

Anomalías congénitas de las arterias coronarias del adulto descritas en 31 años de estudios coronariográficos en el Principado de Asturias: principales características angiográficas y clínicas

Roberto Barriales Villa^a, César Morís, Alfonso López Muñiz^b, Luis C. Hernández^b, Luis San Román^c, Vicente Barriales Álvarez, Ana Testa, Jesús M. de la Hera^d, Juan C. Sanmartín y Arturo Cortina

^aSección de Cardiología del Hospital San Agustín. Avilés.

^bDepartamento de Morfología y Biología Celular. Universidad de Oviedo.

^cServicio de Radiología del Hospital Central de Asturias.

^dSección de Cardiología del Hospital Carmen y Severo Ochoa de Cangas del Narcea. Servicio de Cardiología del Hospital Central de Asturias.

Objetivo. Conocer la incidencia de las anomalías congénitas de las arterias coronarias del adulto en 31 años de estudios coronariográficos, describiendo sus principales características angiográficas y clínicas. Se comparan los resultados con las principales series publicadas.

Métodos. Se revisan los informes de las coronariografías diagnósticas realizadas en el Principado de Asturias desde 1968 hasta 1999. En aquellos en los que se diagnosticó una anomalía, se estudiaron la historia clínica y la angiografía. El trayecto inicial de la coronarias anómalas fue definido siguiendo criterios coronariográficos.

Resultados. Se revisaron 13.500 informes que describían 75 pacientes con 75 anomalías (0,5%): circunfleja anómala (n = 24), fístulas (n = 21), origen de ambas coronarias en el seno coronario izquierdo (n = 15), coronarias únicas (n = 6), origen de ambas coronarias en el seno derecho (n = 3), origen separado de la descendente anterior y circunfleja (n = 3), origen de la descendente anterior en el seno derecho (n = 2) y otras (n = 1). La coronariografía se realizó por las siguientes causas: angina (59%), disnea (25%), dolor atípico (7%), síncope (3%), mareos (3%) y palpitaciones (3%). El trayecto inicial fue: retroaórtico en las circunflejas, interarterial en las derechas, retroaórtico, septal y combinado en las izquierdas y anterior en las descendentes anteriores.

Conclusiones. Las anomalías congénitas de las arterias coronarias del adulto son poco frecuentes y suelen ser hallazgos casuales en las coronariografías diagnósticas. Las anomalías de la arteria circunfleja son las más frecuentes.

Palabras clave: *Cardiopatías congénitas. Defectos cardíacos congénitos. Fístula. Angiografía. Cateterismo cardíaco.*

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 269-281)

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

Recibido el 21 de febrero del 2000.

Aceptado para su publicación el 18 de octubre del 2000.

Adult Congenital Anomalies of the Coronary Arteries Described over 31 Years of Angiographic Studies in the Principado de Asturias: Angiographic and Clinical Characteristics

Objective. The aim of this study was to determine the incidence of adult congenital anomalies of the coronary arteries over 31 years of angiographic studies, describing their angiographic and clinical characteristics. The results have been compared with the main series published.

Methods. The diagnostic angiographic reports done in the Principado de Asturias from 1968 to 1999 are reviewed. In those in which a congenital anomaly was diagnosed, the clinical report and the angiography were studied. The initial course of the anomaly was defined following angiographic criteria.

Results. Thirteen thousand five hundred reports were reviewed describing 75 patients with 75 anomalies (0.5%) including: anomalous origin of the left circumflex coronary artery (n = 24), coronary artery fistulae (n = 21), both coronary arteries arising from the left coronary sinus (n = 15), single coronary arteries (n = 6), both coronary arteries arising from the right coronary sinus (n = 2), separated origin of anterior descending and left circumflex coronary arteries (n = 3), anterior descending artery arising from the right coronary sinus (n = 2), and others (n = 1). Angiographic studies were done because of: angina (59%), dysnea (25%), atypical chest pain (7%), syncope (3%), dizziness (3%) and palpitations (3%). The initial course was retroaortic in all the circumflex arteries, interarterial in the right coronaries, anterior in the anterior descending arteries and retroaortic, septal and combined, in the left coronaries.

Conclusions. Adult congenital anomalies of the coronary arteries are not very common and are usually casual findings of diagnostic angiographic studies. Left circumflex coronary artery anomalies are the most frequently diagnosed.

Key words: *Congenital heart disease. Congenital heart defects. Fistula. Angiography. Catheterization.*

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 269-281)

ABREVIATURAS

DA: arteria descendente anterior.
 AP: arteria pulmonar.
 Cx: arteria circunfleja.
 CD: arteria coronaria derecha.
 SCI: seno coronario izquierdo.
 SCD: seno coronario derecho.

INTRODUCCIÓN

En los últimos 20 años, en los laboratorios de hemodinámica se ha ido producido una transformación importante. Debido a la incidencia cada vez menor de enfermedad valvular reumática y al gran desarrollo que ha tenido la ecocardiografía en el diagnóstico y seguimiento de las afecciones valvulares, el número de estudios hemodinámicos en pacientes adultos con enfermedades valvulares y cardiopatías congénitas ha ido disminuyendo, mientras que hemos asistido a un aumento muy significativo de los estudios coronariográficos.

Este incremento de las exploraciones angiográficas ha llevado a descubrir con más frecuencia pacientes con anomalías congénitas de las arterias coronarias. En un principio estas anomalías fueron consideradas como simples «hallazgos» de la coronariografía, sin que se les asignara ninguna significación clínica. Posteriormente surgieron estudios que las relacionaron con casos de muerte súbita en individuos jóvenes. Fue entonces cuando creció el interés por su diagnóstico, ya que se observó que sólo un reducido porcentaje de estas anomalías se asociaba con enfermedades cardíacas (muerte súbita, IAM, angina de esfuerzo, etc.), mientras que la gran mayoría no tenían trascendencia clínica¹. Investigaciones posteriores demostraron la importancia del trayecto inicial de las coronarias anómalas, sobre todo su relación con la aorta y con la arteria pulmonar (AP), debido a la posible compresión que estos grandes vasos podrían producir sobre la co-

ronaria anómala². Hoy día es fundamental identificar dicho trayecto antes de tomar una decisión terapéutica, y para ello, en muchas ocasiones no basta con la información que proporciona la coronariografía, ya que esta técnica sólo ofrece una visión bidimensional de una compleja estructura tridimensional, sino que se emplean otras técnicas como la ecocardiografía transesofágica³, la tomografía computarizada y la resonancia magnética, que proporcionan información adicional que ayuda a identificar su trayecto⁴. La incidencia de anomalías congénitas de las arterias coronarias varía en las distintas series coronariográficas publicadas del 0,3 hasta el 1,3% (tabla 1).

El objetivo de este trabajo es conocer la incidencia de las anomalías congénitas de las arterias coronarias en adultos en los estudios coronariográficos realizados durante 31 años en el Principado de Asturias, describir su anatomía radiológica y sus principales características clínicas.

MATERIAL Y MÉTODOS**Población de estudio**

Se analizan de forma retrospectiva todos los informes de las coronariografías diagnósticas realizadas en el Principado de Asturias desde el año 1968 hasta enero de 1999. Se incluyen todos los estudios realizados en el Hospital General de Asturias, en la Residencia Nuestra Señora de Covadonga y en el Instituto Nacional de Silicosis (en la actualidad fusionados en el Servicio de Cardiología del Hospital Central de Asturias), y los del Centro Médico de Asturias.

Se incluyen exclusivamente las primeras coronariografías diagnósticas, excluyendo, por tanto, las coronariografías realizadas en las angioplastias y las realizadas a los pacientes portadores de derivaciones aortocoronarias. Por la particular organización de nuestro hospital no se realizan de forma rutinaria estudios coronariográficos en niños, por lo que la serie se limita exclusivamente a la población adulta. Esto hace que no se describan anomalías coronarias asociadas a

TABLA 1. Descripción de las principales series coronariográficas publicadas

Serie	País	Número y origen	Anomalías	Incidencia (%)
Engel et al ³³ (1975)	EE.UU.	4.250 coronariografías	51	1,2
Chaitman et al ¹¹ (1976)	Canadá	3.750 coronariografías	31	0,83
Kimberis et al ¹³ (1978)	EE.UU.	7.000 coronariografías	45	0,64
Donaldson et al ⁵⁴ (1983)	Gran Bretaña	9.153 coronariografías	82	0,9
Wilkins et al ¹⁴ (1988)	EE.UU.	10.661 coronariografías	95	0,8
Click et al ²⁰ (1989)	EE.UU.	24.959 coronariografías	73	0,3
Yamanaka & Hobbs ⁹ (1990)	EE.UU.	126.595 coronariografías	1.686	1,3
Íñiguez Romo et al ²¹ (1991)	España	4.313 coronariografías	16	0,37
Topaz et al ¹⁵ (1992)	EE.UU.	13.010 coronariografías	80	0,61
Barriales Villa et al (1999)	España	13.500 coronariografías	75	0,5

cardiopatías congénitas. En total se revisaron 13.500 informes de coronariografías diagnósticas, de los que el 70% (9.450) correspondían a varones y el 30% (4.050) a mujeres. Los límites de edad iban de los 14 a los 85 años.

Basándonos en la clasificación propuesta por Vloda-ver et al⁵, hemos considerado las anomalías coronarias reflejadas en la tabla 2.

Parámetros analizados

Tras revisar los informes de las coronariografías mencionadas se analizaron las historias clínicas y las coronariografías de los pacientes portadores de una anomalía coronaria, con especial atención a los siguientes parámetros: antecedentes familiares de anomalía coronaria, edad, sexo, antecedentes de enfermedad coronaria, antecedentes de enfermedad valvular, factores de riesgo coronario, síntoma por el que fueron remitidos para estudio y tratamiento recibido.

Entre los factores de riesgo coronario se han considerado: la hipertensión arterial (considerando hipertensos a aquellos pacientes con este diagnóstico reflejado en su historia clínica que recibían tratamiento medicamentoso), el hábito tabáquico (considerándose fumador habitual al consumidor de más de cinco cigarrillos al día), hábito alcohólico (definiéndose como consumo habitual el superior a 40 g de etanol al día), diabetes mellitus (según se reflejaba en su historia clínica y distinguiendo a los insulinodependientes de los que no lo eran) e hipercolesterolemia (definiéndose como cifras superiores a 240 mg/dl tras 12 h de ayuno o pacientes a tratamiento hipolipemiente).

Técnicas de estudio

Coronariografías

Las coronariografías diagnósticas se realizaron por vía femoral (técnica de Judkins) o por vía braquial (técnica de Sones) y fueron filmadas con una cámara de 35 mm, utilizando un intensificador de imagen de 6 pulgadas. Las imágenes de las anomalías coronarias fueron estudiadas, de forma independiente, por dos hemodinamistas experimentados. En caso de discrepancia, se revisaron las películas con el resto de hemodinamistas del equipo.

El trayecto inicial del vaso anómalo y su relación con la aorta y la AP fue definido siguiendo los criterios de Ishikawa y Brandt⁶ y Serota et al⁷. Las arterias coronarias únicas fueron estudiadas de acuerdo con la clasificación de Lipton et al⁸, posteriormente ampliada por Yamanaka y Hobbs⁹.

El grado de estenosis coronaria se expresó como porcentaje de reducción del diámetro arterial coronario, tras realizar mediciones en la zona de menor diámetro luminal, comparándolo con el segmento normal

TABLA 2. Anomalías coronarias estudiadas

Anomalías	n.º	Incidencia (%)	Anomalías (%)
Origen de ambas coronarias en el SCD	3	0,02	4
Origen de ambas coronarias en el SCI	15	0,11	20
Origen de la DA en el SCD	2	0,01	3
Origen separado de la DA y Cx	3	0,02	4
Origen anómalo de la Cx	24	0,17	32
Coronarias únicas	6	0,04	8
Fístulas coronarias	21	0,15	28
Otras	1	0,007	1
Total	75	0,55	100

SCD: seno coronario derecho; SCI: seno coronario izquierdo; Cx: arteria circunfleja; DA: arteria descendente anterior.

más cercano. Consideramos una estenosis como significativa si era mayor del 50% de la luz total del vaso.

Tomografía computarizada

Además, en 9 pacientes se realizó un TC helicoidal (ELSCINT CT Twin Flash) con contraste intravenoso a 3 ml/s, con hélice de 2,5 mm de grosor (Pitch 1,5; con incremento de reconstrucción de 1,7 mm), realizando en algunos casos reconstrucciones multiplanares (MPR), para confirmar dicho trayecto.

RESULTADOS

Características de la muestra

De los 13.500 informes de coronariografías revisados se describen 75 pacientes con 75 anomalías coronarias. Ningún enfermo presentó dos anomalías. La edad media de presentación fue de 60 ± 11 años (rango, 20-78 años). Un total de 54 pacientes eran varones (72%) y 21 mujeres (28%).

Ninguno de los enfermos estudiados tenía antecedentes familiares de anomalía coronaria.

En 45 pacientes (59%) la coronariografía diagnóstica se realizó por presentar angina, en 19 (25%) por disnea, en 5 (7%) por dolor atípico, en 2 (3%) por síncope, en 2 (3%) por mareos y en 2 (3%) pacientes por palpitaciones.

Si consideramos los antecedentes de cardiopatía isquémica de la serie observamos que 17 casos (22,6%) habían sufrido un infarto agudo de miocardio (IAM) previo (8 de ellos de localización inferior, 3 sin onda Q y 7 de localización anterior) y 28 pacientes (37,3%) presentaban antecedentes de angina de pecho.

Con respecto a la presencia de enfermedad valvular, 19 pacientes (26%) presentaban afectación de su válvula mitral (8 estenosis y 11 insuficiencias) y otros 19 (26%) tenían afectada la válvula aórtica (7 estenosis y

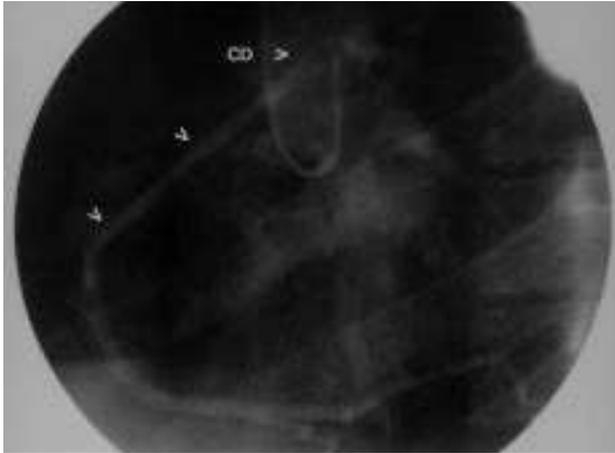


Fig. 1. Coronariografía en OAI de la CD originada en el seno coronario izquierdo, siguiendo un trayecto interarterial (flechas blancas). CD: arteria coronaria derecha.

12 insuficiencias). De la 8 estenosis mitrales, 6 eran de grado severo, 1 de grado moderado y 1 de grado leve. De las insuficiencias mitrales, 9 eran de grado severo y 2 de grado moderado. De las estenosis aórticas, 4 eran de grado severo y 3 de grado moderado. De las insuficiencias aórticas, 7 eran de grado severo, 3 de grado moderado y 2 de grado leve.

Siete pacientes (9%) presentaron antecedentes comunes de enfermedad coronaria y enfermedad valvular. Así, un paciente (1,3%) portador de una estenosis aórtica y otro (1,3%) portador de una insuficiencia aórtica tenían antecedentes de IAM. Tres pacientes (4%) con angina de pecho tenían estenosis aórtica. En otros 2 pacientes con angina (2,6%) se observó insuficiencia de su válvula aórtica. En esta serie no se apreció ninguna asociación entre enfermedad mitral y cardiopatía isquémica.

De los 75 pacientes con anomalías coronarias, 43 (57%) presentaron coronariografías sin lesiones significativas. En el resto se observaron lesiones coronarias en uno, dos o tres vasos, que se distribuían de la siguiente manera: lesión de tronco de la coronaria izquierda en 2 pacientes (3%), lesión de la arteria descendente anterior (DA) en 17 pacientes (22%), lesión de la arteria diagonal en 4 pacientes (5,3%), lesión de la arteria circunfleja (Cx) en 10 pacientes (13%), lesión de la obtusa marginal en 2 pacientes (3%) y lesión de la arteria coronaria derecha (CD) en 19 casos (25%). La fracción de eyección media del ventrículo izquierdo de los pacientes estudiados fue del $65 \pm 14\%$ (rango, 21-88).

Respecto a los factores de riesgo coronario, el más prevalente fue el hábito tabáquico, que se observó en 39 pacientes (52%). En 27 pacientes (36%) se apreció hipertensión arterial, 24 (32%) eran hipercolesterolémicos, 9 (12%) eran diabéticos en tratamiento con dieta o con antidiabéticos orales, 3 (4%) eran diabéticos

insulinodependientes y 7 pacientes (9%) presentaron hábito etílico.

Si consideramos el tratamiento recibido, 33 pacientes (44%) recibieron tratamiento médico, a 16 pacientes (21,3%) se les practicó una angioplastia coronaria, a 15 pacientes (20%) se les sometió a cirugía de recambio valvular, a 8 pacientes (10,6%) se les realizó una derivación aortocoronaria y a una paciente se le implantó una prótesis valvular y se le practicó una derivación aortocoronaria (1,3%). A un paciente se le practicó una comisurotomía mitral cerrada (1,3%) y otro se sometió a un trasplante cardíaco (1,3%).

Si nos referimos a las intervenciones terapéuticas efectuadas, de manera exclusiva, sobre la anomalía coronaria, únicamente se realizaron en 4 pacientes (5,3%): dos angioplastias en 2 pacientes con coronaria única, una derivación aortocoronaria en una paciente con una coronaria izquierda originada en el seno coronario derecho (SCD) que seguía un trayecto retroaórtico y la ligadura de una fístula, de la DA a la AP, en un paciente con enfermedad coronaria de tres vasos al que se le realizó una derivación aortocoronaria.

Origen de la coronaria derecha en el seno coronario izquierdo

Esta anomalía se presenta en 15 pacientes (incidencia del 0,11%), 11 varones y 4 mujeres, con una edad media de 58,4 años.

El primer síntoma por el que consultaron fue angina de pecho en 7 pacientes, disnea en 3, síncope en un paciente y el dolor torácico atípico en otro caso. Todos nuestros pacientes tenían dominancia derecha, excepto uno que la presentaba balanceada. En todos los casos, se describe un trayecto interarterial (fig. 1).

En 3 pacientes encontramos asociación con enfermedad valvular (dos estenosis mitrales y una estenosis aórtica). La enferma con la estenosis aórtica asociada (válvula bicúspide) presenta una CD que se origina por encima del seno coronario izquierdo (SCI).

Origen de la coronaria izquierda en el seno coronario derecho

Encontramos una coronaria izquierda originada en el SCD en 3 pacientes (0,02%). Los tres tenían una edad media de 67,3 años, predominando las mujeres sobre los varones (2 a 1). Los trayectos seguidos por las coronarias izquierdas anómalas fueron: retroaórtico, septal y combinado⁹ (DA ventral a la arteria pulmonar [AP] y Cx dorsal a la aorta [Ao]). En todos los pacientes, la manifestación inicial de la enfermedad fue una angina de pecho y presentaron dominancia coronaria derecha.

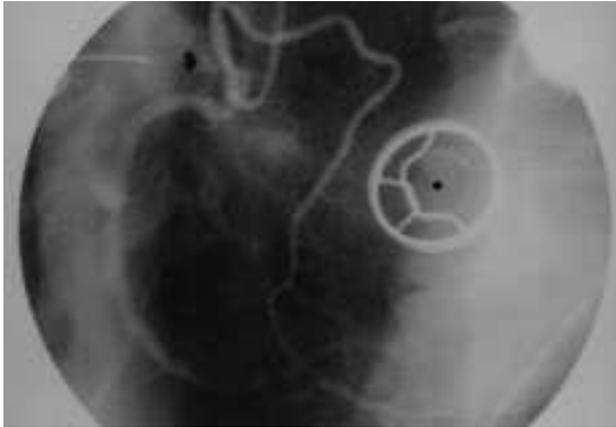


Fig. 2. Coronariografía en OAI de la arteria descendente anterior (flecha negra) originada en el seno coronario derecho que sigue un trayecto anterior a la aorta, en un paciente portador de una prótesis mecánica mitral (asterisco negro).

Origen de la descendente anterior en el seno coronario derecho

En 2 pacientes la DA se originó, de manera aislada, en el SCD (0,01% de incidencia). La edad media de presentación fue de 67 años y ambos pacientes eran varones. En uno se inició con angina y en otro con disnea. El primero tenía enfermedad aterosclerótica en la Cx, corrigiéndose la clínica con tratamiento médico. El segundo precisó recambio valvular mitral. En ambos la DA siguió un trayecto inicial anterior a la AP. Ambos presentaban dominancia derecha (fig. 2).

Origen separado de la descendente anterior y de la circunfleja en el seno coronario izquierdo

En nuestra serie encontramos sólo 3 pacientes (2 varones y una mujer) con esta anomalía, lo que supone una incidencia del 0,02%. La edad media es de 61 años (rango, 56-65). En 2 pacientes se apreció una asociación con insuficiencia valvular aórtica. No encontramos asociación con enfermedad aterosclerótica. Dos de nuestros pacientes presentaron dominancia derecha.

Origen anómalo de la arteria circunfleja

Se describen 24 pacientes con Cx anómalas, con origen en el SCD en 16 pacientes y en la CD en 8 pacientes, lo que supone una incidencia del 0,17%. La edad media es de 59 años (rango, 36-75) y predomina en varones (n = 18) respecto a mujeres (n = 6). Tras su origen, todas las Cx siguieron un trayecto retroaórtico. En 3 pacientes (12,5%) encontramos afectación aterosclerótica de la Cx, pero en ninguno de ellos era el

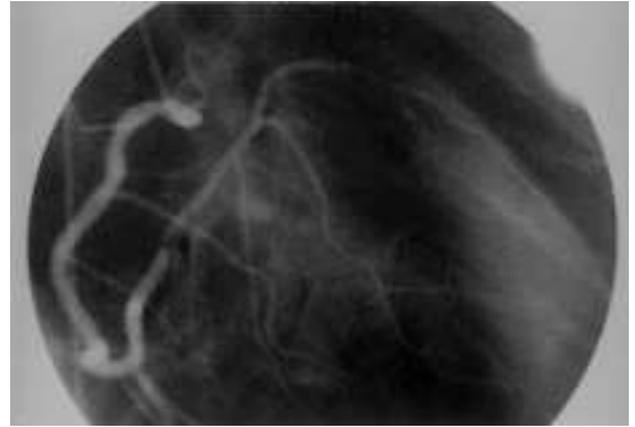


Fig. 3. Coronariografía de una arteria coronaria única (tipo RI de Lipton et al⁸) en la que se observa una lesión del 90% en su parte media (flecha negra).

único vaso afectado. En 8 pacientes (33%) se apreció enfermedad valvular asociada.

Arteria coronaria única

Presentamos 6 casos en nuestra serie, 5 varones y una mujer, con lo que la incidencia es del 0,04%. La edad media fue de 62 años (rango, 54-69). El primer síntoma por el que consultaron fue angina en 5 de ellos y en una paciente fue la disnea (esta paciente presentaba una insuficiencia mitral severa que justificaba la clínica).

En 3 enfermos el origen de la coronaria única estaba en el SCI y, de acuerdo con la clasificación de Lipton et al⁸, se dividen en: LI en dos pacientes y LIIA en un paciente. En los 3 pacientes restantes el origen de la coronaria única se encontraba en el SCD, y de acuerdo con la misma clasificación, distinguimos: RI (fig. 3), RIIA y RIIP.

Fístulas coronarias

En nuestra serie encontramos 21 fístulas coronarias (0,15%). Todas ellas fueron hallazgos coronariográficos. La edad media de los pacientes fue de 59,8 años (rango, 29-78) y predominan en varones (n = 14) respecto a las mujeres (n = 7).

Se originaban en su mayoría en la coronaria izquierda (15 pacientes; 71%): 8 en la DA (fig. 4) y 7 en la Cx. El resto de fístulas se originaban en la CD (3 pacientes; 14%), en ambas coronarias (4 pacientes; 19%) y en el SCD (1 paciente; 4%).

La mayoría de ellas desembocaban en las cavidades derechas del corazón (57%): 8 en la AP, una en el ventrículo derecho, 2 en la aurícula derecha y una en la CD. En las cavidades izquierdas desembocaban 8 fístulas (43%): 4 en el ventrículo izquierdo y 5 en la aurí-

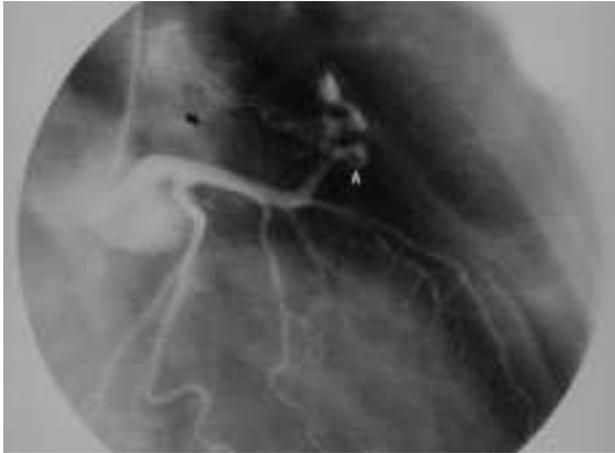


Fig. 4. Coronariografía en la que se observa una fístula que se origina en la descendente anterior (flecha blanca) y termina en la arteria pulmonar (flecha negra).

cula izquierda. Todas las fístulas descritas en nuestra serie recibieron tratamiento conservador, excepto una, de la DA a la AP, en un paciente con enfermedad coronaria de tres vasos, que fue ligada en el curso de una derivación aortocoronaria.

Otras anomalías

Se observó una anomalía de la coronaria izquierda que no podemos encuadrar en ninguno de los apartados previos. Se trata de un varón de 45 años, hipertenso, hipercolesterolémico y fumador, al que se le realizó cateterismo cardíaco al presentar angina de pecho con una ergometría positiva precoz. La coronariografía puso de manifiesto un origen anómalo de la coronaria izquierda a través de un conducto vascular que conectaba desde la aorta directamente con el tercio medio de la DA.

DISCUSIÓN

De las 13.500 coronariografías revisadas hemos descrito 75 anomalías coronarias en 75 pacientes, lo que supone una incidencia del 0,5%, que se aproxima a la incidencia de la mayor parte de los estudios publicados (tabla 1). El hecho de haber excluido anomalías coronarias asociadas a cardiopatías congénitas ha motivado que la mayor parte de las anomalías sean «benignas» en cuanto a su pronóstico y hayan sido hallazgos casuales durante los estudios coronariográficos realizados a pacientes con enfermedad valvular y/o aterosclerótica.

Como en la mayor parte de la bibliografía publicada, predominan en nuestra serie los varones (72%) respecto a las mujeres (28%). Este punto refleja, además de la mayor incidencia de cardiopatía isquémica en el varón, el sesgo, ya conocido, en la aplicación de méto-

dos agresivos en el diagnóstico de la cardiopatía isquémica en la mujer¹⁰.

Origen de la coronaria derecha en el seno coronario izquierdo

El origen de la CD en el SCI se consideró en un principio como una anomalía congénita menor, sin significado clínico¹¹. Posteriormente comenzaron a describirse casos de isquemia miocárdica, taquicardias ventriculares y muerte en relación con esta anomalía¹².

La incidencia angiográfica varía de unos estudios a otros^{9,11,13,14}, siendo la serie de Topaz et al¹⁵ la que presenta una incidencia más alta (0,38%). Así, en su serie, las anomalías de la CD fueron las más frecuentes, al contrario de la mayor parte de series, en las que la Cx suele ocupar este puesto. Topaz et al¹⁵ lo atribuyen al origen mayoritariamente hispano de los pacientes de su serie, a que en otras series se mezclan casos obtenidos de diversas fuentes y a la dificultad técnica para cateterizar una posible CD anómala y no interpretarla como posible oclusión del ostium. En nuestra serie presentan esta anomalía 15 pacientes, lo que supone una incidencia del 0,11%. Al contrario que Topaz et al¹⁵, y a pesar del origen de nuestra serie, no son las anomalías de la CD las más frecuentes y no creemos, por tanto, que se pueda relacionar, a la vista de los estudios publicados, una determinada raza u origen con una determinada anomalía coronaria.

El origen de la CD por encima del SCI se ha asociado con la presencia de valvulopatía aórtica congénita (válvula bicúspide)¹⁶, pero también se ha descrito en presencia de válvulas aórticas normales¹⁷. Una de nuestras pacientes presenta este origen anómalo, por encima del SCI, y se asoció con una válvula bicúspide que precisó recambio. Esta posible asociación entre las anomalías coronarias y los procesos que afectan al desarrollo de la raíz aórtica precisa de más estudios que confirmen si existe una relación entre ambas afecciones.

Desde su origen, la CD ectópica sufre una marcada angulación, para dirigirse hacia la derecha, situándose habitualmente entre la aorta y la AP^{18,19}. Serota et al⁷, usando su modelo anatómico, afirman que cuando la CD se origina en el SCI, para llegar a su territorio de irrigación normal invariablemente sigue un solo trayecto, el interarterial, aunque advierten que, en teoría, son posibles otros trayectos. Así, se han descrito algunos casos en los que la CD se situaba por delante de la AP (en 8 de los 15 pacientes de la serie de Click et al²⁰ y también en 2 de los 5 pacientes de la serie de Íñiguez Romo et al²¹); así mismo se ha descrito un trayecto posterior a la aorta (Neufeld y Schneeweiss²² y también en 2 casos estudiados por García Acuña et al²³ y en un caso de la serie de Yamanaka y Hobbs⁹). En nuestra serie, todas las CD originadas en el SCI siguieron un trayecto interarterial. El diagnóstico se re-

TABLA 3. Descripción de las principales series que recogen el origen anómalo de la CD en el SCI y los distintos trayectos iniciales seguidos por la misma

Serie (año)	Total	CD originada en SCI	Trayecto
Engel et al ³⁹ (1975)	4.520 coronariografías	3	Interarterial
Chaitman et al ¹¹ (1976)	3.750 coronariografías	7	Interarterial ^a
Kimberis et al ¹³ (1978)	7.000 coronariografías	12	Interarterial
Wilkins et al ¹⁴ (1988)	10.661 coronariografías	30	Interarterial
Click et al ²⁰ (1989)	24.959 coronariografías	15	7 interarterial ^b 8 anterior
Yamanaka y Hobbs ⁹ (1990)	126.595 coronariografías	136	135 interarterial ^b 1 posterior
Íñiguez Romo et al ²¹ (1991)	4.313 coronariografías	5	2 interarterial ^b 2 anterior 1 retroaórtico
Topaz et al ¹⁵ (1992)	13.010 coronariografías	35	Interarterial ^b
Frescura et al ⁵³ (1998)	1.200 necropsias	7	Interarterial
Barriaes Villa et al (1999)	13.500 coronariografías	15	Interarterial

^aUna de las CD descritas se puede considerar coronaria única (LIIP); ^butilizan los criterios de Ishikawa y Brandt⁶; CD: arteria coronaria derecha; SCI: seno coronario izquierdo.

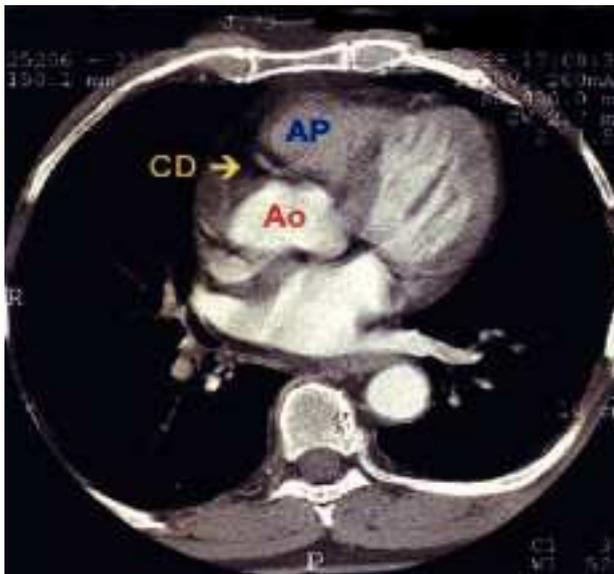


Fig. 5. Imagen de TC helicoidal con contraste intravenoso en la que se objetiva la CD siguiendo un trayecto interarterial (entre la Ao y la AP), tras nacer en el seno coronario izquierdo; CD: arteria coronaria derecha; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.



Fig. 6. Imagen de TC helicoidal con contraste intravenoso en la que se observa una reconstrucción multiplanar, en la que una arteria coronaria derecha originada en el seno coronario izquierdo sigue un trayecto interarterial (entre la Ao y la AP); Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.

alizó, de acuerdo con Serota et al⁷, durante la ventriculografía o aortografía en posición OAD a 30°, en la que se observa cómo la CD se sitúa anterior a la aorta, representándose como un «punto» radioopaco. Este diagnóstico fue confirmado en algunos casos utilizando la TC helicoidal. Llama la atención el alto porcentaje de trayectos anteriores descritos por Click et al²⁰ (53%) y por Íñiguez Romo et al²¹ (40%), ya que en la mayor parte de las series publicadas es el trayecto interarterial el predominante (tabla 3). Estos autores definieron las relaciones de la coronaria anómala con los grandes vasos siguiendo los criterios de Ishikawa

y Brandt⁶, que se centran predominantemente en los distintos trayectos de la coronaria izquierda originada en el SCD. Nosotros hemos seguido los criterios de Serota et al⁷ y, como hemos mencionado previamente, algunos casos fueron confirmados con TC (figs. 5 y 6). Creemos que muchos de los trayectos anteriores previamente mencionados son, en realidad, interarteriales.

El mayor interés de esta anomalía radica en su frecuente asociación con la muerte súbita en pacientes jóvenes, cuando el trayecto de la coronaria anómala es interarterial²⁴. Aunque el mecanismo exacto cau-



Fig. 7. Imagen de TC helicoidal con contraste intravenoso del paciente de la figura 2, en la que se objetiva la DA cruzando ventralmente a la AP. DA: arteria descendente anterior; AP: arteria pulmonar; Ao: aorta.

sante de la isquemia miocárdica es desconocido, existen varias teorías que tratan de explicarla. Dos de ellas tienen más defensores. La primera considera que el aumento de la presión intraarterial que se produce durante el esfuerzo produciría una compresión de la coronaria anómala por parte de la aorta y la AP²⁵. La segunda teoría considera como causante de la isquemia la marcada angulación sufrida por la arteria anómala en su salida de la aorta. En contraste con una coronaria normal, que tiene una salida perpendicular de 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 todo ello, el ostium de la arteria anómala estaría reducido de tamaño, hendido (en forma de «rendija»), en comparación con un ostium circular de una coronaria normal, pudiendo comprimirse en caso de una gran expansión aórtica como la observada en situaciones de ejercicio intenso²⁶.

Tras los estudios de Kragel y Roberts²⁷ y de Taylor et al², se conoce la importancia de la dominancia coronaria en la expresión clínica de una anomalía coronaria y la importancia de la edad (cuando ésta es menor de 30 años) en su posible asociación con la muerte súbita. Sólo uno de los pacientes de nuestra serie es menor de 30 años (20 años) y en él se realizó la coronariografía porque, en el postoperatorio de una hidrosadenitis, presentó dolor torácico con elevación del segmento ST en cara inferior. Actualmente está asintomático, no recibe tratamiento y se le ha recomendado evitar ejercicios extenuantes.

Origen de la coronaria izquierda en el seno coronario derecho

Tras nacer en el SCD la coronaria izquierda puede seguir cuatro trayectorias^{6,28}: anterior, interarterial, septal y retroaórtica. Las trayectorias descritas con mayor frecuencia son la anterior¹⁸, la interarterial¹⁵ y la septal^{6,9}. Para algunos autores estas diferencias son debidas a la interpretación errónea de las angiografías coronarias⁶. Aunque se ha descrito una mayor frecuencia de muerte súbita en relación al trayecto interarterial de la coronaria anómala, algunos autores consideran como potencialmente peligrosos todos los trayectos seguidos por una arteria coronaria con origen anómalo²⁹.

En una de las pacientes de nuestra serie se relacionó la clínica presentada (angina con test de esfuerzo convencional positivo precoz) con la anomalía. Su coronaria izquierda, tras originarse en el SCD, seguía un trayecto retroaórtico hasta llegar a su territorio de distribución normal, sin presentar lesiones ateroscleróticas asociadas. Se optó por una intervención revascularizadora (derivación aortocoronaria con mamaria interna a DA); la paciente se encuentra asintomática en la actualidad³⁰.

Origen de la descendente anterior en el seno coronario derecho

La DA puede originarse en un ostium independiente, en el SCD, ocupando habitualmente una posición anterior al ostium de la CD, o bien, con menor frecuencia, puede originarse a partir de la CD³¹. Por su parte, la Cx se origina de manera independiente, en ambos casos, en el SCI. La incidencia angiográfica de esta anomalía varía entre el 0,03 y el 0,02%^{14,21}. En nuestra serie se describen 2 pacientes con esta anomalía, lo que supone una incidencia del 0,01%. Suele asociarse a diversas cardiopatías congénitas, como la transposición de los grandes vasos, la inversión ventricular y la tetralogía de Fallot. Sin embargo, también se ha descrito en corazones sin ninguna otra anomalía¹. Nuestros 2 pacientes cumplen este último apartado. Uno de ellos presentó una doble lesión mitral que requirió recambio valvular y el otro enfermedad aterosclerótica en la Cx, que se estabilizó con tratamiento médico.

El trayecto de la arteria anómala observado con mayor frecuencia es el anterior^{15,21}, en el que la DA se sitúa por delante del infundíbulo del ventrículo derecho, llegando hasta el surco interventricular anterior y adoptando a partir del mismo su trayectoria habitual. Éste ha sido el trayecto encontrado en los 2 casos de nuestra serie. Uno de ellos fue confirmado realizando un TC (fig. 7). Esta trayectoria anterior es de vital importancia para el cirujano cardíaco, ya que si pasa inadvertida puede ser seccionada al realizar una incisión quirúrgica del infundíbulo ventricular derecho.

Origen separado de la descendente anterior y la circunfleja en el seno coronario izquierdo

En esta anomalía, la DA y la Cx se originan de ostiums separados, pero adyacentes, en el SCI. Ambos vasos tienen un patrón de distribución normal. Para algunos autores, el origen separado sería una variante de la normalidad³². Engel et al³³ nos recuerdan que si existen dificultades para la identificación selectiva de la Cx es más frecuente que ésta se origine en el SCD o en la CD, que tenga origen por un ostium independiente en el SCI.

En cuanto a posibles enfermedades asociadas, Hobbs et al³⁴ relacionan esta anomalía con una alta incidencia de enfermedad valvular aórtica y dominancia de la coronaria izquierda. Topaz et al¹⁵ recogieron 20.332 coronariografías encontrando 83 pacientes (0,40%) con ostiums independientes para la DA y la Cx. Su serie refleja una alta incidencia de dominancia izquierda (un 22% frente a un 10% encontrado en su Instituto en coronariografías de rutina). Llama la atención la alta incidencia de puentes miocárdicos observados en su serie (el 6 frente a un 0,5-1,6%, que es la incidencia referida en la bibliografía en las coronariografías de rutina), posiblemente en relación con la naturaleza de la misma, ya que no parece haberse demostrado en estudios posteriores una asociación similar. No observó un aumento de enfermedad aterosclerótica, como ya había observado Dicicco et al³⁵. Nuestra serie coincide con los resultados comunicados por Hobbs et al³⁴, ya que en dos de nuestros 3 pacientes la anomalía se asoció a enfermedad de la válvula aórtica (predominantemente insuficiencia). Sin embargo, en dos de nuestros pacientes encontramos dominancia derecha, con lo que diferimos del mencionado autor. Todo ello puede deberse a la baja incidencia de nuestra serie. Ninguno de nuestros enfermos presentó enfermedad aterosclerótica asociada ni se objetivaron puentes intramiocárdicos.

Origen anómalo de la arteria circunfleja

El origen de la Cx del SCD (por un ostium común con la CD o por un ostium independiente) o de la CD (como una rama proximal de dicha arteria), es la anomalía más frecuente que afecta al origen de las arterias coronarias¹. Así, Effler³⁶ en 1970 sugirió la denominación de «variante normal» antes que anomalía.

En nuestra serie se describen 24 pacientes con origen anómalo de la arteria Cx. Supone una incidencia del 0,17% y nuestra anomalía más frecuente, con lo que coincidimos con la mayor parte de las serie publicadas^{11,14,20}.

No hemos encontrado, revisando los antecedentes familiares de los pacientes, una asociación familiar como Rowe et al³⁷, que describieron 3 casos en una misma familia. Es cierto que no podemos descartar

TABLA 4. Series que recogen mayor asociación de anomalías de la arteria circunfleja con enfermedad valvular asociada

Serie	Año	Enfermedad valvular asociada (%)
Chaitman et al ¹¹	1976	47
Kimbiris et al ¹³	1978	34,6
Roberts ¹	1986	20
Barriales Villa et al	1967-1999	33,3

con total seguridad esta asociación, ya que en la mayor parte de los casos, al ser éste un hallazgo casual de la coronariografía, no se han realizado cateterismos cardíacos a los familiares.

El trayecto de la Cx desde su origen anómalo es siempre el mismo: tras su origen se dirige hacia atrás y hacia la izquierda, rodea la aorta por detrás, quedando situada entre la pared posterior de ésta y la pared anterior de la aurícula derecha primero y de la aurícula izquierda después, hasta que se sitúa en la porción izquierda del surco aurículo-ventricular, quedando cubierta por el apéndice auricular izquierdo y adoptando su trayectoria habitual³⁸. En nuestra serie, como en el resto de las series publicadas, la Cx sigue un curso retroaórtico en todos los casos.

Tres aspectos de esta anomalía que describimos a continuación han sido muy controvertidos desde las primeras descripciones, y aún continúan siéndolo hoy día.

Asociación con enfermedad valvular

Algunos autores encuentran una elevada asociación entre las anomalías de la Cx y la enfermedad valvular^{1,11,13} (tabla 4). En nuestra serie, 8 pacientes (33,3%) presentan enfermedad valvular asociada, predominando las lesiones aórticas (4 estenosis aórticas –una de ellas es bicúspide– y 2 insuficiencias) sobre las mitrales (3 insuficiencias; en un paciente coexistía una insuficiencia aórtica con una insuficiencia mitral, ambas severas).

Se debe tener en cuenta la fecha en la que se realizaron los estudios de Chaitman et al¹¹ (1976), Kimbiris et al¹³ (1978), Roberts¹ (1986) y una gran parte de los autores recogidos en nuestra serie (que comienza en 1968), ya que la incidencia de enfermedad valvular reumática ha ido disminuyendo y en las fechas reseñadas la indicación más frecuente de cateterismo era la enfermedad valvular. En la década de los noventa, debido al gran desarrollo que ha tenido la ecocardiografía, a una gran parte de los enfermos valvulares no se les realiza coronariografía, con lo que resulta un tema un tanto controvertido considerar la posible existencia de una relación directa entre anomalía coronaria congénita y enfermedad valvular. Quizá deberíamos plantearnos la pregunta a la inversa: de todos los enfermos

con enfermedad valvular, ¿cuántos tienen anomalías coronarias asociadas? En definitiva, se necesitan más estudios, quizá genéticos, que confirmen esta posible relación.

Asociación con enfermedad aterosclerótica

En las décadas de los setenta y ochenta, se publicaron series angiográficas con resultados discrepantes sobre la asociación de las anomalías de la Cx con enfermedad aterosclerótica^{11,13,14}. Sin embargo, estas descripciones eran observaciones aisladas que no habían sido comparadas con una población control. Serían Click et al²⁰, quienes aprovechando los resultados del estudio CASS (Coronary Artery Surgery Study), compararon las estenosis observadas en los pacientes con coronarias anómalas con un grupo control. Así, apreciaron que el grado de estenosis era significativamente mayor en las Cx anómalas que en sujetos control. Hutchins et al³⁹ sugirieron que el inusual ángulo de salida y el tortuoso curso de la parte proximal de la coronaria anómala podía predisponer a una aterosclerosis acelerada. Se supone que la estenosis coronaria observada es debida a lesiones ateroscleróticas, aunque Click et al²⁰ apuntan que el vaso anómalo puede ser hipoplásico o un segmento de éste puede ser «estirado».

En nuestra serie únicamente encontramos afectación aterosclerótica de la Cx en 3 pacientes (12,5%), pero en ninguno de ellos era el único vaso afectado, por lo que no podemos atribuir la clínica anginosa que presentaban a la lesión en la Cx. Encontramos este trayecto retroaórtico en las 24 Cx anómalas descritas y también en una coronaria izquierda originada en el SCD, que estaba libre de lesiones coronarias. No podemos concluir, por tanto, que en nuestra serie el trayecto retroaórtico se asocie a una mayor incidencia de enfermedad aterosclerótica en el mismo.

Asociación con muerte súbita

Esta anomalía ha sido y sigue siendo considerada como benigna^{1,9}. Sin embargo, se han descrito algunos casos en los que se ha asociado a muerte súbita, IAM y angina de pecho en ausencia de lesiones ateroscleróticas^{40,41}. El factor causante de esta patogenicidad podría estar en la compresión repetida de dicho vaso por la dilatación de la raíz aórtica o en la angulación sufrida por el mismo para situarse en posición retroaórtica, que provocaría que el ostium coronario estuviera hendidado, en forma de «rendija» que obstruiría el flujo¹. No hemos encontrado en nuestra serie ningún dato clínico que podamos relacionar directamente con la presencia de una arteria Cx anómala. Todos los paciente estudiados presentan suficientes causas de la enfermedad con la que se inició su proceso patológico, por lo que, de acuerdo con Roberts¹ y Yamanaka y Hobbs⁹, debemos seguir considerando esta anomalía como benigna.

Arteria coronaria única

Por definición, se entiende por arteria coronaria única aquella que nace del tronco aórtico por un solo ostium coronario y que aporta riego a todo el miocardio, con independencia de su distribución. Como hallazgo aislado ocurre aproximadamente en el 0,024% de la población⁸. En nuestra serie describimos 6 pacientes, con lo que la incidencia es del 0,04%.

En un 40% de los casos descritos en la bibliografía está asociado con otras anomalías congénitas⁴². No encontramos en nuestra serie asociación alguna con enfermedad congénita o con miocardiopatía.

Se dice que una arteria coronaria única, en ausencia de otra enfermedad congénita asociada, no causa afectación cardíaca ni disminución de la esperanza de vida⁴³. La arteria coronaria única puede provocar angina por afectación aterosclerótica proximal de la arteria única o bien porque las lesiones coronarias distales se hagan hemodinámicamente significativas, a base de reducir el flujo coronario como una resistencia en serie⁴⁴. Pudiera ser éste el caso de uno de nuestros pacientes, sin lesiones coronarias significativas, pero que presentó angina como manifestación inicial y con un test de esfuerzo positivo precoz. Sus lesiones coronarias no significativas pueden reducir, si actúan como una resistencia en serie, el flujo coronario.

Fístulas coronarias

La persistencia de comunicaciones entre las arterias coronarias epicárdicas, sinusoides laberínticos y cavidades cardíacas da lugar a la aparición de fístulas coronarias⁴⁵. Las fístulas se presentan en el 0,1-0,2% de todos los pacientes a los que se realiza una coronariografía⁴⁶. Nuestra serie recoge una incidencia del 0,15%, siendo todos los casos descritos en personas adultas (edad media de 59,8 años). En nuestra serie, la mayoría de las fístulas se originan en la coronaria izquierda (71%), con lo que coincidimos con la serie de Said et al⁴⁶ y con la de Bhandari et al⁴⁷, en las que el origen en la coronaria izquierda supone un 68 y un 75%, respectivamente.

Said et al⁴⁶ hacen una revisión de toda la bibliografía publicada entre 1985 y 1995 y encuentran que la etiología de las fístulas ha ido cambiando de manera progresiva con el paso del tiempo: si al principio el origen era fundamentalmente congénito, con los años, por el incremento de las técnicas intervencionistas (ACTP, biopsias, marcapasos, etc.) se ha observado que la mayoría de las fístulas son adquiridas. Otro posible origen de las fístulas fue el descrito por Standen⁴⁸, que encontró trayectos fistulosos en un paciente con estenosis mitral en fibrilación auricular y con trombo auricular. Posteriormente, Colman et al⁴⁹ demostraron la presencia de neovascularización y trayectos fistulosos desde la Cx hasta la aurícula izquier-

da en presencia de estenosis mitral, y lo consideraron como un signo complementario en el diagnóstico de trombos auriculares, sugiriendo que la presencia de estos trayectos fistulosos, sin demostrar trombos, identificaría a los pacientes de alto riesgo de fenómenos tromboembólicos. En nuestra serie, 4 fístulas drenaban en la aurícula izquierda y se originaban en la Cx. Las cuatro se asocian a estenosis mitral. Tres precisaron recambio protésico, y las tres se asociaron con trombos auriculares. Una paciente rechazó la intervención y cambió de provincia, con lo que no fue posible el seguimiento.

De las 21 fístulas estudiadas en nuestra serie, 20 (95%) fueron hallazgos casuales de coronariografías realizadas a pacientes coronarios o valvulares (12 pacientes [57%] consultaron por dolor torácico, 8 [38%] por disnea y 1 [3%] por mareos). Sólo en un caso (5%) se sospechó la presencia de una fístula en un paciente de 39 años que había sido diagnosticado previamente de una endocarditis en el seno de un aneurisma del seno de Valsalva, y el cateterismo objetivó una fístula de CD a ventrículo derecho con un *shunt* izquierda-derecha de 5,9 l con relación de flujos de 2,1/1. Este paciente rechazó la intervención y actualmente está asintomático.

Se han descrito casos de angina con coronarias normales en los que el único hallazgo patológico fue el descubrimiento de una fístula coronaria. Existe, pues, la posibilidad de que la isquemia miocárdica pueda estar relacionada con la presencia de una fístula. La explicación de estos fenómenos isquémicos podría deberse a un fenómeno de «robo» coronario. Como consecuencia de ello puede producirse angina de esfuerzo o incluso IAM⁵⁰. En una de nuestras pacientes que presenta fístulas de CD y de Cx a la AP y que presentó angina como manifestación inicial, se realizó un test de dipiridamol con talio que puso de manifiesto defectos de perfusión en la cara anterior que reperfundían con el reposo. El «robo» coronario parece, por tanto, implicado en este caso. Se propuso realizar una intervención quirúrgica para ligar las fístulas, pero la rechazó. Actualmente presenta angina de umbral variable. Sólo en uno de nuestros pacientes se adoptó una actitud intervencionista sobre la fístula, que fue su ligadura durante una intervención en la que al paciente se le practicó una derivación aortocoronaria. En el resto de pacientes, al ser la fístula un hallazgo casual de la coronariografía, el tratamiento fue orientado hacia la enfermedad coronaria o valvular acompañante.

Otras anomalías

Nos referimos a la anomalía en el origen de la coronaria izquierda, comentada previamente en el apartado de «Resultados». Ésta se originaba en un conducto vascular, largo y tortuoso de unos 20 mm de longitud, que conectaba desde la aorta directamente con el ter-

cio medio de la arteria DA. Además, el paciente presentaba una lesión del 90% en el tercio medio de una CD dominante. Tras la realización de la angioplastia sobre dicha estenosis, el paciente permaneció asintomático, lo que nos hace pensar que la anomalía encontrada no comprometía en manera alguna la irrigación del ventrículo izquierdo⁵¹. Podría considerarse que el trayecto vascular descrito se correspondiera con un tronco coronario izquierdo atrésico. Sin embargo, si se tratase de esta afección, no habría ostium coronario izquierdo (nuestro paciente lo tiene), la DA y la Cx mantendrían su anatomía «normal», terminando en su parte proximal en un «fondo ciego» (no ocurre en nuestro caso, ya que el trayecto vascular descrito las conecta con la aorta) y el flujo sanguíneo llegaría a la coronaria izquierda desde la CD, vía una o más colaterales⁵²⁻⁵⁴.

Limitaciones del estudio

Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo en el que hemos hecho la selección inicial de las anomalías coronarias basándonos en los informes de las coronariografías diagnósticas realizadas durante un período de 31 años. Esta selección supone un sesgo importante, ya que pudiera ser que alguna anomalía no hubiese sido reflejada en los informes. De esta manera, no se han tenido en cuenta los posibles errores en la clasificación por cambios potenciales de los criterios diagnósticos o la influencia de las mejoras en la tecnología de imagen.

Del mismo modo, nuestra serie incluye únicamente población adulta, en la que el estudio coronariográfico se indicó con fines diagnósticos. Quedan por tanto excluidas las anomalías coronarias asociadas a cardiopatías congénitas. El hecho de que a estas últimas se asocien las anomalías coronarias más complejas y de pronóstico más grave, imprime a las anomalías de nuestra serie un pronóstico quizá demasiado benigno, que creemos que no se debe «universalizar» atendiendo a las aclaraciones expuestas.

En la identificación del trayecto inicial de las coronarias anómalas, fundamental para establecer el pronóstico de las mismas, hemos empleado criterios coronariográficos. En sólo 9 pacientes hemos realizado un TC helicoidal para confirmar dicho trayecto. Este hecho hace que no pueda incluirse la evaluación de esta técnica en los objetivos de nuestro trabajo, pero creemos que puede ser una técnica potencialmente útil para la confirmación del trayecto inicial de las coronarias anómalas.

Conclusiones

En nuestra serie, las anomalías congénitas de las arterias coronarias en adultos son poco frecuentes (incidencia del 0,5%). Suelen ser hallazgos casuales de las

coronariografías diagnósticas. Únicamente en 3 casos (coronaria izquierda retroaórtica, CD originada en SCI y fístulas múltiples), las anomalías coronarias fueron causantes de los síntomas que motivaron el estudio.

La anomalía más frecuente fue el origen anómalo de la Cx. No objetivamos una mayor incidencia de lesiones ateroscleróticas en el vaso anómalo respecto al resto del árbol coronario, ni se estableció relación con enfermedades valvulares.

BIBLIOGRAFÍA

- Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. *Am Heart J* 1986; 111: 941-963.
- 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: 428-435.
- Fernandes F, Alam M, Smith S, Khaja F. The role of transeophageal echocardiography in identifying anomalous coronary arteries. *Circulation* 1993; 88: 2532-2540.
- Rumberger JA, Breen JF. Resonancia magnética, tomografía computarizada y tomografía computarizada por emisión de positrones del corazón y de los grandes vasos. Mayo Clinic Cardiology Board Review. Barcelona: Medical Trends, 1999; 239-258.
- Vlodaver Z, Neufeld HN, Edwards JE. Coronary arterial variations in the normal heart and in congenital heart disease. Londres: Academic Press Inc., 1975; 23-24.
- 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: 770-776.
- Serota H, Barth III CW, Seuc CA, Vandormael M, Aguirre F, Kern MJ. Rapid identification of the course of anomalous coronary arteries in the adults: the «dot and eye» method. *Am J Cardiol* 1990; 65: 891-898.
- Lipton MJ, Barry WH, Obrez I, Silverman JF, Wexler L. Isolated single coronary artery: diagnosis, angiographic classification and clinical significance. *Radiology* 1979; 130: 39-47.
- Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 21: 28-40.
- Pagley PR, Goldberg RJ. Arteropatía coronaria en la mujer: una perspectiva de base poblacional. *Cardiology* 1995; 86: 2-5.
- 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.
- 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: 863-868.
- Kimbiris D, Iskandrian AS, Segal BL, Bemis CE. Anomalous aortic origin of coronary arteries. *Circulation* 1978; 58: 606-615.
- Wilkins CE, Betancourt B, Mathur VS, Massumi A, De Castro CM, García E et al. Coronary artery anomalies: a review of more than 10,000 patients from the Clayton Cardiovascular Laboratories. *Tex Heart Inst J* 1988; 15: 166-173.
- Topaz O, DeMarchena EJ, Perin E, Sommer LS, Mallon SM, Chahine RA. Anomalous coronary arteries: angiographic findings in 80 patients. *Int J Cardiol* 1992; 34: 129-138.
- Palomo AR, Schrager 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: 902-904.
- Thatcher JL, Miller WP. Anomalous origin of the right coronary high above the left sinus of Valsalva. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1988; 15: 187-188.
- Petit i Guinovart M, Reig i Vilallonga J. Arterias coronarias: aspectos anatomoclínicos. Barcelona: Ediciones Científicas y Técnicas S.A., 1993; 123.
- Sañudo JR, Mirapeix RM, Da Silva N, Reig J. Right coronary artery arising from the left aortic sinus in a heart with left coronary dominance: a post mortem description. *Angiology* 1988; 49: 239-242.
- Click RL, Holmes DR, Vlietstra RE, Kosinski AS, Kronmal RA. Anomalous coronary arteries: location, degree of atherosclerosis and effect on survival-a report from the Coronary Artery Surgery Study (CASS). *J Am Coll Cardiol* 1989; 13: 531-537.
- Íñiguez Romo A, Macaya Miguel C, Alfonso Monterola F, San Román Calvar JA, Goicolea Ruiz-Gómez J, Zarco Gutiérrez P. Anomalías congénitas del origen de las arterias coronarias: un reto diagnóstico. *Rev Esp Cardiol* 1991; 44: 161-167.
- Neufeld HN, Schneeweiss A. Coronary artery disease in infants and children. Filadelfia: Lea & Febiger, 1983; 123.
- García Acuña JM, González-Juanetey JR, Amaro Cendón A, Iglesias Carreño C, Castelo Fuentes V, Trillo Nouche R et al. Anomalías congénitas del origen de las arterias coronarias. Aspectos diagnósticos y terapéuticos. *Rev Esp Cardiol* 1994; 47: 251-254.
- Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med* 1996; 334: 1039-1044.
- Bloomfield P, Erhlich C, Folland AD, Bianco J, Tow DE, Parisi AF. A surgically correctable cause of angina pectoris. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1235-1237.
- 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: 766-771.
- 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: 771-777.
- 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: 119-121.
- Murphy DA, Roy DL, Sohal M, Chandler BM. Anomalous origin of the left main coronary artery from anterior sinus of Valsalva with myocardial infarction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75: 282-285.
- Barriales Villa R, Morís de la Tassa C, Barriales Álvarez V, Martínez Trabanco I, Batalla Celorio A, Sánchez Vidal MT et al. Coronaria izquierda anómala retroaórtica. *Rev Esp Cardiol* 1995; 48: 690-692.
- Petit i Guinovart M, Reig i Vilallonga J. Arterias coronarias: aspectos anatomoclínicos. Barcelona: Ediciones Científicas y Técnicas S.A., 1993; 74.
- Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. *Am Heart J* 1989; 117: 418-434.
- Engel HJ, Torres C, Page HL. Major variations in anatomical origin of the coronary arteries: angiographic observations in 4250 patients without associated congenital heart disease. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1975; 1: 157-169.
- Hobbs RE, Millit HD, Raghavan PV, Moodie DS, Sheldon WC. Congenital coronary anomalies: clinical and therapeutic implications. En Vidt D, editor: *Cardiovascular Therapy*. Filadelfia: FA Davis, 1982; 43-58.
- Dicicco BS, McMannus BM, Waller BF, Roberts WC. Separate aortic ostium of the left anterior descending and left circumflex coronary arteries from the left aortic sinus of Valsalva (absent left main coronary artery). *Am Heart J* 1982; 104: 153-154.
- Effler DR. Introduction. En: Favaloro RG, editor. *Surgical treatment of coronary arteriosclerosis*. Baltimore: The Williams and Wilkins Company, 1970; 11-16.

37. Rowe L, Carmody TJ, Askenazi J. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery from the right aortic sinus: a familial clustering. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1993; 29: 277-278.
38. Petit i Guinovart M, Reig i Vilallonga J. Arterias coronarias: aspectos anatomoclínicos. Barcelona: Ediciones Científicas y Técnicas S.A., 1993; 98.
39. Hutchins GM, Miner MM, Boitnott JK. Vessel caliber and branch-angle of human coronary artery branch-points. *Circ Res* 1976; 38: 572-576.
40. Piovesana P, Corrado D, Verlato R, Lafisca N, Mantovani N, Di-Marco A et al. Morbidity associated with anomalous origin of the left circumflex coronary artery from the right aortic sinus. *Am J Cardiol* 1989; 63: 762-763.
41. Corrado D, Pennelli T, Piovesana P, Thiene G. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery from the right aortic sinus of Valsalva and sudden death. *Cardiovasc Pathol* 1994; 3: 269-271.
42. Sharbaugh AH, White RS. Single coronary artery. Analysis of the anatomic variation, clinical importance and report of five cases. *JAMA* 1974; 230: 243-246.
43. González-Angulo A, Reyes HA, Wallace SA. Anomalies of the origin of coronary arteries (special reference to single coronary artery). *Angiology* 1966; 17: 96-103.
44. Gould KL, Lipscomb K. Effects of coronary stenosis on coronary flow reserve and resistance. *Am J Cardiol* 1974; 34: 48-55.
45. Boucek RJ, Morales AR, Romanelli R, Judkins MP. Enfermedades de las arterias coronarias. Vol. 1. Barcelona: ESPAXS S.A., 1985; 65-69.
46. Said SAM, El Gamal MIH, Van der Werf T. Coronary arteriovenous fistulas: collective review and management of six new cases-changing etiology, presentation and treatment strategy. *Clin Cardiol* 1997; 20: 748-752.
47. Bhandari S, Kanojia A, Kasliwal RR, Kler TS, Seth A, Trehan N et al. Coronary artery fistulae without audible murmur in adults. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1993; 16: 219-223.
48. Standen JR. «Tumor vascularity» in left atrial thrombus demonstrated by selective coronary arteriography. *Radiology* 1975; 116: 549-550.
49. Colman T, De Ubago JLM, Figueroa A, Pomar JL, Gallo I, Mortera C et al. Coronary arteriography and atrial thrombosis in mitral valve disease. *Am J Cardiol* 1981; 47: 973-977.
50. McLellan BA, Perican PCD. Myocardial infarction due to multiple coronary-ventricular fistulas. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1989; 16: 247-249.
51. Barriales Villa R, Morís de la Tassa C, Rodríguez Lambert JL, Espolita Santos A, Batalla Celorio A, Barriales Álvarez V et al. Arteria coronaria izquierda con origen y trayecto anómalos. *Rev Esp Cardiol* 1996; 49: 308-310.
52. Rodríguez Rodrigo FJ, Terol I, Alay D, Pey J, Ruffilanchas JJ. Agenesia del tronco coronario izquierdo. Descripción de un caso y revisión de la bibliografía. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 671-673.
53. 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: 689-695.
54. Donaldson RM, Raphael M, Radley-Smith R, Yacoub MH, Ross DN. Angiographic identification of primary coronary anomalies causing impaired myocardial perfusion. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1983; 9: 237-249.