

Isquemia sintomática en un paciente con coronaria derecha única sin lesiones

José María de la Torre Hernández, Nuria Sánchez Mata, Rubén Gómez Izquierdo, Alberto Ochoteco Azcárate, Javier Zueco Gil*, Álvaro Figueroa Olavarría* y Thierry Colman*

Servicio de Cardiología y *Unidad de Hemodinámica. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.

angiografía coronaria/ arterias coronarias/ cardiopatía isquémica/ cardiopatías congénitas

Las anomalías congénitas de las coronarias son infrecuentes y la coronaria derecha única es probablemente una de las más raras. Ha sido incluida dentro de las potencialmente malignas por su ocasional asociación con infartos o muerte súbita. Presentamos el caso de una paciente que refería dolores torácicos, que realizó una ergometría eléctricamente positiva y en la que en la coronariografía se observó una coronaria derecha única sin lesiones estenosantes. Discutimos la fisiopatología e implicaciones clínico-terapéuticas.

SYMPTOMATIC ISCHEMIA WITH A SINGLE RIGHT CORONARY ARTERY WITHOUT LESIONS

Coronary artery anomalies are not a frequent finding, and a single right coronary artery is extremely rare. This anomaly has been included among the potentially serious ones because its association with infarction and sudden death has been reported. We present the case of a female patient who complained of chest pain, showed a positive exercise treadmill test and had a single right coronary artery in the angiography with no stenotic lesions. The pathophysiology and the clinical implications are discussed.

(*Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 596-599)

INTRODUCCIÓN

Las anomalías en el origen o distribución de las arterias coronarias constituyen una entidad bastante infrecuente, con una prevalencia del 0,20 al 1,40% según las series¹, y se asocian en un 30-40% de los casos a otras malformaciones congénitas²⁻⁴.

El pronóstico de estas anomalías es muy variable, desde la muerte prematura asociada al origen de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar, hasta constituir un hallazgo casual en pacientes cateterizados por otros motivos³⁻⁵. Estas coronarias no presentan mayor incidencia de ateromatosis pero existen factores como la morfología del ostium o el trayecto entre los grandes vasos que guardan relación con una mayor incidencia de muerte súbita en jóvenes^{1,3,4,6}.

Entre todas las variantes de coronaria anómala, una de las más infrecuentes es la arteria coronaria única (ostium y vaso único) y dentro de éstas es especialmente excepcional la coronaria derecha única, deno-

minada «R1» según la clasificación de Lipton y Williams², con una incidencia de un 0,0008%⁵. A pesar de que se han descrito de forma casual en población asintomática^{4,5}, han sido incluidas dentro de las potencialmente malignas por su asociación ocasional con casos de infarto, muerte súbita o de miocardiopatía^{3,6-10}.

Presentamos el caso de una paciente con coronaria única derecha que relataba síntomas atípicos para angina de pecho pero que presentaba isquemia en pruebas de estrés; discutiremos si se podía tratar de un clásico síndrome X en el peculiar contexto de una única coronaria o de si esta última por sí misma sería la responsable de tales hallazgos.

CASO CLÍNICO

Mujer de 50 años de edad, fumadora y con cifras de colesterol elevadas a pesar de la dieta, con intolerancia a la aspirina y cuya única medicación habitual eran preparados hormonales (estrógenos más progesterona) para la regulación de su ciclo menstrual. Sin antecedentes familiares de cardiopatía.

Afirmaba padecer desde la adolescencia episodios sincopales que se asociaban con frecuencia a la menstruación, en los últimos años se habían hecho mucho más esporádicos y consistían más bien en crisis de ansiedad, mareo y parestesias, que se desencadenaban

Correspondencia: Dr. J.M. de la Torre Hernández.
Servicio de Cardiología. Hospital Marqués de Valdecilla.
Avda. Valdecilla, s/n. 39008 Santander.

Recibido el 24 de junio de 1997.

Aceptado para su publicación el 16 de octubre de 1997.

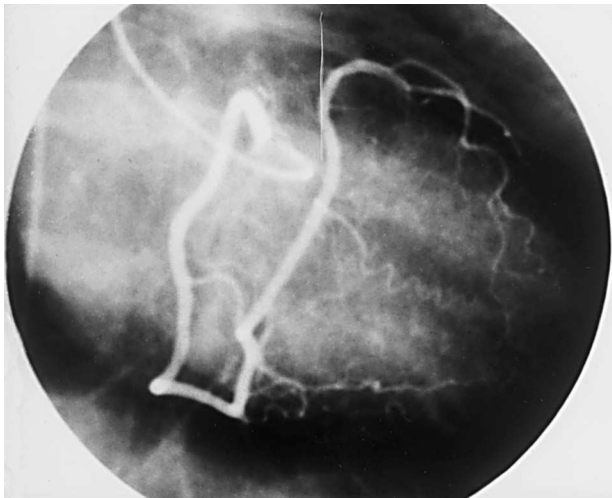


Fig. 1. Proyección OAD (30°). La coronaria derecha tiene inicialmente un origen y trayecto habituales, discurrendo posteriormente por el surco auriculoventricular izquierdo (como lo haría la circunfleja) y alcanza el espacio interventricular anterior descendiendo hasta el ápex (como una descendente anterior).

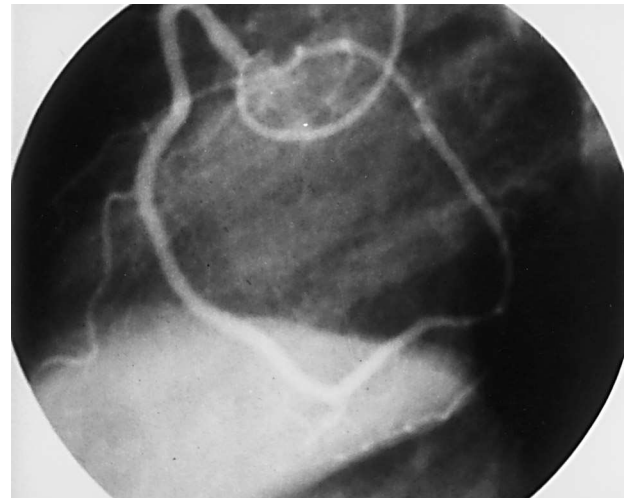


Fig. 3. Proyección lateral (90°).

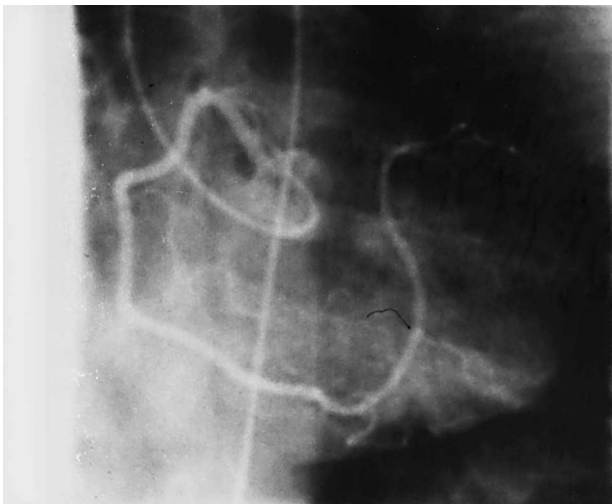


Fig. 2. Proyección antero-posterior con angulación craneal.

ante circunstancias estresantes. Por este motivo, había sido estudiada concienzudamente en el servicio de neurología sin haberse detectado causa alguna que justificase tales crisis, incluyendo un test basculante que fue negativo. La paciente controlaba los síntomas con la toma de diazepam.

Acudió al cardiólogo refiriendo un dolor torácico de localización submamaria bilateral, de carácter punzante e irradiación ascendente, que le aparecía tanto en actividad como en reposo con una duración de 5-10 min y con resolución espontánea. Igualmente, manifestaba tener disnea para esfuerzos de grado moderado.

En la exploración física apreciamos una presión arterial de 110/80 mmHg y una frecuencia cardíaca de

70 lat/min; la auscultación cardiopulmonar era normal y los pulsos eran positivos a todos los niveles. El electrocardiograma era normal, así como un registro Holter de 24 h. En el ecocardiograma se observó un corazón estructural y funcionalmente normal.

Se realizó una ergometría según protocolo de Bruce en la que se observó un descenso del segmento ST de 1 mm en el minuto 2 y de 2,5 mm en el minuto 6, en las derivaciones V3-V6 con morfología horizontal. La paciente no experimentó síntomas y la frecuencia máxima alcanzada fue de 154 lat/min.

Se efectuó estudio de perfusión mediante gammagrafía con talio-201 y ejercicio en cicloergómetro, inyectándose el radionúclido lograda una frecuencia de 144 lat/min y con los cambios eléctricos descritos. En el estudio se observó un fenómeno de redistribución inversa, con perfusión conservada en estrés y aparición de un defecto de perfusión antero-septal en las imágenes obtenidas a las 3 h.

Una ecocardiografía con dobutamina a dosis de 5, 10 y 20 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ no evidenciaba deterioro significativo en la función contráctil en los diferentes segmentos miocárdicos.

Finalmente, se decidió realizar coronariografía, que demostraba la presencia de una coronaria derecha única que nacía del seno coronario derecho, discurría por el trayecto habitual de la coronaria derecha y tras desembocar en la interventricular posterior recorría el surco auriculoventricular izquierdo desembocando en las ramas postero-laterales. Llegaba al surco basal anterior, donde se convertía en la descendente anterior, de modo que discurría por los trayectos habituales de los tres grandes vasos coronarios. En ningún punto la arteria se situaba entre las grandes arterias, aorta y pulmonar (figs. 1, 2 y 3).

La arteria no presentaba ninguna lesión en todo su recorrido, pero, obviamente, el calibre en su tramo dis-

tal («descendente anterior») era significativamente menor que en los segmentos proximales.

La paciente fue informada de tal hallazgo y fue dada de alta recomendándose encarecidamente el control de todos los factores de riesgo cardiovascular y prescribiéndose medicación para reducir las concentraciones de colesterol.

DISCUSIÓN

Nos encontramos ante un caso extremadamente infrecuente de coronaria derecha única, en una mujer premenopáusica de edad media que acudió al especialista refiriendo síntomas atípicos para angina y con varios factores de riesgo cardiovascular (tabaquismo e hipercolesterolemia). Tenía historia previa de síncope desde su adolescencia y más recientemente de crisis de ansiedad y mareo.

En la exploración y en el ECG no se observaron datos anómalos, pero una ergometría reflejaba cambios eléctricos indicativos de isquemia, aunque podría tratarse de un falso positivo dada la baja prevalencia de enfermedad coronaria en mujeres premenopáusicas como ella. Se realizó una gammagrafía de perfusión con talio-201 bajo estrés en la que se observaba una redistribución inversa afectando a los segmentos antero-septales y cuyo significado era difícil de explicar.

Según diversos autores, que han estudiado este fenómeno en el contexto de la enfermedad coronaria, la redistribución inversa guardaría relación con episodios de necrosis no transmural en territorios suplidos por arterias repermeabilizadas, fundamentalmente por fibrinolíticos⁸, aunque otros no han confirmado esta hipótesis⁹. Según los primeros, la coexistencia en una región miocárdica de tejido viable reperfundido junto con fibrosis subendocárdica, con una arteria permeable, permitiría una hiperperfusión y lavado rápido que enmascararía la zona hipoperfundida subyacente en la imagen de estrés, aunque no en la imagen de redistribución, donde ya se pondría de manifiesto.

No obstante, como señala Weiss⁸, este hallazgo puede ser observado en ausencia de necrosis previa e incluso sin evidencia objetiva de enfermedad coronaria.

De cualquier modo, si consideramos sus síntomas, el resultado de la ergometría y la ausencia de lesiones coronarias (en su única coronaria) tendríamos que hablar de un síndrome X, frecuente, por otra parte, en mujeres en este grupo de edad y con sus factores de riesgo, pero en este caso nos encontramos ante la particularidad de la existencia de un único vaso coronario como responsable de toda la perfusión miocárdica.

En este caso en concreto podríamos esgrimir la hipótesis, como ya se ha hecho^{2,7}, de la presencia de isquemia asociada a un flujo límite distal del vaso, ya que éste se comportaría como una larga secuencia de resistencias en serie que la sangre debería atravesar. Los segmentos miocárdicos antero-apicales (últimos

en ser perfundidos) se encontrarían en situación de isquemia «relativa» respecto a los restantes, que se acentuaría en condiciones de mayor flujo, como el ejercicio físico.

En la gammagrafía de perfusión no se observaron defectos con el estrés, que serían de esperar dados los cambios eléctricos, y sí un fenómeno de redistribución inversa, que podría atribuirse a cierto grado de fibrosis subendocárdica secundaria a la isquemia crónica antero-apical, pero la ausencia de trastornos de la contractilidad en el ecocardiograma no iría en favor de esta explicación. El ecocardiograma de estrés tampoco evidenciaba deterioros de la contractilidad.

Por tanto, hubiéramos esperado signos de isquemia en las pruebas de imagen, hipoperfusión regional o hipocinesia con el estrés, que no fueron observados, lo que complicaba la comprensión global del caso.

Considerando todos los aspectos, ésta sería una situación fisiológica o «normal» apropiada a la existencia de un vaso único, pero patológica si admitimos que puede generar síntomas, como podría estar ocurriendo en nuestra paciente, o evolucionar a una miocardiopatía¹⁰. Se ha sugerido incluso que la isquemia podría explicar algunos de los casos de muerte súbita observados⁶. Obviamente, el desarrollo de enfermedad coronaria en este caso implicaría fatales consecuencias, habiéndose descrito la asociación de esta malformación con infartos miocárdicos⁷.

Desde el punto de vista de las implicaciones terapéuticas, consideramos que el control de los factores de riesgo es esencial dado lo trascendente de cualquier lesión en este caso (equivalente de tronco) y puede también considerarse la utilización de medicación antiisquémica, si se demuestra la presencia de isquemia.

Dada la extrema rareza de esta entidad, toda observación no dejará de ser anecdótica sin poder derivar de la misma un significado pronóstico que vaya a ser válido de forma genérica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iñiguez Romo A, Macaya Miguel C, Alfonso Monterola F, San Roman Calvar JA, Goikolea Ruiz-Gómez J, Zarco Gutiérrez P. Anomalías congénitas del origen de las arterias coronarias: un reto diagnóstico. *Rev Esp Cardiol* 1991; 44: 161-167.
2. Lipton Mj, Barry WH, Obrez Y, Silverman JF, Wexler L. Isolated single coronary artery: diagnosis, angiographic and clinical significance. *Radiology* 1979; 130: 39-47.
3. Topaz O, DeMarchena EJ, Perin E, Sommer LS, Mallon SM, Chaine RA. Anomalous coronary arteries: angiographic findings in 80 patients. *Int J Cardiol* 1992; 34: 129-138.
4. Roberts WC, Bethesda MD. Major anomalies of coronary arterial origin in adulthood. *Am Heart J* 1986; 111: 941-963.

J.M. DE LA TORRE HERNÁNDEZ ET AL.– ISQUEMIA SINTOMÁTICA EN UN PACIENTE CON CORONARIA DERECHA ÚNICA SIN LESIONES

5. Yamakana O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126.595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 21: 28-40.
6. Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 640-647.
7. Warren SE, Alpert JS, Vieweg VR, Hagan AD. Normal single coronary artery and myocardial infarction. *Chest* 1977; 72: 540-541.
8. Weiss AT, Maddahi J, Lew AS, Shah PK, Ganz W, Swan HJC et al. Reverse redistribution of thallium-201: a sign of nontransmural myocardial infarction with patency of the infarct-related coronary artery. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7: 61-67.
9. Silberstein EB, De Vries DF. Reverse redistribution phenomenon in thallium-201 stress tests: angiographic correlation and clinical significance. *J Nucl Med* 1985; 26: 707-710.
10. Halperin IC, Penn JL, Kennedy RJ. Single coronary artery: ante-mortem diagnosis in a patient with congestive heart failure. *Am J Cardiol* 1967; 19: 424-427.