Cir. Cardiov. 2005;12(2):141-4

Caso clínico

Origen anómalo de la arteria coronaria derecha del seno aórtico izquierdo

Francisco José Valera Martínez[1], Francisco García-Sánchez[1], Félix Serrano Martínez[1], Salvador Torregrosa Puerta[1], José Manuel Maroñas Andrade[1], Juan Antonio Margarit Calabuig[1], Luis Martínez-Dolz[2]

[1]Servicios de Cirugía Cardiovascular
[2]Servicios de Cirugía Cardiología
Hospital General Universitario La Fe, Valencia

Se presenta el caso de un paciente de 32 años que presentó síntomas de fibrilación ventricular mientras estaba practicando una maratón. El estudio diagnóstico puso de manifiesto la existencia de un origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno coronario izquierdo, con trayecto no intramural entre la aorta y la arteria pulmonar. La reparación quirúrgica consistió en la realización de una anastomosis laterolateral de la coronaria derecha al seno aórtico derecho. El postoperatorio del paciente transcurrió con normalidad. El origen aórtico anómalo de las coronarias es una alteración congénita rara asociada a un mayor riesgo de muerte súbita. En muchos casos la enfermedad es asintomática hasta producirse el infarto o la arritmia ventricular. Cuando la coronaria sigue un trayecto intramural la corrección mediante el *unroofing* es la técnica más empleada. Si no hay trayecto intramural y la translocación no es posible, la técnica descrita constituye una alternativa válida.

Palabras clave: **Coronaria derecha anómala. Fibrilación ventricular. Muerte súbita.**

Anomalous origin of right coronary artery from the left aortic sinus

We report the case of a 32-year-old patient with ventricular fibrillation while running marathon. Diagnostic tests showed the existence of an anomalous origin of the right coronary artery from the left aortic sinus, with a non intramural course between aorta and pulmonary artery. Surgical repair was performed using a side-to-side anastomosis between the right coronary artery and the right aortic sinus. The patient recovered uneventfully. Anomalous aortic origin of coronary arteries is a rare congenital defect associated with increased risk of sudden death. Often myocardial infarction or ventricular arrhythmia are the first manifestations of the disease. Unroofing procedure is the commonest technique if the coronary has an intramural course. If there is not an intramural course and coronary reimplantation cannot be performed, this technique may be an acceptable therapy.

Key words: **Anomalous right coronary artery. Ventricular fibrillation. Sudden death.**

Las anomalías del origen de las arterias coronarias constituyen un conjunto de lesiones que pueden asociarse a otras alteraciones congénitas cardíacas, en cuyo caso su incidencia es considerable, pero que pueden ocurrir de forma aislada en corazones por otro lado normales. Roberts[1] las clasifica en cuatro grupos según se originen en la arteria pulmonar o en los senos aórticos inadecuados. El origen aórtico anómalo de las coronarias (OAAC) presenta una incidencia escasa, que varía entre el 0,17 y el 0,3% en las series de autopsias[2,3] hasta el 1% de todos los pacientes sometidos a coronariografía[4]. A pesar de su baja frecuencia en la población general, el OAAC tiene una gran repercusión dado que se asocia a mayor riesgo de muerte súbita, pudiendo ser esta la primera manifestación de la enfermedad, a menudo en adultos jóvenes y en relación con el ejercicio físico. Clásicamente se ha considerado el origen anómalo de la coronaria derecha (OACD) del seno aórtico izquierdo como una malformación benigna pero, en 1982, Roberts, et al.[5] demostraron que dicha lesión se asociaba también a an-

Correspondencia:
Francisco José Valera Martínez
Servicio de Cirugía Cardiovascular
Hospital General Universitario La Fe
Avda. Campanar, 21
46009 Valencia
E-mail: valera_gva@gva.es

Recibido 9 junio 2004
Aceptado 20 febrero 2005

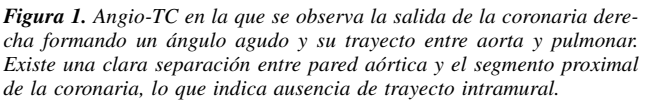


Figura 1. *Angio-TC en la que se observa la salida de la coronaria derecha formando un ángulo agudo y su trayecto entre aorta y pulmonar. Existe una clara separación entre pared aórtica y el segmento proximal de la coronaria, lo que indica ausencia de trayecto intramural.*

gina, infarto de miocardio, taquicardia ventricular y muerte súbita. Habitualmente la coronaria anómala presenta un *ostium* en hendidura, un ángulo de salida agudo en su porción proximal y un trayecto intramural entre aorta y pulmonar, características todas ellas responsables de hipoperfusión coronaria en situaciones de ejercicio físico[6]. Se han propuesto diversas técnicas para corregir la anomalía, como el pontaje coronario, el *unroofing* o la apertura del segmento intramural por el interior de la aorta hasta el seno adecuado y la translocación o reimplante coronario. Presentamos el tratamiento quirúrgico empleado en un caso de OACD del seno izquierdo en el que no existía trayecto intramural en la pared aórtica.

CASO CLÍNICO

Se trataba de un paciente varón de 32 años de edad sin antecedentes, bombero de profesión, que presentó un episodio de fibrilación ventricular mientras practicaba una maratón. Tras la cardioversión eléctrica el paciente se recuperó sin secuelas, y quedó asintomático. Se practicó un electrocardiograma (ECG) basal, ecocardiografía transtorácica y prueba de esfuerzo que fueron normales. Se procedió a realizar una coronariografía y posteriormente una resonancia magnética cardíaca (cardio-RM) y tomografía computarizada (TC) multicorte de coronarias, que mostraron la anomalía, consistente en una coronaria derecha que se originaba del seno izquierdo y que seguía un trayecto no intramural entre aorta y pulmonar para alcanzar su posición normal en el surco auriculoventricular (Figs. 1 y 2).

El paciente fue intervenido bajo circulación extracorpórea e hipotermia moderada. Tras el pinzado aórtico se procedió a abrir la aorta mediante una incisión transversa dirigida ligeramente hacia el seno no coronario. Se utilizó cardioplejía anterógrada como método de protección miocárdica. Se comprobó la ausencia de *ostium* coronario en el seno derecho. En el seno izquierdo se encontró un *ostium* correspondiente a la coronaria izquierda en posición normal y otro algo más alto y yuxtacomisural, en forma de hendidura, que daba lugar a la coronaria derecha, la cual se dirigía entre aorta y pulmonar hacia el surco auriculoventricular anterior (Fig. 3). Ninguna porción proximal de la coronaria derecha formaba parte de la pared aórtica (ausencia de trayecto intramural). Por otro lado, se

Figura 2. A: *Reconstrucción tridimensional en la que se observa la salida de ambas coronarias del seno izquierdo, la izquierda en posición central normal y la derecha próxima a la comisura intercoronaria y algo más alta en el seno.* **B:** *Reconstrucción tridimensional que muestra el trayecto de la coronaria derecha entre los grandes vasos y su perfecta delimitación con la pared aórtica, sin que exista trayecto intramural.*

Figura 3. *Nacimiento de ambas coronarias del seno aórtico izquierdo, señalado con dos sondas metálicas insinuadas en los ostia. (flecha: ostium de la coronaria izquierda; estrella: ostium de la coronaria derecha).*

Figura 4. *Sonda metálica introducida por el neoostium de la coronaria derecha tras la anastomosis laterolateral al seno aórtico derecho.*

constató la ausencia de ramas conales de ventrículo derecho, así como de otras ramas proximales que pudieran ser lesionadas durante la disección quirúrgica. Por lo tanto, la corrección se llevó a cabo mediante la disección de la coronaria derecha en vecindad a la cara anterior de la aorta, y después se procedió a practicar una anastomosis laterolateral con polipropileno de 6-0 entre la coronaria derecha y la aorta, en la zona del seno derecho (Fig. 4).

El paciente se recuperó sin presentar complicaciones, siendo el ECG, las enzimas cardíacas y la ecocardiografía previa al alta normales, con una estancia postoperatoria de 7 días. Se ha efectuado ecocardiograma a los 6 y 12 meses de seguimiento, en los que se han constatado una buena función ventricular izquierda sin alteraciones de la contractilidad segmentaria. La cardio-RM de control realizada a los 6 meses mostró permeabilidad del *neoostium* de la coronaria derecha y del segmento proximal de la misma.

DISCUSIÓN

El OAAC es una anomalía congénita rara que se puede manifestar en adultos jóvenes, habitualmente deportistas, y cuya prevalencia real está probablemente infraestimada dado que suele ser asintomática y requiere gran sospecha clínica para su diagnóstico. Tanto si el origen anómalo afecta a la coronaria izquierda como si afecta a la derecha, está relacionado con un mayor riesgo de muerte súbita[5]. Manifestaciones propias de la enfermedad son la angina de esfuerzo, la disnea, el síncope y las palpitaciones, estos últimos relacionados con arritmias de causa isquémica. Debido precisamente a la pobre especificidad de estos síntomas, el diagnóstico diferencial debe establecerse casi con cualquier cardiopatía, incluyendo todas aquellas que en su evolución pueden cursar con muerte súbita[7] (Tabla I). La fisiopatología por la cual el flujo coronario se ve disminuido en el OAAC puede responder a diferentes mecanismos como la compresión del segmento intramural entre la aorta y la pulmonar, el estrechamiento del orificio en hendidura al aumentar la presión aórtica con el ejercicio, la inflexión aguda que forma el *ostium* con la pared aórtica, la estenosis que suele existir en el segmento intramural a nivel de la comisura intercoronariana y la posible estenosis del *ostium* asociada[6,8]. Dado que en la mayoría de ocasiones el paciente está asintomático y no existe isquemia miocárdica en reposo, los resultados de pruebas como el ECG y la ecocardiografía transtorácica son normales. La prueba de esfuerzo, cuando es negativa, tampoco descarta la existencia de la enfermedad. La ecocardiografía transtorácica, por otro lado, permite diagnosticar el OACD en muchos casos, según los signos ecocardiográficos descritos por Kessler, et al.[9]: ausencia de *ostium* en el seno derecho, un área tubular libre de ecos anterior a la aorta e identificación de dos *ostia* en el seno izquierdo. La ecocardiografía transesofágica puede ser de utilidad en el diagnóstico de la enfermedad en aquellos pacientes con acceso transtorácico dificultoso[10]. En la actualidad la cardio-RM y la TC para la visualización de coronarias son las técnicas de elección diagnósticas pues ofrecen información precisa sobre la anomalía y el trayecto intramural del segmento proximal de la coronaria. No obstante, la coronariografía continúa siendo el procedimiento más empleado y además es mandatoria su realización en los pacientes de mayor edad para descartar enfermedad coronaria arteriosclerótica asociada. La reparación quirúrgica del OAAC está indicada siempre en pacientes sintomáticos[1,8,11]. En pacientes asintomáticos, no obstante, el tratamiento es controvertido, aunque la mayoría de autores recomienda la intervención quirúrgica en los casos en que la coronaria anómala presenta un trayecto entre aorta y pulmonar, sobre todo si este es intramural[8], en casos de coronaria derecha anómala dominante[12] y cuando se demuestra la provocación de isquemia en el territorio de la coronaria anómala. La técnica del *unroofing* es en general la más utilizada en los casos de coronaria anómala con trayecto intramural, con buenos resultados y escasa incidencia de regurgitación aórtica en las series publicadas[6,8]. En los pacientes de mayor edad con enfermedad coronaria asociada la técnica que se debe realizar es la

TABLA I. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MUERTE SÚBITA

1. Coronariopatías
   - Arteriosclerosis coronaria (cardiopatía isquémica)
   - Anomalías congénitas
     - Origen anómalo de la pulmonar
     - FAV coronarias
     - OAAC de los senos aórticos
     - Hipoplasia coronaria
     - Cortocircuitos coronario-intracardíacos
     - Embolismo coronario
   - Arteritis coronaria (poliarteritis nudosa, esclerosis sistémica progresiva, arteritis de células gigantes, enfermedad de Kawasaki, etc.)
   - Obstrucción mecánica (disección coronaria en Marfan y embarazo, prolapso de velo aórtico mixomatoso, etc.)
   - Espasmo coronario
2. Hipertrofia miocárdica
   - HVI asociada a enfermedad coronaria
   - Cardiopatía hipertensiva
   - Miocardiopatía hipertrófica obstructiva y no obstructiva
   - HVI asociada a valvulopatía
   - Hipertensión pulmonar primaria o secundaria
3. Miocardiopatías e insuficiencia cardíaca
   - Insuficiencia cardíaca congestiva crónica
     - Cardiomiopatía isquémica
     - Miocardiopatía dilatada idiopática
     - Miocardiopatía alcohólica
     - Cardiomiopatía hipertensiva
     - Posmiocarditis
     - Cardiomiopatía puerperal
   - Insuficiencia cardíaca aguda
     - IAM masivo
     - Miocarditis aguda
     - Disfunción cardíaca alcohólica aguda
     - Rotura de estructuras cardíacas (rotura de pared libre ventricular o de septo interventricular, rotura de aparato mitral,etc.)
4. Enfermedades degenerativas, inflamatorias, infiltrativas o neoplásicas
   - Sarcoidosis
   - Esclerosis sistémica progresiva
   - Amiloidosis
   - Hemocromatosis
   - Miocarditis idiopática de células gigantes
   - Enfermedad de Chagas
   - Ganglionitis cardíaca
   - Displasia arritmogénica de ventrículo derecho
   - Enfermedades neuromusculares (distrofia muscular, distrofia miotónica, ataxia de Friedreich)
   - Tumores primarios o metastásicos
5. Valvulopatías
   - Valvulopatía aórtica
   - Rotura de válvula mitral
   - Prolapso de válvula mitral
   - Endocarditis
   - Disfunción protésica
6. Cardiopatías congénitas
   - Estenosis aórtica o pulmonar congénitas
   - Cortocircuitos derecha-izquierda con Eisenmenger
   - Tras cirugía de cardiopatías congénitas
7. Alteraciones electrofisiológicas
   - Alteraciones del sistema de conducción
     - Fibrosis del His-Purkinje (Lenegre, Lev)
     - Vías anómalas o accesorias
     - Síndrome del QT largo (congénito o adquirido)
   - Fibrilación ventricular de causa desconocida o incierta
8. Inestabilidad eléctrica de causa neurohumoral o neurogénica central
9. Síndrome de muerte súbita del lactante y muerte súbita en niños
10. Miscelánea
    - Muerte súbita durante actividad física extrema
    - Obstrucción al retorno venoso (taponamiento, embolismo pulmonar, trombosis intracardíaca aguda)
    - Disección de aorta
    - Desequilibrios metabólicos o electrolíticos
    - Efecto proarritmico de fármacos
    - «Muerte súbita» no cardíaca (crisis asmática, embolismo aéreo o de líquido amniótico, etc)

OAAC: origen aórtico anómalo de las coronarias; IAM: infarto agudo de miocardio; HVI: hipertrofia ventricular izquierda; FAV: fístulas arteriovenosas.

derivación coronaria. Mavroudis, et al.[13] utilizan la derivación coronaria con arteria mamaria en pacientes jóvenes con diversas anomalías coronarias, con muy buen resultado. La translocación coronaria con reimplantación en el seno aórtico adecuado es un procedimiento empleado en los casos sin trayecto intramural, pero requiere una extensa disección de la arteria con riesgo de lesionarla y presenta además la posibilidad de estenosis del neoorificio a largo plazo; la alternativa de practicar una anastomosis laterolateral entre la coronaria derecha y el seno aórtico derecho, cuando no existen ramas coronales o proximales, como se describe en el presente trabajo, disminuye este riesgo, dado que puede realizarse con una mínima disección de la arteria, por lo que se trata de una técnica que debe ser considerada en pacientes con coronaria derecha anómala sin trayecto intramural.

BIBLIOGRAFÍA

1. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. Am Heart J 1986;111:941-63.
2. Benson PA, Lack AR. Anomalous aortic origin of left coronary artery. Arch Pathol 1968;86:214-6.
3. Alexander RW, Griffith GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. Circulation 1956;14:800-5.
4. Baltaxe HA, Wixson D. The incidence of congenital anomalies of the coronary arteries in the adult population. Radiol 1977;122:47-52.
5. Roberts WC, Siegel RJ, Zipes DP. Origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva and its functional consequences: analysis of 10 necropsy patients. Am J Cardiol 1982;49:883-8.
6. Romp RL, Herlong R, Landolfo CK, 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.
7. Braunwald E. Heart disease. 5th ed. Vol. 1. Philadelphia: Saunders; 748-9.
8. Frommelt PC, Frommelt MA, Tweddell JS, Jaquiss RDB. 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.
9. Kessler KM, Feldman T, Harding L, et al. Anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva: echocardiographic-angiographic correlations. Am Heart J 1988;115:470-3.
10. Gaither NS, Rogan KM, Stajduhar K, et al. Anomalous origin and course of coronary arteries in adults: Identification and improved imaging utilizing transesophageal echocardiography. Am Heart J 1991;122:69-75.
11. 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.
12. Ghosh PK, Agarwal SK, Kumar R, Chandra N, Puri VK. Anomalous origin of right coronary artery from left aortic sinus. J Cardiovasc Surg 1994;35:65-70.
13. Mavroudis C, Backer CL, Muster AJ, et al. Expanding indications for pediatric coronary artery bypass. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:181-9.