



Origen Anómalo Coronario Izquierdo de Seno Coronario Derecho con Curso Interarterial

Tutor: Ramiro Santos

Alumno: Robert Orley Chamorro Ortega

Título a obtener: Especialista en Cardiología

Universidad Abierta Interamericana, Facultad de Medicina

Mayo de 2024, Buenos Aires, Argentina

Resumen

El nacimiento coronario izquierdo es una anomalía coronaria congénita con un bajo porcentaje en la población general (menos del 1%). Los pacientes suelen ser jóvenes y no presentar síntomas; algunos los presentan mediante la exposición a ejercicio extenuante. El diagnóstico en ocasiones ni es sospechado, la gran mayoría de las veces se realiza mediante estudios en búsqueda de otra patología. Su principal consecuencia es muerte súbita e infarto, por lo que es de gran impacto ya que la población afectada es aparentemente sana. El *gold* estándar en el diagnóstico es la angiotomografía multicorte. Su tratamiento suele ser quirúrgico, sin repercusiones con un adecuado pronóstico.

Palabras claves:

ACOS: Anomalías Coronarias Congénitas.

VARI VARIANTE: es una alternativa con características morfológicas vista en más del 1% de la población.

ANO ANOMALÍA: propiedad observada en menos del 1% de la población.

CD: coronaria derecha.

ADA: descendente anterior.

CX: circunfleja.

Agradecimientos

Primeramente, a Dios, quien da sabiduría, conocimiento y ciencia.

Dedico este trabajo mi esposa Alexandra del Río, a mi hijo Santiago Chamorro, a mis amados padres Ramiro Chamorro y Nelcy Ortega, y a mi hermano Fabián Chamorro, que han estado incondicionalmente y sin ellos no hubiera sido posible ni siquiera contemplar esta meta.

A la Universidad Abierta Interamericana, por haberme formado profesionalmente en tan prestigiosa institución, gracias a excelentes mentores como el Dr. Rafael Porcile, el Dr. Rubén Mayer, el Dr. Gabriel Bastarrica y el estimado Dr. Ramiro Santos, quienes han estado apoyándome y aconsejándome en el desarrollo de este trabajo.

Índice

Introducción	5
Justificación y epidemiología	7
Objetivos generales	8
Metodología	8
Marco teórico	9
Anatomía	9
Historia y antecedentes	11
Prevalencia e incidencia	15
Incidencia	16
Clasificación	18
Descripción específica de anomalías coronarias congénitas	19
Múltiples ostium	19
Arteria coronaria única	20
Fístulas coronarias	20
Fisiopatología de la isquemia coronaria	21
Características de las arterias coronarias	22
Nacimiento anómalo coronario y deportes	23
Recomendaciones	23
Recomendaciones para la práctica deportiva	23
Recomendaciones según las guías europeas de 2020	24
Situaciones de alto riesgo en anomalías coronarias	24
Clínica	25
Ayudas diagnósticas	25
Diferencias en las imágenes de la <i>Revista Española de Cardiología</i> de 2017	28
Tratamiento	28
Diferencias entre los tipos de cirugía	29
Caso clínico	30
Antecedentes	30
Examen físico	30
Estudios realizados	31
Conclusión	32
Imágenes reales del paciente en cirugía	33
Análisis y conclusiones	34
Referencias bibliográficas	35

Introducción

El propósito de este trabajo es presentar una forma diferente de dolor torácico que, de no ser sospechado, podría inducir en consecuencia sucesos cardiovasculares infortunados como son el infarto y la muerte súbita a edades tempranas, en individuos aparentemente sanos.

El nacimiento anómalo coronario izquierdo de seno coronario derecho es una anomalía peculiar, ya que se ha encontrado en el 1% de la población general. Está dentro de los defectos congénitos en la patología cardíaca y en la actualidad la clasificación más aceptada para describir los nacimientos anómalos coronarios es la de Angelini modificada. El diagnóstico de origen anómalo coronario izquierdo de seno contralateral suele ser un desafío, ya que muchos pacientes habitualmente son asintomáticos. Como consecuencia de las recientes investigaciones y la experiencia personal, durante mi educación médica profesional en relación con las muertes súbitas producidas en población joven y adulta, surge el interés de profundizar en el estudio de la anomalía coronaria congénita.

Después de la introducción de la cinecoronariografía en los años 70 fue que conocimos y aprendimos de anomalías coronarias congénitas. En primer lugar, el origen; en segundo lugar, su recorrido, y en último lugar, las diferentes variantes anatómicas. Al mismo tiempo, conocimos su benignidad o malignidad. Además, su vínculo con otras alteraciones cardíacas, a saber: cardiopatías congénitas, valvulopatías, coartación aorta, defectos de tabique interventricular. En consecuencia, se vuelve un gran atractivo de investigación no solo como causante de muerte súbita en adultos jóvenes sometidos a estrés físico, sino en relación con síntomas referidos como disnea, síncope y angor (Chaitman *et al.*, 1973; Tuzcu *et al.*, 1990). Con el paso del tiempo mediante el surgimiento de la ecocardiografía e imágenes de angiotomografías, se pudieron identificar estos orígenes anómalos coronarios lo que contribuyó a un diagnóstico menos invasivo.

Finocchiaro *et al.* (2016) realizan una descripción de patrones de riesgo en las diferentes anomalías coronarias. Esto ha permitido desarrollar e implementar una técnica quirúrgica conocida como destechado. El objetivo es reseca la pared interna del segmento intramural. A veces se puede proceder mediante la reimplantación de la arteria coronaria aberrante, especialmente cuando hay poco o ningún componente intramural del vaso anómalo y cuando existen dos ostium separados.

Justificación y epidemiología

El nacimiento anómalo coronario izquierdo de seno coronario derecho es una de las anomalías congénitas que se ha correlacionado con isquemia miocárdica y muerte súbita. Hasta el 60% mueren inesperadamente; otros, en actividades físicas deportivas. En consecuencia, resulta de gran importancia desarrollar esta investigación exploratoria para conocer su impacto clínico y potencial en salud cardiovascular (Pérez-Pomares *et al.*, 2016). Es fundamental destacar que todas las trayectorias y diversos subtipos de anomalías coronarias izquierdas pueden desencadenar muerte súbita, siendo la interarterial entre la aorta y pulmonar la más habitual.

El discernimiento del nacimiento anómalo coronario, reconocer las diferentes ayudas diagnósticas y la sospecha clínica nos van a permitir realizar un diagnóstico precoz y conveniente, evitando complejidades con impacto en la vida de la población en general. Asimismo, vamos a poder identificar personas de riesgo, implementando estrategias de prevención y tratamiento, ya que la mayoría de las personas que mueren son personas jóvenes que realizan actividades físicas o ejercicio intenso, lo que resulta un riesgo cardiovascular (RVC).

Después de varios años de que se realizaron los primeros reportes de casos aun la prevalencia no se comprende correctamente a nivel mundial, puesto que depende del método empleado para su búsqueda. De ahí que se han encontrado desde entonces de mayor a menor porcentaje en el 10% de los estudios tomográficos, 1,2% de las cinecoronariografía y 0,7% de las autopsias, lo que transformó a la tomografía computada multicorte cardíaca en un estudio de indicación I (Courtis *et al.* 2021).

Las causas de muerte súbita son diversas, entre las cuales las anormalidades coronarias congénitas se van a presentar como una etiología importante dependiendo de la edad, tal como fue observado por Finocchiaro *et al.* (2016).

Durante aproximadamente 4 años (2004-2008) se realizó un seguimiento en Buenos Aires y se llevó el registro de 4.711 pacientes intervenidos quirúrgicamente. Se encontraron solo 23 pacientes con anomalías coronarias congénitas, además de su relación con la patología aortica y mitral. Como podemos ver, se pueden llegar a reportar algunos casos con el transcurrir del tiempo, pero para que esto suceda se debe haber tomado una muestra importante de individuos entre los cuales se sospechó esta situación.

Después de realizar una revisión exhaustiva de las publicaciones científicas publicadas hasta el momento, se puede determinar que la literatura actual es muy limitada ante esta realidad latente. Esta ausencia de información ha sido un gran incentivo para desarrollar este trabajo investigativo.

Objetivos generales

Investigar el tema del nacimiento anómalo coronario izquierdo de seno contralateral detallando la anatomía, su presentación clínica y malignidad, así como técnicas diagnósticas y tratamientos actuales utilizados en su manejo.

Metodología

Se realiza una exploración sistemática de literatura médica y científica asociada al nacimiento anómalo coronario izquierdo hasta la fecha actual usando las bases de datos de importantes revistas, como son *Circulation*, *Elsevier* o *Review*, reportes de artículos de prestigiosas instituciones médicas, como la de Cleveland, la base de datos de PubMed, Journal y del Colegio Americano de Cardiología, el archivo de la *Revista Mexicana de Cardiología*, la Sociedad Europea de Cardiología y la Sociedad Argentina Cardiología.

Marco teórico

Anatomía

Las arterias coronarias son vasos que llenan el músculo cardíaco, de allí el valor de una adecuada integralidad de estos para dar como resultado la homeostasis y el rendimiento para satisfacer las necesidades del organismo (Pérez-Pomares *et al.*, 2016). Para ser considerada como anomalía coronaria congénita debe ser menos del 1% (Finocchiaro *et al.*, 2016). Se presentan con mayor frecuencia en hombres con respecto a mujeres en Argentina y no existe diferencia en lo relacionado a su prevalencia en comparación con otras regiones del mundo (Courtis *et al.*, 2021).

La *Revista Europea de Cardiología*, en una de sus publicaciones en el año 2016, hace una descripción de la anatomía coronaria donde menciona que las dos arterias coronarias derecha e izquierda fluyen de la raíz aórtica a través de los surcos interventriculares, nutriendo tanto a las aurículas como a los ventrículos. En tanto las ramas descendentes principales se proyectan en dirección subepicárdica en los surcos interventriculares, la arteria circunfleja que se origina del ramo principal izquierdo pasa por debajo de la orejuela ipsilateral hasta el surco interventricular.

La descendente posterior normalmente se origina de la coronaria derecha en el 90% de los individuos (dominancia derecha), mientras que en casi el 10% es la continuación de la circunfleja. Las ramas posteriores se originan ocasionalmente tanto de coronaria derecha como de la circunfleja, los orificios coronarios suelen estar colocados justo en la unión sinotubular, o debajo o encima de esta, tal como se representa en la Figura 1 (véase la página siguiente).

Esto acontece en la mayoría de las veces, pero en menos del 1% se puede presentar una variante coronaria. En la Figura 2 (véase la página siguiente) se esquematizan posibles ubicaciones ectópicas de los ostium de la arteria coronaria en rojo y la ubicación habitual en azul.

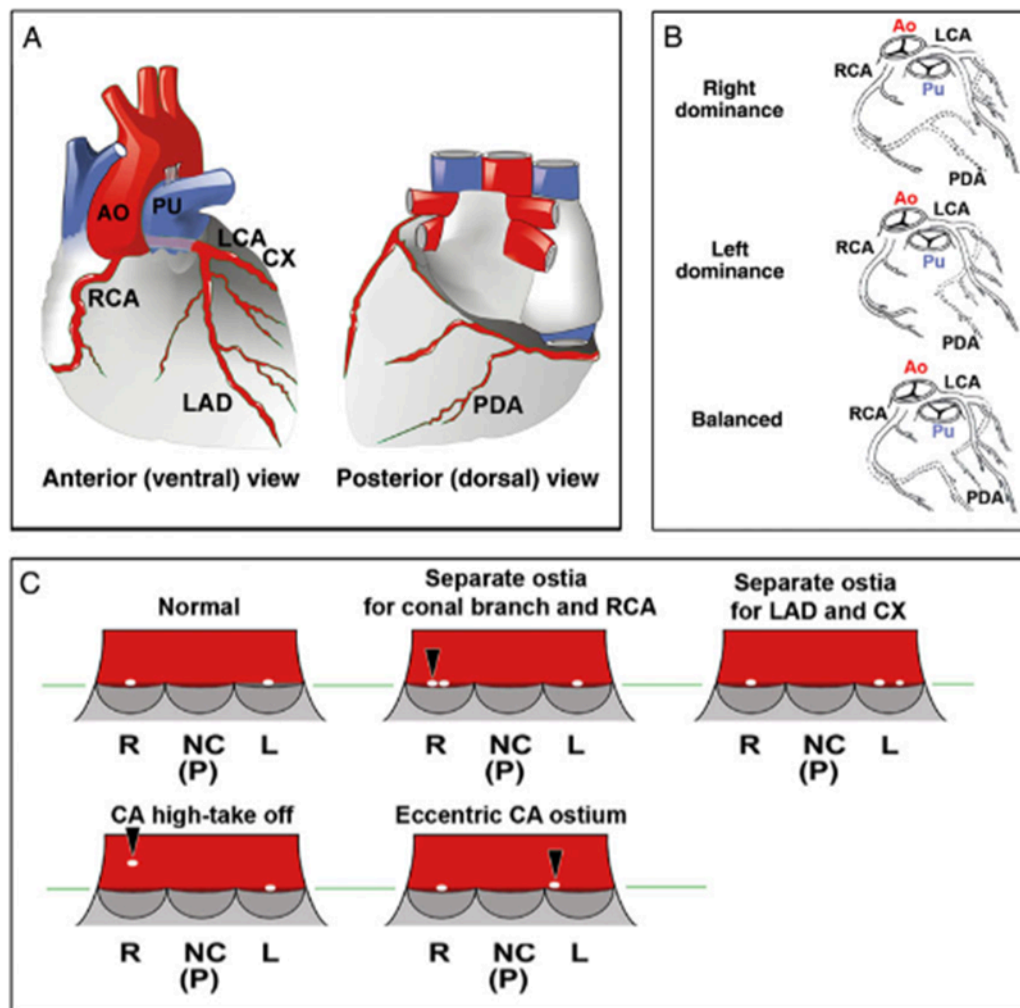


Figura 1.

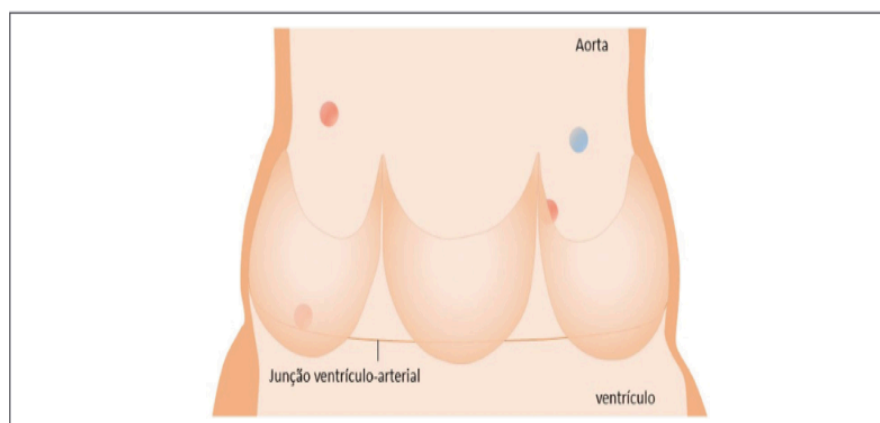


Figura 2.

Historia y antecedentes

Mediante la realización de la cinecoronariografía se hicieron los primeros reportes de las anomalías coronarias congénitas, que datan de los años 70. En la revista *Circulation*, Chaitman *et al.* (1973) hacen una descripción de hallazgos en 31 individuos aproximadamente, en donde los casos relacionados con el nacimiento anómalo coronario izquierdo de seno contralateral fueron los que se asociaron con eventos clínicos, no así en la circunfleja aberrante o nacimiento coronario derecho de seno contralateral. Posteriormente, en la revista *Cleveland Clinic Journal of Medicine*, Tuzcu *et al.* (1990) hacen un reporte de un estudio de casi 70.000 individuos en la fundación clínica de Cleveland. El estudio reportado se realizó durante 1972 y 1982 y se encontraron 1.000 individuos con anomalías coronarias congénitas. Además, se descubrió que el 10% a los cuales se les diagnosticó esta alteración tenían correlación con otras patológicas cardiovasculares. Para comenzar 29 presentaron prolapso de válvula mitral; 18, válvula aortica bicúspide; 16, tetralogía de Fallot; 11, transposición corregida; 10, corazón univentricular; 6, coartación de aorta; 3, comunicación interventricular, 8, defectos cardíacos congénitos diversos.

Si bien las valvulopatías y anomalías coronarias pueden tener conexión, no es una situación publicada con frecuencia. En este sentido, resalto un estudio de Carrero *et al.* (2021) que se focalizó en esta relación. Si bien fueron pocos los pacientes del estudio (quizá por lo complejo de encontrarlos y aún más cuando se asocian ambas cuestiones), para ello se realizó una búsqueda mediante tomografías durante un periodo de un año. Los pacientes incluidos fueron 87: 42 a válvula aortica bicúspide y 45 a válvula tricúspide; su edad oscilaba alrededor de los 46 años y la gran mayoría eran de sexo masculino. Se identificaron en total 11 pacientes en relación anomalía y válvula bicúspide y uno solo con tricúspide y anomalías coronarias.

Dando continuidad a los diversos sucesos relacionados con anomalías coronarias, en el 2003 en la revista médica *Elsevier* se hace seguimiento de la población infantil durante un largo periodo, de aproximadamente 5 años. Se tuvieron en cuenta estudios mediante imagen como tomografías y angiografías, así como resultados quirúrgicos. Se presentaron anomalías coronarias congénitas solo en 10 pacientes de una edad promedio de 14 años, fueron intervenidos 8; la mitad tenía síntomas de isquemia y otros no los tenían. Ningún paciente de los que fueron intervenidos mediante la técnica

de destechamiento presentó restricciones en las actividades. Las técnicas generalmente se realizan después de los 10 años (Frommelt *et al.*, 2023).

El *Journal of The American College of Cardiology* publica en 2019 una investigación de cerca de 5.100 individuos con muerte cardíaca súbita durante aproximadamente un seguimiento de 23 años. Se identificó un subgrupo de 0,6% de anomalías coronarias congénitas. La edad promedio fue de 28 años y cerca del 77% era de sexo masculino. El 8% murió antes de cumplir los 18 años y la muerte se desencadenó en el ejercicio a estrés emocional, donde el origen anómalo nuevamente fue el mayormente relacionado con la muerte.

En un estudio publicado en la revista médica científica internacional *Dovepress* el mismo año se estudiaron 44 pacientes con ACOS. Los pacientes estudiados se dividieron en dos grupos, 19 con síntomas isquémicos y 25 que no los tenían. Se pudo observar que el nacimiento coronario izquierdo de seno coronario derecho parece ser más propenso que los otros subtipos. La prevalencia de anomalías coronarias fue aproximadamente del 0,09% entre 48.719 individuos del estudio.

De manera retrospectiva, entre 2004 y 2008 se analizaron en Argentina en dos instituciones individuos que presentaban anomalías coronarias, de manera independiente. Se revisaron datos de historias clínicas, características demográficas, prequirúrgicos y antecedentes clínicos. También se evaluaron anomalías coronarias consideradas relevantes desde el punto de vista de complicaciones, como trayecto interarterial entre la aorta y pulmonar, o intramural; no se incluyeron en el estudio individuos que además tenían otras alteraciones subyacentes, como enfermedades coronarias, valvulares y miocardiopatías, ni menores de 18 años. Se implementaron diferentes técnicas quirúrgicas: *bypass* coronario convencional con o sin circulación extracorpórea, resección parietal o *unroofing*; en algunos casos, *unroofing* convencional cuando el vaso anómalo se observaba a distancia de la comisura aórtica y *roofing* modificado cuando el vaso anómalo no estaba a tanta distancia de la comisura y se creó una neoboca en el seno correcto. También se realizó reimplante coronario; otra opción quirúrgica fue el reimplante directo del ostium con la creación de una neoboca en el seno coronario correcto, con el cierre del orificio anómalo a fin de prevenir la competencia de flujo. Se utilizó este procedimiento en los pacientes con origen coronario en la arteria pulmonar. En un total de 4.711 cirugías realizadas, se encontraron 23 pacientes con anomalías coronarias, otros 4 asociados con patología mitral y 1 con patología aórtica. En el estudio, la gran mayoría de la población fueron hombres (17

hombres y 6 mujeres); las edades en promedio estaban entre 18 y 32 años; algunos pacientes presentaban otras características: uno era diabético, uno era hipertenso, 5 eran tabaquistas.

En la Figura 3 se observa una resección parietal o *unroofing* modificado. En A se aprecia la sonda que pasa a través del ostium coronario (con forma de hendidura). En B se observa la creación de la neoboca con forma redondeada. En C, el proceso terminado.



Figura 3. Resección parietal o *unroofing* modificado.

En aquellos casos, los pacientes llegaron derivados debido a síntomas relacionados con el esfuerzo y angina de pecho (52%), dolor torácico no característico (17,4%), síncope (17,4%), disnea (13%); no tenían alteraciones electrocardiográficas ni antecedentes de infarto (Levin *et al.*, 2011).

Antes de ser llevados a cirugía, se realizó ergometría en los 23 individuos, que fue positiva casi en la mitad de los casos. Presentaron 8 descensos del segmento ST y 2 arritmias ventriculares no sostenida. Se realizó ecocardiograma y ecotransesofágico y se objetivó el origen coronario anómalo en 16 casos (69,5%) y se pudo describir el trayecto proximal del vaso aberrante en 12 de ellos (75%, 12/16) (Levin *et al.*, 2011).

Mediante angio-TAC se pudo comprobar el origen anómalo en la gran mayoría de los casos y se observaron 2 arterias circunflejas de la pulmonar, 16 arterias coronarias izquierdas de seno de Valsalva derecho, 5 arterias coronarias derechas originándose de seno izquierdo, solo un caso de trayecto interarterial (Levin *et al.*, 2011).

En los pacientes con patología proveniente de la arteria pulmonar se realizó transposición del ostium desde la arteria pulmonar a la raíz aórtica, con el cierre del ostium anormal con pericardio (Levin *et al.*, 2011).

En el nacimiento anómalo coronario izquierdo de seno derecho se utilizaron puentes con arteria mamaria izquierda a la descendente anterior (y dos puentes venosos con safena a la arteria circunfleja) con uso de CEC en uno de ellos (Levin *et al.*, 2011).

En 4 pacientes se realizó una neoboca mediante el reimplante del vaso en el seno apropiado, mientras que en los 10 restantes se empleó la técnica del *unroofing* convencional, con reimplante de la comisura coronaria en cuatro de estos casos y con empleo de la variante de esta técnica en los otros seis, sin requerimiento de intervención sobre la comisura (Levin *et al.*, 2011).

En los cinco pacientes con origen anómalo de la arteria coronaria derecha se efectuó un puente con mamaria derecha en un caso (sin CEC), reimplante del ostium en un paciente y la técnica del *unroofing* en los tres restantes (los dos últimos con la forma modificada) (Levin *et al.*, 2011).

No se observó mortalidad postoperatoria. Se presentaron pericarditis, FA posquirúrgica; ninguno de los pacientes requirió soporte inotrópico en el postoperatorio inmediato o tardío. Se hizo un seguimiento de flujo coronario en el día 1 y al egreso mediante ecocardiografía, donde se observó adecuado flujo coronario en el nuevo ostium, ausencia de IAO y función sistólica normal (Levin *et al.*, 2011).

Prevalencia e incidencia

En la *Revista Europea de Cardiología*, en el año 2017, en una muestra de 110 individuos estudiados mediante tomografía se encontró de mayor a menor que el 43,39% tenía posición interarterial, en segundo la posición retroaórtica con 43,39% de los casos, subpulmonar en el 17,15% de los casos, prepulmonar en el 6,5% de los casos, otros casos, 2% (véase Figura 4).

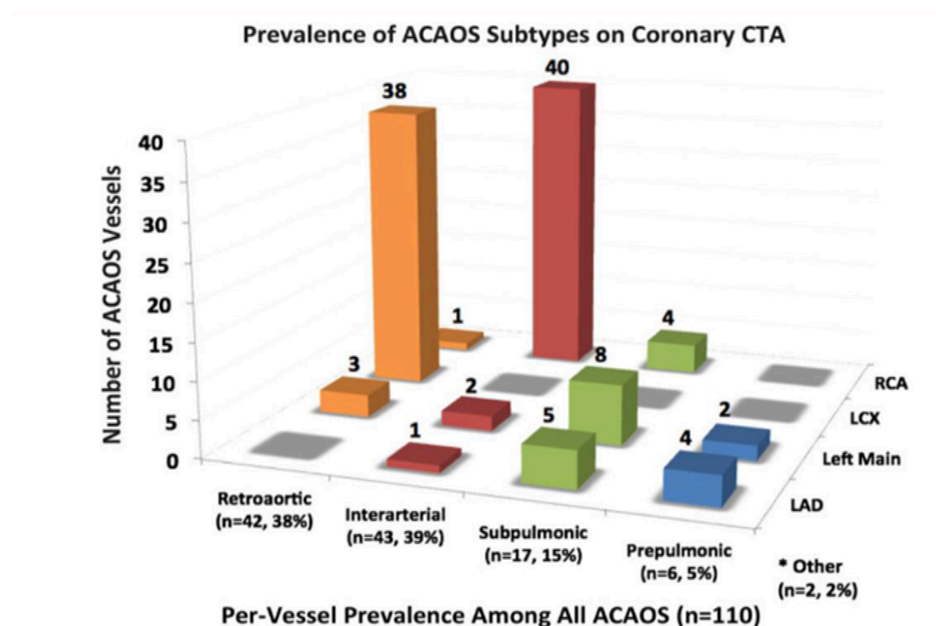


Figura 4.

A nivel local, la prevalencia de ACOS publicada recientemente por Courtis *et al.* (2021) en la *Revista Argentina de Cardiología* fue del 19% de un total de 202 individuos estudiados mediante tomografía, más del 70% eran hombres de un promedio que oscilaba los 58 años. Se presentaron hallazgos correspondientes a puentes musculares en 132 individuos correspondientes a un 69%, arteria coronaria de seno impropio en 26 individuos (lo que representaba un 14% de la muestra), ubicación anómala de ostium coronario dentro o cerca de seno adecuado 12 pacientes (6%), coronaria única en cuatro casos y simple en ocho (4%), aneurisma y ectasia en siete individuos (3%), tronco común ausente o coronaria izquierda dividida en tres personas (2%), fistulas coronarias en tres personas (2%).

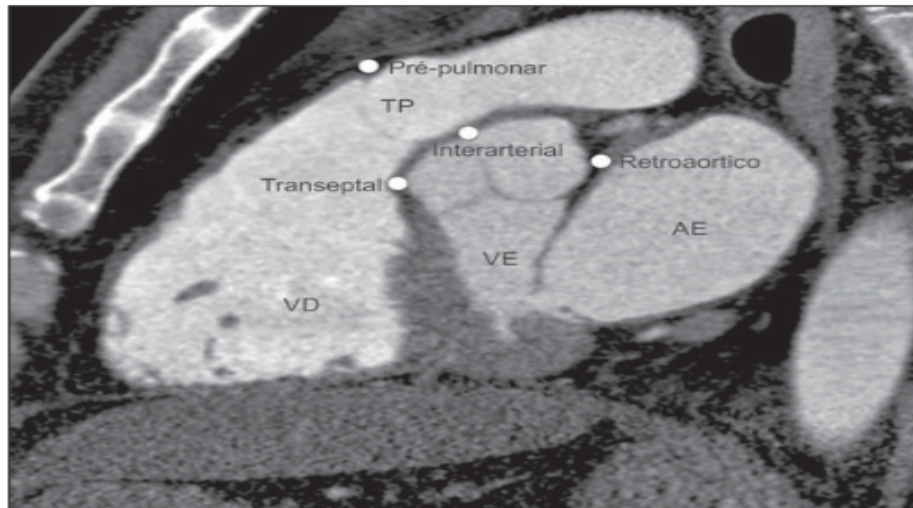


Figura 5. Esquema representado de diferentes posiciones de ACOS encontrado en estudio tomográfico.

Incidencia

Según un artículo de Finocchiaro *et al.* (2016), en el registro de una década encontraron 357 deportistas que fallecieron repentinamente realizando actividades deportivas a una edad promedio de 29 años, entre los cuales el 76% eran caucásicos, 92% de ellos hombres y 69% a nivel competitivo. Las causas más frecuentes de muerte fueron divididas según la edad tal como se representa en la Figura 6 (véase página siguiente).

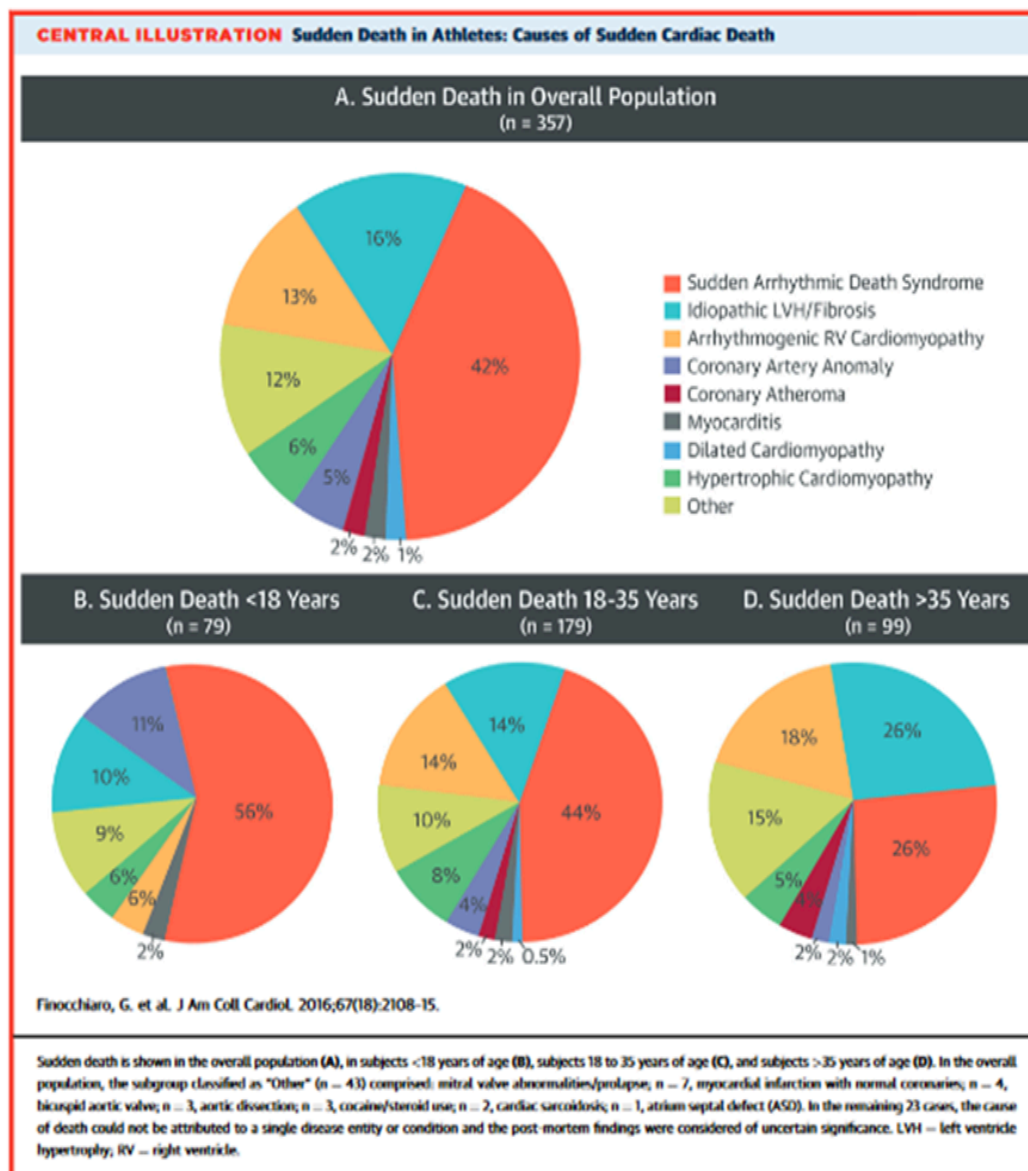


Figura 6.

Las anomalías coronarias en el número total se presentaron en el 5% de los casos, por debajo de las causas arrítmicas, fibrosis e hipertrofia ventricular izquierda idiopática.

En menores de 18 años se encontró una incidencia del 2% para un total de 79 personas; entre 18 y 35 años, del 4%, y en edades superiores a 35 años, del 2%.

En la *Revista Mexicana de Cardiología*, al igual que Bath y Roberts, coincidieron en algunos resultados relacionados en cuanto a las anomalías coronarias. Se observó que el nacimiento anómalo con curso interarterial que surgía de seno coronario derecho fue el que se vio relacionado con eventos clínicos nefastos que

desencadenaron la muerte a edades tempranas (menos de 20 años) y durante la actividad física, considerándose como maligno.

Otra característica de estos nacimientos anómalos coronarios izquierdos de seno coronario derecho, según un estudio de la revista *Elsevier* fue que la gravedad de estrechamiento proximal, al igual que la estenosis coronaria, fue mayor en pacientes isquémicos con respecto a aquellos que no los presentaban.

Clasificación

Actualmente, la clasificación más aceptada es la de Angelini modificada, aunque se acepta la de Rigatelli por la Sociedad Europea de Cardiología, además de otros subtipos como veremos más adelante y posiciones de nacimientos anómalos coronarios. En la Figura 7 podemos ver cómo se representan las diferentes posiciones de las ACOS.

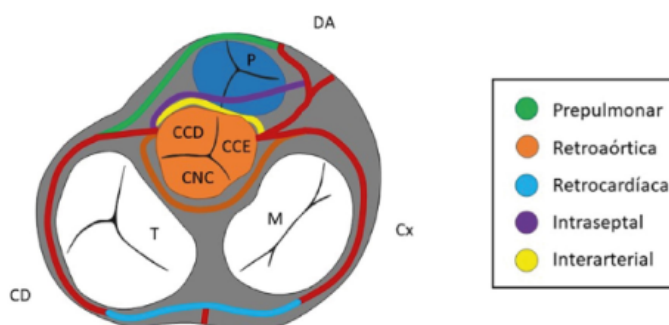


Figura 7. Distintas posiciones de las ACOS.

Descripción específica de anomalías coronarias congénitas

Anomalías del origen

- Origen alto
- Puente intramiocárdico
- Fístula arterial coronaria
- Múltiples ostium
- Duplicación arterial
- Terminación extracardiaca o sistémica arteria coronaria-única
- Arcada coronaria
- Origen anómalo en seno opuesto, con curso anómalo

Anomalías de curso

- Duplicación arterial
- Puente intramiocárdico

Anomalías de la terminación

- Fístula arterial coronaria
- Terminación extracardiaca

Anomalías del origen de seno coronario contralateral

- Curso interarterial maligna
- Curso intraórtico benigna
- Curso pleuropulmonar benigna
- Curso transeptal benigna

Con repercusión hemodinámica

- Atresia
- Origen interarterial
- Fístula congénita

Sin repercusión hemodinámica

- Duplicación
- Origen alto y prepulmonar
- Transeptal
- Curso retroaórtico
- Anomalías coronarias congénitas y deportistas

Múltiples ostium

Se presenta como ostium separados de la ADA y la ACX. Se observa en el 0,41-0,43% de la población. Así como para la rama del cono y la coronaria derecha, no son hemodinámicamente significativas.

Arteria coronaria única

Su particularidad consistente es que se presenta como un ostium único, el cual proviene de seno aórtico. Usualmente suele ser benigna. Puede seguir el trayecto de la arteria descendente o coronaria derecha, para luego dividirse en dos o tres ramos principales.

Puede ser de alto riesgo si tiene un curso interarterial entre la arteria pulmonar y la aorta. Tiene una incidencia de 0,0024-0,066% de pacientes que se llevan a angiografía coronaria (Hernández-Hernández *et al.*, 2017).

En la Figura 8 se representan nacimientos anómalos con ostium único o doble, derecho o izquierdo.

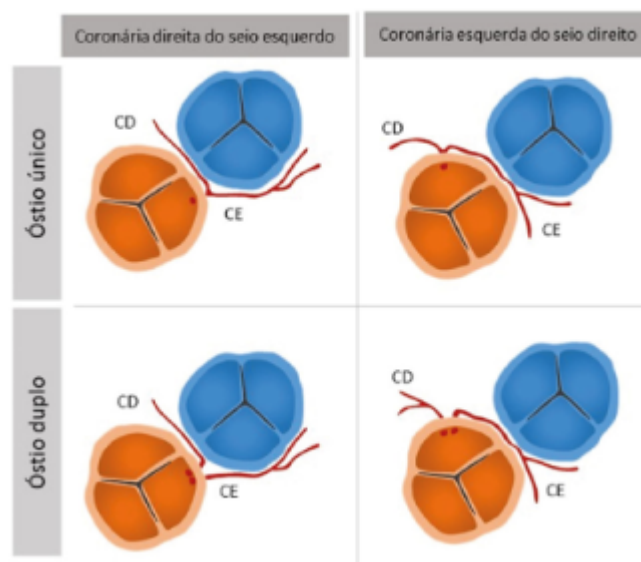


Figura 8.

Fístulas coronarias

Hace su referencia la comunicación entre la arteria coronaria izquierda o derecha con otros vasos o cámara derecha. Existen 5 tipos y son poco frecuentes. Su importancia radica en tales casos como trombosis, rotura, arritmias, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca o isquemia miocárdica secundaria al robo coronario (Levin *et al.*, 2018).

En la Figura 9 se ve una representación de las conexiones de las diferentes anomalías con respecto a la arteria aorta y la pulmonar.

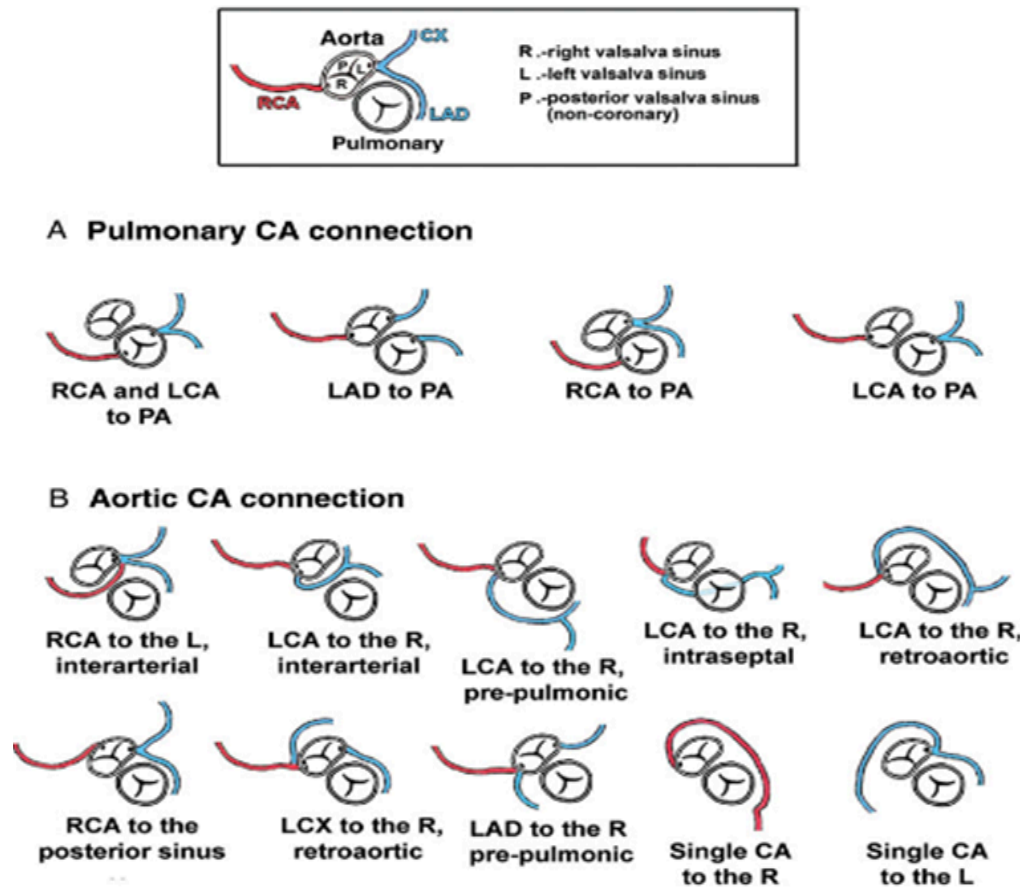


Figura 9.

Fisiopatología de la isquemia coronaria

- Marcada angulación de la arteria coronaria tras su salida de la aorta.
- Rotación sobre su propio eje para llegar a su sitio de distribución.
- En el trayecto interarterial, entre la aorta y la arteria pulmonar, un incremento en la presión en ambos vasos, ocasionado durante el esfuerzo, que en consecuencia lleva a una compresión de la coronaria anómala.
- El comienzo del trayecto intramural puede agravar la obstrucción, ya que la arteria coronaria puede deformarse dentro de la pared de la aorta, en períodos de incrementos de hipertensión arterial.

- Espasmo de nacimiento anómalo coronario como resultado de un daño endotelial fruto del trayecto anómalo y, finalmente, en algunos casos se produce una intususcepción de la parte proximal de la anomalía coronaria en la pared aórtica.
- Se cree que estos mecanismos pueden generar isquemia aguda o crónica causando fibrosis con posterior arritmia cardíaca.

Características de las arterias coronarias

- Una arteria coronaria corresponde a aquella que vasculariza el miocardio.
- La denominación va a depender del territorio que vasculariza.
- Los senos de Valsalva se definen por su topografía, no por la arteria coronaria que da origen.
- Anómalo se define como una incidencia menor al 1% en la población general.
- Una anomalía que se observa con una frecuencia mayor al 1% es mejor definirla como una variante de la normalidad.
- Los sistemas de clasificación contribuyen a ordenar las anomalías coronarias, pero no tienen relevancia pronóstica.
- El segmento proximal de las arterias coronarias normales se origina perpendicular a la pared de la aorta.
- El ostium de la arteria coronaria es similar o más grande que el segmento proximal de la arteria.
- El trayecto de las arterias coronarias es esencialmente epicárdico.
- Las arterias coronarias finalizan en una red capilar.
- Los segmentos miocárdicos deben tener una vascularización congénita, adecuada en reposo y en esfuerzo.
- Los eventos clínicos del nacimiento anómalo coronario izquierdo se observaron generalmente en el ejercicio, mientras que los del nacimiento coronario derecho, en reposo o durante las horas de sueño y estuvieron menos relacionados con la muerte súbita (Finocchiario *et al.*, 2016).

Nacimiento anómalo coronario y deportes

En Estados Unidos se realizó un seguimiento durante varios años de aproximadamente 1.887 personas, las cuales súbitamente murieron y otras sobrevivieron a una parada cardíaca. En promedio tenían 19 años (+/- 6 años) en variabilidad de deportes. Las patologías en el 56% de los casos se correlacionaron con causa cardiovascular, otras estuvieron asociadas a traumatismos cerrados en un 22% de los casos, a *commotio cordis* en un 3%, a golpes de calor en el 2%. El mayor número de eventos ocurrieron en el 2005 y el 2006, aproximadamente 1.049 personas de secundaria y durante el esfuerzo físico, donde se pudieron encontrar como principales etiologías la cardiomiopatía hipertrófica y las anomalías coronarias (Marón *et al.*, 2009).

Las anomalías coronarias congénitas se consideran una etiología habitual de muerte súbita en jóvenes que se dedican a prácticas deportivas, pero raramente ocurre en personas mayores de 40 años, y se considera que la anomalía coronaria izquierda es una de las más relacionadas con esta condición (Marón *et al.*, 2009).

Recomendaciones

Recomendaciones para la práctica deportiva

Se contraindica todo tipo de ejercicio en individuos con anomalías coronarias, ya sea derecha o izquierda, que cuya anatomía coronaria se hubiera observado ángulo agudo con salida de la aorta, que tiene como resultado un orificio en forma de hendidura con disminución de la luz y flujo inadecuado entre la aorta en relación con la arteria pulmonar, lo que se asocia con mayor riesgo de muerte súbita.

Debido a que no se cuenta con estudios suficientes relacionados con ACOS en la actualidad, no hay una recomendación precisa en individuos mayores de 40 años (Marón *et al.*, 2009).

Recomendaciones según las guías europeas de 2020

Antes de iniciar cualquier actividad deportiva, se debe realizar una evaluación con imágenes y una prueba de esfuerzo para observar si se presentan signos de isquemia (Recomendación II ac).

En individuos asintomáticos con anomalías coronarias sin anatomía de alto riesgo, se podría considerar la competencia después de un asesoramiento adecuado sobre rasgos, siempre que no exista isquemia inducible (IIac).

Después de la reparación quirúrgica de un nacimiento anómalo coronario, la participación en todos los deportes puede ser considerada en meses posteriores a la intervención quirúrgica si son asintomáticos y no hay evidencia de isquemia ni arritmias cardíacas durante la prueba de esfuerzo de ejercicio máximo (IIbC).

No está recomendado ejercicio en deportes competitivos en personas con moderada y alta demanda cardiovascular, con despegue agudo o un curso anómalo.

Situaciones de alto riesgo en anomalías coronarias

- Ostium en forma de hendidura.
- Estrechamiento proximal, forma de vaso elíptico.
- Defectos en la prueba de perfusión de estrés.
- Curso intramural.
- Ángulo de despegue agudo.
- Cicatriz irregular.

Las situaciones anteriores se esquematizan en la siguiente Figura, la cual fue reportada durante el año de 2017 en la *Revista Americana de Cardiología (Journal of The American College of Cardiology)*.

Clínica

Suele ser controvertida desde asintomáticos hasta presentar síntomas como disnea, síncope y angor; generalmente ocurren en el esfuerzo.

Ayudas diagnósticas

Electrocardiograma y ergometría

Generalmente el registro electrocardiográfico suele ser normal y la prueba de esfuerzo en la mayoría de los casos es negativa.

Ecocardiograma

Con el Doppler cardíaco podemos evaluar el curso proximal de las arterias coronarias. Se realiza desde un eje corto en el plano de la raíz aórtica, con el Doppler color enfocado en la pared de la aorta para reconocer un trayecto intramural. Además, se puede asociar a estrés físico o farmacológico.

Se necesita un adecuado entrenamiento previo y debe ser realizado por manos expertas; además, depende de una adecuada ventana, con mayor utilidad en la población pediátrica (Labatt *et al.*, 2021).

En las figuras 10 y 11 se representa un Doppler cardíaco normal.

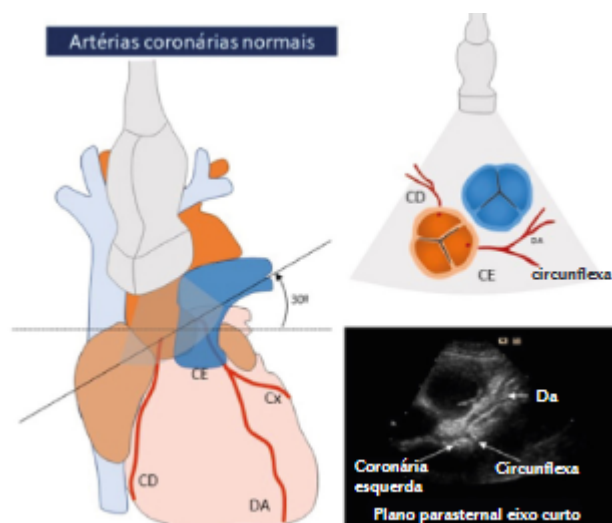


Figura 10. Coronaria izquierda de seno derecho (Labatt *et al.*, 2021).

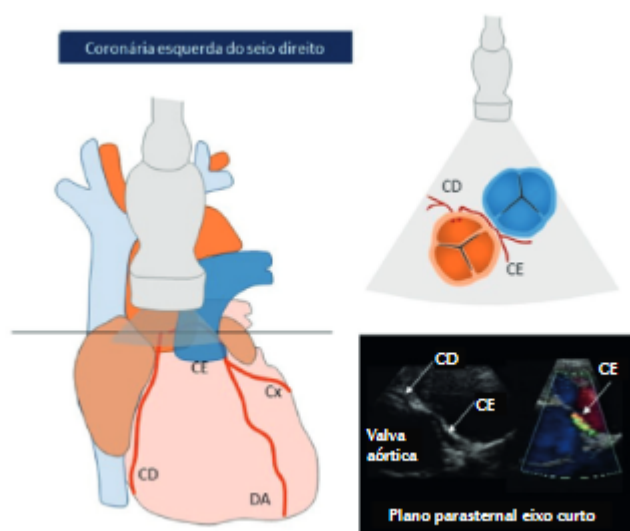


Figura 11. Coronaria derecha de seno izquierdo (Labatt *et al.*, 2021).

Su principal limitación radica en el hecho de que no se emplea habitualmente como evaluación de las arterias coronarias, por lo que el operador debe tener un alto índice de sospecha sobre esta posibilidad diagnóstica (Levin *et al.*, 2018).

Angio-TAC

Es una técnica que permite una resolución espacial precisa y no es invasiva. Además, permite realizar posprocesamientos con tecnología tridimensional. Las anatómicas de alto riesgo se van a poder encontrar con mayor facilidad. Con la llegada en el año 2003 de la TAC multicorte de segunda generación, se encontró una mejoría espacial y temporal, logrando hasta 64 cortes para conseguir una mejor sensibilidad y especificidad, lo que permite adicionalmente observar en detalle el árbol coronario. Por eso, la TAC coronaria es incluso superior al cateterismo convencional para diagnosticar este tipo de alteraciones y es de gran utilidad en las anomalías coronarias con trayectos interarteriales (entre aorta y arteria pulmonar), que son las que pueden presentar un mayor riesgo de muerte súbita. Además, la TAC coronaria permite valorar las características morfológicas definidas como de “alto riesgo” en las ACOS interarteriales: forma de ostium en hendidura (“slit-like”), segmento intramural o salida en ángulo agudo de la pared aórtica (Marón *et al.*, 2009).

Resonancia magnética

Permite la visualización y la evaluación del origen y curso de las diferentes anomalías coronarias congénitas, la relación con diferentes vasos y sin uso de agentes de contraste. Además, presenta ausencia de radiación en la técnica. La desventaja comparada con la angio-TAC es que demanda tiempos prolongados y la resolución espacial es más baja (Marón *et al.*, 2009).

Cinecoronariografía

Ocasionalmente, presenta dificultades diagnósticas y una capacidad de detección referida del 50%, además del hecho de tratarse de un procedimiento invasivo.

Ultrasonido intravascular (IVUS)

Un efecto de medialuna es sugestivo de anomalía coronaria y después de este se pueden hacer estudios de provocación coronaria para visualizar el efecto de succión. Aun si no se observa el curso intramiocárdico, se podría utilizar un *pullback* donde se pueda observar el fenómeno *fingertip* o *spike and dome*.

Diferencias en las imágenes de la *Revista Española de Cardiología* de 2017

	Resonancia magnética cardíaca	Tomografía computarizada	Ecocardiografía	Cateterismo
Resolución espacial	Buena	Excelente	Excelente	Excelente
Resolución temporal	Buena	Lejana	Excelente	Excelente
Morbilidad potencial	Baja	Baja	Ninguna	Alta
Visibilidad coronaria	Buena	Excelente	Pobre	Excelente
Curso coronario	Bueno	Excelente	Lejano	Excelente
Fistula pequeña	Lejana	Buena	Lejana	Excelente
Fistula larga	Excelente	Excelente	Lejana	Lejana
Anormalidades de contractilidad	Excelente	Lejana	Excelente	Buena
Demostración de cicatriz	Excelente	Pobre	Pobre	Pobre
Exposición a radiación	Ninguna	Leve a moderada	Ninguna	Moderada
Calidad de la ventana torácica	Ninguna	Baja (ruido en obesidad)	Alta	Baja
Idoneidad en paciente crítico	Pobre	Buena	Excelente	Buena
Trombo coronario	Excelente	Excelente	Pobre	Pobre
Claustrofobia	Problemática	Raramente problemática	Sin problema	Sin problema
Presencia de metal	Puede ser problemática	Raramente problemática	Sin problema	Sin problema

Figura 12.

Tratamiento

Corrección quirúrgica mediante la técnica de destechado, donde se abre el segmento intramural de la aorta y se crea un neoostium. El objetivo es liberar la posible compresión entre grandes vasos, sin reseca la pared interna del segmento intramural.

Como alternativa se puede realizar reimplantación de la arteria coronaria aberrante, especialmente cuando hay poco o ningún componente intramural del vaso anómalo y cuando existen dos ostium separados.

Diferencias entre los tipos de cirugía

Técnica	Ventajas	Limitaciones
<i>Bypass</i> aortocoronario	40 años de experiencia Universalmente utilizado en esta clase de pacientes	Cuestionamientos sobre durabilidad
Reimplante del <i>ostium</i>	Procedimiento "fisiológico"	Técnicamente dificultoso en
	Restaura anatomía normal	en ocasiones Riesgo de sangrado en la raíz aórtica
<i>Unroofing</i>	Restaura anatomía normal	Riesgo de insuficiencia aórtica
<i>Unroofing</i> modificado	Restaura anatomía normal	Evita riesgo de insuficiencia aórtica

Figura 13.

En el 2020, la Sociedad Europea de Cardiología reportó unas directrices para los pacientes con anomalías coronarias, que se muestran en la Figura 14.

Recomendaciones para el tratamiento de pacientes con arterias coronarias anómalas

Recomendaciones	Clase ^a	Nivel ^b
Se recomienda la obtención de imágenes funcionales no farmacológicas (p. ej., estudio nuclear, ecocardiografía o RMC con estrés físico) de los pacientes con anomalías coronarias para confirmar/excluir isquemia miocárdica	I	C
Coronaria anómala con origen en la arteria pulmonar		
Se recomienda la cirugía para los pacientes con ALCAPA	I	C
Se recomienda la cirugía para los pacientes con ARCAPA y síntomas atribuibles a la coronaria anómala	I	C
Se debe considerar la cirugía para los pacientes asintomáticos con ARCAPA y disfunción ventricular o isquemia miocárdica atribuible a la anomalía coronaria	Ila	C
Origen aórtico anómalo de una arteria coronaria		
Se recomienda la cirugía para los pacientes con OAAC y síntomas típicos de angina que se presentan con evidencia de isquemia miocárdica inducida por estrés en un territorio equivalente o anatomía de alto riesgo ^c	I	C

Figura 14.

Caso clínico

Paciente masculino de 39 años de edad, que consulta por dolor precordial de características opresivas, no irradiado, de intensidad 7/10, un día de evolución. Al ingreso, con cifras de tensión elevadas, 165/80 mmHg sin taquicardia; electrocardiograma con presencia de bloqueo incompleto de rama derecha sin elevación del segmento ST. Se decide administrar nitroglicerina y se pasa a unidad coronaria.

Electrocardiograma: ritmo sinusal 75 lpm onda p 0.08 seg, PR: 0,14 seg, QRS: 0,10, Segmento ST: isonivelado BIRD.

Laboratorios: Hcto: 44, HB: 15,3, GB: 7.600, TP: 87, RIN: 1,0, KPTT: 39, Glu: 115, Urea: 39, Creat: 0.85, Na: 137, K: 3,95, Cl: 105, CPK: 162, MB: 1,91, Troponina: 1,37.

Se considera angina de reciente comienzo, tratamiento con AAS, NTG.

Antecedentes

Tabaquista, exconsumidor de cocaína, abandono del consumo hace 5 años.

Familiares: muerte súbita de hermano con 4 días de nacido y de hermano de 7 meses.

Examen físico

165/80 mmHg, fc: 75 lpm, Fr: 18 rpm, sat: 98%, fio2: 0,21 mucosa hidratada, orientado sin déficit neurológico, cuello sin ingurgitación yugular, cardiopulmonar: R1 y R2 normofonéticos en cuatro focos, sin agregados pulmonares, abdomen: indoloro, ruidos intestinales +, extremidades: sin edemas periféricos, pulsos simétricos. El paciente no tiene hallazgos relevantes, pero persiste con dolor torácico, por lo cual se decide estudiar en sala de hemodinamia.

Estudios realizados

Electrocardiograma

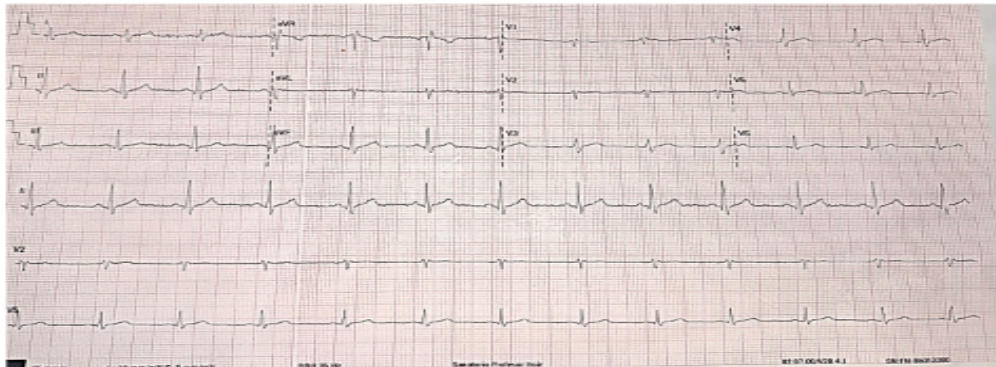


Figura 15.

Cinecoronariografía

Arteria coronaria izquierda: presenta origen anómalo de la arteria en el seno coronario derecho. Se realiza inyección no selectiva debido a la dificultad para cateterizar selectivamente la arteria con distintos catéteres.

Arteria coronaria derecha: dominante de buen calibre y desarrollo sin obstrucciones angiográficas significativas. Conclusión: origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el seno coronario derecho. Arterias coronarias sin obstrucciones angiográficas significativas.

Ostium y tronco: de buen calibre, sin obstrucciones angiográficas significativas.

Arteria descendente anterior: de buen calibre y desarrollo, da vuelta a la punta del corazón, sin obstrucciones angiográficas significativas.

Arteria circunfleja: de buen calibre y desarrollo sin obstrucciones angiográficas significativas.

Angiotomografía aorta coronaria con contraste EV

Se descarta disección aórtica.

Angiotomografía coronaria con score de calcio

Sin evidencia de placas coronarias.

Tronco de la arteria coronaria izquierda: origina de un ostium propio.

Desde el seno coronario derecho (origen más izquierdo) tiene una longitud de 26 mm, de los cuales 21 mm recorren un trayecto interarterial (retropulmonar). El origen no representa adelgazamiento ni ángulos que impliquen signos de alto riesgo. A dicho nivel, se objetiva una luz de 3,46 mm. Distalmente se objetiva una obstrucción moderada, originada por la compresión de los grandes vasos, con una luz de 2,16 mm da origen a la arteria descendente anterior y circunfleja; la descendente anterior proximal y la primera rama diagonal no presentan estenosis. La arteria circunfleja y la obtusa marginal no presentan estenosis. La arteria coronaria derecha y descendente posterior y posterolateral no presentan estenosis.

Conclusión

Origen anómalo del tronco de la coronaria izquierda desde ostium propio del seno coronario derecho. Se objetiva obstrucción moderada distal, por compresión de grandes vasos (trayecto interarterial).



Figura 16.

Imágenes reales del paciente en cirugía

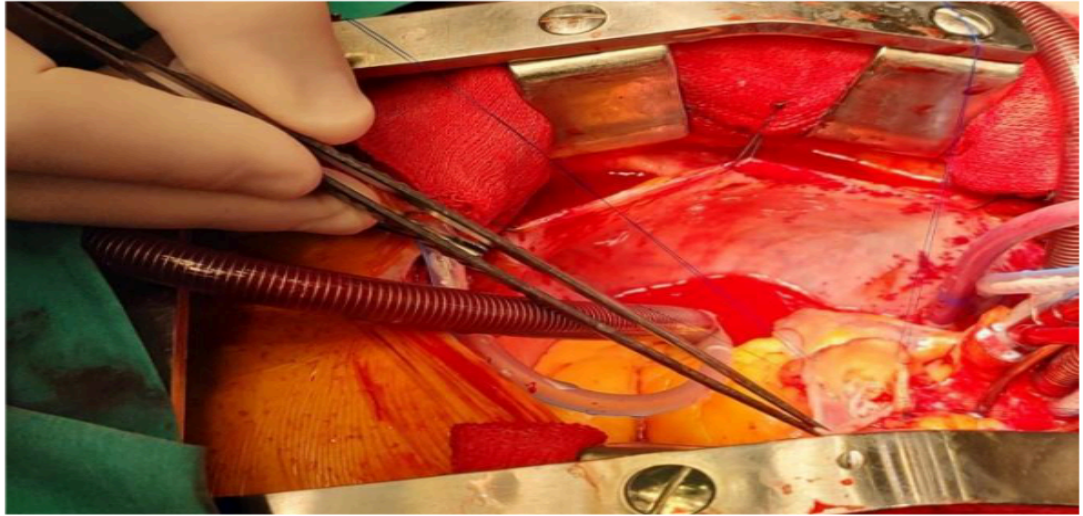


Figura 17.

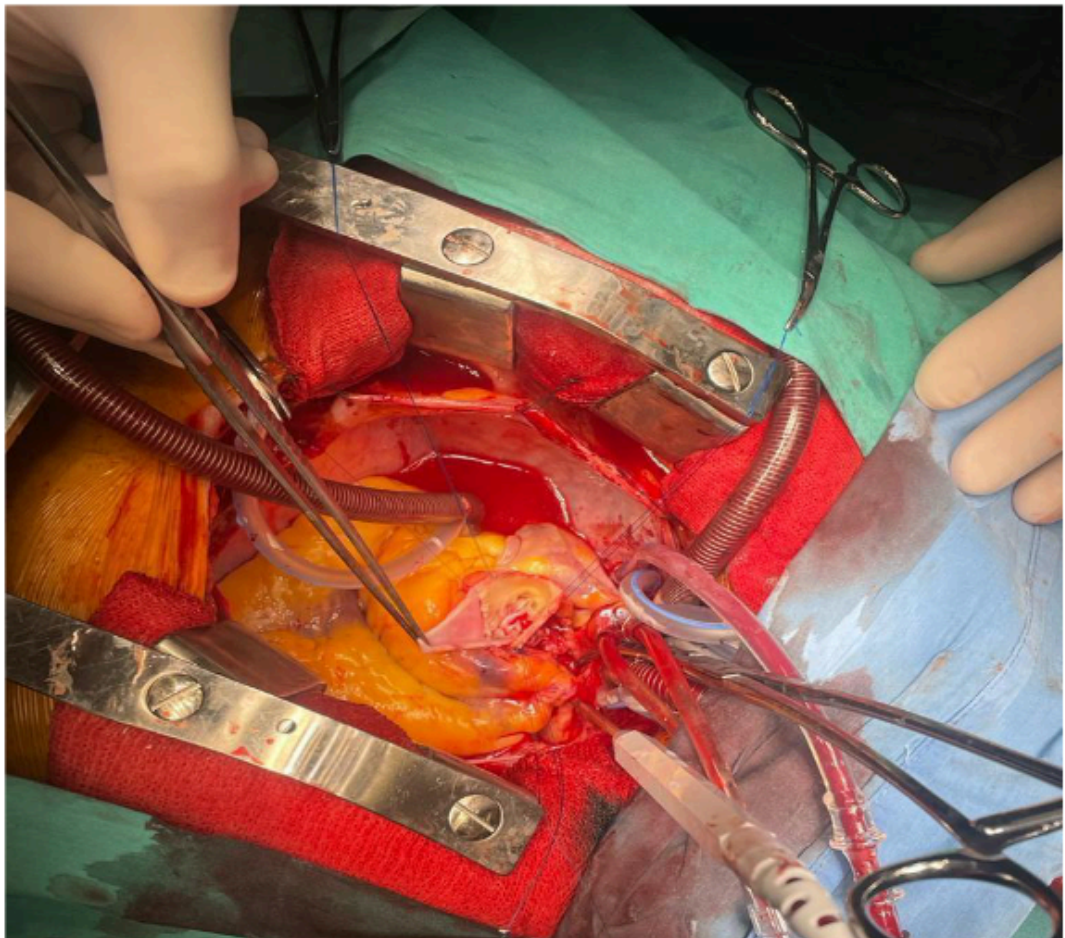


Figura 18.

Análisis y conclusiones

A lo largo del desarrollo de este trabajo se puede observar la implementación de diferentes técnicas, en las cuales se dieron de manifiesto las diversas anomalías coronarias congénitas, entre las que el nacimiento anómalo de seno coronario izquierdo estuvo relacionado con muerte súbita, arritmias e infarto, en gran parte llegando a su diagnóstico mediante autopsias, pues es una entidad que no es muy bien conocida en el ámbito médico. Se resalta el destacado papel de la angio-TAC en la búsqueda de la anatomía coronaria en estos individuos, debido a que es un estudio con alto valor diagnóstico, de fácil realización y comodidad, lo que nos lleva a tenerla como la principal herramienta diagnóstica.

Conocer las principales características del nacimiento coronario izquierdo de seno derecho nos permite no solo conocer la anatomía y topografía, sino también la relación con otras patologías, además de entender que las clasificaciones encontradas no definen el pronóstico de los individuos.

Características destacadas en el conocimiento fisiopatológico ponen de manifiesto situaciones encontradas en esta población. Así fue como se puso de manifiesto el curso interarterial, intramural, el doblarse sobre sí mismo, el espasmo coronario y la angulación al salir de la aorta, como los posibles mecanismos de complicación en esta entidad.

La prevalencia encontrada en el continente americano, como en Europa y en el resto del mundo, sigue siendo baja, debido a que se no se tiene en cuenta como una entidad de alta sospecha diagnóstica. Además, la gran mayoría de pacientes pueden ser asintomáticos, otros pueden tener arritmias, síntomas de isquemia o síncope.

Se debe tener especial cuidado a la hora de prescribir ejercicio en individuos tanto jóvenes como adultos jóvenes, ya que el ejercicio en la fisiopatología descrita anteriormente perpetuaba los eventos adversos. Entre más rápido se realice el diagnóstico, mayor probabilidad de ser tratado y, por ende, de una vida salvada. Se pudo observar que, a largo plazo, la mayoría de los individuos sometidos a cirugía tuvieron un buen pronóstico, aunque no se cuenta con estudios vastos o relevantes.

Referencias bibliográficas

- Carrero, M. C.; Constantin, I.; Mezzadra, M. D. C.; Díaz Babio, G. R.; Masson, G.; De Stefano, L. & Stutzbach, P. G. (2021). "Anomalías coronarias: ¿una nueva arista de la válvula aórtica bicúspide?". *Revista Argentina de Cardiología*, 89(3), 190-196.
- Chaitman, B. R.; Lesperance, J.; Saltiel, J. & Bourassa, M. G. (1973). "Clinical, angiographic, and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries". *Circulation*, 53(1).
- Courtis, J.; Copa Gallardo, J.; Dimitroff, M. & Gonzáles, A. (2021). "Prevalencia y características de las anomalías de las arterias coronarias en una población adulta sometida a tomografía computada multicortes". *Revista Argentina de Cardiología*, 50(4), 128-135.
- Finocchiaro, G.; Papadakis, M.; Robertus, J. L.; Dhutia, H.; Steriotis, A. K.; Tome, M.; Mellor, G.; Merghani, A. & Sheppard, M. N. (2016). "Etiology of sudden death in sports". *Journal of The American College of Cardiology*, 67(19), 2108-2115. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2016.02.062>.
- Finocchiaro, G.; Behr, E. R.; Tanzarella, G.; Papadakis, M.; Malhotra, A.; Dhutia, H.; Miles, C.; Diemberger, I.; Sharma, S. & Sheppard, M. N. (2016). "Anomalous coronary artery origin and sudden cardiac death". *The American College of Cardiology Foundation*, 5(4), 516-522.
- Frommelt, P. C.; Frommelt, M. A.; Tweddell, J. S. & Jaquiss, R. D. B. (2023). "Prospective echocardiographic diagnosis and surgical repair of anomalous origin of coronary artery from the opposite sinus with an interarterial course". *Journal of The American College of Cardiology*, 42, 148-154.
- Hauser, M. (2005). "Congenital anomalies of the coronary arteries". *Heart*. Sep; 91(9):1240-5. DOI: 10.1136/hrt.2004.057299. PMID: 16103577; PMCID: PMC1769093.
- Hernández-Hernández, J. M.; Guzmán-Ramírez, D. & Enríquez-Rodríguez, R. (2017). "Anomalías de arterias coronarias: evaluación por angiotomografía y otras técnicas de imagen cardíaca". *Revista de Ecocardiografía Práctica y Otras Técnicas de Imagen Cardíaca*, 2, 13-21.

- Labatt, C. H. & The Hospital for Sick Children, Universidad de Toronto, Toronto, Canadá. (2021). “Como eu faço o diagnóstico das Anomalias congênitas das arterias coronarias pelo ecocardiograma transtorácico”. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia: Imagem Cardiovascular*, 34(4).
- Levin, R.; Degrande, M. & Porcile, R. (2018). “Fístula coronaria pulmonar”. *Revista Argentina de Cardiología*, 86, 131.
- Levin, R.; Degrande, M.; Lezana, F.; Sobre, M.; Salvaggio, S.; Botbol, A.; Balaguer, J. & Porcile, R. (2011). “Diagnóstico y tratamiento quirúrgico del origen anómalo de arterias coronarias”. *Revista Argentina de Cardiología*, 79(2).
- Marón, B. J.; Doerer, J. J.; Haas, T.; Tierney, D. & Mueller, F. O. (2009). “Muertes súbitas en atletas competitivos jóvenes en los Estados Unidos 1980-2006”. *Circulation*, 119(8), 1085-1092.
- Martínez-Cano C. A.; Aguilar-Arias, A.; Arango-Rivas, A. M. & Baena- Gómez, C. (2022). “Origen ‘maligno’ de arteria coronaria izquierda, reporte de caso”. *Arch Cardiol Mex*, 92(1), 143-146. Doi: 10.24875/ACM.20000437. PMID: 34010269. PMCID: PMC8771044.
- Pérez-Pomares, J. M.; De la Pompa, J. L.; Franco, D.; Henderson, D.; Ho, S. Y.; Hotel, L.; Kelly, R. G.; Sedmera, D.; Sheppard, M.; Superliga, S.; Tiene, G.; Van den Hoff, M. & Basso, C. (2016). “Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology - A Position Statement of the development, anatomy, and pathology working group”. *Developmental Dynamics*, 109, 204-216.
- Tuzcu, E. M.; Moodie, D. S.; Chambers, J. L.; Keyser, P. & Hobbs, R. E. (1990). “Congenital heart diseases with coronary artery anomalies”. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*, 57(2), 147-152. DOI: 10.3949/ccjm.57.2.147. PMID: 2323018.