

Agenesia del tronco coronario izquierdo. Descripción de un caso y revisión de la bibliografía

Francisco José Rodríguez Rodrigo, Ignacio Terol, Daniel Alay,
Jaime Pey* y Juan José Rupilanchas**

Unidad de Cardiología. Clínica Salud 2001. Majadahonda. Madrid. *Unidad de Hemodinamia.
Clínica La Zarzuela. **Unidad de Cirugía Cardíaca. Clínica Ruber. Madrid.

angiografía coronaria/arterias coronarias/arteriosclerosis/cardiopatías congénitas

Se describen los hallazgos clínicos y angiográficos de un varón de 55 años de edad, con manifestaciones clínicas de cardiopatía isquémica de larga evolución. Además de aterosclerosis coronaria grave, se evidenció una atresia congénita del tronco coronario izquierdo. Se describe la anomalía coronaria encontrada y se discuten su importancia y su significado.

CONGENITAL ATRESIA OF THE LEFT MAIN CORONARY ARTERY. CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Clinical and angiographic features are described in a fifty-five years old man, with long-standing clinical manifestations of ischemic heart disease. In addition to severe coronary atherosclerosis, congenital atresia of the left main coronary was present. A description of the coronary anomaly found and a discussion of its meaning and significance are presented.

(Rev Esp Cardiol 1998; 51: 671-673)

INTRODUCCIÓN

En un adulto con factores de riesgo, una historia de larga evolución de dolor torácico de características anginosas con esfuerzos sugiere fuertemente el diagnóstico de cardiopatía isquémica por enfermedad coronaria aterosclerótica. En el caso que presentamos, se encontró una obstrucción grave de la arteria coronaria derecha responsable de la sintomatología del paciente, asociada a una atresia congénita del tronco coronario izquierdo.

La evolución clínica depende de la existencia de circulación colateral adecuada, de la asociación con otras anomalías congénitas y del desarrollo de enfermedad coronaria aterosclerótica, sobre todo de la aparición de obstrucciones graves en la arteria que suministra la cir-

culación colateral. En este caso, por el riesgo de complicaciones mayores, está indicada la revascularización quirúrgica, como se efectuó en nuestro paciente.

CASO CLÍNICO

Varón de 55 años de edad, estudiado por historia de 1 año de evolución de episodios estables de dolor torácico de características anginosas con esfuerzos superiores a los habituales. Presentaba antecedentes de fumador de unos 20 cigarrillos/día y concentraciones elevadas de colesterol sanguíneo, controladas con hipolipemiantes orales. La exploración física y la analítica efectuada fueron normales. En el ECG se observaba ritmo sinusal a 75 lat/min, signos de bloqueo completo de la rama derecha del haz de His y alteraciones inespecíficas del segmento ST y de la onda T. La radiografía de tórax y el ecocardiograma-Doppler no evidenciaron ninguna anomalía.

El paciente fue sometido a una ergometría con talio-201, siendo clínica y eléctricamente positiva al final del segundo estadio de Bruce (DP eléctrico = 15.400),

Correspondencia: Dr. F. J. Rodríguez Rodrigo.
Avda. de los Claveles, 27, 3.º B. Urbanización Las Norias, 15.
28220 Majadahonda. Madrid.

Recibido el 6 de agosto de 1997.

Aceptado para su publicación el 15 de diciembre de 1997.

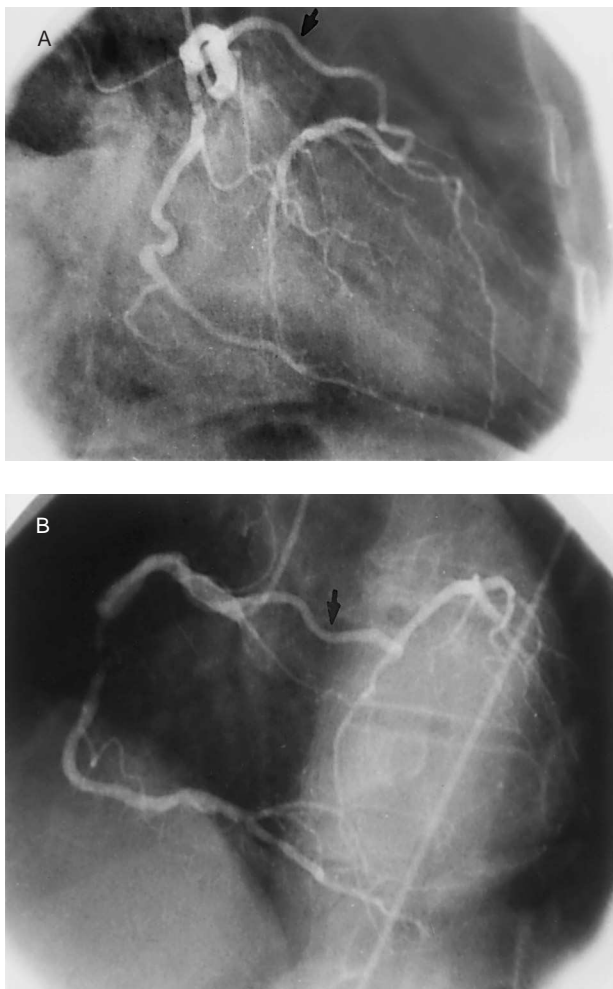


Fig. 1. Coronariografía derecha en OAI (A) y OAD (B). Se observa estenosis grave en el tercio medio y lesiones menores en el tercio distal. No se visualiza el tronco coronario izquierdo, rellenándose ese territorio a través de una gran arteria conal, que se une a la descendente anterior (flecha negra).

con infradesnivelación horizontal del segmento ST en la cara inferior y lateral hasta un máximo de 2 mm al final del tercer estadio, suspendiéndose la prueba por angina progresiva y fatiga general. La respuesta de la presión arterial y frecuencia cardíaca con el esfuerzo fue normal. No se evidenciaron trastornos del ritmo ni de la conducción cardíaca, añadidos a su bloqueo basal de la rama derecha. En el estudio con talio-201 postesfuerzo se detectaron signos de isquemia grave posteroinferior.

Se indicó cateterismo cardíaco y la ventriculografía izquierda y el registro de presiones fueron normales. La coronariografía evidenció una coronaria derecha dominante, con estenosis larga y severa en el tercio medio y otras lesiones menores en el tercio distal, no significativas. El sistema coronario izquierdo se rellenaba a través de una gran arteria conal, que salía de la coronaria derecha justo antes de la estenosis grave, sin

observarse lesiones obstructivas (figs. 1A y 1B). Esta arteria conal no presentaba ramificaciones secundarias ni red capilar y su calibre era creciente, hasta su unión con la descendente anterior. El tronco coronario izquierdo no se visualizó y fue imposible la introducción selectiva del catéter en la coronaria izquierda.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente, observándose una estrecha banda fibrosa en el lugar del tronco coronario izquierdo, aunque no se confirmó la agenesia del ostium, al no considerarse ética la aortotomía. Se efectuó pontaje de safena a la descendente posterior y de arteria mamaria izquierda a la descendente anterior, sin complicaciones, y el paciente ha permanecido asintomático hasta el momento.

DISCUSIÓN

La atresia del tronco coronario izquierdo es una anomalía extremadamente rara¹⁻⁵, y sólo se han encontrado 28 casos publicados en una reciente revisión¹. Puede aparecer aisladamente como en este paciente o más frecuentemente asociada a otras lesiones congénitas como la estenosis aórtica supravalvular, homocistinuria, ataxia de Friedreich, síndrome de Hurler, progeria y síndrome rubeólico³.

La mayor parte de los adultos con esta anomalía se encuentran asintomáticos hasta edades avanzadas, aunque la mayoría llegarán a presentar síntomas anginosos, incluso en ausencia de enfermedad aterosclerótica de las arterias coronarias, a partir de la quinta década de la vida^{1,6}. La aparición de angina en estos casos se explica por calibre coronario inadecuado, *kin-k*ing sistólico, angulación, compresión o significativa longitud o tortuosidad de las colaterales, que pueden causar disminución del aporte de flujo a las arterias del lado izquierdo y desarrollo de hipertrofia ventricular izquierda, con aumento de la demanda de oxígeno.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la arteria coronaria derecha única, el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar y con la enfermedad adquirida del tronco coronario izquierdo, causada generalmente por aterosclerosis y con menor frecuencia, por poliarteritis nudosa, enfermedad de Takayasu o embolismo coronario^{5,6}.

En la arteria coronaria derecha única toda la circulación coronaria depende de ella, por lo que el flujo de sangre se dirige desde la aorta a la periferia, a través de vasos que van a ser progresivamente más pequeños (patrón centrífugo). En la atresia del tronco coronario izquierdo, el flujo se dirige de la coronaria derecha a los vasos coronarios izquierdos de progresivo mayor tamaño (patrón centrípeto), como en nuestro paciente, aunque el gran desarrollo inicial de la arteria conal hace esta diferencia menos importante.

El origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar debe ser sospechado fundamentalmente en niños con signos de insuficiencia cardíaca o

infarto de miocardio. Este diagnóstico se excluyó en nuestro paciente en función de la edad, curso clínico y ausencia de llenado retrógrado de la arteria pulmonar desde la coronaria izquierda durante la angiografía selectiva de la coronaria derecha. Otros criterios diagnósticos propuestos en la bibliografía son ausencia de flujo diastólico retrógrado a la coronaria izquierda durante la angiografía pulmonar y ausencia de salto oximétrico en la arteria pulmonar principal⁵.

El diagnóstico diferencial con la oclusión aterosclerótica adquirida del tronco coronario izquierdo, puede ser realizado únicamente durante la cirugía. El tamaño y la apariencia externa del tronco coronario izquierdo son normales en la enfermedad aterosclerótica y reducidos a una banda delgada y fibrosa en la atresia. Además, si se efectúa aortotomía, no se visualizará el ostium coronario izquierdo. Aunque la presentación clínica y angiográfica puede ser similar en ambas entidades, se consideró compatible con el diagnóstico de atresia del tronco coronario izquierdo en nuestro paciente, la ausencia de alteraciones de la contractilidad y de la perfusión en los segmentos correspondientes del ventrículo izquierdo y el aspecto angiográfico de la gran arteria conal, dependiente de la coronaria derecha. La aparición de angina y los signos de isquemia posteroinferior objetivados en la prueba de esfuerzo con talio-201 se correlacionaron exclusivamente con la estenosis grave de la coronaria derecha.

El pronóstico de estos pacientes depende fundamentalmente del desarrollo de la coronaria izquierda y existencia de circulación colateral adecuada, de la coexistencia de otras anomalías cardíacas y de la aparición de enfermedad aterosclerótica, descrita sólo en dos adultos con esta anomalía congénita^{5,6}. En nuestro paciente, aunque todos estos factores excepto el último eran indicadores de buen pronóstico, fue considerado de alto riesgo, por la presencia de estenosis grave de la coronaria derecha, iniciada muy cerca de la salida de la arteria del cono. Se descartó la realización de técni-

cas de revascularización percutánea por la alta probabilidad de complicaciones mayores, indicándose la revascularización quirúrgica de la coronaria derecha e implantación de un puente de mamaria a la descendente anterior para asegurar el flujo en el territorio coronario izquierdo, siendo la evolución clínica satisfactoria.

En los casos no asociados con enfermedad aterosclerótica, habría que individualizar la estrategia terapéutica en función de la situación clínica y existencia de isquemia miocárdica. Sin embargo, hay autores que recomiendan cirugía en todos los casos, al haberse descrito mala evolución clínica con tratamiento conservador e incluso muerte súbita¹.

Se concluye que la atresia congénita del tronco coronario izquierdo es un hallazgo infrecuente y generalmente deja de ser silente desde el punto de vista clínico a partir de edades avanzadas, especialmente si coincide el desarrollo de enfermedad aterosclerótica. La revascularización quirúrgica parece constituir la opción terapéutica adecuada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Musiani A, Cernigliaro C, Sansa M, Maselli D, De Gasperis C. Left main coronary artery atresia: literatura review and therapeutic considerations. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 11: 505-514.
2. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. *Am Heart J* 1989; 117: 418-434.
3. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. *Angiographic aspects. Circulation* 1978; 58: 25-34.
4. Fortuin NJ, Roberts WC. Congenital atresia of the left main coronary artery. *Am J Med* 1971; 50: 385-389.
5. Bedogni F, Castellani A, La Vecchia L et al. Atresia of the left main coronary artery: clinical recognition and surgical treatment. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1992; 25: 35-41.
6. Ghosh PK, Friedman M, Vidne BA. Isolated congenital atresia of the left main coronary artery and atherosclerosis. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 1.564-1.565.