

## Premio Asociación Argentina de Anatomía

# ANOMALÍAS DE ORIGEN DE LA CIRCULACIÓN CORONARIA EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

*Coronary Artery Variations in Patients with Congenital Heart Disease.*

GUERRI-GUTTENBERG, ROBERTO ANDRÉS\*<sup>1</sup>; FRANCOS, GABRIELA CELESTE\*<sup>1</sup>;  
DE MATTEO, ELENA\*<sup>2</sup> & MILEI, JOSÉ\*<sup>1</sup>.



Roberto Andrés  
Guerrí-Guttenberg

\*<sup>1</sup> Instituto de Investigaciones Cardiológicas "Prof. Dr. Alberto C. Taquini" (ININCA) Universidad de Buenos Aires – CONICET.

\*<sup>2</sup> Departamento de Anatomía Patológica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

E-Mail de Contacto: gguttenberg@gmail.com

Recibido: 29 – 07 – 2010

Aceptado: 30 – 08 – 2010

Revista Argentina de Anatomía Online 2011, Vol. 2, Nº 1, pp. 13 – 14.

## INTRODUCCIÓN.

Los pacientes con cardiopatía congénita tienen una mayor incidencia de variaciones de origen de la circulación coronaria que la población general. Las mismas parecerían conllevar a un riesgo acelerado de aterosclerosis, y de complicaciones durante las intervenciones quirúrgicas.

## OBJETIVOS.

Teniendo en cuenta la importancia clínico-quirúrgica de las variaciones coronarias de origen, nuestros objetivos son:

- 1) realizar un análisis anatómico de la circulación coronaria en dichos pacientes.
- 2) Analizar las correlaciones entre el tipo de variación anatómica coronaria y la patología estructural de base.
- 3) Comparar las variaciones coronarias de origen en pacientes con cardiopatía congénita con aquellas descritas en la población normal.
- 4) Evaluar el impacto clínico-quirúrgico de dichas variaciones en este grupo de pacientes.

## MATERIALES Y MÉTODO.

Se evaluaron un total de 98 autopsias de niños con cardiopatía congénita (rango de edad: 15 días a 17 años) y se realizó un diagnóstico morfológico final en cada caso. Luego se procedió a la disección del origen de los principales troncos coronarios.

La disección incluyó un corte longitudinal a la aorta ascendente para poder visualizar con mayor facilidad y mediante transiluminación la localización de los ostiums coronarios. En los corazones cuyo tamaño así lo requería se utilizó para la disección un microscopio quirúrgico NIKON ®.

## RESULTADOS.

De las 98 autopsias estudiadas 17 fueron descartadas por la imposibilidad de visualizar el origen coronario debido al tamaño y procesamiento de la muestra. En 9 autopsias de pacientes con cardiopatía congénita se registraron variaciones de origen de la circulación coronaria.

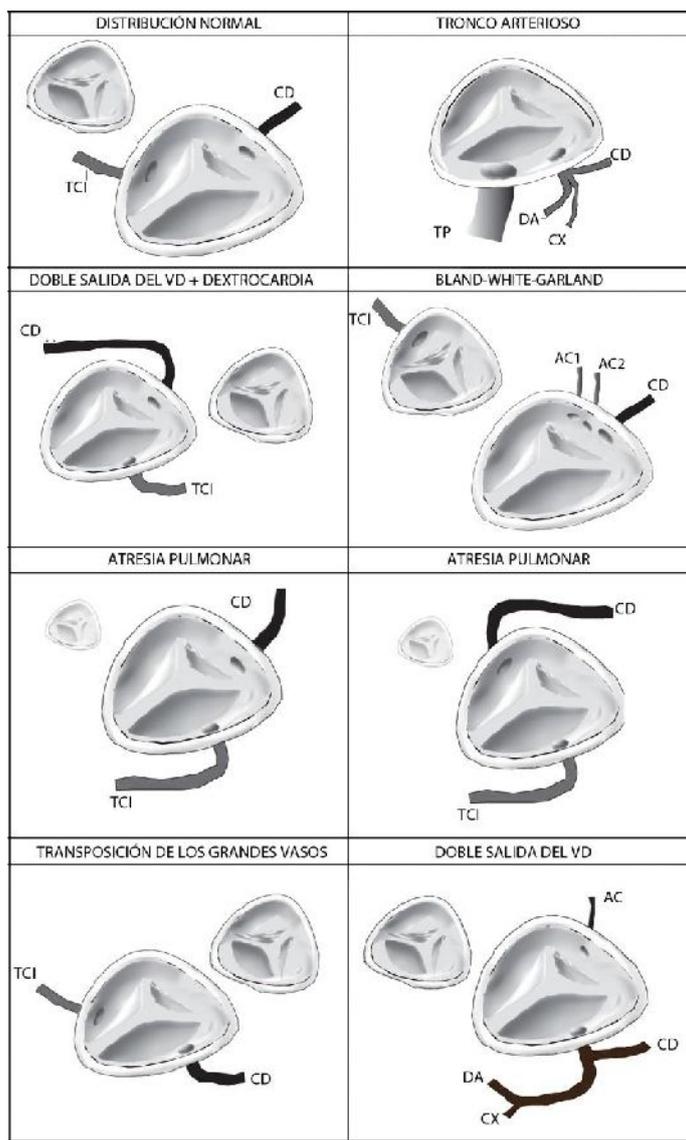
Las variaciones coronarias se encontraron en: 4 casos de atresia pulmonar, 2 casos de doble salida del ventrículo derecho, 1 caso de transposición de los grandes vasos, 1 caso de Síndrome de Bland-White-Garland, y 1 caso de tronco arterioso.

Las variaciones encontradas fueron:

- 1) Doble descendente anterior, naciendo una de arteria coronaria derecha (CD) y la otra de la coronaria izquierda (CI), (dos casos).
- 2) Doble descendente anterior, ambas naciendo de CI, (un caso).
- 3) CD naciendo de seno de Valsalva posterior (SVP) (un caso).
- 4) CD naciendo de seno de Valsalva izquierdo (SVI) (dos casos).
- 5) CI naciendo de SVP (tres casos).
- 6) Descendente anterior naciendo de CD (un caso).
- 7) Coronaria única naciendo de SVP (dos casos).
- 8) CI naciendo de arteria pulmonar, conocido como Sme. De Bland White Garland. (un caso)
- 9) Arteria coronaria accesoria (dos casos).

## DISCUSIÓN.

Las variaciones coronarias se encuentran en aproximadamente 0.2-1% de las angiografías y 0.3% de las autopsias de la población general. La aterosclerosis coronaria ha sido descrita en aproximadamente 11% de los casos de anomalías coronarias. Existe una mayor incidencia de variaciones anatómicas en los pacientes con cardiopatías congénitas en comparación con la población general. En este grupo, la incidencia de variaciones anatómicas representa el 11% de los casos. A modo de ejemplo,



el nacimiento de una arteria coronaria a partir del SVP, o seno no coronario, es sumamente infrecuente. Sin embargo, en nuestro trabajo representa la variación de origen más frecuente (tres casos). Otro ejemplo es la presencia de una coronaria única, cuya incidencia en la población normal es de 0.0024-0.044%, mientras que en nuestro trabajo encontramos dos casos (2,46%).

Dentro de los pacientes con anomalías cardíacas, las patologías en las cuales se han registrado mayor incidencia de variaciones son: transposición de los grandes vasos (TGV), tetralogía de Fallot (TF), tronco arterioso (TA), Atresia Pulmonar (AT) y Bland-White-Garland (BWG). En nuestro estudio la patología con mayor incidencia de variaciones fue la atresia pulmonar (cuatro casos).

Estas anomalías coronarias pueden cursar desde asintomáticas, hasta cuadros de extrema gravedad y muerte. El síndrome de Bland White Garland, por ejemplo, se suele presentarse como una angina de pecho durante la infancia, y más tarde, con insuficiencia mitral, arritmias y muerte súbita. El 75% de estos pacientes desarrollarán síntomas de insuficiencia cardíaca o isquemia miocárdica en los primeros cuatro meses de vida.

A su vez, estas variaciones suelen representar una complicación durante las reparaciones quirúrgicas de las anomalías cardíacas. Un claro ejemplo de ello es el nacimiento de la descendente anterior a partir de la CD, con un recorrido anterior al tracto de salida del ventrículo derecho, para luego descender por el septum interventricular. Esta variación suele traer complicaciones durante la corrección quirúrgica de la Tetralogía de Fallot (TF), cardiopatía en la cual es sumamente frecuente (5-12% de los casos de TF).

## CONCLUSIÓN.

De nuestros resultados se desprende claramente la complejidad que representa el manejo de estos pacientes debido a la combinación de múltiples malformaciones estructurales cardíacas y la aparición simultánea de más de una variación coronaria de origen. A su vez, se vuelve evidente que la patología estructural cardíaca aumenta la incidencia de las variaciones coronarias y complica el manejo clínico y quirúrgico de estos pacientes.

Es posible que la razón por la cual los pacientes con cardiopatías congénitas son considerados un grupo de alto riesgo a desarrollar aterosclerosis coronaria se base en la mayor incidencia de variaciones coronarias de origen que poseen. La presencia de flujo coronario turbulento podría ser la causa que desencadene la aterosclerosis reportada en 1 de cada 10 pacientes con variaciones coronarias de origen.

## BIBLIOGRAFÍA.

- Kavey, RE, et al., Cardiovascular risk reduction in high-risk pediatric patients. *J Cardiovasc Nurs*, 2007. 22: p. 218-53.
- Chen, SJ, et al., Coronary artery anatomy in children with congenital heart disease by computed tomography. *Int J Cardiol*, 2007. 120: p. 363-70.
- Angelini, P., Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation*, 2007. 115: p. 1296-305.
- Angelini, P., A casual versus causal relationship in coronary artery anomalies: a question of method. *Tex Heart Inst J*, 2004. 31: p. 276-7.
- Angelini, P., Coronary artery anomalies—current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J*, 2002. 29: p. 271-8.
- Angelini, P., Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. *Am Heart J*, 1989. 117: p. 418-34.
- Hirakow, R., Development of the cardiac blood vessels in staged human embryos. *Acta Anat (Basel)*, 1983. 115: p. 220-30.
- Hutchins, GM, Kessler-Hanna, A, and Moore, GW, Development of the coronary arteries in the embryonic human heart. *Circulation*, 1988. 77: p. 1250-7.
- Kim, SY, et al., Coronary artery anomalies: classification and ECG-gated multi-detector row CT findings with angiographic correlation. *Radiographics*, 2006. 26: p. 317-33; discussion 333-4.
- Chaitman, BR, et al., Clinical, angiographic, and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation*, 1976. 53: p. 122-31.
- Greenberg, MA, Fish, BG, and Spindola-Franco, H, Congenital anomalies of the coronary arteries. Classification and significance. *Radiol Clin North Am*, 1989. 27: p. 1127-46.
- Catanzaro, JN, Makaryus, AN, and Catanese, C, Sudden cardiac death associated with an extremely rare coronary anomaly of the left and right coronary arteries arising exclusively from the posterior (noncoronary) sinus of valsalva. *Clin Cardiol*, 2005. 28: p. 542-4.
- Bunce, NH, et al., Coronary artery anomalies: assessment with free-breathing three-dimensional coronary MR angiography. *Radiology*, 2003. 227: p. 201-8.
- Desmet, W, et al., Isolated single coronary artery: a review of 50,000 consecutive coronary angiographies. *Eur Heart J* 1992. 13: p. 1637-40.
- Danias, PG, et al., The diagnosis of congenital coronary anomalies with magnetic resonance imaging. *Coron Artery Dis* 2001. 12: p. 621-6.
- Tuncer, C, et al., Origin and distribution anomalies of the left anterior descending artery in 70,850 adult patients: multicenter data collection. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2006. 68: p. 574-85.
- Kimbris, D, et al., Anomalous aortic origin of coronary arteries. *Circulation*, 1978. 58: p. 606-15.
- Taghipour, HR, et al., A very rare case of single coronary artery anomaly, with left anterior descending and left circumflex arteries originating separately from proximal right coronary artery. *J Card Surg*, 2008. 23: p. 67-9.
- Goo, HW, et al., Coronary artery anomalies and clinically important anomaly in patients with congenital heart disease: multislice CT findings. *Pediatr Radiol*, 2009. 39: p. 265-73.
- Angelini, P, Velasco, JA, and Flamm, S, Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation*, 2002. 105: p. 2449-54.
- Dabizzi, RP, et al., Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of fallot. *Circulation*, 1980. 61: p. 95-102.
- Li, J, et al., Coronary arterial anatomy in tetralogy of Fallot: morphological and clinical correlations. *Heart*, 1998. 80:174-83.
- Taghipour, HR, et al., Cutaneous pigmentation and palpitations: a sign of familial atrial myxoma? *J Coll Physicians Surg Pak*, 2009. 19: p. 266.
- Husain, AK, et al., Surgical management of tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery. *J Postgrad Med*, 1991. 37: p. 148-51.
- van Son, JA, Repair of tetralogy of Fallot with anomalous origin of left anterior descending coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1995. 110: p. 561-2.
- Calder, AL, Peebles, CR, and Oodleshaw, CJ, The prevalence of coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum and their influence on surgical results. *Cardiol Young*, 2007. 17: p. 387-96.
- Calder, AL, Co, EE, and Sage, MD, Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol*, 1987. 59: p. 436-42.
- Allen, HD, et al., eds. Moss and Adam's heart disease in infants, children, and adolescents. 7th ed. Vol. 2. 2008. Lippincott Williams & Wilkins: Philadelphia.
- Bharati, S, et al., The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect: pseudotruncus. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1975. 69: p. 713-21.
- Dodge-Khatami, A, Mavroudis, C, and Backer, CL, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg*, 2002. 74: p. 946-55.
- Lardani, H and Sheldon, WC, Ectopic origin of the left anterior descending coronary artery from the right coronary sinus. Report of a case simulating anterior descending obstruction. *Chest*, 1976. 69: p. 548-9.
- Yamanaka, O and Hobbs, RE, Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn*, 1990. 21: p. 28-40.
- Roberts, WC, Siegel, RJ, and 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: p. 863-8.
- Wilkins, CE, et al., Coronary artery anomalies: a review of more than 10,000 patients from the Clayton Cardiovascular Laboratories. *Tex Heart Inst J*, 1988. 15: p. 166-73.
- Harthorne, JW, Scannell, JG, and Dinsmore, RE, Anomalous origin of the left coronary artery. Remediable cause of sudden death in adults. *N Engl J Med*, 1966. 275: p. 660-3.
- Liberthson, RR, Dinsmore, RE, and Fallon, JT, Aberrant coronary artery origin from the aorta. Report of 18 patients, review of literature and delineation of natural history and management. *Circulation*, 1979. 59: p. 748-54.
- Kosar, F, et al., Anomalous LAD and CX artery arising separately from the proximal right coronary artery—a case report of single coronary artery with coronary artery disease. *J Card Surg*, 2006. 21: p. 309-12.