

# Registro de anomalías congénitas de las arterias coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral en 13 hospitales españoles (RACES)

Roberto Barriales-Villa<sup>a</sup>, César Morís<sup>b</sup>, Juan C. Sanmartín<sup>c</sup>, Eduard Fernández<sup>d</sup>, Fernando Pajín<sup>e</sup> y Juan M. Ruiz Nodar<sup>f</sup>, en nombre de los investigadores del registro RACES

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. Pontevedra. España.

<sup>b</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Asturias. Asturias. España.

<sup>c</sup>Servicio de Cardiología. Policlínica Guipúzcoa. San Sebastián. España.

<sup>d</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Germans Trias i Pujol. Barcelona. España.

<sup>e</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.

<sup>f</sup>Servicio de Cardiología. Hospital de San Juan. Alicante. España. En representación del registro RACES.

Este registro estudió la incidencia, la clínica asociada, el trayecto, los métodos diagnósticos de imagen y el tratamiento de las anomalías coronarias con origen en el seno coronario contralateral en 13 hospitales durante 2003. En 23.300 coronariografías se describieron 98 anomalías (incidencia del 0,4%): 46 circunflejas (47%), 25 coronarias derechas (25,5%), 10 coronarias izquierdas (10,2%), 3 descendentes anteriores (3,1%), 6 coronarias únicas (6,1%) y 8 incluidas en el apartado «otras» (8,2%). El motivo de la coronariografía más frecuente fue la angina (43,9%). El trayecto inicial de la coronaria anómala no fue identificado en el 40,8% de los casos. En 2 pacientes (2%) se emplearon métodos de imagen asociados. El 51% tenía enfermedad coronaria asociada y el 18,4%, valvular; la válvula aórtica era la más afectada (15,2%). El 16,3% recibió tratamiento para la anomalía. Se observó una incidencia similar a la de series previas, y las anomalías de la circunfleja fueron las más frecuentes. Los métodos de imagen asociados para el diagnóstico del trayecto inicial fueron infrutilizados.

**Palabras clave:** Angiografía. Coronariografía. Defectos cardiacos congénitos. Defectos congénitos. Imagen.

## Anomalous Coronary Arteries Originating in the Contralateral Sinus of Valsalva: Registry of Thirteen Spanish Hospitals (RACES)

The registry contains information collected during 2003 from thirteen Spanish hospitals on the incidence, clinical presentation, initial course, diagnostic imaging, and treatment of anomalous coronary arteries originating in the contralateral coronary sinus. In a total of 23,300 coronary angiograms, 98 anomalous coronary arteries were detected (incidence 0.4%): 46 circumflex coronary arteries (47%), 25 right coronary arteries (25.5%), 10 left main coronary arteries (10.2%), three left anterior descending arteries (3.1%), six single coronary arteries (6.1%), and eight other anomalies (8.2%). The most frequent indication for angiography was angina (43.9%). The initial course of the anomalous coronary artery was not identified in 40.8% of cases. In two patients (2%), diagnostic imaging was used to identify the initial course. Associated atherosclerotic disease was present in 51% of patients. In addition, 18.4% had associated valvular disease, with the aortic valve being affected most often (15.2%). Some 16.3% of patients underwent treatment for the coronary anomaly. The incidence was similar to that observed in other published series, with anomalies in the circumflex coronary artery being diagnosed most frequently. Diagnostic imaging was underused.

**Key words:** Angiography. Coronary angiography. Congenital heart defects. Congenital defects. Imaging.

Full English text available from: [www.revespcardiol.org](http://www.revespcardiol.org)

Correspondencia: Dr. R. Barriales-Villa  
Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario de Pontevedra.  
Hospital Montecelo.  
Movente, s/n. 36071 Pontevedra. España.  
Correo electrónico: rbarrialesv@inicia.es

Recibido el 29 de diciembre de 2004.

Aceptado para su publicación el 8 de noviembre de 2005.

## 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<sup>1,2</sup>.

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 (AC)<sup>3</sup>. Nos referimos a las que tienen su origen en el seno de Valsalva contralateral.

Con el fin de describir este tipo de AC en un grupo de hospitales de nuestro país, surgió el registro RACES (Registro de Anomalías congénitas de las arterias Coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral en 13 hospitales Españoles).

## MÉTODOS

Se incluyeron las AC con origen en el seno de Valsalva contralateral y las coronarias únicas, dado que establecen trayectos en ocasiones similares a los de las AC originadas en los senos contralaterales.

Se trata de un estudio prospectivo en el que cada investigador, ante el diagnóstico coronariográfico de una anomalía coronaria (AC), rellenó un cuestionario que incluía: edad y sexo del paciente, síntoma por el que se realizó el estudio, descripción de la AC y su trayecto inicial, otros métodos diagnósticos de imagen utilizados, presencia de enfermedad coronaria (se consideró significativa si era mayor del 50% de la luz total del vaso) y/o valvular asociada y tratamiento. Cada centro empleó sus protocolos diagnósticos de actuación habituales. Se solicitó consentimiento informado a cada paciente para ser incluido. Se comenzó el 1 de enero del 2003 y se terminó el 31 de diciembre del mismo año.

## RESULTADOS

De 23.300 coronariografías se describieron 98 AC (incidencia, 0,4%) con origen en el seno contralateral (tabla 1). El 70% eran varones (16.317) y el 30%, mu-

jes (6.983); refiriéndonos a los pacientes con AC: 70 eran varones (71%) y 28 mujeres (29%). Edad media de 61,03 ± 14,39 años (rango, 16-87 años).

La indicación de la coronariografía más frecuente fue la angina (43,9%), seguida de la enfermedad valvular (20%), el dolor atípico (17,3%), el infarto agudo de miocardio (14,3%), la disnea (11,2%), el síncope (1%) y los mareos (1%). No se encontró relación entre el tipo de AC y la presentación.

Se describieron 46 arterias circunflejas (Cx) (47%) con origen en el seno de Valsalva derecho (SVD) o en la arteria coronaria derecha (CD), 25 CD (25,5%) originadas en el seno de Valsalva izquierdo (SVI) (fig. 1), 10 coronarias izquierdas (10,2%) originadas en SVD, 3 descendentes anteriores (3,1%) originadas en SVD, 6 coronarias únicas (6,1%) y 8 AC (8,2%) incluidas en el grupo «otras» (las que por su complejidad anatómica no podían incluirse en los apartados previos, pero caracterizadas por tener orígenes en el seno contralateral).

El trayecto inicial seguido por la coronaria anómala fue retroaórtico en 36 (36,7%), anterior en 12 (12,2%), interarterial en 10 (10,2%) y «desconocido» (o no identificado) en 40 pacientes (40,8%). Este trayecto fue diagnosticado con criterios coronariográficos (98%) y sólo en 2 casos se utilizó un método diagnóstico de imagen adicional.

En 50 pacientes (51%) con AC se diagnosticó enfermedad coronaria asociada (en cualquiera de las coronarias), pero no se encontró relación entre el tipo de anomalía y la presencia de enfermedad coronaria. Respecto a la presencia de enfermedad valvular asociada, se encontró en el 18%, observándose una relación estadísticamente significativa entre la presencia de AC y la valvulopatía aórtica.

El 16,3% de los pacientes recibió tratamiento de la AC, en su mayor parte (15 pacientes) debido a la presencia de enfermedad coronaria asociada. Estos casos fueron tratados como cualquier otra lesión ateroscleró-

**TABLA 1. Hospitales e investigadores participantes en el registro RACES. Se indica el número total de coronariografías durante el 2003 y el número de anomalías descritas**

Hospital	Investigador	Coronariografías (n.º)	AC (n.º)
Hospital Meixoeiro (Vigo)	Marcelo Sanmartín	2.888	6
Hospital General Universitario de Alicante (Alicante)	Pascual Bordes	2.663	8
Complejo Universitario Juan Canalejo (La Coruña)	Jorge Salgado	2.456	6
Hospital Universitario Central de Asturias (Oviedo)	César Morís	2.434	17
Policlínica Guipúzcoa (San Sebastián)	Juan C. Sanmartín	2.273	11
Hospital de Bellvitge (Barcelona)	Emili Iráculis	2.090	8
Hospital Universitario Virgen de la Salud (Toledo)	Fernando Pajín	1.996	9
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander)	J.M. de la Torre	1.650	8
Hospital de León (León)	Felipe Fernández	1.223	2
Hospital San Juan de Alicante (Alicante)	J.M. Ruiz Nodar	1.105	9
Hospital German Trias i Pujol (Badalona)	Eduard Fernández	1.083	10
Hospital de Galdakao (Vizcaya)	J.R. Rumoroso	789	3
Hospital Universitario Dr. Peset (Valencia)	Adolfo Rincón	640	1

AC: anomalías coronarias.

tica, sin tener consideraciones especiales por encontrarse en un trayecto anómalo. Sólo un paciente fue intervenido quirúrgicamente a causa de la anomalía.

## DISCUSIÓN

La incidencia en nuestro registro fue del 0,4%, que es similar a la publicada<sup>2,4-7</sup>. Llama la atención la diferencia en el número de AC descritas entre hospitales con un número similar de coronariografías (tabla 1). No creemos que esto se deba a diferencias «raciales» entre autonomías sino que, como ya habían observado previamente Angelini et al, el número de AC descritas en cada laboratorio varía mucho dependiendo de la «meticulosidad» de cada grupo en el diagnóstico<sup>1,3</sup>.

Una vez corregido de acuerdo con el total de varones y mujeres cateterizados, no encontramos diferencias en el número de AC entre ambos sexos. En nuestra serie, como en la mayoría de las publicadas, las anomalías de la Cx (origen en SVD o en el inicio de CD) fueron las más frecuentes<sup>2,8</sup> (47%) (fig. 2).

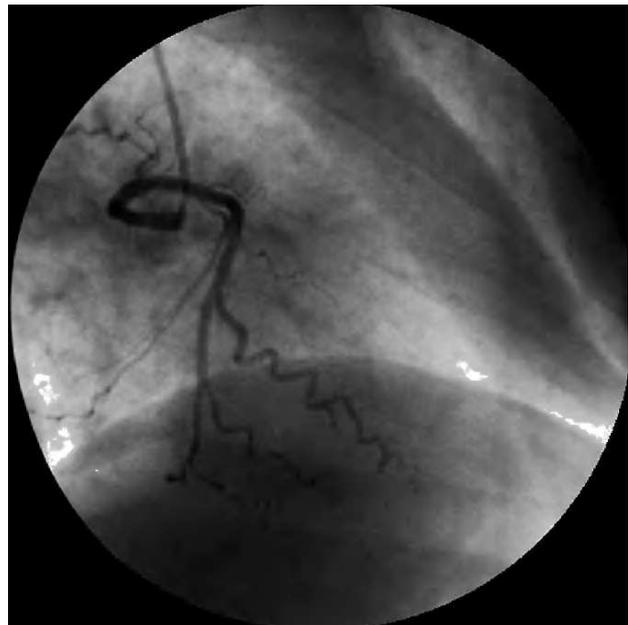
El trayecto inicial de la coronaria anómala, es decir, su relación con la aorta y la arteria pulmonar, es fundamental a la hora de describir una AC, ya que determinados trayectos, como el interarterial, se asocian con una mayor incidencia de isquemia<sup>9,10</sup>. Uno de los aspectos más destacados de nuestro registro fue la utilización casi exclusiva de la coronariografía para describir los trayectos iniciales. Quizá por esta causa este trayecto inicial no fue identificado en la mayoría de los pacientes (40,8%). La coronariografía nos da una visión bidimensional de una compleja estructura tridimensional, como es el árbol coronario, por lo que suelen utilizarse métodos de imagen asociados para confirmar o diagnosticar dichos trayectos (como la ecocardiografía transtorácica o transesofágica, la resonancia magnética o la tomografía computarizada)<sup>11-14</sup>. Sin embargo, en nuestro registro sólo se empleó en 2 pacientes una técnica adicional: en uno un ecocardiograma transesofágico y en otro una resonancia magnética. El trayecto identificado con mayor frecuencia fue el retroaórtico (36,7%), debido al predominio de Cx anómalas (ya que éstas suelen seguir este trayecto)<sup>2</sup>.

La posible predisposición de los trayectos anómalos de las AC a desarrollar enfermedad aterosclerótica ha sido y es uno de los puntos más controvertidos en el estudio de las AC. Así, parece haber una igualdad entre los defensores de una u otra teoría<sup>2,8,15,16</sup>. En nuestro registro hemos encontrado enfermedad coronaria asociada (en cualquiera de las coronarias) en el 51% de los casos, lo que concuerda con el hecho de que la mayor parte de los pacientes fueron remitidos para estudio de cardiopatía isquémica con la angina como síntoma predominante. Sin embargo, no hemos encontrado relación entre la presencia de enfermedad aterosclerótica y los distintos tipos de AC (tabla 2).

En cuanto a la presencia de enfermedad valvular asociada, ya es conocida la asociación entre la valvulopatía aórtica, principalmente bicúspide, y las AC, hecho



**Fig. 1.** Coronariografía en la que se observa una arteria coronaria derecha que se origina en el seno de Valsalva izquierdo.



**Fig. 2.** Coronariografía en la que se observa una arteria circunfleja que se origina en el seno de Valsalva derecho y que sigue un trayecto retroaórtico hasta llegar a su lugar de distribución normal.

que debe tenerse en cuenta cuando se plantea una posible intervención quirúrgica en este tipo de pacientes<sup>17</sup>.

## Limitaciones del estudio

En este registro no se ha utilizado un protocolo conjunto específico para el diagnóstico de las AC. De esta manera, no ha habido un laboratorio centralizado que analizase las coronariografías, sino que se han aplicado diferentes criterios a la hora de establecer el diagnóstico y describir los trayectos anómalos. Por último, la utilización de técnicas de imagen adicionales quedó a criterio de cada investigador.

**TABLA 2. Relación entre el tipo de anomalía coronaria y la localización de lesiones coronarias asociadas**

Lesiones coronarias asociadas		Tipo de anomalía coronaria						Total
		CD	CI	Cx	DA	Única	Otras	
Territorio arterial afectado	No	10	7	20	2	4	5	48
	DA	3	0	5	0	1	1	10
	DA, Cx	0	0	4	0	0	0	4
	DA, Cx, CD	2	0	2	0	0	1	5
	DA, Cx, CD, TCI	0	0	1	0	0	0	1
	DA, CD	4	0	1	1	0	0	6
	Cx	2	1	5	0	1	0	9
	CD, Cx	0	0	5	0	0	0	5
	CD	4	2	3	0	0	1	10
Total		25	10	46	3	6	8	98

CD: coronaria derecha; CI: coronaria izquierda; Cx: arteria circunfleja; DA: descendente anterior; TCI: tronco coronario izquierdo.

La incidencia de AC es similar a la descrita en otras series, demostrándose una variación interhospitalaria posiblemente debido a una diferente «meticulosidad» en el diagnóstico de cada grupo. No hay diferencias entre varones y mujeres, y las anomalías de la Cx son las más frecuentes. El trayecto inicial de la AC no fue identificado en su mayoría y sólo en 2 pacientes se empleó un método de imagen adicional para diagnosticar este trayecto. Un paciente fue tratado quirúrgicamente sólo por la anomalía. No hemos encontrado una mayor incidencia de aterosclerosis en los trayectos anómalos, pero sí asociación entre la valvulopatía aórtica y la presencia de AC.

Los resultados del RACES reflejan que probablemente, y debido a la baja incidencia de esta enfermedad, no abordemos estos casos con la suficiente «mentalización» en cuanto a su potencial importancia pronóstica. Creemos que estos datos constituyen un punto de partida muy importante para que en un futuro próximo tratemos de establecer normas o protocolos de actuación y de diagnóstico ante las AC.

## AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Casariego, por su apoyo en el estudio estadístico del registro.

## BIBLIOGRAFÍA

- Angelini P, Villason S, Chan AV, Diez JG. Normal and anomalous coronary arteries in humans. En: Angelini P, editor. *Coronary Artery Anomalies: A Comprehensive Approach*. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins; 1999. p. 27-150.
- Barrales-Villa R, Morís C, López-Muñiz A, Hernández LC, San Román L, Barrales V, et al. Anomalías congénitas de las arterias coronarias en el adulto descritas en 31 años de estudios coronariográficos en el Principado de Asturias: principales características angiográficas clínicas. *Rev Esp Cardiol*. 2001;54:269-81.
- Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, patho-physiology and clinical relevance. *Circulation*. 2002;105:2449-54.
- Íñiguez Romo A, Macaya Miguel C, Alfonso Manterola F, San Román Calvar JA, Goicolea Ruiz-Gómez J, Zarco Gutiérrez P. Anomalías congénitas del origen de las arterias coronarias: un reto diagnóstico. *Rev Esp Cardiol*. 1991;44:161-7.
- Davis JA, Cecchin F, Jones TK, Portman MA. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:593-7.
- Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1990;21:28-40.
- García J, Carreras F, Augé JM, Crexells C, Oriol A. Anomalías coronarias congénitas. *Rev Esp Cardiol*. 1986;39:125-31.
- 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.
- Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol*. 2000;3:1493-501.
- 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.
- Vicente T, Pinar E, Pérez-Lorente F, López J, Picó F, Pérez de Juan MA, et al. Utilidad de la ecocardiografía transesofágica en el diagnóstico de anomalías coronarias. *Rev Esp Cardiol*. 1996;49:657-2.
- Ropers D, Moshage W, Daniel WG, Jössl J, Gottwik M, Achenbach S. Visualization of coronary artery anomalies and their anatomic course by contrast-enhanced electron beam tomography and three-dimensional reconstruction. *Am J Cardiol*. 2001;87:193-7.
- Barrales-Villa R, Morís C. Usefulness of helical computed tomography in the identification of the initial course of coronary anomalies. *Am J Cardiol*. 2001;88:719.
- Bunce NH, Lorenz CH, Keegan J, Lesser J, Reyes EM, Firmin DN, et al. Coronary artery anomalies: assessment with free-breathing three-dimensional coronary MR angiography. *Radiology*. 2003;227:201-8.
- Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J, Bourassa MG. Clinical, angiographic and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation*. 1976;53:122.
- Rigatelli G, Gemelli M, Zamboni A, Docali G, Rossi P, Rossi D, et al. Are coronary artery anomalies an accelerating factor for coronary atherosclerosis development? *Angiology*. 2004;55:29-35.
- Barrales-Villa R, Penas-Lado M, Morís C. Bicuspid aortic valve and coronary anomalies. *Circulation*. 2003;107:e105.