

Anomalías congénitas de Arterias Coronarias, estudio de aquellas con Importancia Hemodinámica

Felipe Ramírez R¹, Patricia Bitar H², Paola Paolinelli G², Daniel Pérez C¹, Francisca Furnaro².

1. Médico Radiólogo, Fellowship Clínica Las Condes. Santiago, Chile.

2. Médico Radiólogo, Staff Clínica Las Condes. Santiago, Chile.

Evaluation of the Hemodynamically Significant Congenital anomalies of Coronary Arteries

Resumen: Las anomalías de las arterias coronarias son poco frecuentes, con una prevalencia de 0,21-5,79%. Su presentación clínica es amplia, pudiendo ser asintomáticas o presentarse como isquemia miocárdica y muerte súbita, la que puede estar ligada o no al ejercicio. Existen varias clasificaciones, siendo las más usadas las que las agrupan desde un punto de vista anatómico en relación con el segmento afectado (origen, curso o terminación) y desde el punto de vista funcional (hemodinámicamente significativa y no significativa). Actualmente la Tomografía Computada Cardíaca se considera el estándar de referencia, siendo de suma importancia su adecuada caracterización ya que, de requerir tratamiento, este generalmente es quirúrgico. El objetivo de este trabajo es identificar, caracterizar y clasificar las anomalías congénitas de las arterias coronarias por su importancia hemodinámica mediante la presentación de casos clínicos y revisión de la literatura.

Palabras clave: Anomalías congénitas, Arterias coronarias, Importancia hemodinámica.

Abstract: Coronary artery anomalies are rare, with a prevalence ranging from 0.21 to 5.79%. Their clinical presentation is variable; being either asymptomatic or presenting as myocardial ischemia and sudden death, which may or may not be linked to exercise.

There are several classifications, the most commonly used being those that sort them from an anatomical point of view in relation to the affected segment (origin, course or termination) and from a functional point of view (hemodynamically significant and not significant). Currently, Cardiac Computed Tomography is considered the reference standard allowing an adequate characterization of the anomaly, which is highly relevant since, if treatment is needed, it usually involves surgery. The purpose of this review is to identify, characterize and classify congenital anomalies of the coronary arteries according to their hemodynamic significance through the presentation of clinical cases and review of the literature.

Keyword: Coronary artery, Congenital anomalies, Hemodynamically significant.

Ramírez F., et al. Anomalías congénitas de Arterias Coronarias, estudio de aquellas con Importancia Hemodinámica. Rev Chil Radiol 2018; 24(4): 142-150.

*Correspondencia: Felipe Ramírez R. / felipe.a.ramirez@gmail.com

Trabajo enviado el 07 de octubre de 2018. Aceptado para publicación el 07 de diciembre de 2018.

Introducción

Las anomalías de las arterias coronarias son poco frecuentes, con rangos de prevalencia, descritos en la literatura entre 0,21 y 5,79%^(1,2,3,4). Se observan con mayor frecuencia en estudios tomográficos respecto a la angiografía convencional, explicado por la mayor sensibilidad del método⁽⁴⁾.

Probablemente estas cifras son mayores debido a que muchas son asintomáticas y solo constituyen un hallazgo, siendo difícil identificar una población de riesgo para un estudio dirigido.

Existen varias clasificaciones, destacando la de orientación anatómica, que las divide en tres grupos: de origen, de curso y de terminación^(1,5) (Tabla 1); y una clasificación basada en la importancia hemodinámica^(1,4,6) (Tabla 2). Aquellas que son hemodinámicamente significativas pueden manifestarse clínicamente a distintas edades, sin identificar en las series estudiadas, predilección por edad, sexo o demografía.

El objetivo de este trabajo es identificar, caracterizar y clasificar las anomalías congénitas de las arterias

Tabla 1. Clasificación con orientación anatómica de las anomalías congénitas de arterias coronarias.

Anomalías de origen	Anomalías de curso	Anomalías de terminación
Origen alto	Puente intramiocárdico	Fístula arterial coronaria
Múltiples Ostium	Duplicación arterial	Terminación extracardiaca o sistémica
Arteria coronaria única		Arcada coronaria
Origen anómalo en arteria pulmonar		
Origen anómalo en seno opuesto o no coronario, con curso anómalo.		

Tabla 2. Clasificación de las anomalías congénitas de arterias coronarias con énfasis en su significancia hemodinámica.

Atresia coronaria	Fístula congénita
Origen desde arteria pulmonar	Curso interarterial

coronarias en base a su importancia funcional, ya que las hemodinámicamente significativas se asocian con isquemia miocárdica, arritmias, falla cardiaca y muerte súbita. Lo anterior se hará mediante la presentación de casos clínicos y revisión de la literatura, con una breve descripción anatómica previa.

Embriología y anatomía

Las arterias coronarias comienzan su formación a partir de la 6ª semana del desarrollo, y la completan en la 9ª semana. Se postula este desarrollo a partir de un proceso de angiogénesis desde el endotelio de la aorta versus vasculogénesis a partir de células angioblásticas del pericardio^(3,7).

Normalmente dos senos de valsalva originan dos arterias coronarias, adyacentes al infundíbulo pulmonar. El orificio coronario está localizado en el centro del seno y a nivel o levemente inferior a la unión sino-tubular.

A izquierda el tronco principal se divide en arterias circunfleja y descendente anterior, cuyos cursos epicárdicos corren a través de los surcos aurículo-ventricular izquierdo e interventricular anterior respectivamente, ambos rodeados de tejido adiposo. Es posible identificar una tercera rama variable conocida como ramo intermedio. La arteria circunfleja originará

ramas oblicuas marginales y la arteria descendente anterior, ramas diagonales y septales (Figura 1).

La arteria coronaria derecha sigue un curso epicárdico en el surco aurículo-ventricular derecho, originando generalmente la arteria para el cono arterial, nodo sino-auricular, marginales agudas, arteria para el nodo aurículo-ventricular y ramas descendentes posterior (interventricular posterior) y postero-ventricular izquierda (Figura 2 y 3).

La dominancia cardiaca está definida por la arteria que origina la rama descendente posterior, y en alrededor de un 90% de los casos es la coronaria derecha⁽³⁾.

Diagnóstico

Clásicamente el estudio de las anomalías de las arterias coronarias se realizaba mediante la angiografía convencional, sin embargo, en la actualidad la angiografía coronaria por TC con gatillado electrocardiográfico es el estándar de referencia y la modalidad primaria de estudio^(1,8,5). Es un procedimiento no invasivo, rápido, con una excelente resolución espacial y que permite la visualización de toda la anatomía, coronaria y extracoronaria, mostrando así las relaciones entre las distintas estructuras.

Las anomalías hemodinámicamente significativas corresponden a la atresia coronaria, el origen anómalo desde la arteria pulmonar de la coronaria derecha o izquierda, curso interarterial entre la arteria pulmonar y la aorta de la coronaria derecha que se origina del seno de valsalva izquierdo, o de la coronaria izquierda que se origina del seno de valsalva derecho, y las fístulas arteriales de origen congénito.

Atresia coronaria

Es una entidad muy poco frecuente, con escasos aislados reportados en la literatura. La mayoría

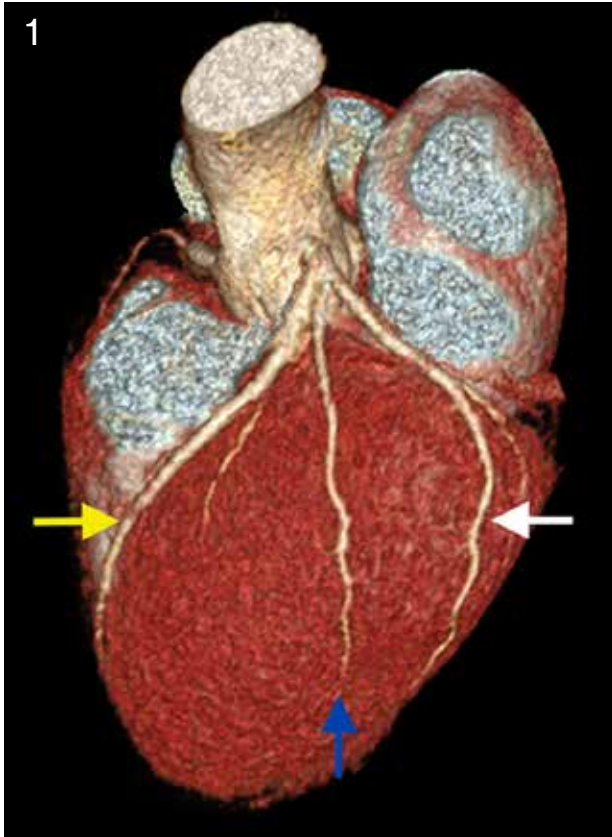
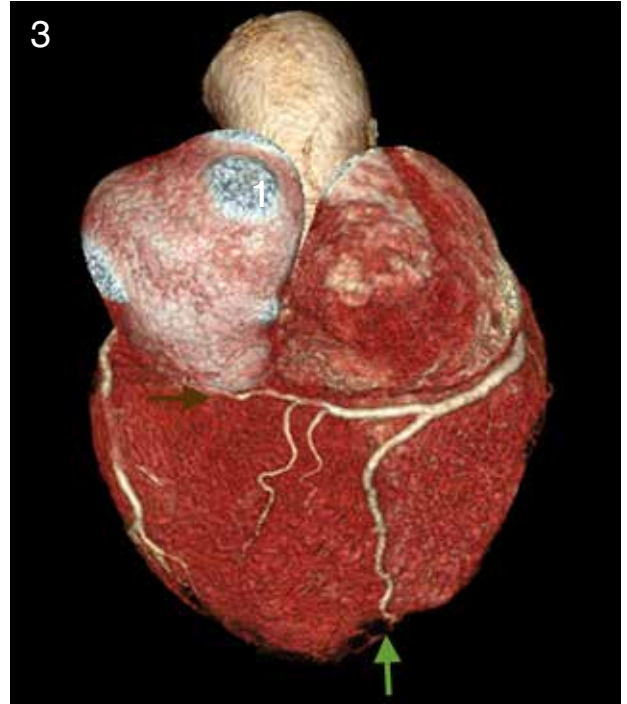
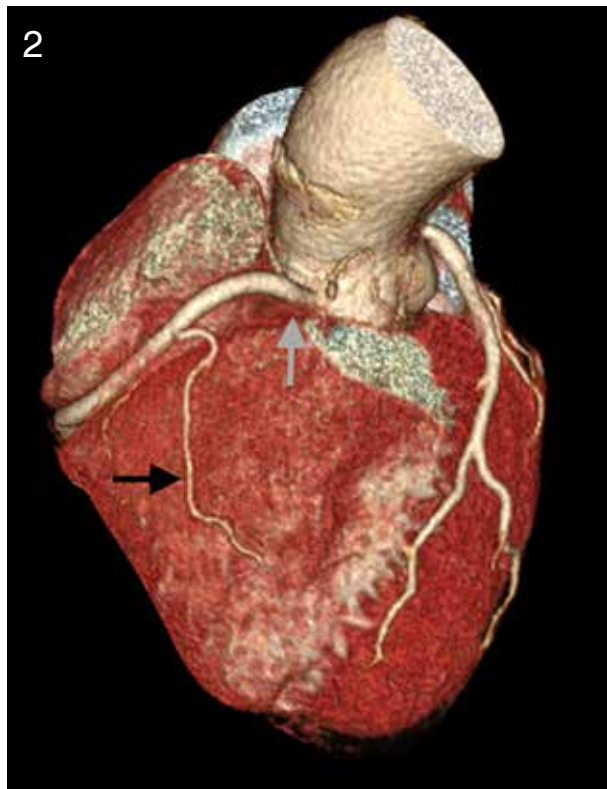


Figura 1: Reformato tridimensional cardíaco que muestra el tronco coronario izquierdo y sus ramas. Se puede identificar la arteria circunfleja (flecha blanca), ramo intermedio (flecha azul) y arteria descendente anterior (rama amarilla).



Figuras 2 y 3: Reformato tridimensional cardíaco que muestra la arteria coronaria derecha y sus ramas. En la figura 2, se puede identificar el origen (flecha gris) y una rama marginal (flecha negra), mientras que en la figura 3, se logra visualizar la rama descendente posterior (flecha verde) y postero-ventricular izquierda (flecha café).

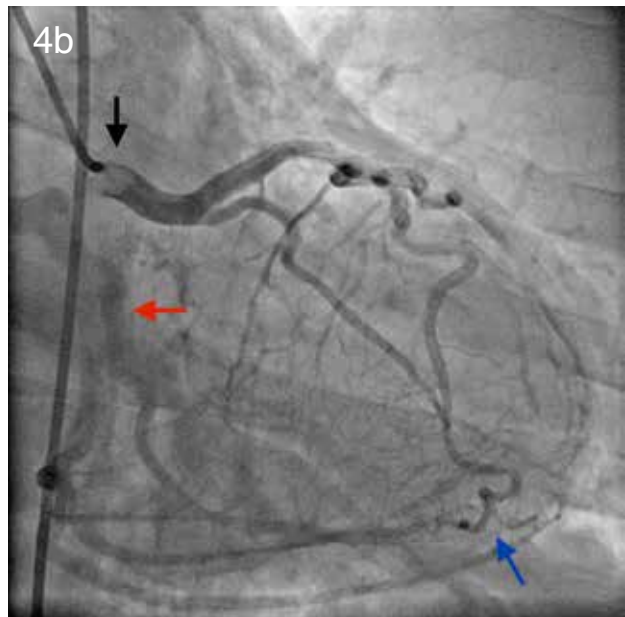
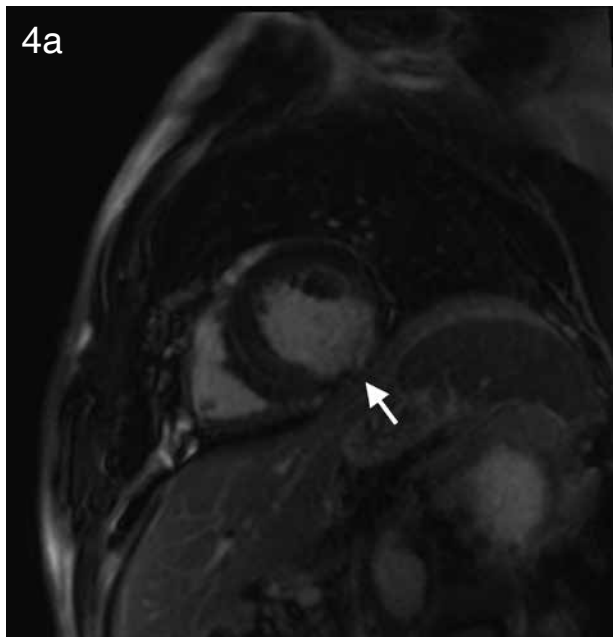
se debe a falta de desarrollo de la arteria coronaria principal izquierda^(1,2). Esto podría explicarse por la preponderancia fetal del corazón derecho y el origen embriológico inicial de la arteria coronaria derecha. Muchas veces, en caso de ausencia de tronco izquierdo existe un trayecto fibroso que lo reemplaza y las arterias colaterales que se desarrollan de derecha a izquierda resultan generalmente insuficientes para suplir los requerimientos de oxígeno de los vasos izquierdos, circunfleja y descendente anterior, razón por la cual se presentan con síntomas de isquemia. Generalmente presentan expresión temprana antes del año de vida con muy pocos casos reportados en la vida adulta⁽¹⁾.

Origen anómalo de arteria coronaria desde la arteria pulmonar

La presentación más común es el origen del tronco de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar, recibiendo dos denominaciones, Síndrome de Bland-Garland-White en honor a sus descriptores y ALCAPA (Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery). Constituye el 0.24% a 0.5% de las anomalías coronarias congénitas^(1,4). Tiende a presentarse en forma aislada con un 90%

de mortalidad antes del año de vida^(4,9). Clínicamente en niños se presenta como miocardiopatía dilatada mientras que en adolescentes y adultos puede debutar como enfermedad isquémica, arritmias, falla cardíaca y muerte súbita⁽⁹⁾. Fisiopatológicamente se establece un robo de flujo sanguíneo desde la aorta a la arteria pulmonar, vale decir un shunt de izquierda a derecha, debido a una menor resistencia de la circulación pulmonar, y un circuito anterógrado desde la aorta a la coronaria derecha. Luego existen

colaterales arterio-arteriales entre arteria coronaria derecha y la izquierda, para posteriormente seguir desde la coronaria izquierda a la arteria pulmonar. El origen de la arteria circunfleja desde la arteria pulmonar es una variante de lo anterior, descrita en menos de 10 casos en la literatura⁽⁶⁾ (Figuras 4 y 5). Los únicos casos reportados en adultos debutan con muerte súbita^(6,10). En niños se asocia a otros defectos cardíacos congénitos como tetralogía de Fallot, ventana aorto-pulmonar y ductus arterio-venoso persistente,



Figuras 4 a y b: Paciente de 62 años. En estudio de Hipertensión arterial se solicita Ecocardiograma (no mostrado) donde se identifica alteración de la motilidad segmentaria, disminución de la fracción de eyección e hipertrofia ventricular izquierda. Se solicita Resonancia magnética, identificando adelgazamiento e hipokinésia de pared inferolateral basal y media, con impregnación subendocárdica extensa compatible con secuela de infarto, visto en figura a (flecha blanca). Se indica coronariografía, figura b, en donde se identifica contraste a través del tronco izquierdo (flecha negra), desde donde emergen la descendente anterior y un ramo intermedio, shunt de izquierda a derecha (flecha azul), y un vaso anómalo, que impresiona corresponder a arteria circunfleja que drena en tronco de arteria pulmonar (flecha roja).



Figura 5: Reconstrucción multiplanar (MPR), del mismo paciente de las figuras anteriores, que muestra el origen de la arteria circunfleja desde la arteria pulmonar derecha (flecha roja) y con flujo de contraste desde la arteria circunfleja a la arteria pulmonar.

entre otros, teniendo un pronóstico ominoso⁽¹⁰⁾.

Los orígenes de la arteria coronaria derecha (ARCAPA, Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery) y de la arteria descendente anterior, desde la arteria pulmonar, son muy poco frecuentes y constituyen las otras dos variantes de esta entidad.

Origen anómalo en el seno coronario opuesto con curso interarterial

El origen anómalo en el seno coronario opuesto se encuentra entre un 0.15% a 2.1% de los estudios angiográficos⁽⁴⁾. Lo más característico es el nacimiento de la arteria coronaria derecha del seno izquierdo o de la arteria coronaria izquierda emergiendo del seno de Valsalva derecho (Figura 6).

El trayecto interarterial de la coronaria entre las arterias pulmonar y aorta está rodeado de tejido adiposo epicárdico, lo que lo diferencia de un trayecto transeptal (subpulmonar), que es proximal, rodeado por músculo y es considerado un hallazgo benigno.

Se puede encontrar una variante con trayecto proximal intramural en la pared aórtica (Figura 7), que es la anomalía congénita coronaria más frecuentemente asociada a muerte súbita⁽⁴⁾, mayormente descrita en personas jóvenes durante o después del ejercicio.

El trayecto intramural/interarterial se asocia a un orificio de apertura más angosto a nivel del ostium de la arteria coronaria y a un ángulo agudo entre la arteria coronaria y la aorta, que limita el flujo arterial,

lo que es más severo en el segmento intramural. El mecanismo de isquemia se produciría por esta limitación al flujo arterial y además por la compresión extrínseca de los grandes vasos, aorta y arteria pulmonar, sobre la arteria coronaria interpuesta.

En el estudio tomográfico con reconstrucción coronal, se ha descrito que una morfología elíptica con una relación mayor a 1.3 entre el eje cefalocaudal y el transversal del trayecto coronario sugiere un curso intramural⁽⁴⁾.

No hay que olvidar que cuando existe origen anómalo desde otro seno de Valsalva, los trayectos también pueden ser retroaórtico y prepulmonar, pero estos son considerados hemodinámicamente no significativos.

Fistulas arteriales de origen congénito

Se define como un flujo coronario arterial de alta presión que drena en un sistema venoso de baja presión, excluyendo arteriolas, capilares y vénulas, lo que determinará un fenómeno de robo. Su incidencia varía entre 0.2 y 0.6%⁽⁴⁾.

Clínicamente se caracteriza por isquemia miocárdica, falla cardíaca, arritmia y endocarditis, siendo el sitio de drenaje más que el origen, el factor más importante a definir. En los neonatos el 10 a 20% son sintomáticos, mientras que en adultos esta cifra se eleva a 65% a 75%⁽⁴⁾.

Existen varias clasificaciones, pero de acuerdo con su drenaje se las divide en: fistulas coronario-cameral

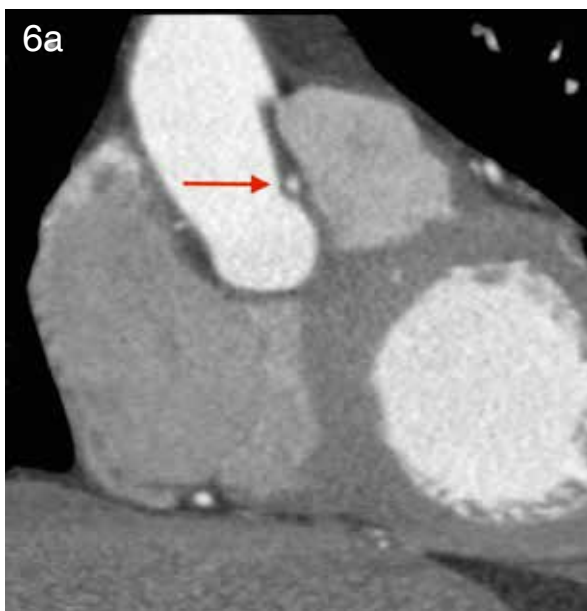


Figura 6: MPR de angiografía de arterias coronarias, en dos estudios diferentes. Curso interarterial de la arteria coronaria derecha con origen en el seno de Valsalva izquierdo. Se identifica la arteria coronaria derecha completamente rodeada de tejido adiposo en la figura a (flecha roja), con leve disminución del calibre arterial coronario, mejor visto en la figura b (flecha blanca), como se ve habitualmente en esta variante.

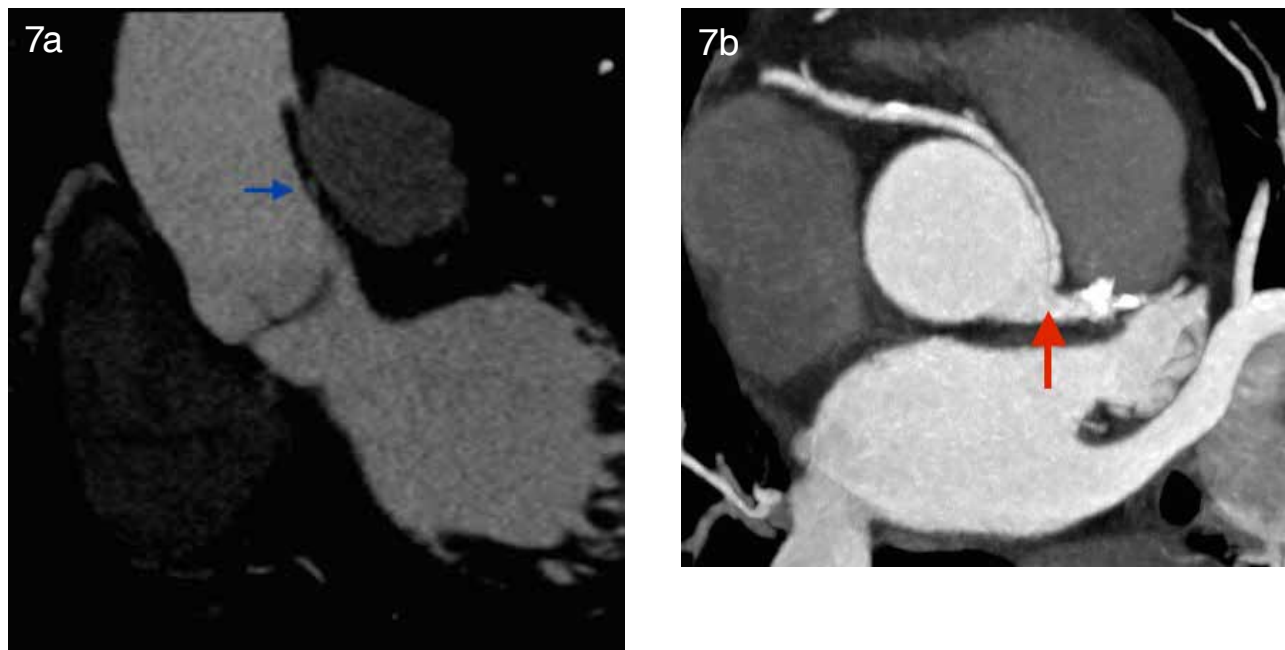


Figura 7: Paciente de 56 años. Diabético descompensado y nefropatía diabética. Se solicita estudio coronario. En el MPR de Angiotomografía de arterias coronarias, visto en la figura a, se idéntica la arteria coronaria derecha con trayecto interarterial, que muestra morfología elíptica (flecha azul), en estrecha relación con la pared aórtica, con una relación anómala entre sus ejes céfalo-caudal y transversal, compatible con segmento intramural. En el MPR axial, figura b, podemos ver de mejor forma un largo segmento intramural con un ángulo agudo entre el origen de la arteria coronaria y la aorta (flecha roja).

y fistulas coronarias arterio-venosas. Estas últimas se dividen en fistulas coronario-arteria pulmonar, fistulas coronario-seno coronario/vena coronaria, fistulas coronario-arteria bronquial y fistulas coronario/venas extratorácicas⁽⁸⁾.

Las fistulas coronario-camerales se originan más frecuentemente de la arteria coronaria derecha (55%) y arteria coronaria izquierda (35%), y drenan más frecuentemente en el ventrículo derecho (41%) y la aurícula derecha (26%), determinando hipertensión pulmonar⁽⁹⁾. Otros estudios han demostrado que el origen más frecuente es la arteria coronaria izquierda, persistiendo el drenaje a cavidades derechas⁽⁴⁾. Si el drenaje es a cavidades izquierdas finalmente causara hipertrofia ventricular.

Por su parte las fistulas arterio-venosas a la arteria pulmonar más frecuentemente se originan de la arteria coronaria izquierda (84%) (Figura 8 y 9), seguidos de la arteria coronaria derecha (38%)⁽⁸⁾, las cuales pueden tener comunicación única o múltiple-compleja (Figura 10 y 11).

Las fistulas coronario-seno coronario/vena coronaria derivan en falla cardiaca congestiva y su identificación debe hacer excluir diagnósticos diferenciales como seno coronario no perforado, retorno venoso anómalo y anomalías tricuspídeas⁽⁸⁾. Las fistulas coronario-arteria bronquial se originan de la arteria coronaria

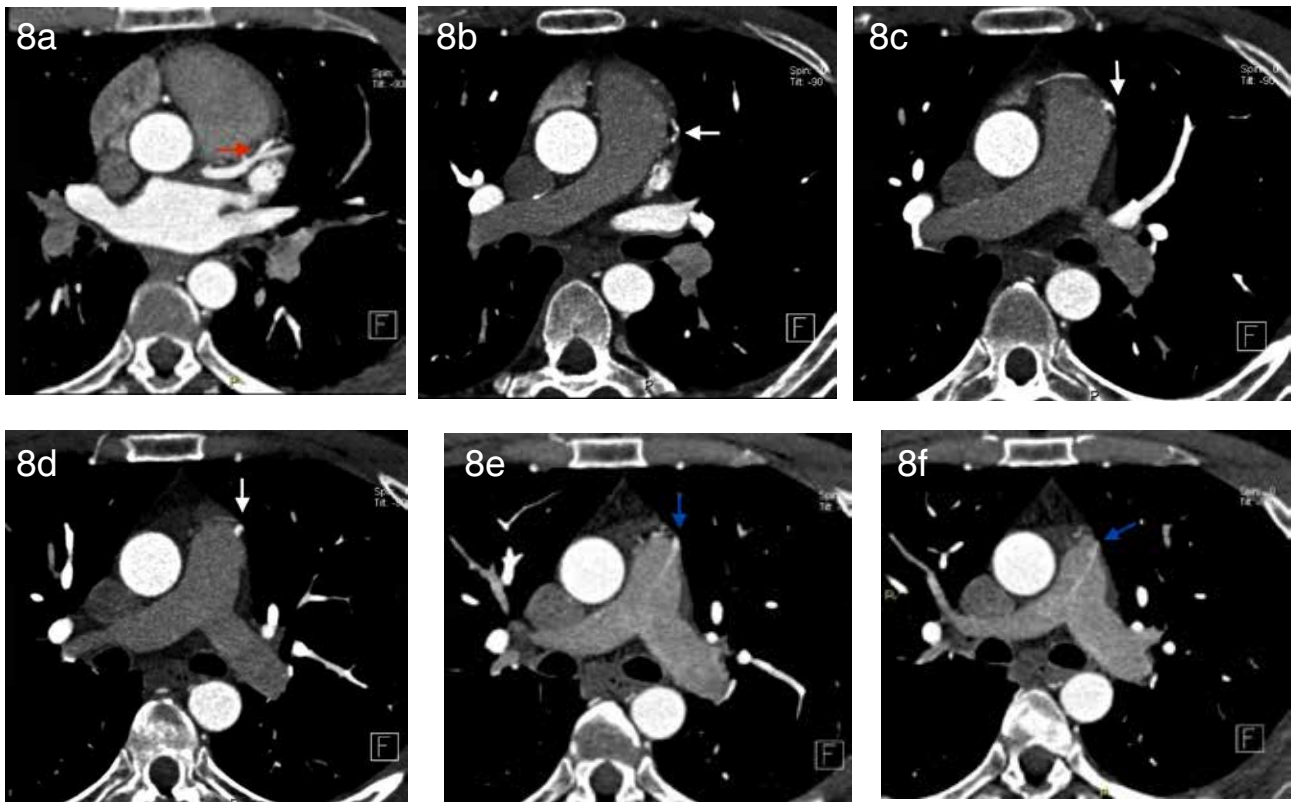
izquierda y generalmente no generan alteraciones hemodinámicamente significativas.

Si bien es cierto que la ecocardiografía es la primera línea en imágenes en estos casos, los estudios con angioTC y angioRM ayudan a definir mejor la anatomía, mejoran la planificación en caso de cirugía y pueden definir patología concomitante extracardíaca. La angioRM además evalúa de mejor manera los defectos de perfusión e isquemia miocárdica mediante estudios de estrés.

Tratamiento

La decisión de tratar las anomalías congénitas de las arterias coronarias identificadas de forma incidental en el adulto no presenta actualmente un consenso y sus indicaciones varían de acuerdo con el tipo de anomalía encontrada, los factores de riesgo del paciente en cuestión, la sintomatología asociada y la evaluación de los riesgos quirúrgicos.

El manejo activo, ya sea intervencional o quirúrgico, de acuerdo con la Asociación Americana del Corazón (AHA) y el Colegio Americano de Cardiología (ACC) es una recomendación clase I para las fistulas coronarias grandes y para las fistulas de pequeño tamaño que se asocian a síntomas como isquemia, arritmia, disfunción ventricular y endarteritis⁽⁸⁾. El objetivo consiste en cerrar la o las comunicaciones anómalas. El tratamiento



Figuras 8: Paciente de 55 años, masculino. Estudio de dolor torácico. Adquisiciones axiales de angiografía coronaria. Secuencia correlativa de caudal a craneal, desde letra a hasta letra f, que muestra fístula desde el origen en arteria descendente anterior (flecha roja), curso anfractuoso (flecha blanca), y drenaje en el tronco de la arteria pulmonar (flecha azul) con jet identificable.

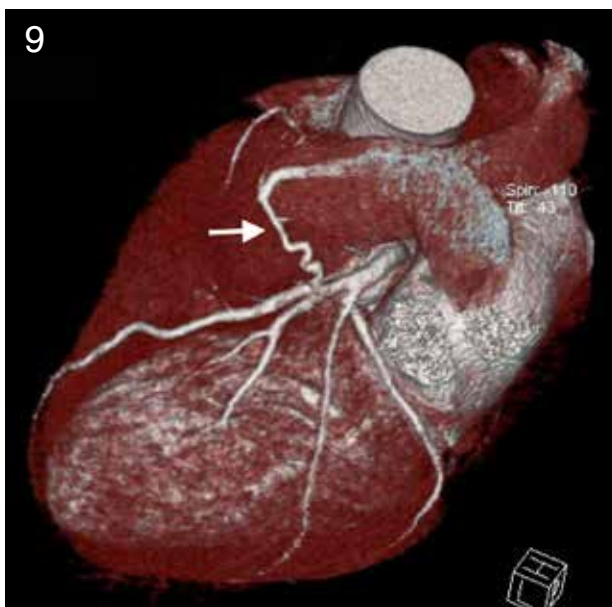


Figura 9: Reconstrucción 3D cardíaca, del mismo paciente anterior, donde se aprecia de forma completa la fístula entre arteria descendente anterior y arteria pulmonar (arterio-venosa) (Flecha blanca).

endovascular se prefiere por su baja morbilidad tanto en adultos como en niños, reservando el tratamiento quirúrgico para casos con alto riesgo de dañar una arteria coronaria por proximidad, fistulas múltiples o acceso dificultoso a la fístula y/o sus ramas⁽⁴⁾.

La Asociación Americana del Corazón y el Colegio Americano de Cardiología señalan que la cirugía es una recomendación clase I en los siguientes casos: origen anómalo de arteria coronaria izquierda con curso interarterial; isquemia demostrada o curso intramural, y origen anómalo de arteria coronaria derecha con curso interarterial con evidencia de isquemia⁽⁴⁾. Otros autores sostienen que se debiera intervenir de forma activa solo en el caso de no encontrar otras causas que justifiquen los síntomas de los pacientes, por ejemplo, clínica de isquemia miocárdica en pacientes con origen anómalo en el seno coronario opuesto con curso interarterial, sin otras causas probadas⁽¹⁾.

En el caso de un origen anómalo de la arteria coronaria desde la arteria pulmonar, la indicación quirúrgica es clara y apunta a restituir la circulación coronaria de los vasos desde la aorta, tanto en niños como en adultos, independiente de los resultados de pruebas de viabilidad miocárdica⁽⁴⁾.

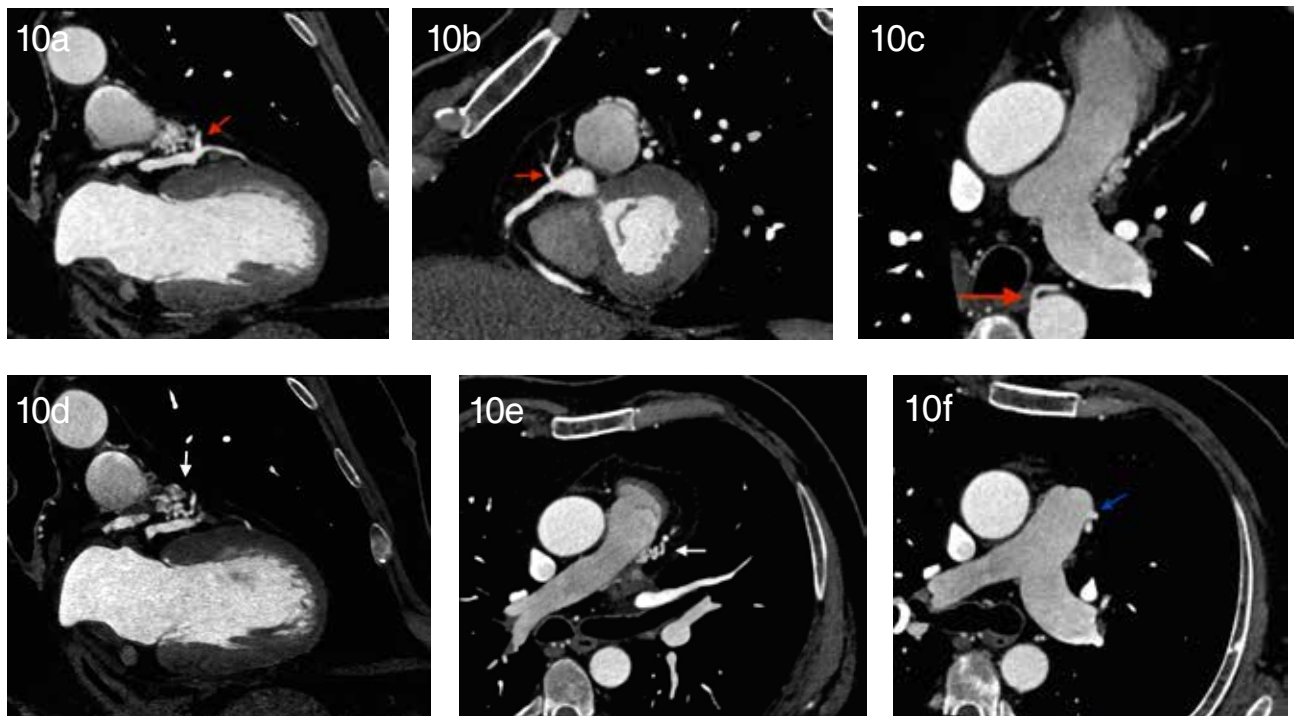


Figura 10: Paciente masculino de 64 años, en estudio por riesgo alto de enfermedad coronaria. Angiotomografía coronaria con MPR en múltiples planos, que demuestra fístula coronaria. Se identifican tres vasos aferentes arteriales, en arteria descendente anterior indicado en figura a, en arteria coronaria derecha mostrado en figura b y en aorta (arteria bronquial) como se visualiza en la figura c (flechas rojas). Ovillos vasculares se logran observar en las figuras d y e (flechas blancas), mientras que se objetiva un vaso eferente, en figura f, que llega al tronco pulmonar (flecha azul).

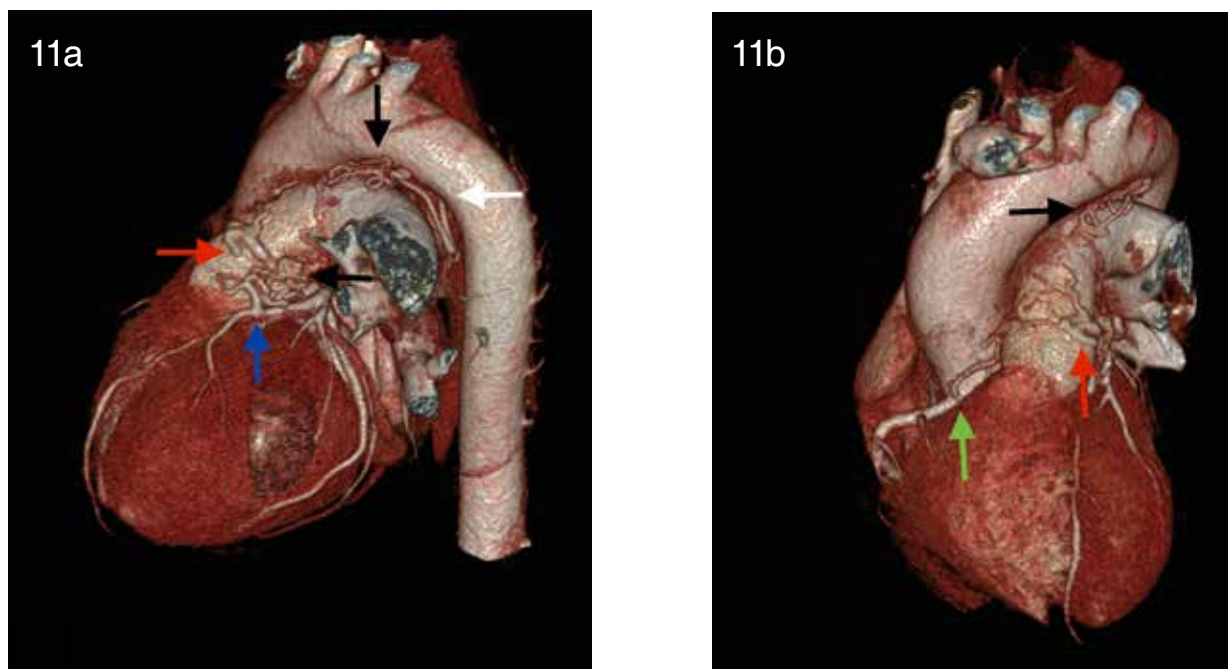


Figura 11: Reconstrucción 3D cardíaco, del paciente anterior, donde se logra identificar la complejidad de esta fístula arterio-venosa (arteria pulmonar). En la figura a, podemos observar los vasos aferentes desde arteria descendente anterior (flecha azul), y desde arteria bronquial (flecha blanca). También podemos visualizar los ovillos vasculares, (flechas negras). Finalmente, el vaso eferente en el tronco de la arteria pulmonar (flecha roja). En la figura b, se logra evaluar el origen en arteria coronaria derecha (flecha verde), y otra perspectiva del ovillo craneal (flecha negra), y el vaso eferente al tronco de la arteria pulmonar (flecha roja).

Conclusión

Las anomalías coronarias congénitas son poco frecuentes y probablemente subdiagnosticadas, ya sea porque no determinan alteraciones hemodinámicamente significativas, y por ende no se las estudia, o por falta de diagnóstico oportuno previo a alguna de sus manifestaciones clínicas y que tienen curso fatal. El conocimiento y la correcta identificación de las anomalías más frecuentes y significativas sin duda contribuye en un mejor pronóstico de los pacientes.

Referencias

1. Shriki, JE, Shinbane, JS, Rashid, MA, Hindoyan A, Withey JG, DeFrance A, et al. Identifying, characterizing, and classifying congenital anomalies of the coronary arteries. *Radiographics* 2012; 32(2): 453-468.
2. Guedes MB, Duarte SI, Meneguz RA, Filho A. de C., Lamas ES, Navarro S. Arteria coronaria derecha originada de arteria descendente anterior: Una rara anomalía coronaria. *Revista Brasileña de Cardiología Invasiva* 2014; 22(3): 300-302.
3. Pérez-Pomares JM, de la Pompa JL., Franco D, Henderson D, Yen Ho S, Houyel L., et al. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology-a position statement of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group. *Cardiovascular Research* 2016; 109(2,1): 204-216.
4. Agarwal PP, Dennie C, Pena E, Nguyen E, LaBounty T, et al. Anomalous Coronary Arteries That Need Intervention: Review of Pre-and Postoperative Imaging Appearances. *RadioGraphics* 2017; 37(3): 740-757.
5. Rodríguez ML, Bernal HA. Anomalías congénitas de arterias coronarias. Hallazgos en TC multicorte de 64 canales. *Revista Colombiana de Radiología* 2007; 18(3): 2165-2172.
6. Liu B, Fursevich D, O'Dell MC, Flores M, Feranec N. Anomalous Left Circumflex Coronary Artery Arising from the Right Pulmonary Artery: A Rare Cause of Aborted Sudden Cardiac Death. *Cureus*. 2016; 8(2): e499.
7. Silva-Junior G, Miranda S, Mandarim-de-Lacerda C. Origin and Development of the Coronary Arteries. *International Journal of Morphology* 2009; 27(3): 891-898.
8. Yun G, Nam TH, Chun EJ. Coronary Artery Fistulas: Pathophysiology, Imaging Findings, and Management. *RadioGraphics* 2018; 38(3): 688-703.
9. Gutierrez J, Pérez R, Muñoz C, Silva G, Daza S, Frago-so C., et al. Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar: Una serie de casos. *Revista Colombiana Cardiología* 2009; 16(3): 112-117.
10. Danov V, Kornovski V, Hazarbasanov D, Panayotov P. Anomalous origin of left circumflex coronary artery from the right pulmonary artery in adult. *The Thoracic and cardiovascular surgeon* 2009; 57(2): 114-115.