

Origen Anómalo de la Arteria Coronaria Circunfleja en la Arteria Pulmonar en Adulto Joven

José Luis de Castro e Silva Pretto, Clarissa Borguezan Daros, Cintia da Silva Medeiros, Raquel Melchior Roman

Hospital São Vicente de Paulo, Passo Fundo, RS – Brasil

Introducción

Origen anómalo de las arterias coronarias es una condición clínica bien descrita que engloba una serie de presentaciones clínicas. La muerte súbita es la presentación más dramática, siendo más frecuentemente asociada con el origen de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar¹. La arteria circunfleja con origen en la arteria pulmonar es una anomalía extremadamente rara, ocurriendo la mayoría de los casos en asociación con otras alteraciones coronarias y/o cardíacas congénitas, sin descripción previa de presentación con muerte súbita^{2,3}. Describimos el caso de un adulto joven de 24 años con origen anómalo de la arteria coronaria circunfleja en la arteria pulmonar y el diagnóstico hecho solamente después de paro cardiorrespiratorio.

Relato del Caso

CHC, 24 años, mecánico

Después de esfuerzo extenuante (partido de fútbol), mientras descansaba, tuvo un mal súbito con subsecuente colapso cardiorrespiratorio. Fue atendido por colegas, que verificaron que se trataba de paro cardiorrespiratorio e iniciaron maniobras de resucitación que fueron continuadas por el equipo de socorristas de la ambulancia que vino a atenderlo; necesitó cerca de tres shocks de desfibrilación hasta el ingreso al hospital.

Se trataba de paciente con capacidad funcional buena, jugaba aproximadamente 30 minutos de fútbol tres veces por semana, período después del cual precisaba ser sustituido por fatiga. En la historia clínica previa no se identifican síntomas de angina, insuficiencia cardíaca o arritmias del paciente, tampoco en la historia familiar.

El electrocardiograma en reposo no mostraba alteraciones significativas, así como los exámenes de hemograma, electrólitos, función hepática y tiroidea. La radiografía de tórax demostraba adenopatía peri-hilar calcificada. La resonancia magnética cardíaca reveló un aumento discreto en los volúmenes del ventrículo izquierdo, un derrame pericárdico y pleural mínimo sin anomalías funcionales o realce tardío. Recibió alta con discreta secuela motora y en el habla.

Palabras clave

Anomalías de los Vasos Coronarios; Arteria Pulmonar; Esfuerzo Físico Paro cardíaco; Adulto Joven.

Correspondencia: José Luis de Castro e Silva Pretto •
Av. Scarpellini Ghezzi, 500, Bairro Lucas Araújo, 99074-000,
Passo Fundo, RS – Brasil
E-mail: jlpretto@cardiol.br
Artículo recibido el 14/01/2014; revisado el 22/01/2014;
aceptado el 19/03/2014.

Seis meses después fue encaminado a nuestro hospital con plan de implante de cardioversor – desfibrilador implantable. Durante la evaluación fue realizado examen de ecocardiografía (GE Healthcare, Vivid 7 Dimension, USA), que mostraba un aumento leve de los volúmenes indexados de las cámaras izquierdas; fue observado origen de la coronaria derecha en topografía y calibre habituales, la arteria descendente anterior proximal presentaba ectasia leve, cerca de 4,2 mm de diámetro (diámetro normal para la superficie corporal del paciente entre 2,11 y 3,84 mm)^{4,5}. En el ventrículo izquierdo, se verificaba una hipertrabeculación de las paredes posterolateral apical con flujo en el interior de los recesos profundos. También fue observado flujo laminar diastólico fuera de esos recesos, uno de ellos intramiocárdico, en el septo interventricular dirigido hacia la pared posterior, y flujo epicárdico en la pared posterior dirigido a la base del corazón. A partir de esos hallazgos fue formulada hipótesis de arteria coronaria anómala, posiblemente la circunfleja con flujo retrógrado y fístulas coronarias asociadas.

Fue complementado el estudio con angiografía de arterias coronarias, que mostró el origen anómalo de la arteria circunfleja a partir de la rama derecha de la arteria pulmonar, en su cara posteroinferior. Su trayecto era tortuoso; después de su origen, descendía anterior a la vena pulmonar superior izquierda, atravesaba el atrio izquierdo hasta alcanzar el surco interventricular posterior. La descendente anterior presentaba ectasia leve. La angiografía mostró rica red de ramas colaterales bien desarrolladas de las arterias coronarias derecha y descendente anterior a la circunfleja. Fue realizado ECG Holter de 24 horas, sin alteraciones y estudio electrofisiológico que no indujo arritmia alguna.

El paciente fue encaminado para cirugía cardíaca para corrección. Fue realizada anastomosis boca a boca de la arteria mamaria interna derecha con la arteria coronaria circunfleja sin complicaciones. En control después de un año de la cirugía, preserva la función ventricular izquierda normal con ecocardiograma bajo estrés farmacológico con dipiridamol que fue negativo para isquemia.

Discusión

La anatomía coronaria normal es caracterizada por dos ostium localizados de manera central en los senos de Valsalva derecho e izquierdo, siendo universalmente definida de la siguiente manera: el tronco coronario se origina del seno coronario izquierdo, generalmente abajo de la unión sinotubular y usualmente se divide en la arteria descendente anterior y en la arteria circunfleja; en 37% de los individuos el tronco coronario izquierdo presenta una trifurcación en arteria Descendente Anterior (DA), arteria Circunfleja (Cj) y una rama mediana o intermedia.

La DA sigue posteriormente al tronco pulmonar en el surco interventricular anterior y presenta ramas diagonales con trayecto en dirección a la pared anterolateral del ventrículo izquierdo. La arteria circunfleja sigue en el surco atrioventricular posterior y varía de tamaño y extensión, dependiendo del grado de dominancia coronaria. La Cj generalmente da origen de una a tres ramas marginales obtusas, que alimentan la pared libre del ventrículo izquierdo. En apenas 1% de la población los orígenes de la DA y de la Cj ocurren separadamente en el seno coronario izquierdo^{6,7}.

La mayoría de las anomalías de las arterias coronarias (81%) identificadas en series angiográficas no aporta mayor riesgo a la perfusión miocárdica, siendo, pues, benigna. A pesar de ser poco comunes, algunas anomalías coronarias son bien descritas como causa de morbimortalidad cardiovascular⁸. El origen de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar es la anomalía coronaria más frecuentemente asociada con muerte súbita¹. La ocurrencia de anomalías coronarias es de 0,3% a 0,9% en pacientes sin enfermedad cardíaca y hasta 3% a 36% en aquellos con defectos cardíacos estructurales⁹.

El origen anómalo de la Cj de la arteria pulmonar es raro¹⁰. Su ocurrencia usualmente está asociada con otros defectos cardíacos congénitos como ducto arterioso patente, coarctación de la aorta, estenosis subaórtica y estenosis valvular pulmonar¹¹, siendo extremadamente infrecuentes los casos aislados^{12,13}. Los casos descritos

incluyen desde neonatos hasta adultos, con presentaciones clínicas variadas, relatos de soplo cardíaco asintomático¹⁴, disnea¹⁵ y angina.^{16,17} Las formas más graves encontradas en la literatura incluyen isquemia miocárdica, siendo relatados pocos casos de disfunción miocárdica grave secundario a esa anomalía^{18,19}.

En niños mayores y adultos, las presiones relativamente bajas en la arteria pulmonar normal crean un gradiente a través del cual el flujo sanguíneo es direccionado de la circulación coronaria nativa, por la extensa red de colaterales, a la arteria anómala y a la arteria pulmonar. Eso resulta en fístula arterial coronaria-pulmonar, con fenómeno de robo coronario.

Los síntomas y pronóstico son dependientes del desarrollo de vasos colaterales de las otras dos arterias. La presentación en adultos puede ser en la forma de angina de esfuerzo de inicio reciente, disnea, alteraciones isquémicas en el electrocardiograma o anomalías en el ecocardiograma de estrés o cámara gamma²⁰⁻²². Muerte súbita es la presentación más dramática de las anomalías coronarias congénitas, siendo particularmente prevalente entre jóvenes con muerte súbita relacionada a deportes, con relatos de 12% a 19% de esos casos comparado a 1,2% en los casos de muerte súbita no relacionada a deporte². El área suprimida por la arteria pulmonar es profundamente isquémica³, sin embargo el origen anómalo de la arteria circunfleja de la arteria pulmonar no ha sido asociado a infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca o paro cardiorrespiratorio¹⁸.

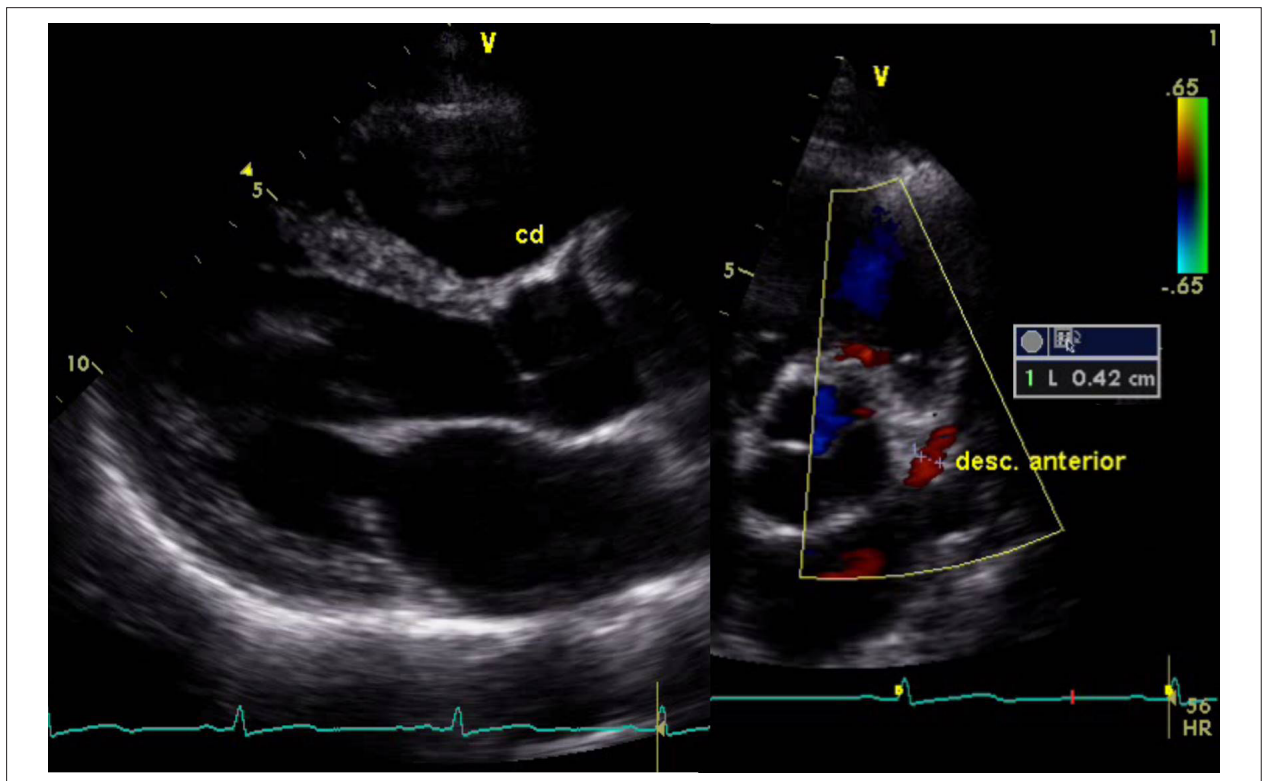


Figura 1 – Coronaria derecha y descendente anterior en topografía habitual.

Caso Clínico

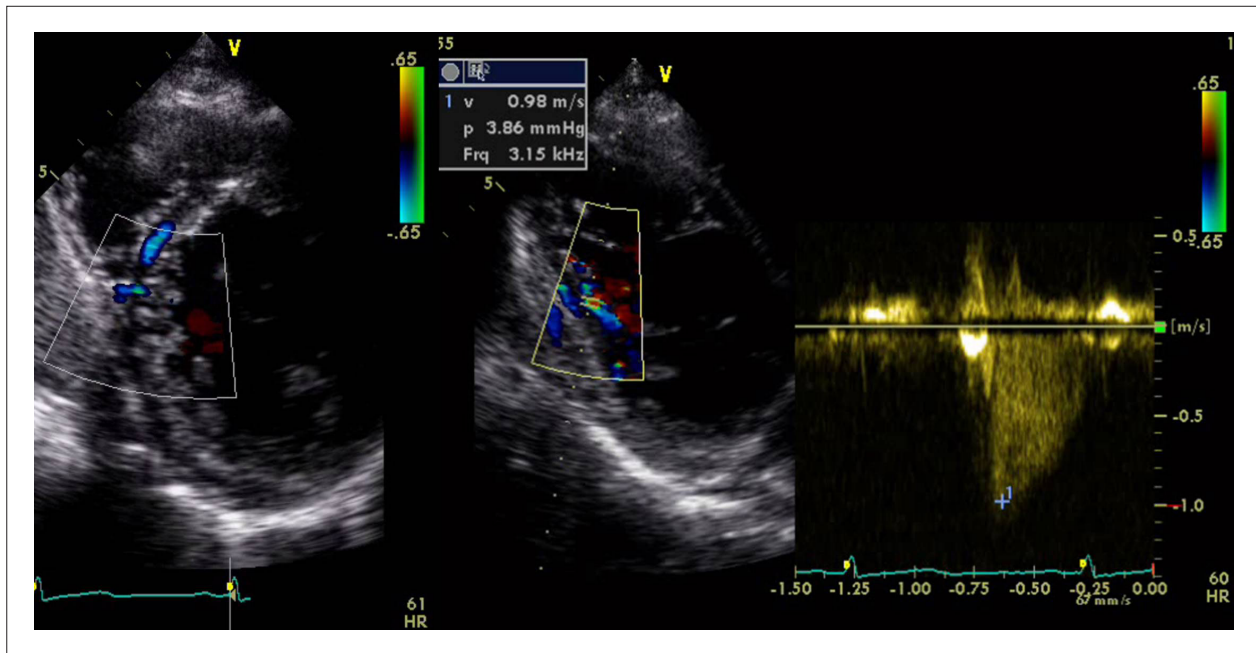


Figura 2 – Flujo en el septo interventricular dirigido hacia la pared posterior y a la base del corazón.

El tratamiento es quirúrgico, tanto con la ligación de la Cj en el origen, ligación con *by-pass* aortocoronario o reimplantación de la Cj en la aorta²³. Es recomendado en niños y adultos para eliminar el fenómeno del robo coronario. La falla al corregir la anomalía puede resultar en insuficiencia cardíaca congestiva, angina, endocarditis bacteriana subaguda, infarto de miocardio y formación de aneurisma coronario con embolización y ruptura subsecuente¹⁹. La corrección quirúrgica ayuda a la restauración de la perfusión miocárdica y mejora de la función ventricular izquierda.

Los hallazgos clínicos del flujo retrogrado en la arteria pulmonar de una fístula coronaria solitaria pueden llevar al diagnóstico erróneo de ducto arterioso patente²⁴.

El reconocimiento clínico de esa condición es enmascarado por la presencia de buena circulación colateral y área relativamente pequeña irrigada por ese vaso. Mientras tanto, pueden ocurrir complicaciones potencialmente graves con origen anómalo de otras coronarias de la arteria pulmonar, haciendo necesario descubrir y corregir ese defecto².

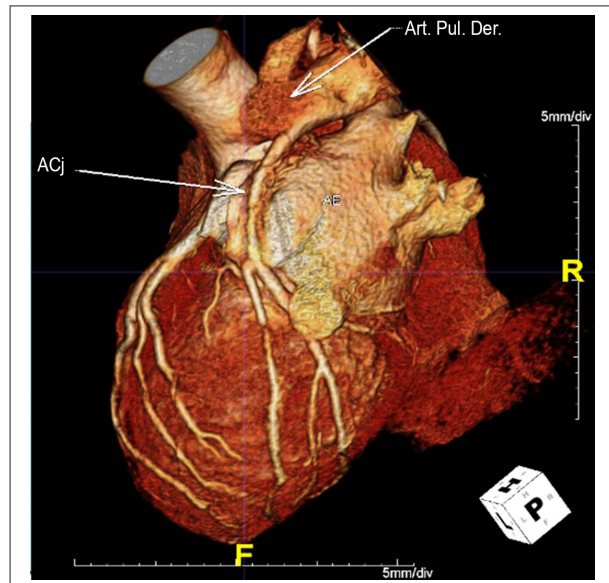


Figura 3 – Tomografía mostrando el origen anómalo de la circunfleja y su trayecto.

Referencias

1. Lowe JE, Sabiston DC. Congenital malformations of the coronary circulation. In: Spencer FC, ed. *Surgery of the chest*. Philadelphia: WB Saunders;1990.p.1689-707.
2. Chopra PS, Reed WH, Wilson AD, Rao PS. Delayed presentation of anomalous circumflex coronary artery arising from pulmonary artery following repair of aortopulmonary window in infancy. *Chest*.1994;106(6):1920-2.
3. Mirkhani SH, Delavarkhan M, Bayat H, Sanatkar M. Anomalous connection of left circumflex artery to pulmonary artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2002;10(4):334-5.
4. Kiviniemi, Tuomas O., Markku Saraste, Juha W. Koskenvuo, K. E. Airaksinen J, et al. Coronary artery diameter can be assessed reliably with transthoracic echocardiography. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*.2004;286(4):H1515-20.
5. Olivieri L, Arling B, Friberg M, Sable C. Coronary artery Z score regression equations and calculators derived from a large heterogeneous population of children undergoing echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008;
6. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation*. 2002;105(20):2449-54.
7. Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, Hoffmann MH. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol*. 2004;14(12):2172-81.
8. Virmani R, Taylor AJ. Coronary artery anomalies. In: Crawford MH, Di Marco JP, Paulus WJ. *Cardiology*. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier; 2010.p.231-41.
9. Carvalho JS, Silva CM, Rigby ML, Shinebourne EA. Angiographic diagnosis of anomalous coronary artery in tetralogy of Fallot. *Br Heart J*. 1993;70(1):75-8.
10. Ott DA, Cooley DA, Pinsky WW, Mullins CE. Anomalous origin of circumflex coronary artery from right pulmonary artery: report of a rare anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1978;76(2):190-4.
11. Sarioglu T, Kinoglu B, Saltik L, Eroglu A. Anomalous origin of circumflex coronary artery from the right pulmonary artery associated with subaortic stenosis and coarctation of the aorta. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1977;12(4):663-5.
12. Lee TM, Chen WJ, Chen MF, Liao CS, Lee YT. Anomalous origin of left circumflex artery in a scimitar syndrome. A case report. *Angiology*.1995;46(10):957-61.
13. Oberlechner W, Pitscheider W, Egger G, Braito E. Anomalous origin of the left coronary circumflex branch from the pulmonary artery. *G Ital Cardiol*. 1983;13(7):55-6.
14. Song J, Lee J, Kim S, Shim W, Kim W, Kim Y. A rare case of anomalous left circumflex coronary artery from the left pulmonary artery. *Int J Cardiol*. 2003;88(2-3):305-7.
15. Mirkhani SH, Delavarkhan M, Bayat H, Sanatkar M. Anomalous connection of left circumflex artery to pulmonary artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2002;10(4):334-5.
16. Chopra PS, Reed WH, Wilson AD, Rao PS. Delayed presentation of anomalous circumflex coronary artery arising from pulmonary artery following repair of aortopulmonary window in infancy. *Chest*. 1994;106(6):1920-2.
17. Korosoglou G, Ringwald G, Giannitsis E, Katus HA. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery from the pulmonary artery. A very rare congenital anomaly in an adult patient diagnosed by cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2008 Jan 21;10:4.
18. Chaitman BR, Bourassa MG, Lespérance J, Dominguez JL, Saltiel J. Aberrant course of the left anterior descending coronary artery associated with anomalous left circumflex origin from the pulmonary artery. *Circulation*.1975;52(5):955-8.
19. Fernandes ED, Kadivar H, Hallman GL, Reul GJ, Ott DA, Cooley DA. Congenital malformation of the coronary arteries: the Texas Heart Institute experience. *Ann Thorac Surg*. 1992;54(4):732-40.
20. Gupta S, Malik F, Bertuso J. A rare case of exertional angina in an adult due to anomalous origin of the circumflex artery from the right main pulmonary artery. *J Invas Cardiol*. 2005;17(10):E13-4.
21. Bolognesi R, Alfieri O, Tsialtas D, Manca C. Surgical treatment of the left circumflex coronary artery from the pulmonary artery in an adult patient. *Ann Thorac Surg*. 2003;75(5):1642-3.
22. Garcia CM, Chandler J, Russell R. Anomalous left circumflex coronary artery from the right pulmonary artery: first adult case report. *Am Heart J*. 1992;123(2):526-8.
23. Danov V, Kornovski V, Hazarbasanov D, Panayotov P. Anomalous origin of left circumflex coronary artery from the right pulmonary artery in adult. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;57(2):114-5.
24. Nunn DB, Thrower WB, Boone JA, Lipton M. Coronary arteriovenous fistula simulating patent ductus arteriosus. *Am Surg*. Jul;28:476-82.