



Incidencia de anomalías congénitas de arterias coronarias
diagnosticadas en pacientes adultos sometidos a
Cinecoronariografía en un periodo de 13 años

Tutor: Dr. Ricardo Levin

Autor: Dr. Oscar Eduardo Miranda

Especialización en Cardiología Clínica

Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud

Buenos Aires, 27 de julio 2015

Dedicatoria y agradecimientos

**A mi madre María Concepción,
responsable de la energía necesaria para cumplir este reto,
fuente inagotable de inspiración,
a quien el tiempo invertido en mí no podré devolver.
La que me dio las armas para luchar, que hicieron lo que ahora soy.**

**A la memoria de mi padre Joaquín Miranda,
quien sólo se adelantó unos días para mostrarnos el camino.**

**A mi hermana Clarena Margarita,
que siempre ha estado a mi lado y con quien he aprendido
a compartir este transcurrir de la vida.**

**A mi hijo Evan Eduardo y a mi sobrina Valeria Margarita,
quienes son la semilla que inspira mi día a día,
y son la motivación para seguir luchando en la adversidad.**

**Al Hospital Universitario de la Universidad Abierta Interamericana,
a sus médicos,
al Dr. Rafael Porcile, al Dr. Ricardo Levin
y al Dr. Gabriel Pérez Bazarrica,
por el apoyo incondicional para la elaboración de esta tesis.**

A mis maestros, por la especialidad en Cardiología.

A mis amigos, compañeros de alegrías y tristezas.

**Y sobre todo al paciente,
quien nos enseña,
quien nos pone nuevos retos,
quien nos ayuda al desarrollo personal y profesional.**

A quienes nos hacen médicos de corazón.

Gracias.

Dr. Oscar Eduardo Mirada

Resumen

Incidencia de anomalías congénitas de arterias coronarias diagnosticadas en pacientes adultos sometidos a Cinecoronariografía en un período de 13 años.

Antecedentes

En los últimos años se está produciendo un cambio en la actitud hacia las anomalías congénitas de las arterias coronarias. De simples hallazgos de las Coronariografías, sin mayor trascendencia clínica, han pasado a considerarse como causa de muerte súbita en jóvenes y posible causa de isquemia en la población adulta. La dificultad en su diagnóstico, el desconocimiento de los mecanismos implicados en la producción de isquemia y la gran variabilidad en su incidencia hacen de las anomalías congénitas de las arterias coronarias un tema de gran interés para el cardiólogo. Esta tesis se centra en el grupo de anomalías coronarias, causante de la mayor parte de eventos clínicos, las mismas tienen su origen en el seno de Valsalva contralateral.

Definición

Según Angelini, las anomalías coronarias (AC) se definen por exclusión, es decir, serían aquellas cuya morfología coronaria no es normal, definiendo la normalidad según un criterio estadístico (intervalo comprendido entre ± 2 desviaciones estándar del valor principal). Así, una AC sería aquella morfología coronaria observada en menos del 1% de la población general. Las AC pueden producirse durante la cardiogénesis normal o durante la cardiogénesis patológica: en el primer caso darían lugar a AC aisladas, en las que se enfoca este trabajo, mientras que en el segundo se asociarían con otras malformaciones cardíacas.

Objetivos

Esta tesis está centrada en el grupo de anomalías coronarias, causante de la mayor parte de eventos clínicos, que son las que tienen su origen en el seno de Valsalva contralateral. Se define qué se considera una anomalía coronaria y se analiza cuál es su incidencia, cómo se diagnostica y finalmente se propone un algoritmo para su tratamiento basado en los conocimientos actuales.

Criterios de inclusión

Se incluyeron en este estudio todos los pacientes adultos sometidos a estudio de Cinecoronariografía en el Hospital Universitario de la Universidad Abierta Interamericana entre septiembre del 2001 a diciembre del 2014.

Criterios de exclusión

Se excluyeron del estudio los pacientes menores de 18 años, por no realizarse en forma rutinaria en nuestro Hospital estudios coronariográficos en niños y adolescentes, por lo que la serie se limita exclusivamente a la población adulta.

Material y métodos

Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo durante el período de septiembre del 2001 hasta diciembre del 2014. Se revisaron los datos demográficos, los antecedentes clínicos y las patologías asociadas. El tratamiento estadístico de los datos se realizó con prueba de chi cuadrado para variables discontinuas y de T de student para las variables continuas. Técnica de estudio: las Coronariografías diagnosticadas se realizaron por vía femoral (técnica de Judkins) o por vía radial o braquial y fueron filmadas con una cámara de 35 mm utilizando un intensificador de imagen de 6 pulgadas. Las imágenes de las Coronariografías fueron estudiadas de forma independiente por dos hemodinamistas experimentados. En los pacientes con anomalías coronarias se describen sus características clínicas y angiográficas, relacionadas con la anomalía encontrada, así como con las

posibles lesiones ateroscleróticas y valvulares asociadas.

Resultados

De 6.054 Coronariografías tomadas a la población en estudio, se detectó un total de 31 anomalías congénitas de arterias coronarias con origen en el seno contralateral, observando una incidencia de 0.51%.

De todos los pacientes estudiados por Coronariografía, se describieron 23 hombres (74.2%), seguido de 8 mujeres (26%). La edad media era de 54 años rango (50-59 años). Tabla N°1. Se clasificaron las diferentes anomalías coronarias (según Vlodaver), encontrando la mayor incidencia en el origen separado de la arteria circunfleja (CX) y la arteria descendente anterior (DA) naciendo del seno coronario izquierdo (SCI) en 11 pacientes (35%). Tabla N°2. En cuanto a los factores de riesgo, se encontró hipertensión arterial en 18 pacientes (60%), seguida de tabaquismo con 4 pacientes (16%). Tabla N°3. En todos los casos de la serie, los pacientes presentaron sintomatología de esfuerzo, lo que llevó a la realización de una Coronariografía. Entre los pacientes sintomáticos resultó: Ángor en 23 pacientes (75%), disnea en 2 pacientes (6.4%). Tabla N°4. En el análisis de los antecedentes cardiovasculares más frecuentes se observó; IAM en 7 pacientes (23%), angina crónica estable en 3 pacientes (9.6%). Tabla N°5. Desde el punto de vista terapéutico, el tratamiento quirúrgico consistió en el by pass aorto coronario, puente mamario a la arteria descendente anterior (PM-DA), acompañado de cirugía de reemplazo valvular aórtico en un paciente (3.2%). Sin presentar complicaciones postquirúrgicas, evolucionando satisfactoriamente.

Palabras clave: anomalías coronarias, trayecto interarterial, Cinecoronariografía, muerte súbita, isquemia miocárdica, ángor, Angiotomografía Computarizada Multicorte.

Abreviaturas: MS: Muerte súbita. AC: Anomalía coronaria. CX: Arteria circunfleja. ETE: Ecocardiograma transesofágico. ETT: Ecocardiograma transtorácico. ACTM: Angiotomografía Computarizada Multicorte. CD: arteria coronaria derecha. SCD: Seno coronario derecho. (PM-DA): puente mamario a la arteria descendente anterior. TCI: Tronco de la

arteria coronaria izquierda.

TABLA DE CONTENIDO

	Pág.
1. Introducción	7
2. Anatomía Coronaria	8
3. Marco Teórico	10
4. Justificación y Planteamiento del Problema	12
5. Trabajo de campo	16
5.1. Introducción	16
5.2 Objetivos	16
5.3 Criterios de Inclusión	16
5.4 Criterios de exclusión	17
5.5 Materiales y métodos	17
6. Resultados	18
7. Discusión	20
8. Gráficas	23
9. Bibliografía	26

1. INTRODUCCIÓN

En los últimos años se han producido cambios de actitud hacia las anomalías congénitas de las anomalías coronarias (AC). De simples hallazgos encontrados en las Coronariografías sin mayor trascendencia clínica, han pasado a considerarse como causa de muerte súbita en jóvenes y posible causa de isquemia en la población adulta¹⁻². Desde foros internacionales se realiza un llamado para llevar a cabo registros que incluyan al menos el grupo de anomalías, que es causante de la mayor parte de los eventos clínicos como son: la muerte súbita e isquemia miocárdica en la población joven y adulta atribuidos a las anomalías coronarias (AC). La anatomía normal de las arterias coronarias puede ser resumida como la descrita por James³ en 1961, como la presencia de dos orificios arteriales ubicados en posición central en los senos de Valsalva izquierdo y derecho de la aorta próxima al borde libre de las cúspides coronarias. El origen anómalo de las arterias coronarias es una entidad relativamente rara, su incidencia está estimada cerca del 1,5% de la población general. La evolución de la anomalía coronaria (AC) es muy variable, pudiendo ser benigna o presentar cuadros potencialmente graves, infarto de miocardio y muerte súbita. En el presente estudio se resalta el grupo de anomalías coronarias, causante de la mayor parte de eventos clínicos, siendo las que tienen su origen en el seno de Valsalva contralateral. Se define qué se considera una anomalía coronaria y se analiza cuál es su incidencia, cómo se diagnostica y finalmente, se propone un algoritmo para su tratamiento basado en los conocimientos actuales.

2. ANATOMÍA CORONARIA

Las arterias coronarias crecen en la vida embrionaria como dos botones endoteliales a ambos lados del tronco arterial común, antes de su división se dividen por un septo espiróideo en aorta y arteria pulmonar, formándose generalmente entre los días 41 a 48 de la gestación⁴. Las anomalías del árbol arterial coronario se clasifican en anomalías primarias y secundarias, siendo las últimas mencionadas dependientes de una anormal anatomía de las cavidades cardíacas. Entre las anomalías primarias se encuentran las menores, las cuales afectan el origen de las coronarias derecha e izquierda (sin mezcla arteriovenosa) y su distribución por el tejido miocárdico; las anomalías mayores implican mezcla de sangre venosa y arterial, condicionando un cortocircuito arteriovenoso, caracterizado por conexiones anormales con el seno coronario, la vena cava superior, las cavidades cardíacas o el sistema vascular pulmonar (fístulas arteriovenosas), entre éstas se encuentra el origen anómalo de las arterias coronarias naciendo desde el tronco de la arteria pulmonar. La anatomía coronaria normal es caracterizada por dos ostiums ubicados de manera central en los senos de Valsalva derecho e izquierdo cuyo diámetro debe ser igual o mayor que el diámetro de la arteria coronaria que de él se origina, siendo universalmente definida de la siguiente manera: en el 37% de los individuos, el tronco coronario izquierdo presenta una trifurcación en arteria descendente anterior (DA), arteria circunfleja (CX) y una rama mediana o intermedia. Esta última, usualmente irriga la pared libre a lo largo de la cara lateral del ventrículo izquierdo, la arteria descendente anterior sigue posteriormente al tronco pulmonar en el surco interventricular anterior y presenta ramas diagonales con trayecto en dirección a la pared anterolateral del ventrículo izquierdo⁵. La arteria circunfleja sigue en el surco atrioventricular posterior variando en tamaño y extensión dependiendo del grado de dominancia coronaria. La arteria circunfleja (CX) generalmente da origen a una o tres ramas marginales obtusas que irrigan la pared libre del ventrículo izquierdo. En apenas el 1% de la población, los orígenes de la arteria descendente anterior (DA) y de la circunfleja (CX) ocurren separadamente en

el seno coronario izquierdo.⁶ La arteria coronaria derecha (CD) se origina del seno coronario derecho y sigue por el surco atrioventricular derecho, su primera rama es la arteria conal (infundibular) que cursa anteriormente irrigando la vía de salida del ventrículo derecho o región infundibular; en el 50% de la población la rama infundibular se origina separadamente del seno coronario derecho⁷. En el 90% de la población, la coronaria derecha (CD) se extiende posteriormente y da origen a la arteria descendente posterior, caracterizando el sistema de dominancia derecha, y en el 10% de la población la arteria descendente posterior se origina de la arteria circunfleja y no de la coronaria derecha (CD), caracterizando el sistema de dominancia izquierda; ocasionalmente un sistema balanceado está presente cuando la superficie posterior es irrigada por ramificaciones de ambas arterias, derecha e izquierda. Otra rama de la coronaria derecha (CD), encontrada en el 59% de los individuos, es la arteria sinoatrial nodal que cursa posteriormente a lo largo de la porción superior del septo atrial y de la pared anterior del atrio derecho, irrigando el nódulo sinusal y el atrio derecho. En el 38% de los individuos, esa arteria se origina de la coronaria izquierda y en el 3% se origina de ambas arterias. Cualquier alteración en ese estándar debe ser considerada como una anatomía coronaria anormal, o sea una anomalía coronaria debe ser definida como cualquier estándar coronario con una característica (número de ostiums), trayecto proximal, lecho distal raramente encontrado en la población general.

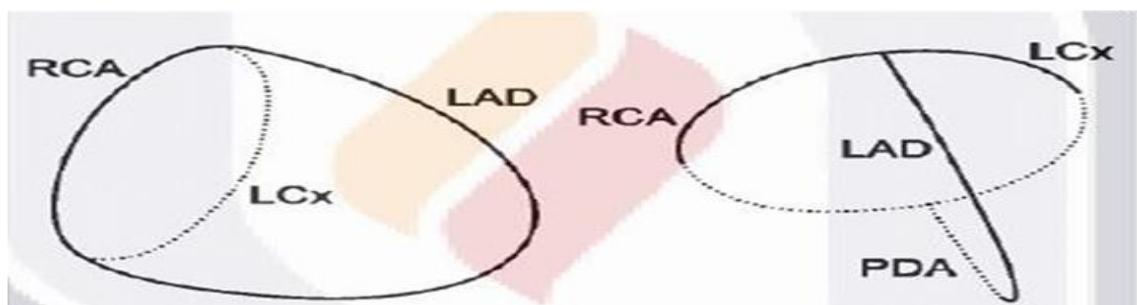


Diagrama N°1. Ilustra la anatomía de las arterias coronarias (modelo de círculo y media asa). El círculo consiste en RCA (arteria coronaria derecha) y la LCx (arteria coronaria circunfleja). La media asa está formada por LAD (arteria coronaria descendente anterior) y la PDA (arteria coronaria descendente posterior).

3. MARCO TEÓRICO

La presencia de anomalías congénitas en el nacimiento de las arterias coronarias es un hecho reconocido desde largo tiempo. Al inicio se le daba poca importancia, pero con el avance del conocimiento las mismas se han reconocido como causa de síntomas isquémicos y de muerte súbita (MS), específicamente en jóvenes y deportistas. En su definición existen dudas, en forma operacional se acepta el postulado de Angelini, quien define anomalía coronaria a la presencia de una alteración que ocurre en menos del 1% de la población general, entre ellas se tienen alteraciones en el origen o el nacimiento, en la estructura (como hipoplasias o aneurismas), en el trayecto (puentes musculares), en el lugar de drenaje (fístulas) y otras. Pero son las primeras, es decir, las anomalías en el nacimiento, las que han adquirido mayor connotación por su relación demostrada con la ocurrencia de muerte súbita, especialmente en jóvenes sometidos a estrés deportivo, en los cuales hasta el 20% de los casos de muerte súbita se han adjudicado a estas anomalías, razón por la que específicamente ocurre con la presencia de un origen anómalo del tronco de la coronaria izquierda naciendo en el seno coronario derecho (TCI en el SCD), y de la coronaria derecha naciendo en el seno coronario izquierdo (ACD en el SCI), en particular cuando estas arterias realizan parte de su trayecto entre la arteria aorta y la arteria pulmonar trayecto interarterial. Hay varias teorías para explicar los mecanismos productores de isquemia en las arterias coronarias, pero ninguna está claramente demostrada. Se considera que una de las causas es la marcada angulación presentada por la arteria anómala tras su salida de la aorta, en contraste con una coronaria normal que tiene una salida perpendicular a la aorta, la coronaria anómala tiene que doblarse sobre sí misma para alcanzar desde el seno de Valsalva contralateral su territorio de distribución normal, por ello el ostium de la coronaria anómala estaría reducido de tamaño hendido en forma de rendija en comparación con un ostium circular normal y podría comprimirse en caso de una gran expansión aórtica, como la observada en situaciones de ejercicio intenso⁸. Otra teoría se refiere al trayecto inicial de la arteria coronaria (AC) cuando el trayecto es

interarterial entre la aorta y la arteria pulmonar, el aumento de la presión en ambos vasos que se produce durante el esfuerzo, produciría una compresión de la coronaria anómala⁹, además si el inicio del trayecto es intramural, puede agravarse la obstrucción, ya que la arteria coronaria puede deformarse dentro de la pared de la aorta en períodos de hipertensión arterial¹⁰. Otros autores consideran que el mecanismo de la isquemia es la producción de un espasmo de la coronaria anómala, como resultado de un daño endotelial fruto del trayecto anómalo¹¹ y finalmente, para otros, se produciría una intususcepción de la parte proximal de la arteria coronaria anómala (AC), en la pared aórtica. Por último, todos los mecanismos expuestos pueden producir isquemia aguda o crónica (pequeños eventos isquémicos) que provoquen fibrosis miocárdica; que a su vez, podría ser la causa de la generación de arritmias letales¹².

4. JUSTIFICACIÓN Y PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las anomalías de las arterias coronarias representan una incidencia baja en la población general, variando de 0,3% a 6,6%. Alexander y Griffiths¹³ en 18.950 necropsias observaron solamente 54 casos de anomalías de origen de las arterias coronarias (0,3%); Angelini y col¹⁴ realizaron un estudio que incluyó 1.950 cateterismos cardíacos consecutivos para la evaluación de la enfermedad arterial coronaria encontrando una incidencia de 5,6%, sin embargo esos estudios fueron limitados en razón de la selección de entrada de pacientes y de la ausencia de criterios diagnósticos claros. Shi y col¹⁵, utilizando la angiotomografía multislice coronaria, demostraron una incidencia de 6,6%. La tomografía axial computada multicorte de 64 canales ofrece para la práctica clínica un excelente método en detección de las anomalías de las arterias coronarias detectando eficazmente y con invasión mínima (utilizado apenas una vena periférica para la administración de contraste) precisando el origen, curso y terminación de los vasos; algunos autores denotaron la superioridad de la angiotomografía en las arterias coronarias en relación a la angiografía convencional describiendo el origen ostial y el trayecto proximal de las arterias coronarias anómalas¹⁶⁻¹⁷. Inicialmente estas anomalías se diagnosticaban durante las Coronariografías realizadas en pacientes con enfermedad valvular o cardiopatía isquémica siendo consideradas hallazgos sin significación clínica, posteriormente comenzaron a publicarse casos de muerte súbita en deportistas jóvenes en los que sólo se encontró alteración patológica en el origen de las arterias coronarias¹⁸⁻¹⁹. En razón del cuadro clínico muy inespecífico, se debe siempre tener en mente la posibilidad de anomalía coronaria (AC), especialmente en jóvenes y atletas, pues se trata de una enfermedad potencialmente letal, estando implicada como causa de dolor torácico, muerte súbita, insuficiencia cardíaca, síncope, disnea, fibrilación ventricular e infarto de miocardio²⁰. El origen y el trayecto proximal de las arterias coronarias anómalas son los principales factores predictivos de gravedad²¹. Las anomalías coronarias (AC) actualmente constituyen la segunda causa más frecuente de muerte súbita de origen cardiovascular en atletas competitivos²², y pueden ser causa de insuficiencia cardíaca y muerte en lactantes²³. Se debe tener siempre en mente la posibilidad del origen anómalo de arterias coronarias en pacientes con cuadro de precordialgia, lipotimia, síncope u otros síntomas inespecíficos, especialmente tratándose de jóvenes y atletas se debe tratar de usar siempre la angiotomografía axial coronaria

multicorte para el correcto diagnóstico y tratamiento de esta entidad, la cual sin ser tratada podrá evolucionar de forma adversa. La preocupación fundamental estriba en conocer cuáles anomalías coronarias (AC) pueden manifestarse con muerte súbita. Hoy en día se sabe que las que siguen un trayecto interarterial (o intramural) son aquellas en las que la coronaria anómala es la dominante, y las que presentan clínica en pacientes de edad menores a 30 ó 35 años son las que tienen una mayor incidencia de muerte súbita²⁴, debido a esto, nuestra actuación ante una anomalía coronaria (AC) debe ser distinta según la edad del paciente; en personas jóvenes, menores de 35 años, nos debemos centrar en prevenir la muerte súbita, mientras que en mayores de 35 años el objetivo fundamental será tratar la isquemia miocárdica. La indicación de revascularización debe ser considerada en la existencia de síntomas, aún en la ausencia de aterosclerosis coronaria en razón de la considerable posibilidad de infarto agudo de miocardio y de muerte súbita. Parece lógico que una vez diagnosticada y descrita la anomalía coronaria (AC), tratemos de demostrar si provoca isquemia miocárdica, si el paciente ha presentado un infarto de miocardio (sin causa aterosclerótica demostrable) o ha sido reanimado de una muerte súbita atribuible a la anomalía y tiene menos de 35 años, la revascularización es apoyada por la mayoría de los autores²⁵; una prueba de estrés con talio o una ecocardiografía de estrés (farmacológico o de ejercicio) que demuestren isquemia reversible en el territorio de la anomalía ayudarán en la toma de decisiones²⁶. ¿Qué hacer en las personas jóvenes asintomáticas, en las que se descubre accidentalmente una anomalía coronaria (AC) con criterios de riesgo y en las que no se demuestra isquemia mediante las pruebas de provocación? En primer lugar se debe adoptar un estilo de vida sedentario. Corrado y col²⁷ compararon la muerte súbita en jóvenes deportistas y no deportistas y únicamente se asociaron con el esfuerzo las ocurridas por anomalía coronaria (AC) y por displasia arritmogénica del ventrículo derecho²⁸. En cuanto a su tratamiento, la revascularización es discutida, pero una parte de los autores optan por ella, dado que la muerte súbita en estos pacientes es impredecible y puede ser la primera manifestación de la anomalía coronaria (AC). Algunos autores realizan seguimientos anuales de estos pacientes con ecografías de estrés o pruebas de estrés con talio, y actúan según resultados²⁹. Una vez intervenidos pueden hacer vida normal, sin excluir el deporte³⁰. En pacientes mayores a 35 años habría que individualizar la decisión. El riesgo de muerte súbita es menor, pero puede ocasionar isquemia miocárdica sintomática, con lo que en ocasiones se opta por la

revascularización³¹. Algunos grupos están investigando la utilización de determinados protocolos diagnósticos (ecografía intracoronaria para describir el ostium coronario anómalo en reposo y con infusión de dobutamina o sobrecarga hídrica)³² o la utilización de guías de presión intracoronarias para detectar isquemia³³. Como puede observarse, hasta que haya unas guías oficiales sobre esta materia, lo más razonable parece primero confirmar si la edad y la anatomía de la anomalía coronaria (AC) son de riesgo y segundo, verificar que la isquemia coronaria (que ha presentado el paciente) sea demostrada que esté claramente provocada por la anomalía. Lógicamente es necesario individualizar cada caso de acuerdo con el trayecto seguido, por lo que la revascularización puede ser tanto quirúrgica como percutánea. La revascularización quirúrgica comprende el by pass aortocoronario, la reimplantación ostial o la técnica del unroofing, que libera el segmento intramural de la anomalía coronaria (AC) mediante una incisión en la pared común de la anomalía coronaria (AC) y la aorta, creando así un neoorificio más grande en el seno apropiado³⁴. Hay gran controversia en la revascularización quirúrgica de este tipo de pacientes, sobre todo cuando se refiere a personas jóvenes. Ha sido muy criticada la implantación de by pass aortocoronarios³⁵ debido a su limitada permeabilidad y a la presencia inevitable de flujo competitivo entre el puente y la anomalía coronaria (AC), adoptándose con cada vez más frecuencia la técnica del unroofing, que sería más fisiológica³⁶. Respecto al intervencionismo percutáneo con implantación de stent en la zona de compresión entre los grandes vasos y en el ostium anómalo, se ha realizado en varios casos en personas adultas, con éxito a corto plazo³⁷. Hasta el momento se ha preferido la revascularización quirúrgica para las personas jóvenes y se ha reservado la percutánea para los adultos³⁸. Evidentemente, tanto en una como en otra es necesario realizar un seguimiento a largo plazo. Se desconoce el auténtico riesgo de muerte súbita de cada anomalía debido a que el riesgo está calculado a partir de los estudios necrópsicos, por tanto no indican el riesgo real que una persona muera por una anomalía coronaria (AC), sino que realmente ofrece la posibilidad de que una persona que muere súbitamente tenga una anomalía coronaria (AC). Además, los riesgos calculados pueden estar sobrevalorados respecto a los de la población general, ya que se obtienen de series de atletas de competición, y como es sabido tienen el doble de riesgo de muerte súbita que una persona sedentaria³⁹. Se sabe que el riesgo de muerte súbita por una anomalía coronaria (AC) es mayor en personas jóvenes; de hecho, se recomienda una u otra actitud

terapéutica dependiendo si la edad es menor de 30 ó 35 años. Estas cifras se han obtenido de los pocos estudios realizados sobre la materia y por tanto, deben considerarse como simplemente orientativas, por lo que la actitud terapéutica siempre debe ser individualizada.

5. TRABAJO DE CAMPO

Incidencia de anomalías congénitas de arterias coronarias diagnosticadas en pacientes adultos sometidos a Cinecoronariografía en el Hospital UAI en un período de 13 años.

5.1. Introducción

En los últimos años se está produciendo un cambio en la actitud hacia las anomalías congénitas de las arterias coronarias. De simples hallazgos de las Coronariografías, sin mayor trascendencia clínica han pasado a considerarse como causa de muerte súbita en jóvenes y posible causa de isquemia en la población adulta. Desde foros internacionales se están haciendo llamadas para llevar a cabo registros que incluyan, al menos el grupo de anomalías que es causante de la mayor parte de los eventos clínicos (muerte súbita e isquemia miocárdica) en la población joven y adulta atribuidos a las anomalías coronarias con nacimiento en el seno de Valsalva contralateral.

5.2. Objetivos

Este artículo se centrará en el grupo de anomalías coronarias causante de la mayor parte de eventos clínicos, las mismas son las que tienen su origen en el seno de Valsalva contralateral. Se definirá a qué se considera una anomalía coronaria y se analizará cuál es su incidencia, cómo se diagnostica y finalmente, se propondrá un algoritmo para su tratamiento basado en los conocimientos actuales.

5.3 .Criterios de inclusión

Se incluyeron en el estudio todos los pacientes adultos sometidos a estudio de Cinecoronariografía en el Hospital UAI entre septiembre del 2001 a diciembre del 2014.

5.4. Criterios de exclusión

Se excluyeron del estudio los pacientes menores de 18 años, por no realizarse en forma rutinaria en nuestro Hospital estudios Coronariográficos en niños y adolescentes, por lo que la serie se limita exclusivamente a la población adulta.

5.5. Materiales y métodos

Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo durante el período de septiembre del 2001 hasta diciembre del 2014. Se revisaron los datos demográficos, los antecedentes clínicos y las patologías asociadas. Se definió como origen anómalo de una arteria coronaria a la presencia de un ostium coronario ubicado en el seno de Valsalva contralateral, origen derecho en el caso de la coronaria izquierda, origen izquierdo en el caso de la coronaria derecha o en el seno no coronario, o a la presencia de un ostium coronario único o de una arteria coronaria originada desde el tronco de la arteria pulmonar o alguna de sus ramas. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes y se consideraron especialmente la presencia de síntomas y los estudios efectuados, con particular interés en la forma en que se arribó al diagnóstico de AC. Los datos clínicos y los estudios realizados fueron evaluados por dos observadores independientes, si bien no se puede dejar de mencionar que el diagnóstico final de AC no era inicialmente conocido ni en muchos casos sospechado. La decisión terapéutica fue evaluada en función de dichos estudios y de las características de los pacientes, así como los lineamientos propios de los servicios aplicables a pacientes con anomalías del origen coronario consideradas hemodinámicamente significativas, lo que se define como casos con la presencia de un trayecto interarterial entre la arteria pulmonar y la aorta o intramural, con parte de la arteria coronaria cursando por dentro de la pared de la aorta y el origen coronario a partir de la arteria pulmonar. El tratamiento estadístico de los datos se realizó con prueba de chi cuadrado para variables discontinuas y de T de student para las variables continuas. Técnica de estudio: las Coronariografías diagnosticadas se realizaron por vía femoral (técnica de Judkins) o por vía radial o braquial y fueron filmadas con una cámara de 35 mm utilizando un intensificador de imagen de 6 pulgadas. Las imágenes de las Coronariografías fueron

estudiadas de forma independiente por dos hemodinamistas experimentados, en los pacientes con anomalías coronarias se describen sus características clínicas y angiográficas, relacionadas con la anomalía encontrada, así como con las posibles lesiones ateroscleróticas y valvulares asociadas.

6. RESULTADOS

De 6.054 Coronariografías tomadas a la población en estudio, se detectó un total de 31 anomalías congénitas de arterias coronarias con origen en el seno contralateral, observando una incidencia de 0.51%.

De todos los pacientes estudiados por Coronariografía, se describieron 23 hombres (74.2%), seguido de 8 mujeres (26%). La edad media era de 54 años rango (50-59 años) Tabla N° 1.

Se clasificaron las diferentes anomalías coronarias (según Vlodaver), encontrando la mayor incidencia en el origen separado de la arteria circunfleja (CX) y la arteria descendente anterior (DA) naciendo del seno coronario izquierdo (SCI) en 11 pacientes (35%), seguido del origen anómalo de la arteria circunfleja (CX) naciendo del seno coronario derecho (SCD) en 9 pacientes (30%), la arteria coronaria derecha (CD) naciendo de la arteria descendente anterior (DA) 3 pacientes (9.7%), la arteria coronaria derecha (CD) naciendo del tronco de la coronaria izquierda (TCI) 3 pacientes (9.7%), la arteria circunfleja (CX) naciendo de la arteria coronaria derecha (CD) 2 pacientes (6.4%), ausencia de la arteria coronaria derecha (CD) 1 paciente (3.2%), la arteria coronaria derecha (CD) naciendo de la arteria pulmonar 1 paciente (3.2%), la arteria circunfleja (CX) naciendo del seno coronario derecho (SCD) 1 paciente (3.2%). Tabla N°2.

En cuanto a los factores de riesgo, se encontró hipertensión arterial en 18 pacientes (60%), seguida de tabaquismo con 4 pacientes (16%) y la diabetes tipo dos con 2 pacientes (6.4%). Tabla N° 3.

En todos los casos de la serie, los pacientes presentaron sintomatología de esfuerzo, lo que llevó a la realización de una Coronariografía, entre los pacientes sintomáticos resultó: Angor en 23 pacientes (75%), disnea en 2

pacientes (6.4%), evaluación incidental de Miocardiopatía dilatada (MCD) en 2 pacientes (6.4%), Mixoma 1 paciente (3.2%) y Síncope en 1 paciente (3.2%).
Tabla N°4.

En él análisis de los antecedentes cardiovasculares más frecuentes se observó; IAM en 7 pacientes (23%), angina crónica estable en 3 pacientes (9.6%), enfermedad valvular aórtica a predominio de estenosis severa en 2 pacientes (6,4%), Miocardiopatía dilatada en 3 pacientes (9.6%), valvulopatía tricuspídea en 1 paciente (3.2%) y valvulopatía mitral en 1 paciente (3.2%).
Tabla N°5.

Desde el punto de vista terapéutico, el tratamiento quirúrgico consistió en el by pass aorto coronario (PM-DA), acompañado de cirugía de reemplazo valvular aórtico en un paciente (3.2%), donde se diagnosticó por medio de Coronariografía el origen anómalo de la arteria descendente anterior naciendo desde el seno coronario derecho (DA-SCD) y se corroboró por medio de Angiotomografía Coronaria Multicorte (ACTM) el trayecto interarterial entre la aorta y la arteria pulmonar de la AC. Sin presentar complicaciones postquirúrgicas, evolucionando satisfactoriamente. El resto de los pacientes diagnosticados con anomalías congénitas de arterias coronarias se derivaron a su obra social con el fin de tratar las patologías asociadas y las futuras correcciones quirúrgicas de las AC encontradas.

7. DISCUSIÓN

Las anomalías en el origen de las arterias coronarias representan entidades relativamente poco consideradas, cuya principal importancia subyace en el riesgo de desarrollo de isquemia y eventualmente muerte súbita, en especial en poblaciones de individuos jóvenes y deportistas. En todos los casos de la serie, los pacientes presentaron sintomatología de esfuerzo, lo que llevó a la realización de una Coronariografía, si bien no puede dejar de mencionarse que el diagnóstico final de AC no era inicialmente conocido ni en muchos casos sospechados, lo que pudo haber influido en el resultado de los estudios. En ese sentido, la presencia de síntomas no resulta la norma en la bibliografía. Eckart⁴⁰ y colaboradores refieren la presencia de síntomas prodrómicos en sólo 12 de 39 pacientes fallecidos súbitamente por anomalías coronarias, mientras que la revisión de Angelini⁴¹ comunica un porcentaje variable de pacientes sintomáticos, de entre el 7% y el 45%. Cuando los síntomas están presentes lo clásico es su aparición ante esfuerzos y en especial durante la actividad física, uno de los aspectos más destacados de nuestro registro fue la utilización casi exclusiva de la Coronariografía para describir los trayectos iniciales, quizás por esta causa el trayecto inicial no fue identificado en la mayoría de los pacientes.

La Coronariografía es la técnica considerada actualmente como patrón de oro clásico para el diagnóstico de las AC, pero ésta tiene una gran limitación de dar una visión bidimensional de una compleja estructura tridimensional, como es el árbol coronario y ocasionalmente presenta dificultades diagnósticas y una capacidad de detección referida del 50%, además del hecho de tratarse de un procedimiento invasivo⁴².

Suelen utilizarse otros métodos de imagen asociados para confirmar o diagnosticar dichos trayectos como la Angiotomografía Coronaria Multicorte de 64 canales (ATCM), la cual ayuda a interpretar un probable mecanismo de isquemia o muerte súbita al detectar la presencia de un trayecto proximal interarterial (entre la arteria aorta y la arteria pulmonar). En relación con ello, y si bien las clasificaciones resultan diversas, se suscribe al concepto que divide a las AC en hemodinámicamente significativas o mayores, potencialmente asociadas con riesgo de muerte súbita, y no significativas o menores. Entre las primeras se incluyen el origen coronario desde la arteria pulmonar, el origen anómalo desde el seno coronario contralateral con un trayecto interarterial (entre la arteria aorta y la

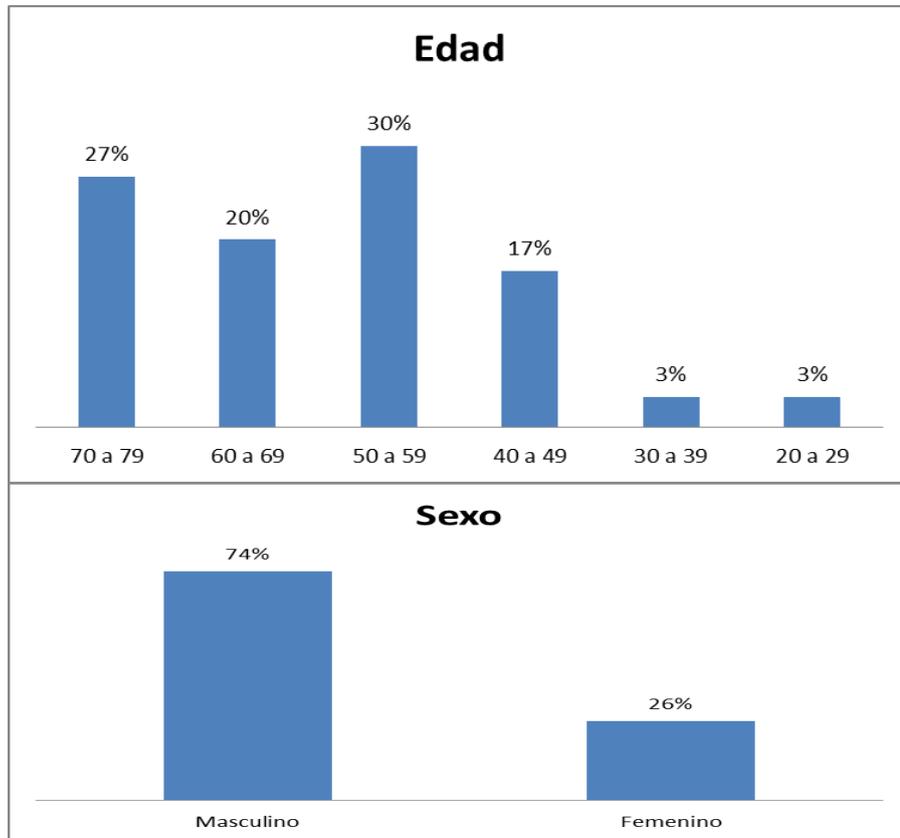
pulmonar) o interarterial (o intramural) con parte del vaso cursando dentro de la pared de la aorta, mientras que un trayecto retroaórtico, prepulmonar o subpulmonar son ejemplos del segundo tipo. Debe destacarse que la presencia del referido trayecto interarterial o intramural y la posible compresión dinámica del vaso representa una de varias hipótesis respecto de la génesis de isquemia y muerte súbita en esta población. En las consideraciones sobre la Angiotomografía Coronaria Multicorte (ATMC) de 64 canales debe tenerse en cuenta que implica la exposición a radiaciones, cuyas potenciales consecuencias todavía no se han determinado claramente, por lo que requiere una consideración riesgo-beneficio⁴³, además de la necesidad del uso de contraste y el riesgo de nefrotoxicidad. Desde el punto de vista terapéutico, la revascularización quirúrgica comprende el by pass aortocoronario, la reimplantación ostial o la técnica del unroofing, que libera el segmento intramural de la anomalía coronaria (AC) mediante una incisión en la pared común de la anomalía coronaria (AC) y la aorta, creando así un neoorificio más grande en el seno apropiado⁴⁴.

Hay gran controversia en la revascularización quirúrgica de este tipo de pacientes, sobre todo cuando nos referimos a personas jóvenes. Ha sido muy criticada la implantación de by pass aortocoronarios⁴⁵, debido a su limitada permeabilidad y a la presencia inevitable de flujo competitivo entre el puente y la AC adoptándose con cada vez más frecuencia la técnica del unroofing, que sería más fisiológica respecto al intervencionismo percutáneo con implantación de stent en la zona de compresión entre los grandes vasos y en el ostium anómalo, se ha realizado en varios casos, en personas adultas, con éxito a corto plazo. Hasta el momento se ha preferido la revascularización quirúrgica para las personas jóvenes y se ha reservado la percutánea para los adultos⁴⁶. Evidentemente, tanto en una como en otra es necesario realizar un seguimiento a largo plazo; se desconoce el auténtico riesgo de muerte súbita de cada anomalía⁴⁷. Esto es debido a que el riesgo está calculado a partir de los estudios necrópsicos y por tanto, no indican el riesgo real de que una persona muera por una AC, sino que realmente nos ofrece la posibilidad de que una persona que muere súbitamente tenga una AC⁴⁸. Además, los riesgos calculados pueden estar sobrevalorados respecto a los de población general, ya que se obtienen de series de atletas de competición, que como es sabido tienen el doble de riesgo de muerte súbita que una persona sedentaria⁴⁹. Se sabe que el riesgo de muerte súbita por una AC es mayor en personas jóvenes; de hecho, se recomienda una u otra actitud terapéutica dependiendo si la edad es

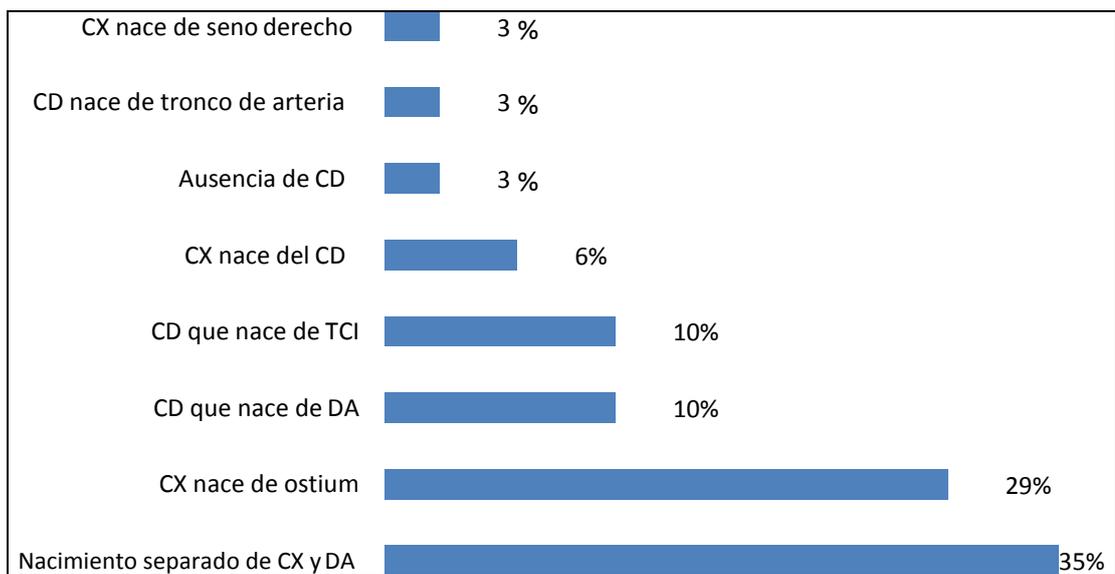
menor a 30 ó 35 años, estas cifras se han obtenido de los pocos estudios realizados sobre la materia y por tanto, deben considerarse como simplemente orientativas, por lo que la actitud terapéutica es siempre desde el ser individual.

8. GRÁFICAS

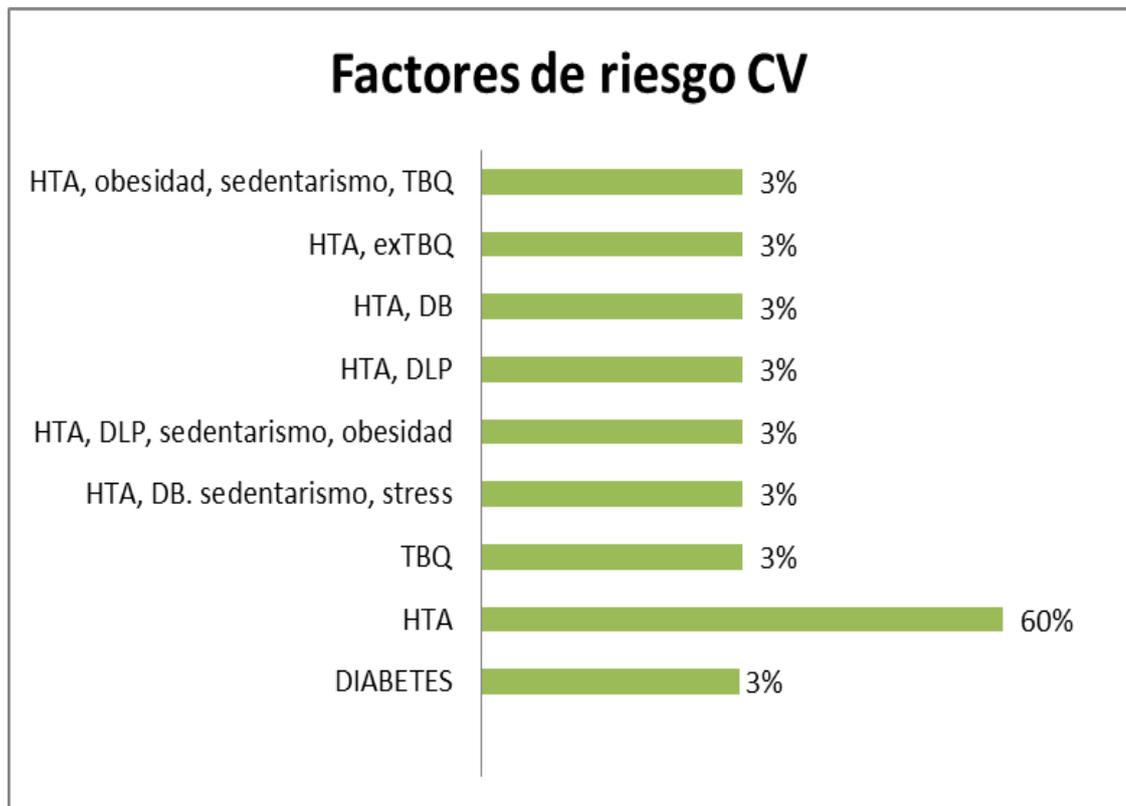
8.1. TABLA N°1. Características generales de los pacientes



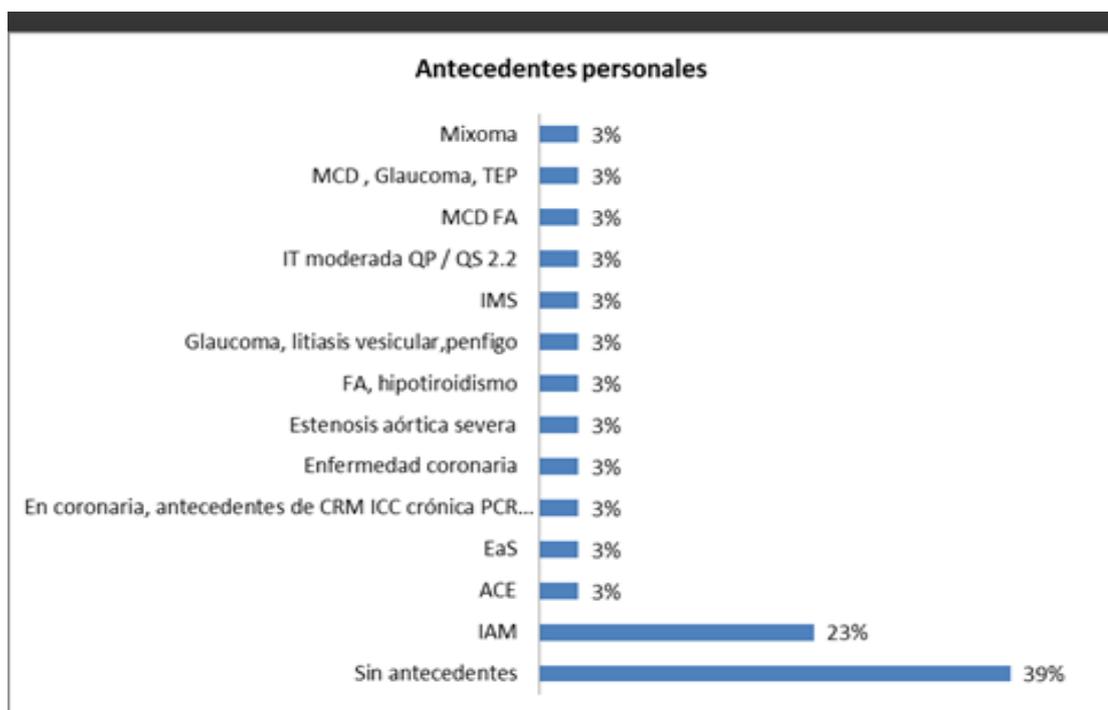
8.2. TABLA N° 2. Incidencia de anomalías congénitas de arterias coronarias con nacimiento en el seno de Valsalva contralateral.



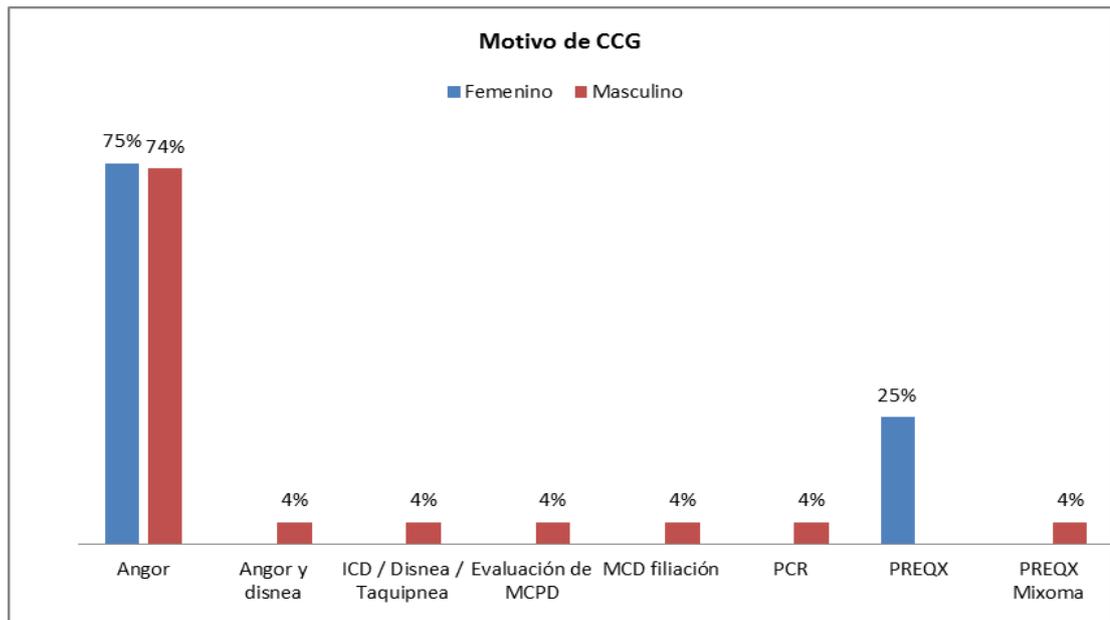
8.3. TABLA N°3. Factores de riesgo cardiovascular



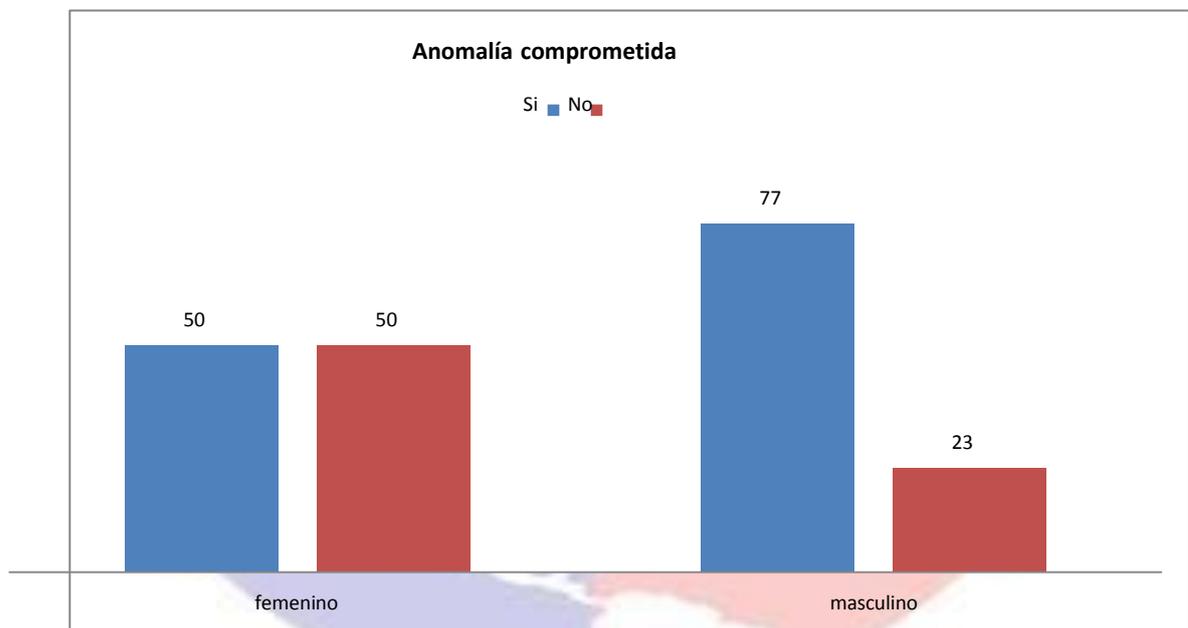
8.4. TABLA N°4. Antecedentes personales



8.4. TABLA N°5. Motivo de la realización de la CCG



8.5. TABLA N°6. Número de arterias comprometidas.



9. BIBLIOGRAFÍA

- ¹ Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation*. 2002; 105(20):2449-54.
- ² Barriales-Villa R, Arias JC, Morís C. Coronary anomalies. *Circulation*. 2003; 107:e36-6.
- ³ James, T. N. Anatomy of the coronary arteries in health and disease. *Circulation*, 32:1020-33,1965.
- ⁴ Alexander RW, Griffith GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation*. 1956; 14:800-5. Roberts WC, Siegel RJ, Zipes DP. Origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva and its functional consequences: analysis of 10 necropsy patients. *Am J Cardiol* 1982; 49: 863-868.
- ⁵ Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation*. 2002; 105(20):2449-54.
- ⁶ Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, Hoffmann MH. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol*. 2004; 14(12):2172-8 Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA* 1996; 276: 199-204.
- ⁷ Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. *Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults*. *Circulation*. 1995; 92:785-9.
- ⁸ Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation*. 2002; 105(20):2449-54.
- ⁹ Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J, Bourassa MG. Clinical, angiographic and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation*.
- ¹⁰ Taylor AJ, Byers JP, Cheitlin MD, Virmani R. Anomalous right or left coronary artery from the contralateral coronary sinus: «high risk» abnormalities in the initial coronary artery course and heterogeneous clinical outcomes. *Am Heart J*. 1997; 133:428-35.
- ¹¹ Click RL, Holmes DR, Vlietstra RE, Kosinski AS, Kronmal RA, and the participants of the Coronary Artery Surgery Study (CASS). Anomalous coronary

arteries: location, degree of atherosclerosis and effect on survival •a report from the Coronary Artery Surgery Study. *J Am Coll Cardiol.* 1989; 13:531-7.

¹² Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does Sports activity enhance the risk of suddendeath in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1959-63.

¹³ Alexander RW, Griffith GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation.* 1956; 14:800-5. Roberts WC, Siegel RJ, Zipes DP.

¹⁴ Angelini P. Coronary artery anomalies-current clinical issues. *Tex Heart Inst J.* 2002; 29:271- 8.

¹⁵ Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, Hoffmann MH. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol.* 2004; 14(12):2172-8.

¹⁶ Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med.* 1998; 339:364-9.

¹⁷ Frommelt PC, Frommelt MA, Tweddell JS, Jaquiss RD. Prospective echocardiographic diagnosis and surgical repair of anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus with an interarterial course. *J Am Coll Cardiol.* 2003; 42:148-54.

¹⁸ Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med.* 1998; 339:364-9.

¹⁹ Mirchandani S, Phoon CKL. Management of anomalous coronary arteries from the contralateral sinus. *Int J Cardiol.* 2005; 102:383-9.

²⁰ Manghat NE, Morgan-Hughes GJ, Marshall AJ, Roobottom CA. Multidetector row computed tomography: imaging congenital coronary artery anomalies in adults. *Heart.* 2005; 91:1515-22.

²¹ Pellicia A. Congenital coronary artery anomalies in young patients. New perspectives for timely identification. *J Am Coll Cardiol.* 2001; 37:598-600.

²² Angelini P, Velasco JA, Ott D, Khoshnevis GR. Anomalous coronary artery arising from the opposite sinus: descriptive features and pathophysiologic mechanisms, as documented by intravascular ultrasonography. *J Invas Cardiol.* 2003; 15:507-14.

²³ Lim MJ, Forsberg MJ, Lee R, Kern MJ. Hemodynamic abnormalities across an anomalous left main coronary artery assessment: evidence for a dynamic ostial obstruction. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004; 63:294-8.

- ²⁴ Lim MJ, Forsberg MJ, Lee R, Kern MJ. Hemodynamic abnormalities across an anomalous left main coronary artery assessment: evidence for a dynamic ostial obstruction. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004; 63:294-8.
- ²⁵ Reul RM, Cooley DA, Hallman GL, Reul GJ. Surgical treatment of coronary artery anomalies. Report of a 371/2-year experience at the Texas Heart Institute. *Tex Heart Inst J.* 2002; 29; 299-307.
- ²⁶ Phoon CK. Management of anomalous coronary artery. *J Am Coll Cardiol.* 2001; 38:1269- 70.
- ²⁷ Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med.* 1998; 339:364-9.
- ²⁸ Pellicia A. Congenital coronary artery anomalies in young patients. New perspectives for timely identification. *J Am Coll Cardiol.* 2001; 37:598-600.
- ²⁹ Barriales-Villa R, Arias JC, Morís C. Coronary anomalies. *Circulation.* 2003; 107:e36-6.
- ³⁰ Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, Hoffmann MH. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol.* 2004; 14(12):2172-81.
- ³¹ Taylor, J. R. Short left circumflex artery. *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 101(2):83-5, 1977.
- ³² Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, Hoffmann MH. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol.* 2004; 14(12):2172-8.
- ³³ Dawn B, Talley JD, Prince CR, Hoque A, Morris GT, Xenopoulos NP, et al. Two-dimensional and Doppler transesophageal echocardiographic delineation and flow characterization of anomalous coronary arteries in adults. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003; 16(12):1274-86.
- ³⁴ Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation.* 2002; 105(20):2449-54.
- ³⁵ Kragel A, Roberts W. Anomalous origin of either the right or left main coronary artery from the aorta with subsequent coursing between aorta and pulmonary trunk: Analysis of 32 necropsy cases. *Am J Cardiol* 1988.
- ³⁶ Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 21: 28-40.
- ³⁷ Bloomfield P, Erlich C, Folland AD, Bianco J, Tow DE, Parisi AF. A surgically correctable cause of angina pectoris. *Am J Cardiol.* 1983; 51:1235.
- ³⁸ Barriales VR, Morís C, López MA et al. Anomalías congénitas de las arterias coronarias del adulto descritas en 31 años de estudios coronariográficos en el

Principado de Asturias: Principales características angiográficas y clínicas. Rev Esp Cardiol 2001; 54: 269-281.

³⁹ Basso C, Corrado D, Thiene G. Congenital coronary anomalies as an important cause of sudden death in the young. Cardiol Rev. 2001; 9:312-7.

⁴⁰ Topaz O, De Marchena E, Perin E, Sommer L, Mallon S, Chahine R. Anomalous coronary arteries: angiographic findings in 80 patients. Int J Cardiol 1992; 34: 129-138.

⁴¹ Rigatelli G, Docali G, Rossi P, Bovolon D, Rossi D, Bandello A, et al. Congenital coronary artery anomalies angiographic classification revisited. Int J Cardiovasc Imaging. 2003; 19:361-6.

⁴² Barriales-Villa R, Morís C, Sanmartín JC, Fernández E, Pajín F, Ruiz Nodar JM, en nombre de los investigadores 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.
