

Anomalías de arterias coronarias. Evaluación por angiotomografía cardíaca multidetector y otras técnicas de imagen cardíaca

José María Hernández-Hernández*
Denisse Guzmán-Ramírez**
Rolando Enriquez-Rodríguez***

Correspondencia

José María Hernández Hernández
drchemahdez@gmail.com

* Servicio de Cardiología, Especialidad en imagen cardíaca. Doctors Hospital. Monterrey. Nuevo León. México

** Servicio de Cardiología, Especialidad en imagen cardíaca. Oca Hospital. Monterrey. Nuevo León. México

*** Servicio de Cardiología, Especialidad en imagen cardíaca. Doctors Hospital. Monterrey. Nuevo León. México

Palabras clave

- ▷ Anomalías de arterias coronarias
- ▷ Angiotomografía coronaria multidetector
- ▷ Muerte súbita
- ▷ Técnicas de imagen cardíaca

Keywords

- ▷ Coronary artery anomalies
- ▷ Multidetector computed tomography-coronary angiography
- ▷ Sudden cardiac death
- ▷ Cardiac imaging techniques

RESUMEN

Las anomalías coronarias se presentan en 1,7% de la población general y causan el 33% de las muertes súbitas en personas jóvenes durante un esfuerzo extenuante. El uso de técnicas de imagen cardíaca ha permitido expandir el conocimiento sobre el diagnóstico de estas anomalías. Existen tres tipos de acuerdo a la clasificación de Greenberg: anomalías de origen, de curso y de terminación. Las de mayor importancia son las que causan alteraciones hemodinámicas y son la atresia coronaria, la anomalía de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar/ anomalía de la arteria coronaria derecha desde la arteria pulmonar, el curso interarterial cuando nacen del seno coronario opuesto, las fístulas coronarias y las ectasias coronarias. La evaluación por angiotomografía coronaria multidetector permite caracterizarlas desde el ostium hasta su terminación, y para demostrar las consecuencias clínicas en el paciente existen técnicas de imagen como la resonancia magnética cardíaca de estrés, la ecocardiografía de estrés, la tomografía computarizada por emisión de fotón único y la angiografía coronaria con evaluación por flujo de reserva coronaria o radio instantáneo de onda libre que permiten definir el tratamiento.

ABSTRACT

Coronary artery anomalies occur in 1.7% of the general population and cause 33% of sudden deaths in young people during strenuous exertion. The use of cardiac imaging techniques has allowed us to expand our knowledge in the diagnosis of these anomalies. There are three types according to Greenberg classification, origin, course and termination anomalies. The most important are those with hemodynamic compromise which are coronary atresia, ALCAPA/ARCAPA, L-ACAOS, R-ACAOS, coronary artery fistulae and coronary artery ectasias. The evaluation by multidetector computed tomography-coronary angiography allows us to characterize them from the ostium to its termination and to demonstrate the clinical consequences in the patient, other imaging techniques such as stress cardiac magnetic resonance imaging, stress echocardiography, myocardial perfusion single photon emission computed tomography and coronary angiography with evaluation by coronary reserve flow or free-wave instantaneous radio allow selection of appropriate treatment.

Introducción

Desde 1974 se conoce que las anomalías de arterias coronarias (AAC) son la principal causa de muerte súbita en personas jóvenes o atletas durante un esfuerzo extenuante. Posteriormente se documentó como causa de síntomas en jóvenes como disnea, angina, síncope... Actualmente se reconoce la necesidad de prevenir la muerte súbita en individuos de cualquier edad. La incidencia de muerte súbita en portadores de esta patología, es difícil de calcular por falta de información, pero el estudio con mayor población que la ha documentado se realizó en reclutados del ejército de Estados Unidos y documentó una incidencia de muerte súbita de 1,68 por 100,000 individuos en 1 año. De estas muertes el 33% se atribuyó a AAC, específicamente a origen anómalo de arteria coronaria izquierda desde el seno coronario derecho con curso interarterial. El uso de técnicas de imagen cardíaca como la angiotomografía coronaria multidetector (ATCMD) y la

resonancia magnética cardíaca (cardio-RM) actualmente ha establecido las condiciones para mejorar el conocimiento sobre el denominador en la fracción de riesgo, es decir, conocer el número de casos de muerte súbita y dividirlo entre el número de personas con AAC en la población general⁽¹⁾.

Características de la normalidad

Los diez mandamientos de las arterias coronarias son⁽²⁾:

1. Una arteria coronaria se define como aquella que vasculariza el miocardio.
2. El nombre de la arteria coronaria se define por el territorio que vasculariza, no por su origen.
3. Los senos de Valsalva se definen por su topografía, no por la arteria coronaria a la que dan origen.

- Anormal o anómalo se define como una incidencia menor al 1% en la población general. Una anomalía que se observa con una frecuencia mayor al 1% es mejor definirla como una variante de la normalidad.
- Los sistemas de clasificación ayudan a catalogar las AAC, pero carecen de significado pronóstico.
- El segmento proximal de las arterias coronarias normales se origina perpendicular a la pared de la aorta.
- El ostium de la arteria coronaria es igual o más grande que el segmento proximal de la arteria.
- El curso de las arterias coronarias es esencialmente epicárdico.
- Las arterias coronarias terminan normalmente en una red capilar.
- Todos los segmentos miocárdicos deben tener una vascularización congénita adecuada en reposo y en esfuerzo.

Anatomía coronaria normal y variantes normales

En el corazón normal, los dos senos de Valsalva que dan origen a las arterias coronarias están de frente al infundíbulo pulmonar, vistos desde el seno no coronario, los dos senos restantes son nombrados derecho, el que está hacia la derecha, e izquierdo el que está hacia la izquierda. Desde el plano frontal, el ostium de la arteria coronaria derecha (ACD) nace a 90° en relación al seno coronario derecho, y el ostium del tronco de arteria coronaria izquierda (TCI) nace a 45° del seno coronario izquierdo^(3,4).

La ACD nace del seno coronario derecho y se divide en tres segmentos, el proximal que inicia en el ostium hasta el primer ramo ventricular derecho, el segmento medio que inicia en este punto y llega hasta las ramas agudas marginales, y de aquí surge el segmento distal que corre hasta llegar a la cruz del corazón. La primera rama de la arteria coronaria derecha es la arteria del cono que da irrigación al tracto de salida de ventrículo derecho, en una proporción pequeña (11-22%) esta arteria surge de la aorta. La arteria del nodo sinusal se origina de la arteria coronaria derecha en el 55-65% de los pacientes, en el porcentaje restante surge de la arteria circunfleja (ACX) principalmente, o del seno coronario izquierdo, seno coronario derecho, del TCI o de la aorta ascendente⁽⁴⁾. La porción media de la ACD da irrigación a la pared libre del ventrículo derecho a través de ramos marginales agudos. La arteria del nodo auriculoventricular se origina de la arteria coronaria derecha cuando es dominante, lo que significa que da origen también a la arteria descendente posterior y por lo menos a un ramo posterolateral; éstas irrigan al septum interventricular posterior y a la pared inferior, respectivamente⁽⁵⁾.

La dominancia en el 70-89% de los casos viene dada por la ACD, en el 7-13% por la arteria coronaria izquierda y la codominancia, definida como ramas que surgen de ambas arterias, la ACX y ACD, que dan la circulación al septum posterior⁽⁶⁾, o (otra definición de codominancia) cuando la arteria descendente posterior es rama de la ACX o de la ACD y un ramo posterolateral por la arteria opuesta⁽⁷⁾, esto se presenta en un 2,5-20% de los pacientes. El TCI surge de la aorta, cerca de la unión sinotubular y ligeramente más alta que la coronaria derecha, corre entre la arteria pulmonar y la aurícula izquierda y se divide en arteria descendente anterior (ADA) y ACX⁽⁷⁾. En el 30% de los casos da origen al ramo intermedio que surge entre la ADA y la ACX, ésta irriga la pared anterolateral del ventrículo izquierdo. El TCI mide de 1 a 2 cm de longitud, una variante corta sin significancia clínica es cuando su longitud es menor de 5 mm⁽⁵⁾.

La ADA transita por el surco interventricular hacia el ápex cardíaco, da ramas septales mediales, que irrigan el septum anterior, y ramas diagonales laterales, que irrigan la pared libre anterolateral del ventrículo izquierdo. La descendente anterior se divide en tres segmentos, los segmentos proximal y medial se separan entre sí por la primera rama septal, y a partir del punto medio entre la primera rama septal y el ápex cardíaco se denomina segmento distal⁽⁹⁾.

La ACX surge del TCI y corre hacia atrás sobre el surco auriculoventricular. Da origen a varias ramas marginales obtusas que irrigan la pared lateral del ventrículo izquierdo, se divide en dos segmentos, proximal y distal, separados por el nacimiento de la primera rama marginal obtusa (Figura 1).

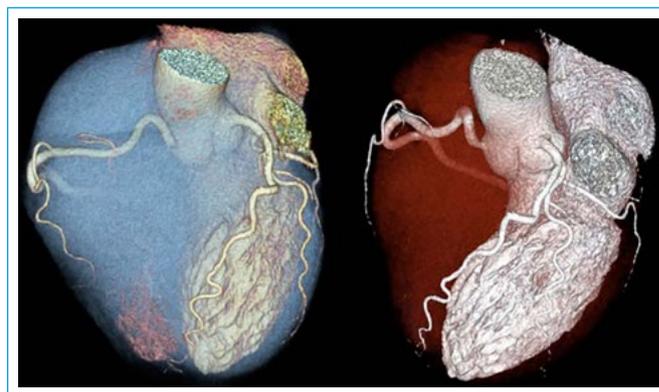


Figura 1. Coronarias normales por angiotomografía coronaria multidetector en modalidad tridimensional

El diámetro normal de las arterias coronarias está influenciado por el género, superficie corporal, dominancia y masa ventricular izquierda, por lo que es ampliamente variable⁽⁹⁾. Las características de la anatomía coronaria normal descrita por Angelini se muestran en la Tabla 1⁽¹⁰⁾.

Características	Rango
Número de ostium	2 a 4
Localización	Senos derecho y anterior izquierdo
Orientación proximal	45° a 90° fuera de la pared aórtica
Tronco proximal común	Sólo izquierdo da origen a la descendente anterior y a la circunfleja
Curso proximal	Directo, del ostium a su destino
Curso medial	Extramural (subepicárdico)
Ramas	Adecuadas para el miocardio dependiente
Territorios esenciales	Coronaria derecha (pared libre del ventrículo derecho) Descendente anterior (anteroseptal) MO (pared libre del ventrículo izquierdo)
Terminación	Red capilar

Tabla 1. Anatomía coronaria normal en humanos (MO: oblicua marginal)

Embriología

Las arterias coronarias surgen de la pared aórtica desde un plexo o anillo peritruncal que conecta a la circulación sistémica, estas células son guiadas por el factor de crecimiento VEGF-C y cardiomiocitos periaórticos^(11,12). Además, parte del sistema arterial vascular coronario temprano se forma a través de la unión de células madre endoteliales (angioblastos)^(12,13). El epicardio es la capa tisular más externa del corazón y se deriva del proepicardio, un grupo de células celómicas localizadas en el tracto de entrada del corazón en la cuarta semana de desarrollo gestacional. Estas células se adhieren y diseminan sobre la superficie del miocardio embrionario, formando un epitelio de una sola capa (el epicardio primitivo). Algunas células epicárdicas primitivas sufren una transición inmediata, transforman su fenotipo epitelial en mesenquimatoso, y se vuelven altamente invasivas; estas células incorporarán las tres capas tisulares (endotelial, muscular, epicárdica) en las arterias coronarias⁽¹²⁾.

Existen tres teorías sobre el posible origen del endotelio vascular coronario: que son células derivadas del endocardio del seno coronario, derivadas del endocardio ventricular o derivadas de células proepicárdicas. Las células derivadas de epicardio son conocidas por formar células musculares de la pared media de las

coronarias, los fibroblastos también forman parte de la capa de músculo liso en las arterias coronarias, son abundantes en la adventicia y migran de médula ósea hasta las arterias coronarias. Los estudios del origen de células coronarias, sugieren que los vasos coronarios se desarrollan a partir de un mosaico celular, incluyendo células derivadas de diferentes fuentes embrionarias⁽¹²⁾.

Anomalías de arterias coronarias

La definición de una anomalía de arterias coronarias no está bien establecida. Se ha descrito como un patrón con morfología que se encuentra rara vez en la población general. Angelini *et al.*⁽¹⁴⁾ han propuesto definiciones para esclarecer la variabilidad morfológica del árbol coronario, que se muestran en la **Tabla 2**.

Normal	Cualquier característica morfológica observada en más del 1% de una población no seleccionada
Variante normal	Es una alternativa, relativamente inusual con características morfológicas vistas en más del 1% de la misma población
Anomalía	Es una característica morfológica vista en menos del 1% de la población

Tabla 2. Términos de variabilidad arterial coronaria⁽¹⁴⁾

La prevalencia varía principalmente en relación al método diagnóstico, siendo de 0,6-6,6% en series de angiografía coronaria y mucho más baja (0,3%) en series de autopsias y cirugía. Otras series de ATCMD muestran una prevalencia de entre 0,7 y 18,4%⁽⁹⁾. Angelini P. mostró una prevalencia por cardio-RM en jóvenes estudiantes de población general de 1,7%⁽¹⁶⁾.

Angiotomografía en anomalías coronarias

Actualmente el método diagnóstico estándar en las anomalías coronarias es la angiografía coronaria invasiva, con la desventaja de una morbilidad del 1,5% y de mortalidad del 0,15%, además de su naturaleza bidimensional que impide el reconocimiento de estructuras adyacentes cardíacas a éstas.

Estas limitaciones se superan con la ATCMD y la cardio-RM, por su naturaleza tridimensional. La resolución espacial de la cardio-RM (1,25 x 1,25 x 1,5 mm) es inadecuada para la imagen de arterias coronarias, especialmente en el análisis meticuloso del curso distal arterial. Además, la resolución temporal no es satisfactoria porque el tiempo de adquisición es de 25 a 50 minutos por estudio. En comparación, la ATCMD permite una adquisición rápida en un solo escaneo de 10 segundos aproximadamente y, además, su resolución espacial (0,5 x 0,5 x 0,6 mm) provee una visualización coronaria distal excelente incluyendo las ramas pequeñas, aunque sigue siendo inferior a la angiografía invasiva (0,2 x 0,2 mm). Los datos en ATCMD generalmente se adquieren de manera retrospectiva, por lo que es posible editarlos y realizar una reconstrucción óptima con el mínimo movimiento y mínimos artefactos que resultan en imágenes de alta calidad de las cavidades cardíacas y las arterias coronarias.

La exposición a radiación con el método estándar es relativamente alta, va de 5-10 mSv, pero con los métodos de reducción de radiación actuales y con escáneres que realizan la adquisición en un solo latido se pueden realizar estudios con menos de 1 mSv, dosis mucho menor a la administrada por angiografía coronaria invasiva (6-8 mSv)⁽¹⁷⁾.

Clasificación de las anomalías coronarias

Existen múltiples clasificaciones de las anomalías coronarias basadas en características anatómicas o significancia clínica y funcional, la clasificación más

aceptada es la de Angelini *et al.*⁽¹⁰⁾, que las divide en anomalías de origen y curso, anomalías intrínsecas y anomalías de terminación. Recientemente se modificó esta clasificación por nuevos hallazgos embriológicos en el desarrollo de las anomalías coronarias, siendo así la clasificación embriológica-anatómica modificada de Angelini la más actual⁽¹³⁾. Greenberg *et al.*, en 1989 describieron una clasificación anatómica más sencilla y práctica con la que el equipo de los autores considera que el abordaje es más amigable⁽¹⁵⁾ (**Tabla 3**).

Clasificación de Greenberg
<ul style="list-style-type: none"> • Anomalías de origen • Anomalías de curso • Anomalías de terminación

Tabla 3. Clasificación de Greenberg

Anomalías de origen

Origen alto y bajo

El *ostium* coronario localizado en el borde inferior del seno coronario se nombra como origen bajo, el *ostium* localizado a 5 mm de la aposición de la válvula en el anillo aórtico se llama *ostium* comisural de arteria coronaria⁽¹⁸⁾. Los *ostium* de origen alto se refieren a un origen por arriba de 10 mm de la unión sinotubular. Esta anomalía tiene una incidencia del 6%. La arteria coronaria con *ostium* de origen alto más común es la derecha⁽¹⁹⁾; es una anomalía que puede ser benigna, pero es hemodinámicamente significativa si el orificio tiene forma de hendidura, tiene una angulación aguda o cursa entre la arteria pulmonar y la aorta, lo que ocurre en el 50% de los casos y puede generar muerte súbita o infarto miocárdico⁽²⁰⁾ (**Figura 2**).

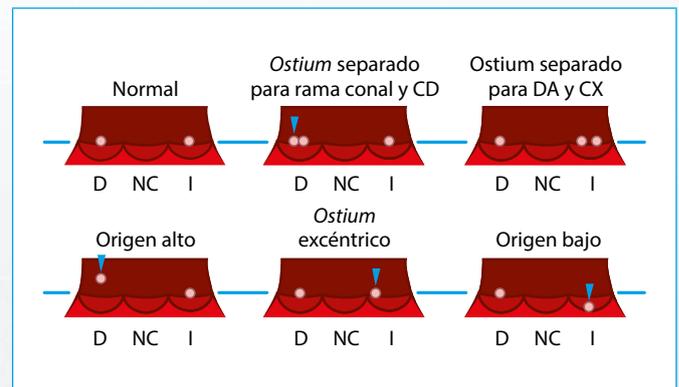


Figura 2. Orígenes de las arterias coronarias (modificado de Perez-Pomarez *et al.*⁽¹²⁾)

Múltiples ostium

Se presenta como ostium separados de la ADA y la ACX. Se observa en el 0,41-0,43% de la población. Así como para la rama del cono y la coronaria derecha, no son hemodinámicamente significativas.

Arteria coronaria única

Se caracteriza por un *ostium* único que se origina del seno aórtico. Generalmente es benigna, puede seguir el curso de la ADA o la ACD y dividirse después de su origen en dos o tres ramos principales. Puede ser de alto riesgo si tiene un curso interarterial entre la arteria pulmonar y la aorta. Tiene una incidencia entre el 0,0024-0,066% de pacientes que se llevan a angiografía coronaria⁽²¹⁾.

Origen anómalo de arteria coronaria en la arteria pulmonar

Es una de las más importantes en relación a la clínica, dado que es hemodinámicamente significativa, pues se presenta como infarto o muerte súbita.

La forma más común es la anomalía de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (ALCAPA, del inglés, *anomaly of left coronary artery from pulmonary artery*) donde el TCI nace de la arteria pulmonar, se presenta en 1 de 300,000 nacidos vivos y el 90% muere si no se trata en el primer año de vida⁽²⁰⁾. Se presenta robo coronario, ya que la baja presión en la arteria pulmonar causa que el flujo de la arteria coronaria izquierda vaya hacia la arteria pulmonar, en lugar de ir hacia el corazón, resultando en isquemia y crecimiento colateral. El grado de isquemia depende de la circulación colateral. Los pacientes con circulación colateral presentan la forma del adulto, mientras que los casos con poca circulación colateral presentan síntomas a temprana edad⁽²²⁾.

La otra forma se conoce como anomalía de la arteria coronaria derecha desde la arteria pulmonar (ARCAPA, del inglés, *anomaly of right coronary artery from pulmonary artery*), en donde el ostium de la arteria coronaria derecha nace de la arteria pulmonar, es menos común y mayormente asintomática⁽²³⁾. Tradicionalmente esta patología se ha diagnosticado por angiografía invasiva o autopsia, pero en la actualidad la evaluación por ATCMD y cardio-RM ha crecido, siendo cada vez más frecuente su diagnóstico por estas técnicas, ya que permiten una visualización directa del aspecto posterior de la arteria pulmonar, donde nace el TCI, observar una ACD dilatada y la visualización de arterias colaterales dilatadas. Aunque ambas técnicas se pueden utilizar para evaluar la función miocárdica, la ventaja de la cardio-RM es la capacidad para mostrar el flujo retrógrado del TCI a la arteria pulmonar, además de poder evaluar la isquemia miocárdica y la viabilidad con realce con gadolinio. La ATCMD y la cardio-RM son métodos de imagen útiles no sólo para el diagnóstico, sino que además ofrecen información pronóstica, de estratificación de riesgo y pueden utilizarse para el seguimiento⁽²⁴⁾ (Video 1).



Video 1. Origen anómalo de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar

Origen de una coronaria o una de sus ramas en el seno opuesto o en el seno no coronario, con curso anómalo

La arteria coronaria que nace del seno opuesto o seno no coronario puede tener cuatro cursos. El más importante clínicamente es el curso interarterial entre la arteria pulmonar y aorta, ya que es la causa más común de muerte súbita en atletas. Los otros tres cursos son benignos y son el curso retroaórtico, prepulmonar y transeptal (Tabla 4).

Origen seno coronario contrario
• Curso interarterial (maligna)
• Curso retroaórtico (benigna)
• Curso prepulmonar (benigna)
• Curso transeptal (benigna)

Tabla 4. Variantes del origen de seno coronario contrario

El ostium del TCI que nace del seno derecho se observa en un 0,09-0,2% de pacientes y el ostium de la ACD, que nace del seno izquierdo, tiene una pre-

valencia del 0,03-0,5%. La mayoría de casos de la ACD y el 75% de casos del TCI que nacen del seno opuesto tienen curso interarterial y el 57% de casos del TCI que nacen del seno derecho se presentan con muerte súbita, a diferencia del 25% en ACD que nace del seno izquierdo. Se han descrito varios mecanismos de isquemia en el curso interarterial, particularmente durante el ejercicio:

Incremento del gasto cardíaco y expansión de los grandes vasos, con compresión del vaso anómalo que pasa entre la arteria pulmonar y la aorta.

- El ángulo agudo (< 40°) de salida del ostium genera durante el ejercicio un cierre tipo flap.
- Espasmo o doblez del vaso anómalo.
- El curso intramural genera un adelgazamiento del ostium y causa una apariencia en hendidura, lo que favorece la compresión del vaso durante el ejercicio⁽²⁵⁾ (Video 2 y Figura 3).

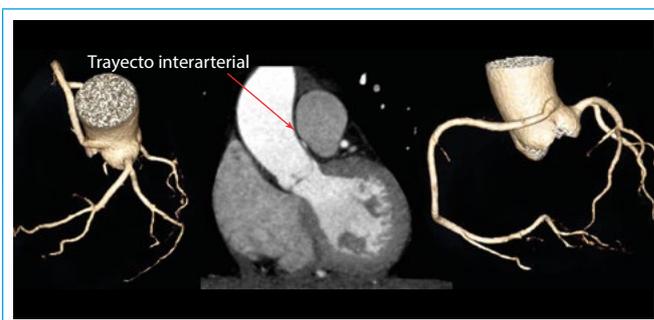
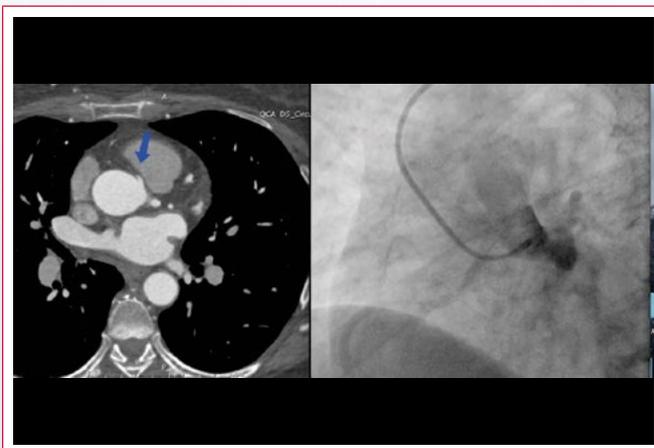


Figura 3. Recorrido de la arteria coronaria derecha entre la aorta y la arteria pulmonar

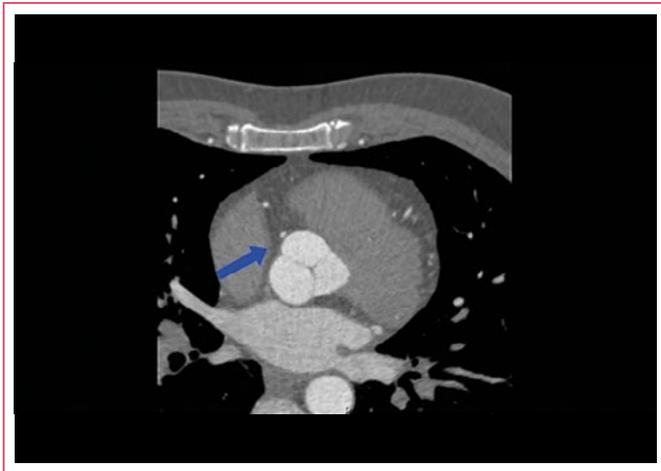


Video 2. Nacimiento anómalo de arteria coronaria derecha de seno coronario izquierdo con curso interarterial

La ACX que surge del seno no coronario o seno derecho ocurre en el 0,43% de los casos y es una anomalía benigna, ya que tiene un curso retroaórtico. Puede comprimirse al momento de fijar el anillo valvular protésico durante la cirugía cardíaca⁽⁹⁾ (Figura 4 y Video 3).



Figura 4. Vista con ATCMD. Nacimiento de la arteria circunfleja del seno coronario derecho



Video 3. Arteria circunfleja que nace del seno coronario derecho

La ATCMD permite evaluar los siguientes parámetros:

- Curso interarterial, retroaórtico, prepulmonar o transeptal:
 - Variante transeptal. La arteria está rodeada de *septum* miocárdico, cursa por debajo de la crista supraventricular (signo de la hamaca), no tiene orificio alargado ni en forma de herradura.
 - Variante interarterial. La arteria está rodeada de grasa epicárdica, no tiene curso bajo, puede tener orificio alargado o en forma de herradura.
- Diámetros mínimos y máximos para categorizar la morfología del vaso como normal, oval (< 50%) o en forma de hendidura (> 50% de reducción en el diámetro mínimo en ausencia de enfermedad arterial coronaria).
- La longitud del área adelgazada. Desde el inicio del área adelgazada hasta donde recupera su calibre normal. Una longitud mayor a 5,4 mm tiene mayor probabilidad de requerir revascularización miocárdica.
- Evaluar el ángulo de salida. Presencia o ausencia de un ángulo < 45° en los primeros 5 mm de salida del vaso, en plano tangencial a la aorta.
- Curso intramural, que se sospecha cuando hay un adelgazamiento ostioproximal del vaso, un ángulo de salida agudo, un *ostium* coronario separado de la aorta. Otras características de utilidad son la visualización del vaso con ancho/nivel de ventana 1000/300, la ausencia de grasa epicárdica (< 30 Unidades Hounsfield).
- Nivel de salida del vaso por arriba o abajo de la comisura valvular. Esto impacta de forma importante en el tratamiento quirúrgico, ya que en la mayoría de los casos que se revascularizan la salida del *ostium* está sobre o arriba de la comisura aórtica.
- Tipo de *ostium*: separado, compartido o ramo. Los pacientes con nacimiento anómalo de la ACD desde el seno opuesto tienen con mayor frecuencia un curso intramural⁽²⁶⁾.

Atresia o estenosis congénita del ostium

Es muy poco frecuente, existen menos de 50 casos publicados en la literatura. En estos casos la porción proximal del vaso termina de forma ciega y la irrigación viene dada por la arteria opuesta a través de patrones vasculares como el anillo arterial de Vieussens, o la arteria anastomótica de Kugel. Es hemodinámicamente significativa y se presenta en etapas tempranas de la vida con dilatación ventricular izquierda, insuficiencia mitral, infarto o síncope. La mayoría de los pacientes requieren revascularización miocárdica⁽²⁷⁾.

Anomalías de curso

Curso intramiocárdico (puente miocárdico)

Se conoce como un segmento de arteria coronaria que está tunelizado en el músculo cardíaco. Es una variante benigna y asintomática en la ma-

yor parte de los casos. Pueden ser completos, cuando una porción de arteria coronaria está cubierta por un haz muscular, o incompletos cuando sólo es una capa fibrosa que cubre a la arteria coronaria. Se han descrito tres tipos de puentes musculares, los superficiales (75% de los casos), que cruzan la arteria perpendicularmente en ángulo agudo al ápex y los haces musculares que surgen del ventrículo derecho y cruzan la ADA de manera transversal, oblicua o helicoidal (25% de los casos), también se consideran como puentes cuando el vaso transcurre dentro de un surco interventricular muy profundo, este tipo de puente intramiocárdico es incompleto, ya que en su porción superficial sólo está cubierto por tejido fibroso⁽²⁶⁾. Generalmente tienen una profundidad de 1 a 10 mm, y una longitud de 10 a 30 mm. Pueden ser clínicamente significativos y causar manifestaciones como arritmias cardíacas, infarto miocárdico y muerte súbita en situaciones poco comunes en donde la compresión del segmento tunelizado persiste en diástole durante el estrés y los cambios hemodinámicos regionales contribuyen a la formación de placas ateroscleróticas proximales al puente miocárdico.

La probabilidad de isquemia también incrementa con la profundidad del puente intramiocárdico. En promedio los puentes miocárdicos se presentan en un tercio de los adultos y pueden estar en cualquier segmento coronario, pero generalmente están localizados en el segmento medio de la arteria descendente anterior⁽²⁸⁾.

Las asas miocárdicas son fibras de músculo auricular que rodean el vaso en dos tercios de su circunferencia y regresan a la aurícula, tienen un grosor menor de 0,1-0,3 mm y no son clínicamente significativos, así como los puentes miocárdicos venosos. Clínicamente los puentes miocárdicos se caracterizan por compresión sistólica del vaso, reducción persistente del lumen diastólico, incremento en las velocidades de flujo, flujo sistólico retrógrado y reserva de flujo coronario disminuida⁽²⁸⁾ (Tabla 5).

Puentes musculares
<ul style="list-style-type: none"> • Completo/incompleto <ul style="list-style-type: none"> - Septal profundo - Superficial - Tipo ventrículo derecho

Tabla 5. Tipos de puentes musculares

Angiotomografía coronaria y estudios no invasivos

La ventaja de la ATCMD es la capacidad tridimensional que se asocia a una alta resolución espacial y de contraste, ya que puede visualizar el lumen coronario, la pared del vaso, la pared miocárdica, así como evaluar la longitud y profundidad del puente. Otras técnicas como la cardio-RM pueden proveer imágenes de arterias coronarias, pero debido a sus limitaciones en resolución espacial y características técnicas no es posible evaluar la profundidad de los puentes miocárdicos. Otros estudios como la ecocardiografía de estrés, la cardio-RM de estrés, la tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT, del inglés *single photon emission computed tomography*) o la tomografía por emisión de positrones (PET, del inglés *positron emission tomography*) pueden detectar un efecto funcional del puente miocárdico, la cardio-RM es el método con mejor resolución espacial para detectar defectos de perfusión segmentarios y subendocárdicos. Otros estudios funcionales basados en ATCMD que se realizan a partir de algoritmos en posproceso son el gradiente de atenuación transluminal y el flujo de reserva fraccional derivado de ATCMD, aunque hasta el momento no se ha documentado su evaluación en puentes intramiocárdicos. Y finalmente en tomógrafos de última generación se puede evaluar la perfusión miocárdica en estrés, aunque de igual forma, aún no se ha evaluado en esta patología⁽²⁸⁾ (Figura 5).

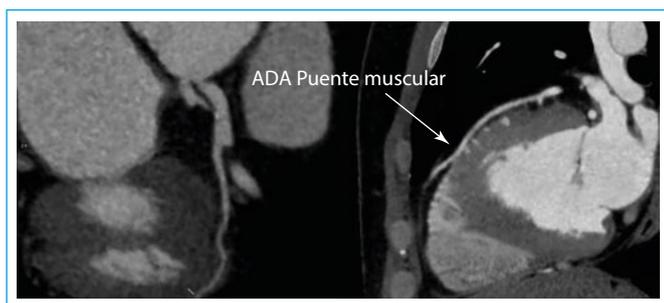


Figura 5. Curso intramiocárdico de ramo marginal obtuso y arteria descendente anterior

Estudios complementarios invasivos

En la angiografía coronaria invasiva se puede observar el fenómeno de succión en sístole, así como el fenómeno de paso abajo-paso arriba y con esto sustentar la presencia de isquemia coronaria. Uno de los estudios complementarios más importantes para la evaluación del impacto clínico de los puentes miocárdicos es el ultrasonido intravascular (IVUS) con Doppler intracoronario, pues la presencia del fenómeno de media luna durante todo el ciclo cardíaco es sugestivo de curso intramiocárdico y a partir de su visualización se puede realizar estudios de provocación intracoronaria para observar el fenómeno de succión coronaria, aun si angiográficamente no se observa el curso intramiocárdico. También es de utilidad el *pull back* con Doppler en donde se observa el fenómeno *fingertip* o *spike and dome*, que consiste en una aceleración aguda del flujo en diástole temprana seguida de una marcada desaceleración y aplanamiento en mesodiástole⁽²⁸⁾.

Debido a que esta estenosis dinámica en el puente coronario depende del grado de compresión extravascular y de la tensión intramiocárdica, la evaluación invasiva no se debe limitar a condiciones de reposo. Esto se puede evaluar con la medición del flujo de reserva coronaria (FRC), utilizando una combinación de dosis baja de adenosina (20 ug) y dosis moderada de dobutamina (20 ug/kg/min) para incrementar la probabilidad de desenmascarar gradientes de presión en diástole en pacientes con puentes intramiocárdicos e isquemia en estudios no invasivos, que el FRC convencional no identifica.

Recientemente se ha introducido un índice de presión, el radio instantáneo de onda libre (iFR). Es un índice específico de diástole, evalúa la presión intracoronaria durante el periodo de "onda libre", que es el periodo en el ciclo cardíaco donde la resistencia microvascular es estable, mínima, y el flujo está en su máximo punto comparado con el resto del ciclo. Tiene la ventaja de que no requiere administración de medicamentos para inducir isquemia⁽²⁹⁾.

Duplicación de descendente anterior y coronaria derecha dividida

La arteria coronaria izquierda dividida es extremadamente rara, documentada sólo en casos esporádicos. Es una variación benigna, la coronaria derecha nace de dos *ostium* o nace de un *ostium* y se divide en dos arterias después de su origen⁽⁹⁾. La incidencia de duplicación de arteria descendente anterior es del 1% y del 1,48% en angiografía y angiotomografía, respectivamente. Consiste en una ADA corta con terminación alta en el surco interventricular, que da irrigación al *septum*, y otra ADA larga que continúa en la parte distal y da irrigación a la pared libre del ventrículo izquierdo. Según el trayecto hay cuatro tipos de duplicación:

La ADA larga distal corre por la izquierda del surco interventricular.

1. La ADA larga distal corre por la derecha del surco interventricular.
2. La ADA larga distal tiene un curso intramiocárdico en el *septum* y aparece en la superficie epicárdica en la parte distal del surco interventricular.
3. La ADA larga distal se origina de la ACD.

Ambas anomalías no son importantes clínicamente, pero su conocimiento es vital para el cirujano cardiovascular que realiza una cirugía de revascularización miocárdica.

Ectasia o aneurisma coronario

Ectasia coronaria se define como una dilatación de 1,5 veces o más el diámetro normal. Si todo el vaso se encuentra afectado, se denomina ectasia; si sólo tiene afectación parcial, se denomina aneurisma coronario. Su presentación congénita es muy rara y generalmente es secundaria a enfermedad de Kawasaki o fístulas coronarias. En adultos son variantes de enfermedad aterosclerótica coronaria.

Se clasifican en aneurismas pequeños (< 5 mm), medianos (5-8 mm) y gigantes (> 8 mm) y morfológicamente en aneurismas saculares o fusiformes⁽³⁰⁾. La prevalencia de aneurismas es de 1,4 a 4,9% en estudios angiográficos, quirúrgicos, autopsias y angiotomografía coronaria⁽⁹⁾. Pueden ser clínicamente significativas y causar trombosis, ruptura, isquemia miocárdica y fístulas en estructuras adyacentes (Tabla 6).

Anomalías de arterias coronarias	
Con repercusión hemodinámica	Sin repercusión hemodinámica
<ul style="list-style-type: none"> • Atresia • Origen interarterial • Fístula congénita 	<ul style="list-style-type: none"> • Duplicación • Origen alto y prepulmonar • Transeptal • Curso retroaóptico

Tabla 6. Consecuencias clínicas de anomalías en arterias coronarias

Anomalías de terminación

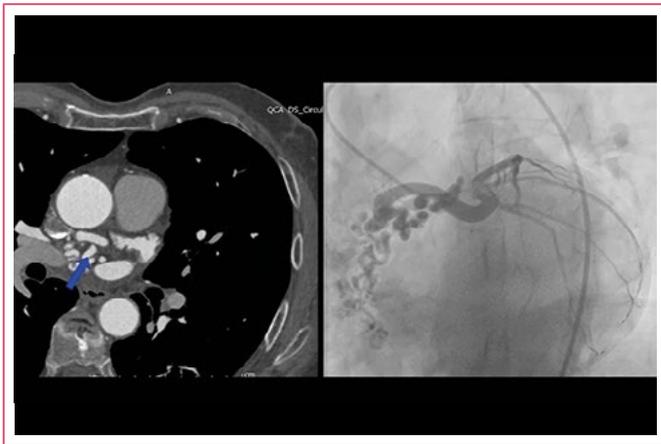
Fístula arterial coronaria

Es una terminación anormal de una arteria coronaria en una cámara cardíaca, vena sistémica o arteria pulmonar. Con una incidencia de 0,1-0,2% de pacientes que van a angiografía y de 0,33-0,35% de pacientes que se realizan una angiotomografía coronaria. Involucra la ACD en el 44% de los casos, el TCI en otro 44% y en un 12% de los casos ambos, TCI y ACD, están comprometidos. Los sitios más frecuentes de drenaje son el ventrículo derecho (41%), seguido de aurícula derecha (26%) y arteria pulmonar (17%)⁽¹⁴⁾. El drenaje hacia aurícula izquierda o ventrículo izquierdo se observa en < 10% de casos. En la evaluación por ATCMD el 50-89% de las fístulas coronarias drenan a la arteria pulmonar⁽⁹⁾. Las consecuencias hemodinámicas dependen de la resistencia y el sitio del drenaje. Cuando drenan a estructuras venosas o cámaras derechas, el flujo sanguíneo está durante todo el ciclo cardíaco, y generan un cortocircuito de izquierda a derecha que causa fenómeno de robo coronario, así como múltiples comunicaciones, una red compleja, múltiples terminaciones y formación de aneurismas importantes. Todo ello causa isquemia coronaria, insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar. Cuando drenan a arteria pulmonar o aurícula izquierda, se genera un cortocircuito de izquierda a izquierda con sobrecarga de volumen a ventrículo izquierdo^(9, 31).

Antes de la disponibilidad de la ATCMD la angiografía invasiva era la modalidad estándar para el diagnóstico, por su alta resolución espacial y temporal, además de la evaluación hemodinámica, sin embargo, la limitación de los ángulos de proyección evita la evaluación de la configuración geométrica, la evaluación de múltiples fístulas y las rutas de drenaje. Actualmente se ha demostrado que esta modalidad permite el diagnóstico correcto de fístulas coronarias en el 31-55% de los casos. La ATCMD es el método que permite una mejor identificación y evaluación de las fístulas coronarias, su reconocimiento es importante porque los hallazgos pueden ser incidentales. La cardio-RM también puede usarse para la evaluación coronaria, ya que tiene una alta resolución temporal y no involucra radiación ionizante, pero

su mayor utilidad se limita a los segmentos proximales coronarios, además, en la evaluación de estructuras extracardíacas es inferior a la ATCMD⁽³²⁾.

Se recomienda realizar tratamiento quirúrgico temprano en estos casos, que puede ser con ligadura quirúrgica, aislamiento, revascularización miocárdica, cierre percutáneo con *coils*, *umbrellas*, *plugs* vasculares o *stents* recubiertos^(8, 30). Además también es recomendable realizar seguimiento con ATCMD basado en las características clínicas, ya que la comparación de la ATCMD prequirúrgica con una ATCMD posterior al cierre de fístula es útil en la evaluación de recurrencia (que causa recanalización y dilatación coronaria), además de la evaluación del grado de trombosis después de la intervención⁽³²⁾ (Video 4 y Figura 6).



Video 4. Fístula coronaria de arteria circunfleja a aurícula derecha



Figura 6. ATCMD que muestra fístula coronaria de arteria circunfleja a la aurícula derecha

	Resonancia magnética cardíaca	Tomografía computarizada	Ecocardiografía	Cateterismo
Resolución espacial	Buena	Excelente	Excelente	Excelente
Resolución temporal	Buena	Lejana	Excelente	Excelente
Morbilidad potencial	Baja	Baja	Ninguna	Alta
Visibilidad coronaria	Buena	Excelente	Pobre	Excelente
Curso coronario	Bueno	Excelente	Lejano	Excelente
Fístula pequeña	Lejana	Buena	Lejana	Excelente
Fístula larga	Excelente	Excelente	Lejana	Lejana
Anormalidades de contractilidad	Excelente	Lejana	Excelente	Buena
Demostración de cicatriz	Excelente	Pobre	Pobre	Pobre
Exposición a radiación	Ninguna	Leve a moderada	Ninguna	Moderada
Calidad de la ventana torácica	Ninguna	Baja (ruido en obesidad)	Alta	Baja
Idoneidad en paciente crítico	Pobre	Buena	Excelente	Buena
Trombo coronario	Excelente	Excelente	Pobre	Pobre
Claustrofobia	Problemática	Raramente problemática	Sin problema	Sin problema
Presencia de metal	Puede ser problemática	Raramente problemática	Sin problema	Sin problema

Tabla 7. Imagen multimodal en evaluación de anomalías coronarias

Terminación extracardiaca o sistémica

Esta anomalía de terminación debe distinguirse de la fístula coronaria, ya que en la fístula la arteria coronaria se encuentra agrandada y tortuosa, a diferencia de la terminación sistémica que no tiene este patrón, ya que no hay diferencia significativa de presión entre la arteria coronaria y la arteria sistémica a la que drena. En ausencia de un gradiente de presión, como el causado por una estenosis, la comunicación coronaria-sistémica no es significativa clínicamente⁽³³⁾.

Conclusión

La ATCMD es un método de imagen que permite hacer una evaluación anatómica ideal en la mayoría de las AAC y puede complementarse por otras técnicas de imagen cardíaca cuando se trata de evaluar el compromiso hemodinámico que generan. Su resolución espacial es adecuada para evaluar las características de arterias coronarias, superada sólo por la angiografía invasiva.

En las anomalías de origen la ATCMD es aún superior a la cardio-RM en resolución espacial, pero en niños se debe considerar el ahorro de radiación, evitar uso de contraste y que la cardio-RM es una técnica que permite evaluar de forma adecuada las porciones ostioproximales coronarias, así como evaluar isquemia, tejido fibroso o tejido viable. En relación a las anomalías de curso y terminación, la ATCMD supera a la cardio-RM y complementa a la angiografía invasiva en la evaluación anatómica y de relación con estructuras adyacentes, pero la evaluación funcional siempre depende de esta última.

La imagen cardíaca actual ha llegado a una etapa avanzada de precisión tal que estas técnicas eventualmente permitirán el establecimiento de guías clínicas definitivas para el manejo de estas condiciones congénitas. En la **Tabla 7** se resumen las características de los métodos de imagen cardíaca en la evaluación de anomalías coronarias.

Abreviaturas y acrónimos

AAC: anomalías de arterias coronarias
ACD: arteria coronaria derecha
ACX: arteria circunfleja
ADA: arteria descendente anterior
ALCAPA: anomalía de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (del inglés, <i>anomaly of left coronary artery from pulmonary artery</i>)
ARCAPA: Anomalía de la arteria coronaria derecha desde la arteria pulmonar (del inglés, <i>anomaly of right coronary artery from pulmonary artery</i>)
ATCMD: angiotomografía coronaria multidetector
FRC: flujo de reserva coronaria
iFR: radio instantáneo de onda libre
cardio-RM: resonancia magnética cardíaca
IVUS: ultrasonido intravascular
mSv: milisievert
PET: tomografía por emisión de positrones
SPECT: tomografía computarizada por emisión de fotón único (del inglés <i>single photon emission computed tomography</i>)
TCI: tronco de arteria coronaria izquierda

Ideas para recordar

- Las anomalías de arterias coronarias tienen una incidencia cercana al 1,7% en la población general, pero son causantes del 33% de muerte súbita en jóvenes.

- La clasificación de Greenberg es fácil y amigable para evaluar los tipos de anomalías de arterias coronarias.
- En las anomalías de arterias coronarias la angiotomografía coronaria multidetector provee una visión global excelente del corazón y su compleja anatomía vascular, además de su utilidad para planear accesos terapéuticos posteriores, intervencionistas o quirúrgicos.
- El papel de la imagen cardíaca no se limita a demostrar la anatomía de las arterias coronarias, sino que complementa con información funcional, permite evaluar las consecuencias clínicas en el paciente, como isquemia, infarto, arritmias, insuficiencia cardíaca..., para poder tomar las decisiones terapéuticas apropiadas.

Agradecimientos

Agradecemos a la Dra. Laura Jimenez Juan, Sunnybrook Health Sciences Centre, Toronto, Ontario, Canadá por facilitarnos recursos didácticos para la realización de este artículo.

Bibliografía

- Angelini P. Novel imaging of coronary artery anomalies to assess their prevalence, the causes of clinical symptoms, and the risk of sudden cardiac death. *Circ Cardiovasc Imaging* 2014; 7: 747-754.
- Angelini P, Villason S, Cha AV, Diez JG. Normal and anomalous coronary arteries in humans. En: Angelini P (ed.). *Coronary Artery Anomalies: A Comprehensive Approach*. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia, 1999; 27-79.
- Muriago M, Sheppard M, Ho S, Anderson R. The location of the coronary arterial orifices in the normal heart. *Clin Anat* 1997; 10: 1-6.
- Jacobs JE. Computed tomographic evaluation of the normal cardiac anatomy. *Radiol Clin North Am* 2010; 48: 701-710.
- Erol C, Şeker M. The prevalence of coronary artery variations on coronary computed tomography angiography. *Acta Radiol* 2012; 53: 278-284.
- Schlesinger MI. Relation of anatomic pattern to pathologic condition of the coronary arteries. *Arch Pathol* 1940; 30: 403-415.
- Kini S, Bis KG, Weaver L. Normal and variant coronary arterial and venous anatomy on high-resolution CT angiography. *AJR Am J Roentgenol* 2007; 188: 1665-1674.
- Cademartiri F, La Grutta L, Malag R, et al. Prevalence of anatomical variants and coronary anomalies in 543 consecutive patients studied with 64-slice CT coronary angiography. *Eur Radiol* 2008; 18: 781-791.
- Erol C, Koplay M, Paksoy Y. Evaluation of anatomy, variation and anomalies of the coronary arteries with coronary computed tomography angiography. *Anadolu Kardiyol Derg* 2013; 13: 154-164.
- Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of identity. *Circulation* 2007; 115 (10): 1296-1305.
- Chen HI, Poduri A, Numi H, et al. VEGF-C and aortic cardiomyocytes guide coronary artery stem development. *J Clin Invest* 2014; 124: 4899-4914.
- Pérez-Pomares JM, de la Pompa JL, Franco D, et al. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology—a position statement of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group. *Cardiovasc Res* 2016; 109: 204-216.
- Risau W, Flamme I. Vasculogenesis. *Annu Rev Cell Biol Dev Biol* 1995; 11: 73-91.
- Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105 (20): 2449-2454.
- Greenberg MA, Fish BG, Spindola-Franco H. Congenital anomalies of the coronary arteries. Classification and significance. *Radiol Clin North Am* 1989; 27 (6): 1127-1146.

16. Angelini P. Novel Imaging of Coronary Artery Anomalies to Assess Their Prevalence, the Causes of Clinical Symptoms, and the Risk of Sudden Cardiac Death. *Circ Cardiovasc Imaging* 2014; 7 (4): 747-754.
17. Zeina AR, Blinder J, Sharif D, et al. Congenital coronary artery anomalies in adults: non-invasive assessment with multidetector CT. *The British Journal of Radiology* 2009; 82: 254-261.
18. Sundaram B, Kreml R, Patel S. Imaging of coronary artery anomalies. *Radiol Clin North Am* 2010; 48: 711-727.
19. Koşar P, Ergün E, Ztürk C, Koşar U. Anatomic variations and anomalies of the coronary arteries: 64-slice CT angiographic appearance. *Diagn Interv Radiol* 2009; 15: 275-283.
20. Erol C, Şeker M. Coronary artery anomalies: the prevalence of origination, course, and termination anomalies of coronary arteries detected by 64-detector computed tomography coronary angiography. *J Comput Assist Tomogr* 2011; 35: 618-624.
21. Lipton MJ, Barry WH, Obrez I, et al. Isolated single coronary artery: diagnosis, angiographic classification, and clinical significance. *Radiology* 1979; 130: 39-47.
22. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: its clinical spectrum, pathology and pathophysiology, based on review of 140 cases with seven further cases. *Circulation* 1968; 38: 403-425.
23. Waite S, Ng T, Afari A, Gohari A, Lowery R. CT diagnosis of isolated anomalous origin of the RCA arising from the main pulmonary artery. *J Thorac Imaging* 2008; 23: 145-147.
24. Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol* 2011; 34 (4): 204-210.
25. Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 1493-1501.
26. Cheezum MK, Ghoshhajra B, Bittencourt MS, et al. Anomalous origin of the coronary artery arising from the opposite sinus: prevalence and outcomes in patients undergoing coronary CTA. *EJH Cardiovasc Imag* 2017; 18: 224-235.
27. Gebauer R, Cerny S, Vojtovic P, Tax P. Congenital atresia of the left coronary artery--myocardial revascularization in two children. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008; 7: 1174-1175.
28. Mohlenkamp S, Hort W, Ge J, Erbel R. Update on myocardial bridging. *Circulation* 2002; 106: 2616-2622.
29. Tarantini G, Migliore F, Cademartiri F, et al. Left anterior descending artery myocardial bridging. *JACC* 2016; 68 (25): 2887-2899.
30. Antoniadis AP, Chatzizisis YS, Giannoglou GD. Pathogenetic mechanisms of coronary ectasia. *Int J Cardiol* 2008; 130 (3): 335-343.
31. Warnes C, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults with Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: e143-e263.
32. Saboo SS, Juan YH, Khandelwal A, et al. MDCT of congenital coronary artery fistulas. *ARJ* 2014; 203: W244-W252.
33. Moberg A. Anastomoses between extracardiac vessels and coronary arteries. I. Via bronchial arteries: post-mortem angiographic study in adults and newborn infants. *Acta Radiol Diagn* 1967; 6 (2): 177-192.