

Agenesia del tronco de la coronaria izquierda y estenosis aórtica bicúspide crítica: algo más que un soplo

Diego Lowenstein Haber¹
Andrea Alvarenga¹
Leandro Cardozo²
Exequiel Escalante³
Miguel Ángel Freis²
Gerónimo Imaz¹

Correspondencia

Diego Lowenstein Haber
lowediego@hotmail.com

¹Servicio de Imágenes Cardiovasculares, Hospital de Alta Complejidad Juan Domingo Perón. Ciudad de Formosa, Argentina.

²Servicio de Electrofisiología, Hospital de Alta Complejidad Juan Domingo Perón. Ciudad de Formosa, Argentina

³Unidad de Recuperación Cardiovascular, Hospital de Alta Complejidad Juan Domingo Perón. Ciudad de Formosa, Argentina.

Recibido: 19/10/2023

Aceptado: 01/02/2024

Publicado: 31/08/2024

Citar como: Lowenstein Haber D, Alvarenga A, Cardozo L, Escalante E, Freis MA, Imaz G. Agenesia del tronco de la coronaria izquierda y estenosis aórtica bicúspide crítica: algo más que un soplo. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Ago; 7(2): 57-61. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n2a13>.

Cite this as: Lowenstein Haber D, Alvarenga A, Cardozo L, Escalante E, Freis MA, Imaz G. Left main coronary artery agenesis, and critical bicuspid aortic stenosis. More than a murmur. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Aug; 7(2): 57-61. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n2a13>.

Palabras clave

- Estenosis aórtica.
- Agenesia del tronco de la coronaria izquierda.
- Cardiopatía congénita.
- Anomalía coronaria.

Keywords

- Aortic stenosis.
- Left main coronary artery agenesis.
- Congenital heart disease.
- Coronary anomaly.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 56 años que acude a su control médico refiriendo episodios de disnea en clase funcional II-III. A la auscultación se detecta un soplo sistólico. Se realiza un ecocardiograma *doppler* transtorácico que confirma la presencia de estenosis aórtica crítica. Ante la presencia de sintomatología se solicita una coronariografía para evaluar una probable etiología isquémica de los síntomas, que, finalmente, revela la presencia de una anomalía coronaria compleja y ausencia de lesiones angiográficamente significativas. Para una evaluación más exhaustiva de la patología coronaria y aórtica, se realiza una evaluación multimagen.

ABSTRACT

We present the case of a 56-year-old patient who comes to her medical check-up reporting episodes of dyspnea in functional class II-III and upon auscultation a systolic murmur is detected. A transthoracic doppler echocardiogram was performed, which confirmed the presence of critical aortic stenosis. In the presence of non-specific symptoms, a coronary angiography is requested in order to evaluate the probable ischemic etiology of the symptoms, which reveals the presence of a complex coronary anomaly and the absence of angiographically significant lesions. For a more exhaustive evaluation of coronary and aortic pathology, a multi-image evaluation is performed.

Presentación del caso

Mujer de 56 años sin hábitos tóxicos y con antecedentes de hipertensión arterial, en tratamiento regular con losartán 100 mg/día, carvedilol 12,5 mg/día, aspirina 100 mg/día y atorvastatina 10 mg/día.

Acude a evaluación cardiológica por hipertensión arterial y soplo en foco aórtico; niega otros síntomas. Al interrogatorio indirecto al familiar acompañante, refiere episodios de disnea en CF II-III de 3 meses de evolución.

Inicialmente, se realizó un electrocardiograma (Figura 1) que mostró bradicardia sinusal a 56 latidos por minuto, con un segmento ST isonivelado y sin cambios compatibles con una isquemia o lesión miocárdica.

Los biomarcadores de necrosis miocárdica (troponina T) resultaron negativos.

Además, se realizó un ecocardiograma *doppler* transtorácico (Figuras 2 a 5 y Videos 1 a 4), el cual reveló hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo con función sistólica conservada, sin alteraciones de la motilidad parietal, calcificación de la válvula aórtica con estenosis crítica (velocidad máx.: 4,6 m/s, gradiente medio: 57 mmHg, AVA VTI: 0,5 cm², IAVA 0,30 cm²/m²), PSAP estimada de 50 mmHg, cavidades derechas normales, y un *strain* longitudinal global del ventrículo izquierdo de -13%.

Continuando con los estudios para la evaluación quirúrgica, se lleva a cabo una coronariografía (Video 5) que informa de una anomalía coronaria compleja con tronco coronario único que se origina desde el seno coronario derecho y da origen a las 3 arterias coronarias.

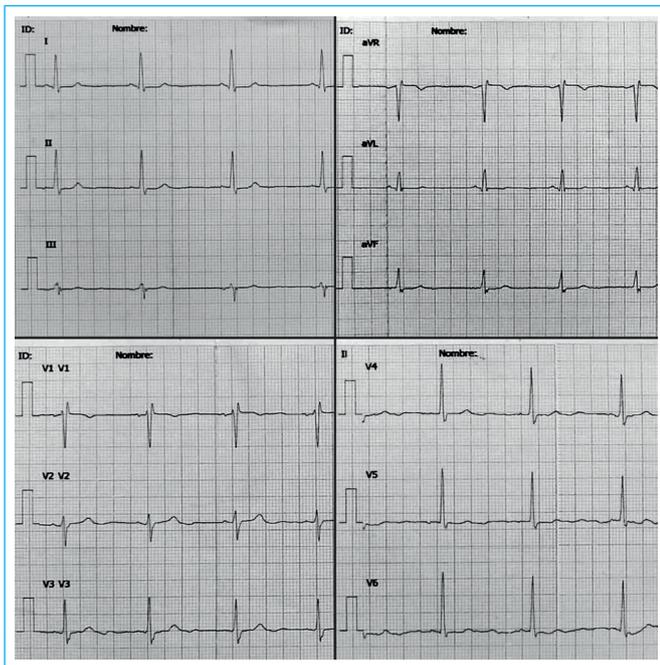


Figura 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones donde se evidencia bradicardia sinusal de 56 lpm, sin signos compatibles con isquemia o lesión.

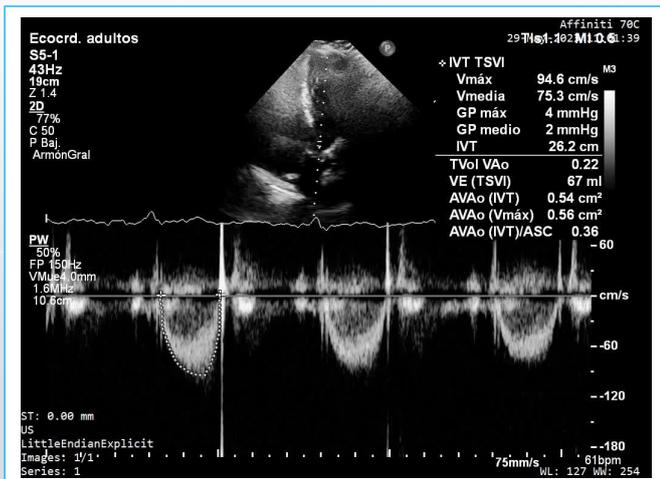


Figura 2. Vista apical de 4 cámaras con *doppler* pulsado sobre el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI).

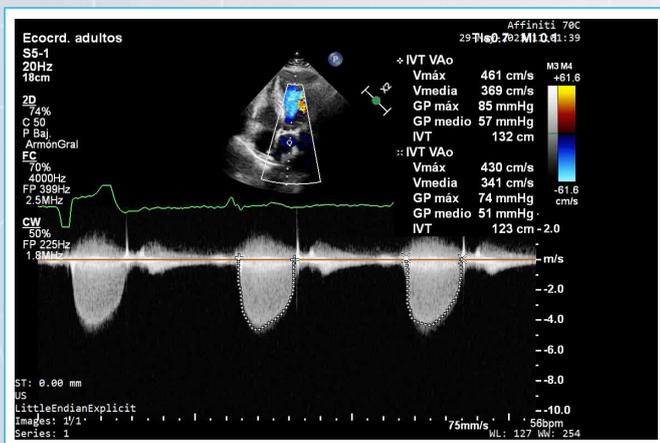


Figura 3. Vista apical de 4 cámaras con *doppler* color y continuo. Cuantificación del área valvular aórtica por VTl.

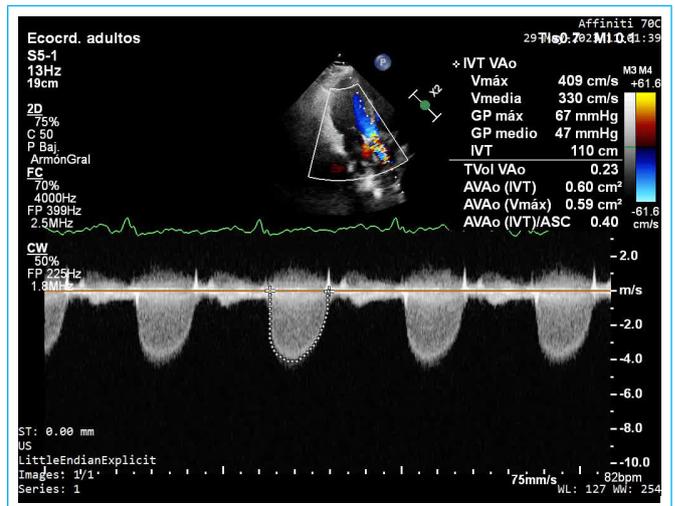


Figura 4. Vista apical de 3 cámaras con *doppler* color y continuo. Cuantificación del área valvular aórtica por VTl.

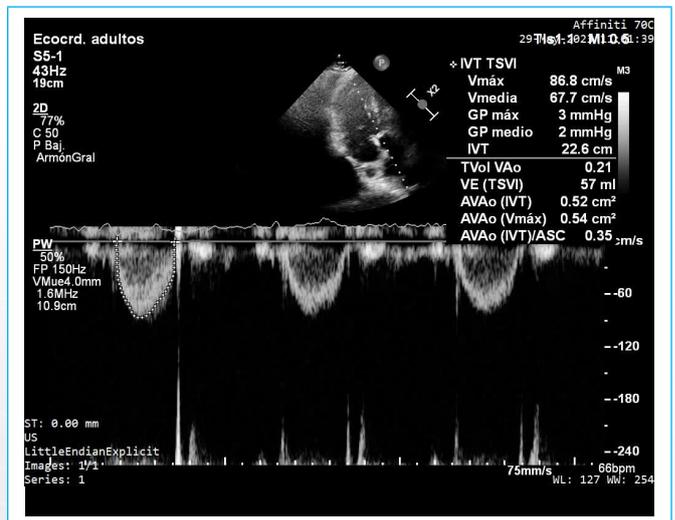


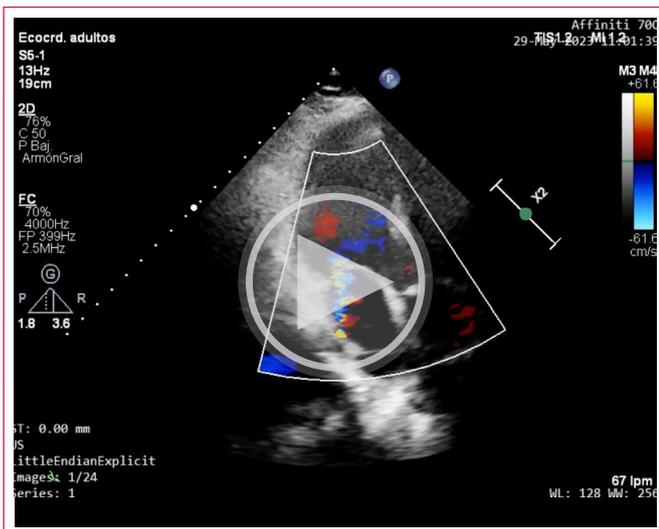
Figura 5. Vista apical de 3 cámaras con *doppler* pulsado sobre tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI).



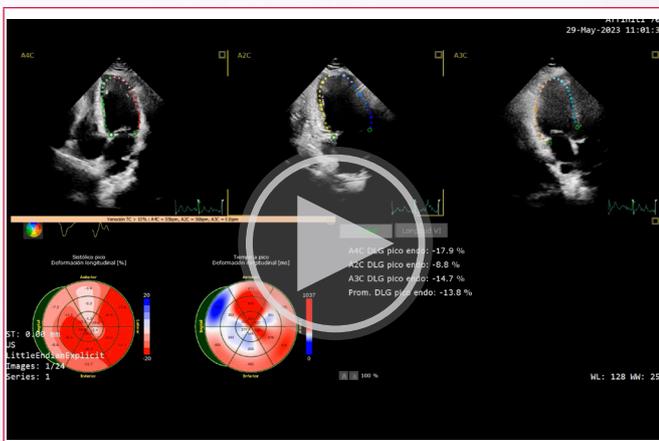
Vídeo 1. Ecocardiograma *doppler*: vista paraesternal en eje largo; se observa la válvula aórtica con marcada calcificación.



Video 2. Ecocardiograma *doppler*: vista paraesternal en eje corto en los grandes vasos, donde se observa la válvula aórtica bivalva.

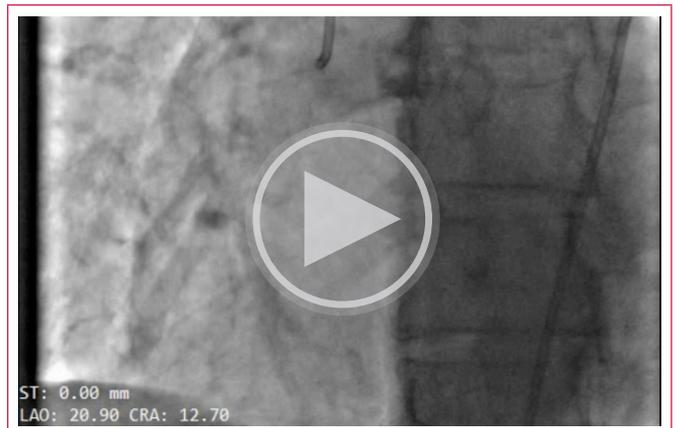


Video 3. Ecocardiograma *doppler*: vista apical de 3 cámaras con *doppler* color sobre las válvulas aórtica y mitral.

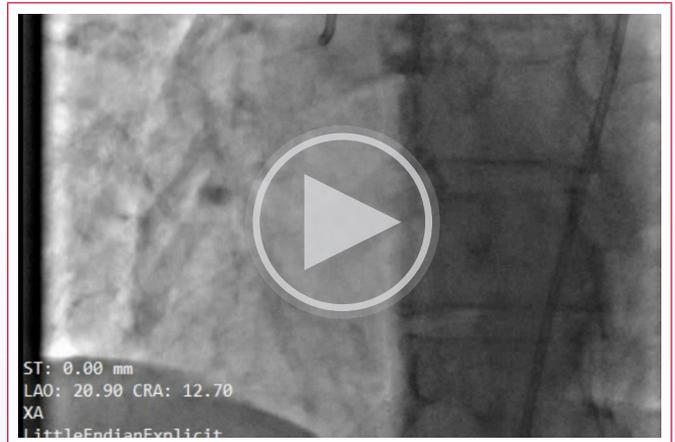


Video 4. Ecocardiograma *doppler*: *Strain* longitudinal global.

Se observan, además, dos ramas que se comunican desde la coronaria derecha con los segmentos proximales de la arteria descendente anterior y con los segmentos distales de la arteria circunfleja.



Video 5. Coronariografía: proyección OAI Craneal, cateterización de *ostium* coronario derecho, se observa arteria coronaria derecha con circulación colateral hacia descendente anterior y circunfleja.



Video 6. Coronariografía: proyección OAD Caudal, cateterización de *ostium* coronario derecho, se observa arteria coronaria derecha con circulación colateral hacia descendente anterior y circunfleja.

Ante estos hallazgos, se realiza una angiografía coronaria (Figuras 6 a 8) que muestra una válvula aórtica bicúspide (Figura 9), agenesia del tronco de la coronaria izquierda (TCI), reemplazada por un cordón fibroso. La arteria descendente anterior recibe irrigación a través de colaterales provenientes de la coronaria derecha. Se identifican dos colaterales importantes que discurren por delante de la arteria pulmonar, conectadas a la porción proximal, y una tercera colateral en la porción distal.

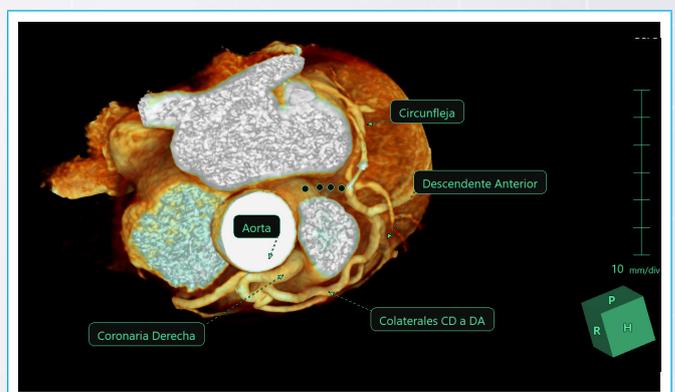


Figura 6. Angiotomografía coronaria. Imagen Render en donde se visualiza la salida de la coronaria derecha desde *ostium* derecho con 2 colaterales proximales hacia la descendente anterior. Con puntos se ilustra el sitio de la agenesia del tronco de la coronaria izquierda.

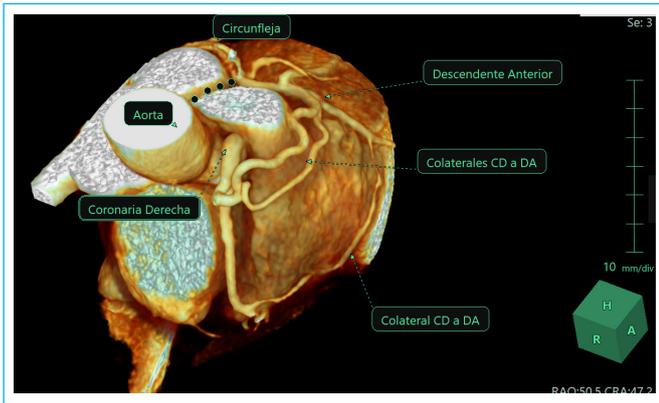


Figura 7. Angiotomografía coronaria. Imagen Render en donde se visualizan las 2 colaterales proximales hacia la descendente anterior y una tercera colateral distal. Con puntos se ilustra el sitio de la agenesia del tronco de la coronaria izquierda.

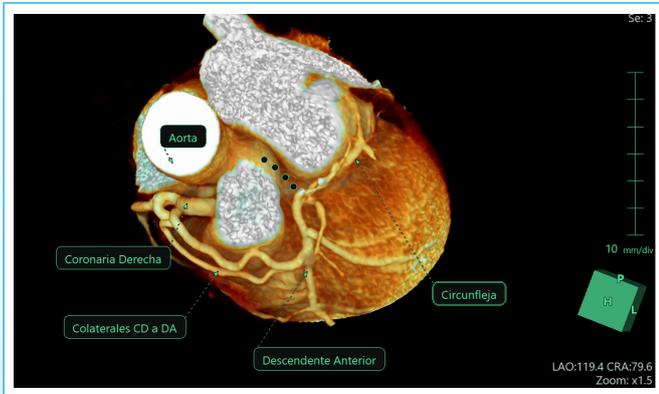


Figura 8. Angiotomografía coronaria. Imagen Render en donde se visualiza el llenado retrogrado de la arteria circunfleja desde la descendente anterior. Con puntos se ilustra el sitio de la agenesia del tronco de la coronaria izquierda.

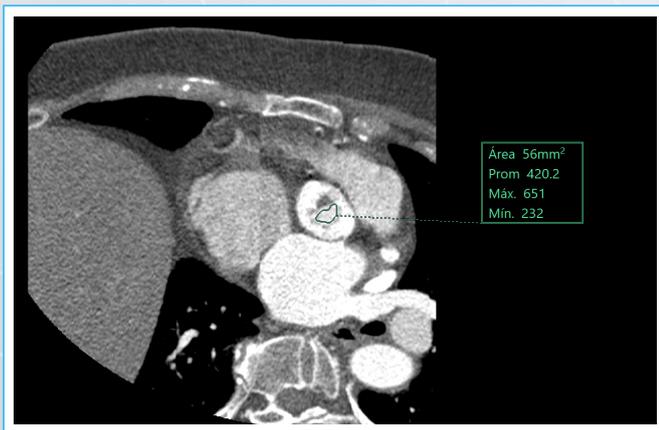


Figura 9. Angiotomografía coronaria. Corte oblicuo sobre el plano valvular aórtico. Se visualiza la válvula aórtica bicúspide, severamente calcificada, con un área estimada por planimetría de 0,56 cm².

Se evidencia una circulación retrocoronariana en la porción proximal de la arteria descendente anterior que suministra flujo a la arteria circunfleja. Todas las arterias se encuentran sin obstrucciones. La arteria circunfleja recibe irrigación mediante una circulación retrógrada proveniente de la arteria descendente anterior, sin presentar obstrucciones. La coronaria derecha se origina desde el ostium coronario derecho y se observan múltiples colaterales que irrigan la arteria descendente anterior, sin evidencia de obstrucciones.

• Casos clínicos

Discusión

La incidencia de anomalías coronarias es baja en la población general, variando entre el 0,46% y el 1,55%, según diferentes estudios publicados^(1,2).

Entre las anomalías descritas, la agenesia del TCI es una de las menos frecuentes⁽³⁾. En la agenesia del TCI, el ostium coronario izquierdo no existe y el TCI termina ciegamente, siendo reemplazado por un cordón fibroso. Esta condición es extremadamente rara y, en aproximadamente el 50% de los casos, afecta a pacientes en edad pediátrica, con el 30% de ellos asociados a otras anomalías coronarias⁽⁴⁾.

En la bibliografía existen reportes aislados que describen la asociación de agenesia del TCI con estenosis aórtica severa.

La presentación clínica de la agenesia del TCI puede variar ampliamente ya que estos pacientes suelen experimentar síntomas en las primeras etapas de la vida, como: disnea, retraso en el crecimiento, episodios sincopales, arritmias ventriculares e, incluso, muerte cardíaca súbita. En pacientes adultos mayores, los síntomas suelen aparecer a una edad más avanzada⁽⁵⁾.

La tomografía computarizada (TC) cardiovascular se ha convertido en el estándar de referencia para la identificación y caracterización de las anomalías de las arterias coronarias⁽⁶⁾. Es importante que los profesionales que interpretan las imágenes de TC cardiovasculares estén familiarizados con el amplio espectro de anomalías coronarias.

Respecto a los adultos de edad avanzada y asintomáticos, una vez detectada la anomalía coronaria, lo recomendable es la realización de pruebas funcionales a alta carga de manera periódica para definir si es necesaria una intervención quirúrgica.

En el diagnóstico diferencial, es importante distinguir la agenesia del TCI de: la anomalía por origen de la arteria coronaria derecha única; el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar, y las enfermedades adquiridas del TCI, que, generalmente, se originan por aterosclerosis y, con menos frecuencia, por poliarteritis nodosa, enfermedad de Takayasu o embolismo coronario⁽⁷⁾.

Con el diagnóstico de agenesia del TCI confirmado, se recomienda la reconstrucción quirúrgica de los pacientes sintomáticos para establecer un suministro sanguíneo dual al miocardio mediante *bypass* arteriales⁽⁸⁾.

Conclusión

Por la rareza y complejidad de la asociación de la agenesia del TCI con la estenosis aórtica severa, es fundamental contar con un equipo médico especializado y experimentado en el manejo de las enfermedades cardíacas congénitas y valvulares.

La toma de decisiones debe basarse en una evaluación exhaustiva de cada caso individual, con el consiguiente estudio multimagen para determinar el mejor momento quirúrgico.

Ideas para recordar

- Dentro de las anomalías coronarias, la agenesia del tronco es de las menos prevalentes. En estos casos, la evaluación multimagen es necesaria para evaluar el nacimiento y el trayecto de las arterias coronarias y de esta manera establecer el pronóstico.

- En niños, la resolución quirúrgica es mandatoria, mientras que, en adultos, la isquemia miocárdica es solo una indicación quirúrgica.
- Existe escasa bibliografía que reporte la asociación entre agenesia del tronco de la coronaria izquierda y estenosis aórtica crítica, por lo que su abordaje invasivo no plantea duda alguna.

Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

Bibliografía

1. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definition and classification. *Am Heart J*. 1989; Feb;117(2):418-34. doi: [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(89\)90789-8](https://doi.org/10.1016/0002-8703(89)90789-8)
2. Barriales-Villa R, Morís de la Tassa C. Anomalías congénitas de las arterias coronarias. *Rev Esp Cardiol*. 2001; 54(3):269-81. doi: <https://doi.org/10.1157/13087058>
3. Angelini P. Coronary artery anomalies: Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation*. 2007;115(2007):1296-305. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.618082>
4. Srinivas, B., Suryawanshi, S.P. & Seshagiri, R.D. Left Main Coronary Artery Atresia: The Role of Computed Tomographic Coronary Angiography. *Pediatr Cardiol* 32, 1262-1263 (2011). doi: <https://doi.org/10.1007/s00246-011-0081-y>
5. Left main coronary artery atresia: literature review and therapeutical considerations, *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, Volume 11, Issue 3, March 1997, Pages 505-514, doi: [https://doi.org/10.1016/S1010-7940\(96\)01121-9](https://doi.org/10.1016/S1010-7940(96)01121-9)
6. Martín M, Avanzas P, Corros C, Fernández-Cimadevilla C, León D, Barreiro M et al. Arteria coronaria única con origen en seno de Valsalva derecho: Utilidad de la angiotomografía coronaria con tomografía multicorte. *Arch. Cardiol. Méx*. 2011; 81(4): 327-329
7. Rodríguez Rodrigo FJ, et al. Agenesia del tronco coronario izquierdo. Descripción de un caso y revisión de la bibliografía. *Rev Esp Cardiol*. 1998; 51: 671-73
8. Soriano Triguero J. Intervencionismo percutáneo en la enfermedad del tronco común izquierdo: ¿es hora de cambiar las guías de actuación? *Revista Española de Cardiología*. 2004;57(11):1009-13. doi: <https://doi.org/10.1157/13068160>