



Presentación de casos

Origen anómalo de la arteria coronaria derecha del tronco de la arteria pulmonar

Anomalous Origin of the Right Coronary Artery from the Pulmonary Artery Trunk

Yudith Escobar Bermúdez¹, Giselle Serrano Ricardo¹, Adel Eladio González Morejón¹, Mariela Céspedes Almira¹,
Midael Gámez Columbié¹

¹Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

Resumen

El origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde el tronco de la arteria pulmonar constituye una anomalía congénita rara en la población pediátrica. Se reportan algunos pacientes con angina de pecho, síncope y muerte súbita. El objetivo del estudio fue describir el origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el tronco de la arteria pulmonar, a partir de la descripción del caso de un adolescente de 15 años con antecedentes de dolor torácico recurrente. Se diagnosticó mediante una ecocardiografía transtorácica que mostró abundante circulación colateral en todo el tabique interventricular y la arteria coronaria derecha, que emergía del tronco de la arteria pulmonar. La coronariografía corroboró el diagnóstico. Se realizó la reimplantación quirúrgica de la arteria coronaria derecha. Debe destacarse que la edad no constituye un determinante para el diagnóstico de las cardiopatías congénitas. Resulta importante la sospecha clínica ante cualquier signo indirecto ecocardiográfico.

Palabras clave: cardiopatía congénita; coronaria derecha; tronco de la arteria pulmonar; ecocardiografía.

Abstract

El origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde el tronco de la arteria pulmonar constituye una anomalía congénita rara en la población pediátrica. Se reportan algunos pacientes con angina de pecho, síncope y muerte súbita. El objetivo del estudio fue describir el origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el tronco de la arteria pulmonar, a partir de la descripción del caso de un adolescente de 15 años con antecedentes de dolor torácico recurrente. Se diagnosticó mediante una ecocardiografía transtorácica que mostró abundante circulación colateral en todo el tabique interventricular y la arteria coronaria derecha, que emergía del tronco de la arteria pulmonar. La coronariografía corroboró el diagnóstico. Se realizó la reimplantación quirúrgica de la arteria coronaria derecha. Debe destacarse que la edad no constituye un determinante para el diagnóstico de las cardiopatías congénitas. Resulta importante la sospecha clínica ante cualquier signo indirecto ecocardiográfico.

Palabras clave: cardiopatía congénita; coronaria derecha; tronco de la arteria pulmonar; ecocardiografía.

Introducción

El origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde el tronco de la arteria pulmonar (síndrome de ARCAPA) es una anomalía congénita infrecuente y se notifican pocos casos en la población pediátrica, con rangos de incidencia, descritos en la literatura, de 0,0021 a 5,79 %.^(1,2,3,4) De 25 a 30 % de estos casos se acompañan de otras malformaciones congénitas cardiovasculares como la ventana aortopulmonar, la tetralogía de Fallot o la persistencia del conducto arterioso.^(3,5) La primera serie de pacientes se describió por Brooks en 1885.⁽⁶⁾

Desde el punto de vista embriológico, las arterias coronarias comienzan su formación a partir de la sexta semana del desarrollo y la completan en la novena semana de la vida fetal.⁽¹⁾

Los pacientes con ARCAPA suelen ser asintomáticos, por lo que resulta difícil identificar una población de riesgo para un estudio dirigido, aunque se reportan algunos casos de muerte súbita, angina de pecho y síncope.^(1,2,3,4,5)

La fisiopatología del ARCAPA depende de la dirección del flujo a través de la arteria coronaria, el grado de circulación colateral y las demandas de oxígeno que condiciona la isquemia miocárdica.^(4,7)

Se realizó el presente reporte con el objetivo de describir el origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el tronco de la arteria pulmonar, diagnosticado por ecocardiografía transtorácica en un paciente adolescente.

Presentación del Caso

Paciente masculino de 15 años de edad, mestizo, con antecedentes personales de asma bronquial, que hace un año, aproximadamente, comenzó a referir dolor torácico recurrente, principalmente al realizar esfuerzos físicos de moderada intensidad. Se estudió en consulta de pediatría y luego se evaluó por cardiología pediátrica.

Durante el examen físico no se encontraron datos positivos. La analítica sanguínea arrojó parámetros que se encontraron dentro del rango de la normalidad.

El examen de rayos X de tórax a distancia de telecardiograma mostró cardiomegalia con índice cardiotorácico de 0,60, con predominio de cavidades derechas, y tronco de la arteria pulmonar (TAP) dilatado. La vascularización pulmonar se halló normal.

El electrocardiograma mostró: ritmo sinusal, eje a la derecha, infradesnivel del segmento ST en cara inferior (DII, DIII y AVL), así como en la región septal y lateral (V1, V2, V3 y V4), alteraciones de la repolarización ventricular y sobrecarga ventricular derecha.

Se realizó una ecocardiografía transtorácica, donde se visualizó: *situs solitus*, y concordancia auriculoventricular y ventriculoarterial; predominio de las cavidades cardíacas derechas; dilatación del TAP y ramas pulmonares; tabique interventricular (TIV) e interauricular (TIA) íntegros; no se observó el *ostium* coronario derecho y se pudo apreciar la arteria coronaria derecha dilatada, que emergía de la pared lateral derecha del TAP, con diámetros de 6 mm (fig. 1A). Al estudio Doppler color se visualizó flujo retrógrado en su interior (fig. 1B); origen de arteria coronaria izquierda desde seno de Valsalva anterior izquierdo y dilatación significativa de esta (9 mm); hipertrofia biventricular; abundante circulación colateral en todo el TIV y hacia el ápex, principalmente (fig. 2); curva de flujo pulmonar tipo I con tiempo de aceleración de 116 milisegundos; insuficiencia tricúspide ligera; insuficiencia pulmonar ligera; no derrame pericárdico; fracción de eyección de ventrículo izquierdo mayor de 60 %, (calculada por método de Simpson); excursión sistólica del anillo lateral de la tricúspide de 11 mm; y flujo en aorta abdominal pulsátil bifásico.

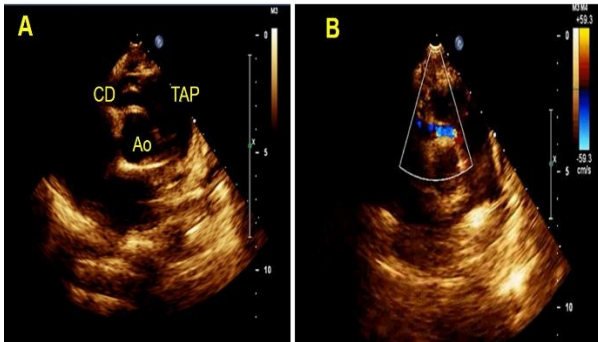
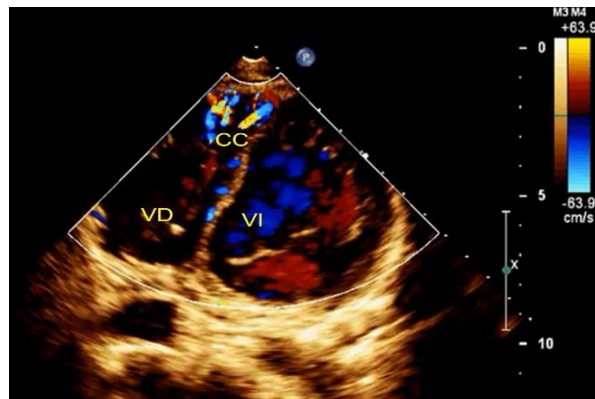
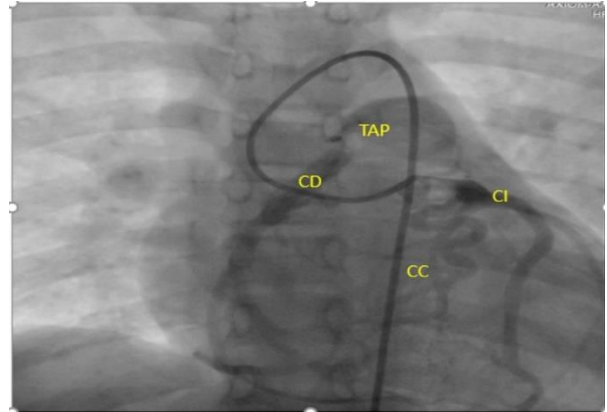


Fig. 1 – A: Ostium coronario derecho; B: Doppler con flujo retrógrado en su interior.



Leyenda: VI: ventrículo Izquierdo; VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; CC: circulación colateral.
Fig. 2 – Ecocardiografía transtorácica bidimensional, paraesternal cuatro cámaras. Hipertrofia de VI y VD. Doppler color: Circulación colateral.

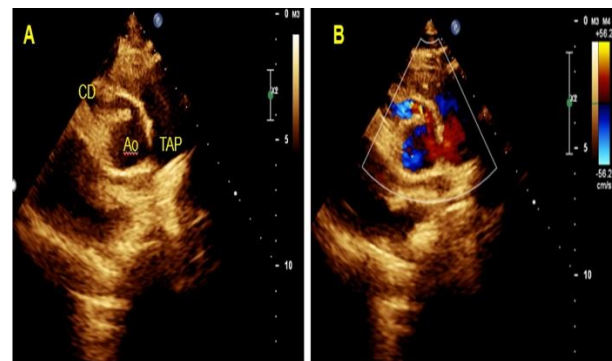
Se realizó una coronariografía que identificó el seno de Valsalva anterior derecho sin *ostio* permeable y corroboró la emergencia de la arteria coronaria derecha en el tronco de la arteria pulmonar (fig. 3)



Leyenda: TAP: tronco de la arteria pulmonar; RD: rama derecha de la arteria pulmonar; RI: rama izquierda de la arteria pulmonar; ACD: arteria coronaria derecha.

Fig. 3 – Coronariografía arteria coronaria derecha del troco de la arteria pulmonar.

Se practicó la corrección quirúrgica con la reimplantación de la arteria coronaria derecha en el seno de Valsalva homónimo (fig. 4), con el objetivo de restituir la circulación arterial coronaria desde la aorta. El posoperatorio inmediato y tardío transcurrió sin complicaciones.



Leyenda: Ao: arteria aorta; TAP: tronco de la arteria pulmonar; ACD: arteria coronaria derecha.

Fig. 4 – Ecocardiografía transtorácica bidimensional subclavicular derecha. A: reimplantación de la coronaria derecha luego de la corrección quirúrgica; B: Doppler con flujo anterógrado en su interior.

Discusión

El origen anómalo de las arterias coronarias es infrecuente, pero puede ser clínicamente relevante. El ARCAPA es la variación más común en los hispanos. Se presenta de forma aislada en el 70 % de los casos. Afecta alrededor del 0,002 % de la población general y entre el 0,64 y 1 % de la población adulta, a la que se le realiza una angiografía coronaria. Constituye una de las principales causas de isquemia miocárdica con una prevalencia del 15 % en este grupo de pacientes; además de ser la segunda causa de infarto agudo de miocardio y muerte súbita en atletas y jóvenes, precedida por la miocardiopatía hipertrófica, responsable del 15 al 25 % de estas muertes.^(1,3,6,7,8,9)

Los casos más relevantes se encuentran en la población adulta y de forma excepcional en la edad pediátrica, por lo que se considera útil

la presentación. Se agrupan entre las anomalías de las arterias coronarias que se originan durante la sexta semana de la vida fetal; intervienen complejos, y no del todo comprendidos mecanismos, una elaborada interacción de las células epicárdicas con células miocárdicas, que llevan a la transformación de las primeras células mesenquimales precursoras de los vasos coronarios.^(1,2,10)

Fisiopatológicamente, se establece un robo de flujo sanguíneo desde la aorta a la arteria pulmonar, lo que establece un cortocircuito de izquierda a derecha, debido a una menor resistencia de la circulación pulmonar, y un circuito anterógrado desde la aorta a la coronaria derecha.^(1,11)

El comportamiento clínico no siempre es igual; dependerá de la dirección del flujo sanguíneo en la arteria coronaria y su influencia en la entrega de oxígeno al miocardio. La isquemia miocárdica es determinada por el grado de cortocircuito, el grado de circulación colateral y las demandas miocárdicas de oxígeno. Dado que las demandas a nivel ventricular derecho son menores que las de ventrículo izquierdo, la isquemia observada en ARCAPA resulta menos significativa. Esta situación no se cumple en aquellos pacientes con circulación coronaria derecha dominante o cuando existen otras cardiopatías asociadas.^(1,3,6,9,12)

Clínicamente, en niños se presenta con signos y síntomas que recuerdan la miocardiopatía dilatada, mientras que en adolescentes y adultos debuta como enfermedad isquémica, arritmias, falla cardíaca y muerte súbita.^(1,6,11,12)

En la actualidad con la ecocardiografía transtorácica bidimensional con Doppler se puede arribar al diagnóstico del ARCAPA. Los hallazgos característicos son la dilatación de la coronaria izquierda, el flujo a través de la circulación colateral, el ventrículo derecho dilatado con disminución de su función sistólica y la visualización del origen anómalo de la coronaria derecha con flujo retrógrado desde la arteria pulmonar.^(6,8,10,13)

También, la coronariografía complementa el diagnóstico, es la alternativa cuando la ventana acústica del paciente no es adecuada o cuando el trayecto de la coronaria es tortuoso; aunque en la actualidad se prefieren métodos menos invasivos como la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética cardíaca.^(8,10,11,12,13)

El tratamiento de estas anomalías es controversial, ya que no existen recomendaciones específicas en las guías clínicas actuales. Por lo general, la corrección quirúrgica de las anomalías de las arterias coronarias está indicada siempre en pacientes sintomáticos (aquellos con taquiarritmias ventriculares graves o isquemia miocárdica documentada). Las técnicas quirúrgicas disponibles incluyen la ligadura simple de la arteria coronaria derecha, la ligadura de la arteria coronaria derecha con injerto de revascularización coronaria de la vena safena, y el reimplante de la arteria coronaria derecha en la aorta. Varios autores abogan que se debe establecer un sistema de dos arterias coronarias mediante el reimplante directo de la arteria coronaria derecha en la aorta ascendente, siempre que sea posible, en especial en los niños.^(3,6,10,11,13)

Conclusiones

Para el diagnóstico de las cardiopatías congénitas la edad no es determinante, pero sí es importante su sospecha ante cualquier signo indirecto ecocardiográfico. Se considera que la ecocardiografía transtorácica es un medio diagnóstico no invasivo, útil para el diagnóstico detallado de esta cardiopatía congénita.

Referencias bibliográficas

- Ramírez FR, Bitar PH, Paolinelli PG, Pérez DC, Francisca Furnaro F. Anomalías congénitas de arterias coronarias, estudio de aquellas con importancia hemodinámica. *Rev Chil Radiol.* 2018;24(4):142-50. DOI: <https://dx.doi.org/10.4067/S0717-93082018000400142>
- Franco A, Cadenasso B, Antunez S, Anzibar R, Touyà G. Origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde el tronco de la arteria pulmonar (ARCAP). *Arch Pediatr Urug.* 2018;89(2):108-12. DOI: <https://doi.org/10.31134/ap.89.25>
- Escobar Bermúdez Y, Naranjo Ugalde AM, Maciques Rodríguez R, Serrano Ricardo G, Bermúdez Gutiérrez G, Gámez Columbie M. Association of anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery with aortopulmonary window. Two case report. *J Clin Rev Case Rep.* 2020 [acceso 26/08/2023];5(6):290. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31854282/>
- Woo Goo H. Anomalous Origin of the Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Children and Adults: A Pictorial Review of Cardiac Imaging Findings. *Korean J Radiol.* 2021;22(9):1441-50. DOI: <https://doi.org/10.3348/kjr.2021.0034>
- Saavedra MJ, Mozzi J, Nápoli N, Villa A, Jorge Barretta ET. Origen anómalo de la arteria coronaria derecha de la arteria pulmonar en un lactante con soplo cardíaco. A propósito de un caso. *Arch Argent Pediatr.* 2018;116:e789-e92. DOI: <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2018.e789>
- Ugan Atika S, Saltika L, Oztarhanb K, Bornaunb H. Hallazgo casual de origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde la arteria pulmonar en un lactante. *Arch Argent Pediatr.* 2018;116(1):e102-e05. DOI: <https://dx.doi.org/10.5546/aap.2018.e102>
- Magaña-Reyes J, Sánchez-Lezama F, Armenta-Flores R, Domínguez-Carrillo LG. Arteria coronaria derecha con origen y trayecto anómalo en adulto joven. *Rev Med Clin.* 2019 [acceso 26/08/2023];3(3):169-71. Disponible en: <http://www.medicinaclinica.org>
- Li L, Yang H. Transoesophageal echocardiography of anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *European Heart Journal-Case Reports* 2024;8:182. DOI: <https://doi.org/10.1093/ehjcr/ytac182>
- Kolesár A, Toporcer T, Čobejová J, Lukačín S. Anomalous Arising of Right Coronary Artery from the Pulmonary Artery. *J. Cardiovasc. Dev. Dis.* 2024;11(2):50. DOI: <https://doi.org/10.3390/jcdd11020050>
- Hernández-Hernández JM, Guzmán-Ramírez D, Enríquez-Rodríguez R. Anomalías de arterias coronarias. Evaluación por angiotomografía cardíaca multidetector y otras técnicas de imagen cardíaca. *RETIC.* 2017;5:13-21. DOI: <https://doi.org/10.37615/retic.n5a3>
- Chaud GJ, Parisi SA, Reviglionio JI, Paladini G, Rodríguez GP, Martínez Colombres MA. Tratamiento quirúrgico del origen anómalo de la arteria coronaria derecha con el nacimiento de la arteria pulmonar. *Cir Cardiovasc.* 2016;23(3):136-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2015.09.004>
- Zhune Villagrán DE, Mendieta Chis-Pe PP, Rizzo Vinuesa JM, Freire Barzuetta IM, Barreno Martínez B. Ventana aortopulmonar con origen anómalo de la arteria coronaria derecha desde la arteria pulmonar como hallazgo quirúrgico a propósito de un caso. *Canarias pediátrica.* 2021 [acceso 26/08/2023];45(3). Disponible en: <https://scptpe.com>
- Ajam A, Rahnamoun Z, Sahebjam M, Sattartabar B, Razminia Y, Ahmadi Tafti SH, et al. Cardiac imaging findings in anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary artery; narrative review of the literatura. *Echo Res Pract.* 2022;9:12. DOI: <https://doi.org/10.1186/s44156-022-00012-7>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

DIRECCIÓN PARA CORRESPONDENCIA: Yudith Escobar Bermúdez, Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba. E-mail: yudithb@infomed.sld.cu



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-No Comercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).