

Anomalías congénitas de las arterias coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral: ¿qué actitud se debe seguir?

Roberto Barriales-Villa^a y César Morís de la Tassa^b

^aServicio de Cardiología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. Pontevedra. España.

^bServicio de Cardiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

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.

En este artículo nos centraremos 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. Definiremos qué se considera una anomalía coronaria y analizaremos cuál es su incidencia, cómo se diagnostican y, finalmente, propondremos un algoritmo para su tratamiento basado en los conocimientos actuales.

Palabras clave: *Cardiopatías congénitas. Coronariografía. Defectos cardíacos congénitos. Isquemia miocárdica. Imagen. Muerte súbita.*

Congenital Coronary Artery Anomalies With Origin in the Contralateral Sinus of Valsalva: Which Approach Should We Take?

Recent years have witnessed a change in our perception of congenital coronary artery anomalies. From being regarded as simple coronary angiographic observations of little clinical significance, they have come to be seen as potential causes of sudden death in young people and of myocardial ischemia in adults. Diagnostic difficulties, a lack of knowledge about the mechanisms through which they produce myocardial ischemia, and their highly variable incidence have made congenital coronary artery anomalies of great interest to cardiologists. This article focuses on the group of coronary artery anomalies that is responsible for most clinical events: anomalies that have their origin in the contralateral sinus of Valsalva. Coronary artery anomalies are defined, their incidence is discussed, diagnostic criteria are given, and finally a treatment algorithm based on current knowledge is proposed.

Key words: *Congenital heart disease. Coronary angiography. Congenital heart defect. Myocardial ischemia. Imaging. Sudden death.*

Full English text available from: www.revespcardiol.org

¿QUÉ ES UNA ANOMALÍA CONGÉNITA DE LAS ARTERIAS CORONARIAS?

Asistimos a un debate, aún inconcluso, sobre lo que debe ser considerado normal y lo que debe ser considerado como anomalía coronaria (AC). Según Angelini¹, las 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 $< 1\%$ de la población general^{1,2}. Las AC pueden producirse durante la cardiogénesis normal o durante la cardiogénesis patológica: en el primer caso darían lugar a AC aisladas, de las que nos ocuparemos en este artículo, mientras que en el segundo se asociarían con otras malformaciones cardíacas.

CLASIFICACIÓN

Hay varias clasificaciones¹⁻³. Recientemente se ha propuesto una nueva que trata de unificar criterios diagnósticos y agrupa las AC en 7 categorías⁴ (tabla 1).

Desde foros internacionales se están haciendo llamadas para llevar a cabo registros que incluyan, al menos, el grupo de anomalías causantes de la mayor parte de los eventos clínicos (muerte súbita e isquemia miocárdica) que se atribuyen a las AC⁵⁻⁷ y que está constituido

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

ABREVIATURAS

AC: anomalía coronaria.
 CRM: cardiorresonancia magnética.
 Cx: arteria coronaria circunfleja.
 ETE: ecocardiografía transesofágica.
 ETT: ecocardiografía transtorácica.
 TC: tomografía computarizada.

TABLA 1. Clasificación de anomalías coronarias propuesta por Rigatelli

Hipoplasia/atresia
 Hiperdominancia (arteria coronaria única)
 Fístulas
 Con origen en otras arterias
 Con origen en el seno contralateral^a
 Arteria dual^b
 (incluye el origen separado de la DA, Cx y la doble arteria descendente anterior)
 Puentes intramiocárdicos

Cx: circunfleja; DA: descendente anterior.

^a*Wrong sinus* en la bibliografía inglesa.

^b*Splitting* en la bibliografía inglesa.

Tomada de Rigatelli et al⁴.

por las que tienen su origen en el seno de Valsalva contralateral. Se incluyen en este grupo las coronarias únicas («hiperdominancia» de la clasificación de Rigatelli et al⁴), dado que éstas tienen que irrigar el miocardio partiendo de un solo *ostium* coronario y establecer trayectos en ocasiones similares a los de las AC originadas en senos de Valsalva contralaterales (fig. 1).

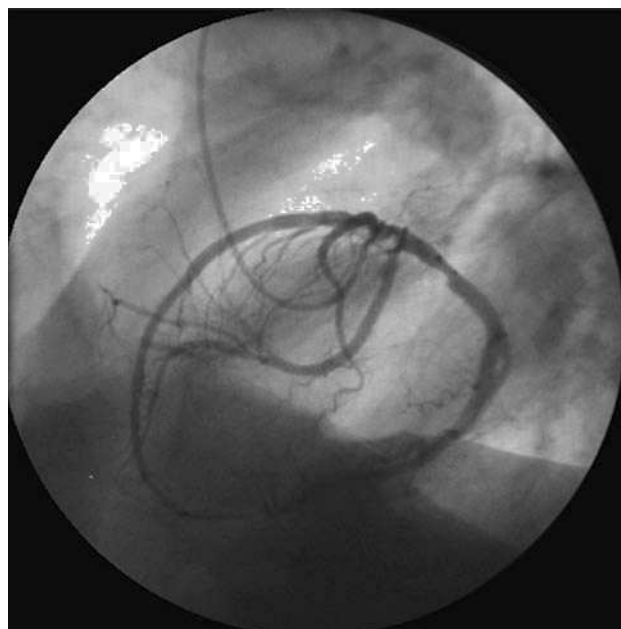


Fig. 1. Coronariografía en proyección oblicua anterior izquierda en la que se objetiva una coronaria única derecha.

INCIDENCIA

Las distintas definiciones o clasificaciones y el análisis de series tanto angiográficas^{8,9} como necrópsicas¹⁰ y, en los últimos años, ecocardiográficas¹¹ hacen que la incidencia publicada de las AC oscile entre el 0,1 y el 8,4%^{1,8,11}, por lo que es difícil conocer con exactitud la magnitud del problema que representan. De todos modos, posiblemente presenten una incidencia muy similar a la de otras enfermedades más conocidas en nuestro medio, como la miocardiopatía hipertrófica (0,2%)¹² o el síndrome de Wolf-Parkinson-White (0,1-0,3%)¹³.

La incidencia de las anomalías con origen en el seno contralateral y coronarias únicas en estudios coronariográficos varía entre el 0,28 y el 1,74%^{2,3,8,9,14-16}. Vamos a centrar esta revisión en estas anomalías, dada su trascendencia clínica.

FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA

Inicialmente, estas anomalías se diagnosticaban durante las coronariografías realizadas en pacientes con enfermedad valvular o cardiopatía isquémica y fueron considerados hallazgos sin significación clínica. Posteriormente comenzaron a publicarse casos de muerte súbita en deportistas jóvenes en los que la única alteración patológica encontrada era una anomalía en el origen de las arterias coronarias^{8,17}.

El espectro clínico de presentación es variable: desde pacientes asintomáticos hasta pacientes con angina, disnea, síncope, infarto agudo de miocardio, fallo cardíaco y muerte súbita^{1,2,5,8,17-20}. En el momento actual, las AC se consideran la segunda causa de muerte súbita en deportistas de Estados Unidos²¹.

¿Quiere decir esto que todas las AC deben considerarse como de alto riesgo? Rotundamente no, pero desde un punto de vista estratégico deben considerarse como «potencialmente malignas» hasta que descartemos, con pruebas adicionales, una isquemia miocárdica provocada por la anomalía.

La preocupación fundamental estriba en conocer qué AC puede manifestarse con muerte súbita. Hoy día sabemos que las que siguen un trayecto interarterial (o intramural), aquellas en las que la coronaria anómala es la dominante y las que presentan clínica en pacientes de edad < 30 o 35 años son las que tienen una mayor incidencia de muerte súbita²²⁻²⁶.

Debido a esto, nuestra actuación ante una AC debe ser distinta según la edad del paciente. En personas jóvenes, < 35 años, nos «centraremos» en prevenir la muerte súbita, mientras que en menores de 35 años el objetivo fundamental será tratar la isquemia miocárdica (fig. 2).

Ocasionalmente, las AC, debido a su origen y trayecto anómalo, pueden dañarse durante intervenciones quirúrgicas de recambio valvular, pero también en procedimientos de cierre percutáneo de forámenes ovales,

TABLA 2. Anomalías coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral y riesgo de presentar episodios de isquemia coronaria y/o muerte súbita

Riesgo bajo	Riesgo intermedio	Riesgo alto
Cx originada en CD o en SCD	CI originada en SCD CD originada en SCI DA originada en SCD	CI originada en SCD (trayecto interarterial) CD originada en SCI (trayecto interarterial) DA originada en SCD (trayecto interarterial)
Coronaria única	Coronaria única	Coronaria única (trayecto interarterial)

CD: coronaria derecha; CI: coronaria izquierda; Cx: arteria circunfleja; DA: arteria descendente anterior; SCD: seno coronario derecho; SCI: seno coronario izquierdo.

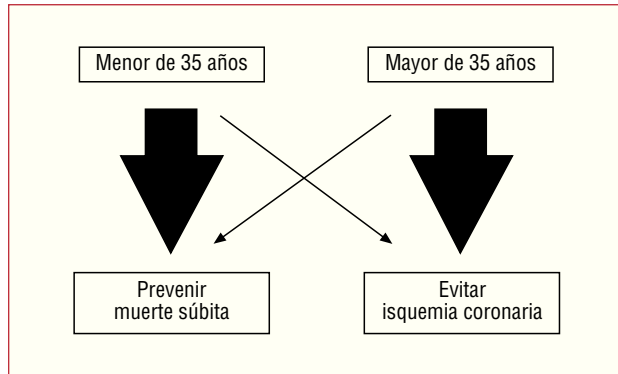


Fig. 2. Distinta actuación según la edad del paciente.

por lo que debería descartarse la presencia de AC antes de este tipo de intervenciones²⁷⁻³⁰.

FISIOPATOLOGÍA DE LA ISQUEMIA EN LAS ANOMALÍAS CORONARIAS

Hay varias teorías³¹ para explicar los mecanismos productores de la isquemia en las AC, pero ninguna está claramente demostrada. Una considera que la causa 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 «doblar» 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 intenso³².

Otra teoría se refiere al trayecto inicial de la AC. Así, 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 anómala³³. 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 arterial³⁴.

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 anómalo³⁵ y, finalmente, para otros se produciría una intususcepción de la parte proximal de la AC en la pared aórtica³¹.

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 letales³⁵.

¿CÓMO DIAGNOSTICAR UNA ANOMALÍA CORONARIA?

Es necesario un elevado índice de sospecha y valorar su presencia en determinadas circunstancias. Como hemos mencionado previamente, la mayor parte de las AC se descubren accidentalmente en coronariografías realizadas a pacientes afectados de cardiopatía isquémica o enfermedad valvular en los que se realiza un estudio coronariográfico previo a la cirugía de recambio valvular.

El principal reto diagnóstico lo constituyen las personas jóvenes sin factores de riesgo coronarios ni enfermedad valvular asociada. Debemos sospechar una AC ante la presencia de síncope al esfuerzo, disnea o dolor torácico indicativo de angina^{24,26,35}. Evidentemente, la primera prueba diagnóstica que todos realizaríamos sería una ergometría convencional. Sin embargo, ésta no ha demostrado ser de gran utilidad en este tipo de pacientes, ya que suele ser negativa, lo que indica que la isquemia debida a las AC sólo se presenta ocasionalmente^{35,36}.

Por tanto, dado que las pruebas «funcionales» no son de gran ayuda, hemos de decantarnos por una prueba de imagen que nos ayude a estudiar la anatomía coronaria. La prueba no invasiva inicialmente recomendada es la ecocardiografía transtorácica (ETT)^{7,26,37-40}. En la mayoría de estos pacientes, la utilización de un simple ETT en la proyección paraesternal de eje corto en el plano de la raíz aórtica permite distinguir los 2 *ostiums* coronarios e incluso determinar el trayecto inicial seguido por la AC. Pelliccia et al estudiaron ecocardiográficamente a 1.360 deportistas

Fig. 3. Imagen de tomografía computarizada con multidetectores en la que se objetiva una arteria circunfleja (Cx) originada en la arteria coronaria derecha (CD), que sigue un trayecto retroaórtico hasta llegar a su lugar de distribución normal.
Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.
Cortesía del Dr. Gabriel C. Fernández. Servicio de Radiología. Hospital Povisa. Vigo.

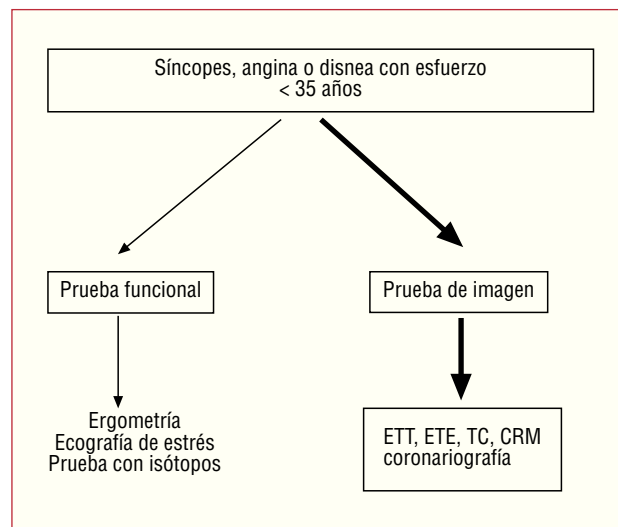
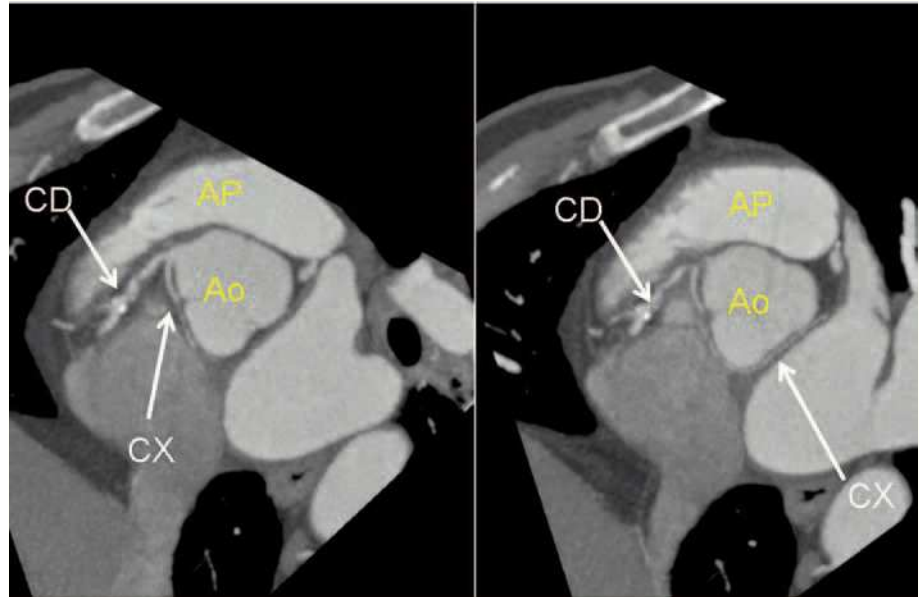


Fig. 4. Protocolo diagnóstico propuesto en < 35 años con sospecha de anomalía coronaria.
CRM: cardioponancia magnética; EET: ecocardiografía transesofágica; ETT: ecocardiografía transtorácica; TC: tomografía computarizada.

de élite, en los que visualizaron el ostio y la parte proximal del tronco de la coronaria izquierda en el 97% de los casos y el de la coronaria derecha, en el 80%⁴¹.

Recientemente, Frommelt et al³⁴ realizaron ecocardiografías a todos los niños y adolescentes (rango, 3 meses a 20 años) remitidos a su hospital (1997-2002) con síntomas de isquemia miocárdica, sospecha de enfermedad cardíaca congénita o dolor musculoesquelético. A todos se les realizó una ETT convencional con la ayuda de un mapeo de flujo con el Doppler color para conocer la dirección del flujo. Identificaron a 10 pacientes en los que se observaba un origen anómalo de

una arteria coronaria en el seno contralateral (6 pacientes con la coronaria izquierda [CI] originada en el seno de Valsalva derecho y 4 con la coronaria derecha [CD] originada en el seno de Valsalva izquierdo). Mediante la utilización de la ETT con técnicas de Doppler color identificaron un curso intramural en la pared arterial aórtica en 9 de ellos y un curso intramiocárdico en el paciente restante. Cuando el trayecto de una anomalía coronaria originada en el seno contralateral es intramural, la anomalía puede parecer que emerge de su *ostium* normal. Por eso, los autores aconsejan la utilización del Doppler color para identificar la dirección del flujo cuando se trata de descartar una anomalía.

Las mejoras que ha experimentado la imagen en las técnicas ecocardiográficas nos permiten seguir el origen y el trayecto iniciales de una anomalía coronaria en determinados grupos de pacientes. Se ha estudiado a niños, adolescentes y deportistas de élite, pero todavía no hay series grandes en población adulta normal. Por tanto, la identificación de los *ostiums* coronarios en pacientes jóvenes con esta sintomatología debería realizarse sistemáticamente en el examen ecocardiográfico transtorácico^{7,26}.

En el grupo con mala ventana ecocardiográfica, o si persiste la duda diagnóstica y la clínica es indicativa, se podría realizar una ecocardiografía transesofágica (ETE)^{7,26,42,43}, una tomografía computarizada (TC)^{26,44-46}—con rayo de electrones (*electron beam*) o multicorte—(fig. 3) o una cardioponancia magnética (CRM)^{26,47,48}, que permitirán identificar el origen y el trayecto inicial de la AC (fig. 4).

¿Qué técnica debemos utilizar y en qué orden? Cada equipo médico, de acuerdo con las técnicas disponibles y su experiencia, debe responder a esta pregunta. Lo que debemos hacer es identificar la AC y su trayec-

to inicial con la técnica menos invasiva de la que dispongamos. Aunque el ETE se ha utilizado en el diagnóstico e identificación del trayecto inicial de algunas AC creemos que, debido a su carácter semiinvasivo, debería relegarse a un segundo término. Hoy día, debido a la cada vez mayor disponibilidad y a las excelentes imágenes tridimensionales que se pueden obtener, parece prudente decantarse por la TC con multidetectores (fig. 5) o por la CRM^{49,50}. La coronariografía convencional estaría indicada si las otras pruebas no fueran diagnósticas.

En este sentido, la 36th Bethesda Conference⁵¹ para la selección de atletas de competición con anomalías cardiovasculares publicada en abril del 2005 recomienda: «las AC deben tenerse en cuenta en atletas con síncope de esfuerzo o arritmias ventriculares sintomáticas y deben ser investigadas con estudios apropiados, como la ecografía, la resonancia magnética cardíaca o la tomografía computarizada ultrarrápida; la coronariografía está indicada si otros estudios no son diagnósticos». En definitiva, no se decantan por uno u otro estudio diagnóstico.

En pacientes > 35 años que consulten por clínica indicativa de angina o síncope de repetición, tras la prueba funcional (ergometría, ecografía de estrés, etc.) suele realizarse un cateterismo ante la sospecha de enfermedad coronaria, debido a la mayor incidencia de aterosclerosis. En determinados centros con la tecnología disponible, en pacientes con clínica atípica también podría realizarse una TC con multidetectores o una CRM como primer cribado. Tanto en una como en otra situación, la AC sería un hallazgo (fig. 6).

¿CÓMO IDENTIFICAR EL TRAYECTO INICIAL DE UNA ANOMALÍA CORONARIA?

Es uno de los puntos más complejos del estudio de las AC y constituye un aspecto primordial en la identificación del riesgo.

Para empezar, hemos de tener en cuenta que el nombre y la naturaleza de una arteria coronaria se encuentran definidos por el territorio distal al que irrigan y no por su origen. Así, una arteria coronaria que nace del seno derecho de Valsalva y que se divide distribuyéndose por los territorios de la descendente anterior y la circunfleja no es una coronaria derecha, sino un tronco de la coronaria izquierda con origen en el seno contralateral. Cuando una arteria coronaria nace del seno contralateral, el nombre, la naturaleza e incluso la función permanecen invariables, y sólo su origen y su curso inicial son anómalos².

Después de nacer del seno de Valsalva contralateral, una arteria coronaria anómala puede seguir, hasta su lugar de distribución normal, al menos 5 caminos diferentes^{2,52}:

1. Retrocardíaco, por detrás de las válvulas mitral y tricúspide.

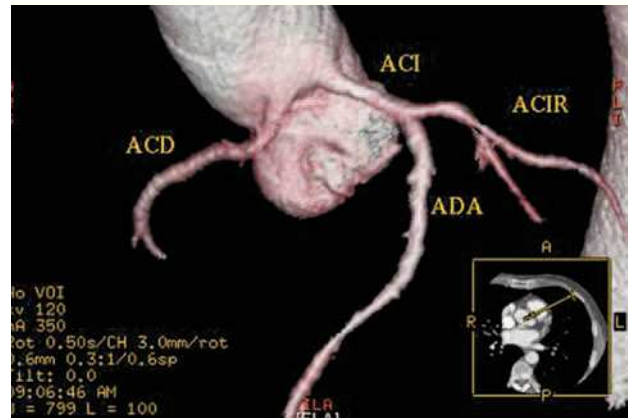


Fig. 5. Tomografía computarizada multicorte (16 cortes); reconstrucción tridimensional «renderizada» en la que se objetiva una arteria coronaria derecha (ACD) que se origina en el seno de Valsalva izquierdo. ACI: arteria coronaria izquierda; ACIR: arteria circunfleja; ADA: arteria descendente anterior.

Cortesía del Dr. Joaquín Alonso. Servicio de Cardiología y Servicio de Diagnóstico por Imagen. Hospital de Fuenlabrada. Madrid.

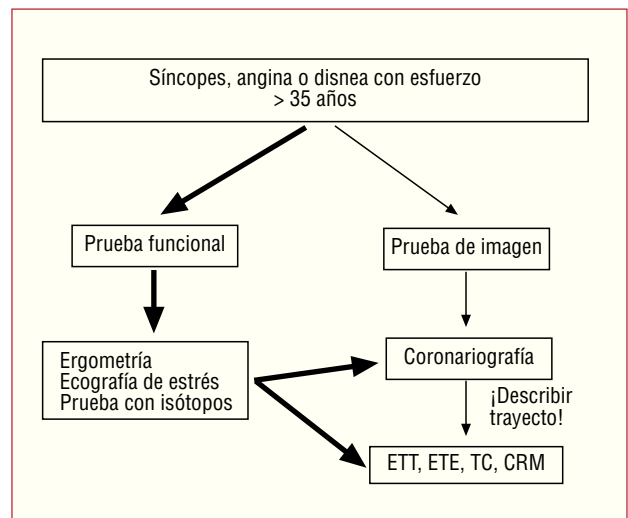


Fig. 6. Protocolo diagnóstico propuesto en > 35 años con sospecha de anomalía coronaria.

CRM: cardiioresonancia magnética; EET: ecocardiografía transesofágica; ETT: ecocardiografía transtorácica; TC: tomografía computarizada.

2. Retroaórtico, habitualmente seguido por la arteria circunfleja originada en el seno de Valsalva derecho o en la CD, junto a la pared posterior de la aorta, en el surco entre la aurícula y la aorta (seno transversal) (fig. 3).

3. Preaórtico o interarterial (entre la aorta y la arteria pulmonar). Cuando la CD, la descendente anterior o el tronco de la CI anómalos cruzan el septo o el espacio aortopulmonar. Éste es el trayecto que con más frecuencia se ha relacionado con manifestaciones isquémicas y/o muerte súbita (figs. 7 y 8).

4. Intraseptal, a través de la parte superior del septo intraventricular. En la mayor parte de los casos intra-

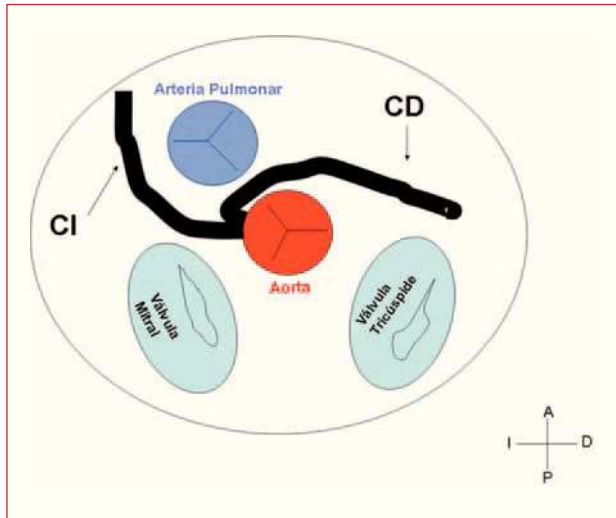


Fig. 7. Representación esquemática en la que se observa el trayecto interarterial y su relación con las estructuras vecinas de una coronaria derecha (CD) originada en el seno contralateral.

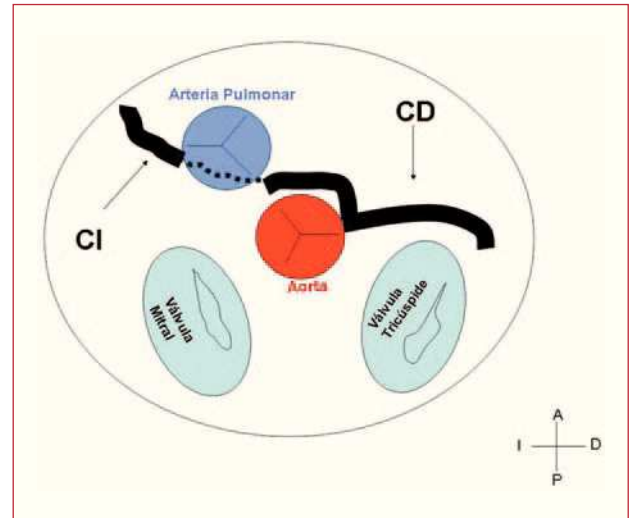


Fig. 9. Representación esquemática de una coronaria izquierda (CI) originada en el seno de Valsalva derecho que sigue un trayecto intra-septal.

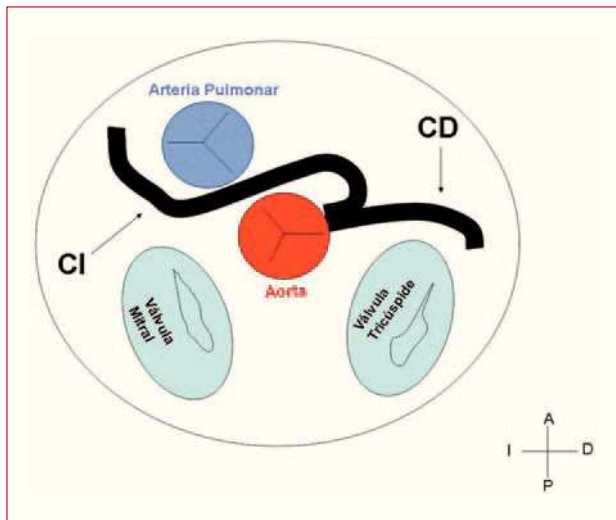


Fig. 8. Representación esquemática en la que se observa el trayecto interarterial y su relación con las estructuras vecinas de una coronaria izquierda (CI) originada en el seno contralateral.

miocárdico y se reconoce angiográficamente por el estrechamiento sistólico, similar a un puente intramiocárdico, y porque suele dar una o 2 ramas perforantes septales en esta zona (fig. 9).

5. Precardiaco o prepulmonar, caracterizado por su localización subepicárdica, en la pared anterior del tracto de salida del ventrículo derecho o infundíbulo. Este paso suele ser seguido por una CD, tronco de CI o descendente anterior anómalos.

Para algunos autores puede haber otros posibles caminos o incluso varios trayectos en un mismo paciente².

¿Cómo identificar estos trayectos iniciales con la coronariografía? En un principio se señaló que la introducción de una guía en la arteria pulmonar seguida de una coronariografía en proyección lateral sería suficiente para identificar la relación de la anomalía con los grandes vasos. Sin embargo, esta técnica es limitada ya que, por ejemplo, en una visión lateral, tanto el trayecto septal como el interarterial aparecerían situados posteriores a la arteria pulmonar y anterior a la aorta, cuando en realidad el trayecto septal es caudal a ambos vasos⁵³.

También se describieron distintos signos coronariográficos que tratan de reconocer la anomalía y su trayecto inicial incluso antes de su visualización. Así, Page et al⁵⁴ proponen 2 signos que nos permiten reconocer un origen anómalo de la arteria coronaria circunfleja (Cx) y su trayecto inicial:

1. El signo del «miocardio no perfundido». Durante la opacificación selectiva de la coronaria izquierda se observa un área avascular en la zona posterolateral del ventrículo izquierdo que indica el origen anómalo de la Cx. Descartaríamos antes, mediante inyecciones de contraste en el seno coronario izquierdo, el origen por ostiums independientes de la descendente anterior y la Cx. Sin embargo, si hay dudas en la identificación de la Cx, es útil recordar que el origen de la Cx en el seno coronario derecho o en la coronaria derecha es más frecuente que la presencia de ostiums separados en el seno coronario izquierdo⁵⁵.

2. Signo «de la raíz aórtica». Durante la ventriculografía en la proyección oblicua anterior derecha se observa el contorno de la Cx anómala mientras sigue su trayecto posterior por detrás del seno coronario derecho (fig. 10).

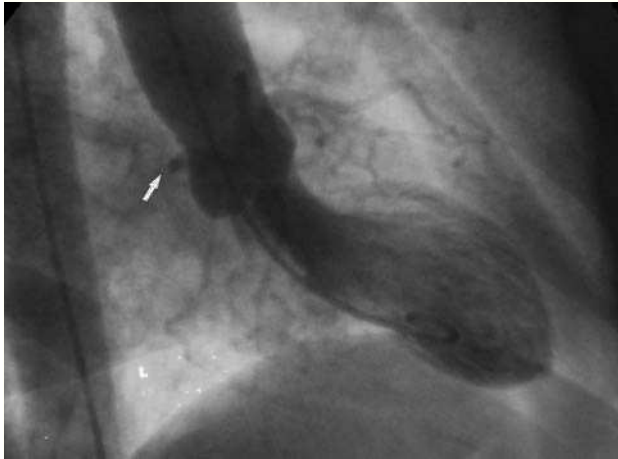


Fig. 10. Ventriculografía en proyección oblicua anterior derecha en la que se observa el contorno de la circunfleja anómala (flecha) siguiendo un trayecto posterior por detrás del seno coronario derecho; es conocido como el signo de la raíz aórtica o de Page.

Ishikawa et al⁵⁶ en 1985 y posteriormente Serota et al⁵⁷ en 1990 propusieron una serie de criterios coronariográficos que tratan de definir la relación, durante su trayecto inicial, del vaso anómalo con la aorta y la arteria pulmonar (fig. 11). Así, según la orientación del «lazo» que forma la coronaria anómala con el resto del árbol coronario⁵⁶ o añadiendo a lo anterior el concepto de *dot* o punto (visualización de la columna de contraste de la AC que por el giro que realiza adopta la morfología de un punto⁵⁷), tratan de identificar los diferentes trayectos.

En muchos casos, la identificación del trayecto inicial de la AC puede ser difícil mediante la coronariografía, ya que ésta ofrece una visión bidimensional de una compleja estructura tridimensional como es el árbol coronario. En manos de hemodinamistas experimentados en el diagnóstico de las AC, la coronariografía puede ser suficiente para una correcta identificación del trayecto. Sin embargo, la baja incidencia de las AC hace que la mayoría de los hemodinamistas tengan una experiencia limitada en su estudio, lo que hace que en una gran parte de los casos no se describan correctamente. En un reciente registro llevado a cabo en 13 hospitales de nuestro país, el trayecto inicial de las AC recogidas no fue identificado en la mayor parte de los casos¹⁶.

Por tanto, en muchas ocasiones, ante la presencia de una AC con origen en el seno contralateral, es necesario utilizar una técnica de imagen adicional para identificar el trayecto inicial. Como hemos mencionado previamente, tanto la ETT como la ETE pueden utilizarse para la identificación de este trayecto pero, dada la cada vez mayor disponibilidad en los hospitales de nuestro medio de técnicas que, de una manera no invasiva, nos dan una más correcta y exacta definición de la anatomía coronaria y de su relación con las estruc-

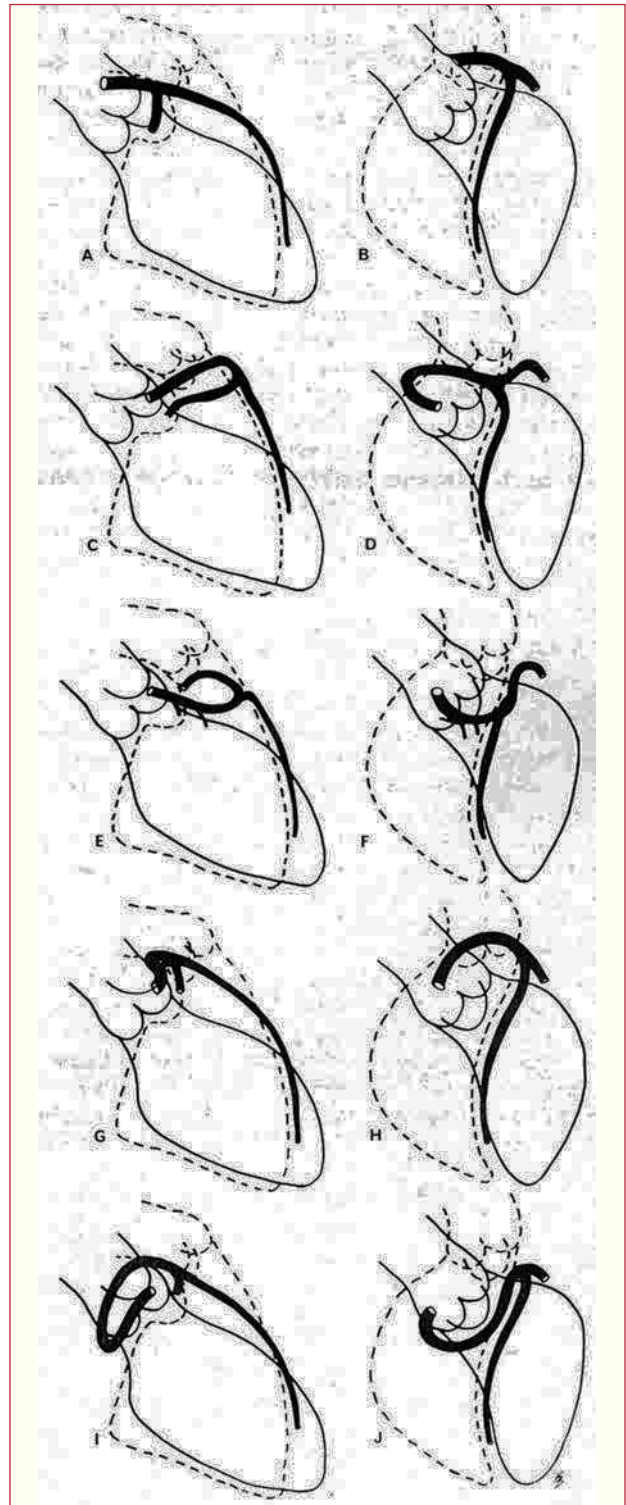


Fig. 11. Dibujos de coronariografías en proyección oblicua anterior derecha (A, C, E, G, I) y en oblicua anterior izquierda (B, D, F, H, J) de la descendente anterior y de la parte proximal de la circunfleja, con los distintos trayectos iniciales que puede llevar una coronaria izquierda que se origine en el seno de Valsalva derecho. A y B representan una coronaria izquierda normal; C y D muestran un «lazo» anterocraneal, que se describe en el trayecto anterior; E y F: «lazo» anterocaudal, trayecto septal; G y H: «lazo» posterocraneal, trayecto interarterial; I y J: «lazo» posterocaudal, trayecto retroaórtico. Tomada de Ishikawa et al⁵⁶.

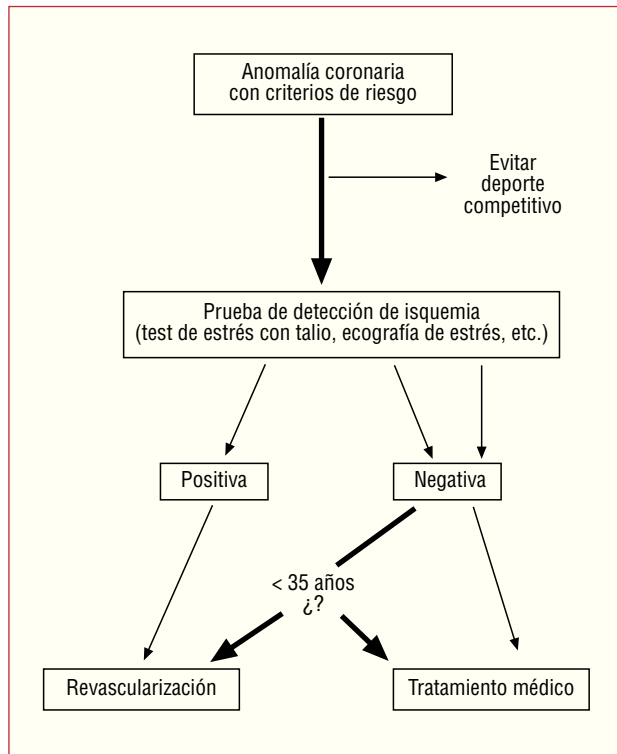


Fig. 12. Protocolo terapéutico propuesto para las anomalías coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral con criterios de riesgo.

turas adyacentes en pacientes que pueden ser candidatas quirúrgicas, nos decantamos por la CRM o la TC con multidetectores^{35,37,47,49}.

¿QUÉ ACTITUD TERAPÉUTICA DEBE SEGUIRSE?

Constituye éste uno de los aspectos más controvertidos de esta afección, ya que no hay ninguna guía oficial establecida sobre esta materia.

Parece lógico que, una vez diagnosticada y descrita la AC, tratemos de demostrar si ésta 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 autores^{24,26,35}. Una prueba de estrés con talio o una ecocardiografía de estrés (farmacológico o de ejercicio) que demuestre isquemia reversible en el territorio de la anomalía ayudarán en la toma de decisiones³⁶.

¿Qué hacer en las personas jóvenes, asintomáticas, en las que se descubre accidentalmente una 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^{26,35}. Corrado et al compararon la muerte súbita en jóvenes deportistas y no deportistas, y únicamente se asociaron

con el esfuerzo las ocurridas por AC y por displasia arritmogénica de ventrículo derecho⁵⁸. 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 AC^{24,26,34,35}. Algunos autores realizan seguimientos anuales de estos pacientes con ecografías de estrés o pruebas de estrés con talio, y actúan según resultados^{7,36}. Una vez intervenidos, pueden hacer vida normal, sin excluir el deporte^{25,34,49}.

En pacientes > 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 revascularización^{24,26} (fig. 12).

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)⁵⁹ o utilización de guías de presión intracoronarias para detectar isquemia⁶⁰.

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 AC son de riesgo y, segundo, verificar que la isquemia coronaria (que ha presentado el paciente o que se ha demostrado) esté claramente provocada por la anomalía.

¿CÓMO DEBE SER LA REVASCULARIZACIÓN?

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 *bypass* aortocoronario, la reimplantación ostial o la técnica del *unroofing*, que libera el segmento intramural de la AC mediante una incisión en la pared común de la AC y la aorta, creando así un neoorificio más grande en el seno apropiado^{61,62}. Hay una 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 *bypass* aortocoronarios^{7,63} 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 fisiológica⁶².

Respecto al intervencionismo percutáneo con implantación de *stent* en la zona de compresión entre los grandes vasos y en el ostio anómalo, se ha realizado en varios casos, en personas adultas, con éxito a corto plazo⁶⁴.

Hasta el momento se ha preferido la revascularización quirúrgica para las personas jóvenes y se ha reservado la percutánea para los adultos^{26,62-64}. Evidente-

mente, tanto en una como en otra es necesario realizar un seguimiento a largo plazo.

¿TIENE EL TRATAMIENTO MÉDICO ALGUNA OPCIÓN?

La ausencia de series y estudios controlados hace que sea difícil contestar a esta pregunta. En algunos trabajos se publican seguimientos a 2 y 5 años en pacientes no operados o que rechazaron la cirugía, en los que se ha mantenido una actitud expectante o bien se ha iniciado tratamiento con bloqueadores beta y en los que no ha habido ninguna muerte súbita⁶⁵⁻⁶⁸. Sin embargo, algunos autores discuten la decisión de iniciar un tratamiento «de por vida» en niños o adolescentes⁷.

PRINCIPALES PROBLEMAS SIN RESOLVER

Se desconoce el auténtico riesgo de muerte súbita de cada anomalía⁵. Esto es debido a que el riesgo está calculado a partir de los estudios necróscopos 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 AC⁷. Además, los riesgos calculados pueden estar sobrealvalorados 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 sedentaria⁶⁹.

Sabemos 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 < 30 o 35 años. Estas cifras se han obtenido de los pocos estudios realizados sobre la materia^{23,25} y, por tanto, deben considerarse como simplemente orientativas, por lo que la actitud terapéutica siempre debe ser individualizada.

Si se adopta la solución quirúrgica previamente referida, hay que tener en cuenta que no hay series que hayan estudiado la evolución de estos pacientes más allá de 2 años. A la incertidumbre sobre la permeabilidad del *bypass* hay que añadirle el posible daño a la válvula aórtica que el procedimiento del *unroofing* puede provocar. Así, se han descrito insuficiencias aórticas, incluso reemplazos valvulares tras este procedimiento^{7,70}. No hay que olvidar que cada intervención quirúrgica cardiaca conlleva un riesgo de complicaciones neurológicas, que en personas jóvenes se ha estimado en torno al 2,3%⁷¹.

Por último, las guías para la selección de atletas de competición con anomalías cardiovasculares recomiendan la exclusión de los pacientes con AC de todos los deportes competitivos⁵¹. Otra vez vuelven a extrapolarse a la población normal los datos de una población de deportistas. El término «competitivo», en un adolescente, puede ser difícil de definir. Además, apartar a un adolescente o a un adulto joven de las clases

de gimnasia o del deporte habitual que éste pueda hacer puede conllevar más daños que beneficios. Quizá se deba evitar el deporte extenuante, pero no el deporte a un nivel más bajo⁷.

CONCLUSIÓN

El origen de las arterias coronarias en el seno de Valsalva contralateral constituye el grupo de AC principalmente relacionado con la isquemia miocárdica y, en particular, con la muerte súbita.

Debemos tener un elevado índice de sospecha de esta anomalía ante pacientes jóvenes con clínica de angina, disnea o síncope con el esfuerzo y, en estas ocasiones, indicar la realización de un ETT que trate de identificar los *ostiums* y el trayecto inicial de ambas coronarias.

Ante toda coronaria anómala debemos definir claramente el trayecto inicial seguido por ésta, apoyándonos para ello en técnicas de imagen como la ETT, la ETE o, preferentemente, la TC con multidetectores o la CRM, según las características de nuestro hospital.

Es prioritaria la realización de registros nacionales e internacionales que permitan describir la incidencia de estas anomalías así como su morbimortalidad, pronóstico, tratamiento, posibles influencias genéticas o ambientales y, en definitiva, lograr el mayor conocimiento posible de esta enfermedad.

Es necesario realizar un seguimiento a largo plazo de los pacientes con AC intervenidos, sobre todo los jóvenes, pero la revascularización (quirúrgica o percutánea) puede ser una solución válida para los pacientes con este tipo de enfermedad.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Joaquín Alonso y al Dr. Gabriel C. Fernández por su ayuda en la obtención de las imágenes de TCMC.

BIBLIOGRAFÍA

1. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. *Am Heart J*. 1989;117:418-34.
2. Angelini P, Villason S, Chan AV, Díez 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.
3. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1990;21:28-40.
4. 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.
5. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, patho-physiology and clinical relevance. *Circulation*. 2002;105:2449-54.
6. Barrales-Villa R, Arias JC, Morís C. Coronary anomalies. *Circulation*. 2003;107:e36-6.

7. Mirchandani S, Phoon KKL. Management of anomalous coronary arteries from the contralateral sinus. *Int J Cardiol.* 2005;102:383-9.
8. 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.
9. Iñiguez Romo A, Macaya Miguel C, Alfonso Monterola F, San Román Calvar JA, Goicolea Ruigómez J, Zarco Gutiérrez P. Anomalías congénitas del origen de las arterias coronarias: un reto diagnóstico. *Rev Esp Cardiol.* 1991;44:161-7.
10. Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A, et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol.* 1998;29:689-95.
11. 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.
12. 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.
13. Chung KY, Walsh TJ, Massie E. Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am Heart J.* 1965;69:1-8.
14. García J, Carreras F, Augé JM, Crexells C, Oriol A. Anomalías coronarias congénitas. *Rev Esp Cardiol.* 1986;39:125-31.
15. 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.
16. Barrales-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. En prensa.
17. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. *Am Heart J.* 1986;111:941-63.
18. Barrales Villa R, Morís de la Tassa C, Barrales Álvarez V, Martínez Trabanco I, Batalla Celorio A, Sánchez Vidal MT, et al. Coronaria izquierda anómala retroaórtica. *Rev Esp Cardiol.* 1995; 48:690-2.
19. Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J, Bourassa MG. Clinical, angiographic and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation.* 1976;53:122-31.
20. Barrales R, Díaz B, Arias JC, Medina R, Casariego R, Penas M. Isquemia miocárdica causada por una arteria circunfleja anómala. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55:200-2.
21. Maron BJ, Thompson PD, Puffer JC, McGrew CA, Strong WB, Douglas PS, et al. Cardiovascular preparticipation screening of competitive athletes: a statement for health professionals from the Sudden Death Committee (Clinical Cardiology) and Congenital Cardiac Defects Committee (Cardiovascular Disease in the Young), American Heart Association. *Circulation.* 1996;94:850-6.
22. Kragel AH, Roberts WC. 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;62:771-7.
23. 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.
24. Taylor AJ, Virmani R. Coronary artery anomalies in adults: which are high risk? *ACC. Curr J Rev.* 2001;10:92-5.
25. 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;35:1493-501.
26. Pellicia A. Congenital coronary artery anomalies in young patients. New perspectives for timely identification. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:598-600.
27. Roberts WC, Morrow AG. Compression of anomalous left circumflex coronary arteries by prosthetic valve fixation rings. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1969;57:834-8.
28. Palomo AR, Schrage BR, Chahine RA. Anomalous origin of the right coronary artery from the ascending aorta high above the left posterior sinus of Valsalva of a bicuspid aortic valve. *Am Heart J.* 1985;109:902-4.
29. Barrales-Villa R, Penas-Lado M, Morís C. Bicuspid aortic valve and coronary anomalies. *Circulation.* 2003;107:e105.
30. Casolo G, Gensini GF, Santero G, Rega L. Anomalous origin of the circumflex artery and patent foramen ovale: a rare cause of myocardial ischaemia after percutaneous closure of the defect. *Heart.* 2003;89:e23.
31. 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 Invasive Cardiol.* 2003;15:507-14.
32. Virmani R, Chun PKC, Goldstein RE, Robinowitz M, McAllister HA. Acute takeoffs of the coronary arteries along the aortic wall and congenital coronaryostial valve-like ridges: association with sudden death. *J Am Coll Cardiol.* 1986;3:766-71.
33. Bloomfield P, Erhlich C, Folland AD, Bianco J, Tow DE, Parisi AF. A surgically correctable cause of angina pectoris. *Am J Cardiol.* 1983;51:1235-7.
34. 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.
35. 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.
36. Angelini P. Coronary artery anomalies-current clinical issues. *Tex Heart Inst J.* 2002;29:271-8.
37. Hejmadi A, Sahn DJ. What is the most effective method of detecting anomalous coronary origin in symptomatic patients? *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:155-7.
38. Jureidini SB, Singh GK, Marino CJ, Fiore AC. Aberrant origin of the left coronary artery from the right aortic sinus: surgical intervention based on echocardiographic diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr.* 2000;13:1117-20.
39. Frommelt PC, Berger S, Pelech AN, Bergstrom S, Williamson JG. Prospective identification of anomalous origin of left coronary artery from the right sinus of Valsalva using transthoracic echocardiography: importance of color Doppler flow mapping. *Pediatr Cardiol.* 2001;22:327-32.
40. Jureidini SB, Marino CJ, Singh GK, Balfour IC, Rao PS, Chen S. Aberrant coronary arteries: a reliable echocardiographic screening method. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003;16:756-63.
41. Pellicia A, Spataro A, Maron BJ. Prospective echocardiographic screening for coronary artery anomalies in 1360 elite competitive athletes. *Am J Cardiol.* 1993;72:978-9.
42. 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.
43. Fernandes F, Alam M, Smith S, Khaja F. The role of transesophageal echocardiography in identifying anomalous coronary arteries. *Circulation.* 1993;88:2532-40.
44. Ropers D, Moshage W, Daniel WG, Jessl 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.
45. 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.
46. Fernández GC. Bypass graft imaging and coronary anomalies in MDCT. *Eur Radiol.* 2005;15 Suppl 2:B59-61.

47. 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.
48. Peebles CR. Non-invasive coronary imaging: computed tomography or magnetic resonance imaging? *Heart*. 2003;89:591-4.
49. 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.
50. Balaguer-Malfagón JR, Estornell-Erill J, Vilar-Herrero JV, Pomar-Domingo F, Federici-Zaragoza P, Payá-Serrano R. Arteria coronaria izquierda anómala en el seno de Valsalva derecho asociada a aterosclerosis coronaria. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58:1351-4.
51. Graham TP, Driscoll DJ, Gersony WM, Newburger JW, Rocchini A, Towbin JA. Task Force 2: Congenital heart disease. 36th Bethesda Conference. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:1326-33.
52. Roberts WC, Shirani J. The four subtypes of anomalous origin of the left main coronary artery from the right aortic sinus (or from the right coronary artery). *Am J Cardiol*. 1992;70:119-21.
53. Bittl JA, Levin DC. Coronary arteriography. En: Braunwald E, editor. *Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 5.^a ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1997. p. 260-2.
54. Page HL, Engel HJ, Campbell WB. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery. *Circulation*. 1974;50:768-72.
55. Engel HJ, Torres C, Page HL. Major variations in anatomical origin of the coronary arteries: angiographic observations in 4,250 patients without associated congenital heart disease. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1975;1:157-69.
56. Ishikawa T, Brandt PW. Anomalous origin of the left main coronary artery from the right anterior aortic sinus: angiographic definition of anomalous course. *Am J Cardiol*. 1985;55:770-6.
57. Serota H, Barth III CW, Seuc CA, Vandormael M, Aguirre F, Kern MJ. Rapid identification of the course of the anomalous coronary arteries in the adults: the «dot and eye» method. *Am J Cardiol*. 1990;65:891-8.
58. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med*. 1998;339:364-9.
59. 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.
60. 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.
61. Reul RM, Cooley DA, Hallman GL, Reul GJ. Surgical treatment of coronary artery anomalies. Report of a 37^{1/2}-year experience at the Texas Heart Institute. *Tex Heart Inst J*. 2002;29:299-307.
62. Romp RL, Herlong JR, Landolfo CK, Sanders SP, Miller CE, Ungerleider RM, et al. Outcome of unroofing procedure for repair of anomalous aortic origin of left or right coronary artery. *Ann Thorac Surg*. 2003;76:589-96.
63. Phoon CK. Management of anomalous coronary artery. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:1269-70.
64. Doorey AJ, Pasquale MJ, Lally JF, Mintz GS, Marshall E, Ramos DA. Six-month success of intracoronary stenting for anomalous coronary arteries associated with myocardial ischemia. *Am J Cardiol*. 2000;86:580-2.
65. Abouzied AM, Amaram S, Neerukonda SK. Anomalous left coronary artery arising from right sinus of Valsalva could be a minor congenital anomaly. A case report and review of the literature. *Angiology*. 1999;50:175-8.
66. Bixby MB. Successful medical management of a patient with an anomalous right coronary artery who declined surgery. *Am J Crit Care*. 1988;7:393-4.
67. Ho JS, Strickman NE. Anomalous origin of the right coronary artery from the left coronary sinus: case report and literature review. *Tex Heart Inst J*. 2002;29:37-9.
68. Kaku B, Shimizu M, Yoshio H, Ino H, Mizuno S, Kanaya H, et al. Clinical features on prognosis of Japanese patients with anomalous origin of the coronary artery. *Jpn Circ J*. 1996;60:731-41.
69. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Thiene G. Does sport activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? A prospective population-based study [abstract]. *Circulation*. 2001;104 Suppl S:1654.
70. Romp RL, Herlong JR, Landolfo CK, Sanders SP, Miller CE, Ungerleider RM, et al. Outcome of unroofing procedure for repair of anomalous origin of left or right coronary artery. *Ann Thorac Surg*. 2003;76:589-96.
71. Menache CC, Du Plessis AJ, Wesel DL, Jonas RA, Newburger JW. Current incidence of acute neurologic complications after open-heart operations in children. *Ann Thorac Surg*. 2002;73:1752-8.