

References

- Seiffert M, Conradi L, Baldus S, et al. Transcatheter mitral valve-in-valve implantation in patients with degenerated bioprostheses. *J Am Coll Cardiol Interv.* 2012;5:341–9.
 - Gopalamurugan AB, Pantazis A, Schievano S. Percutaneous transvenous mitral valve implantation. *J Am Coll Cardiol.* 2013;61:e143.
 - Webb J, Wood D, Ye J. Transcatheter valve-in-valve implantation for failed bioprosthetic heart valves. *Circulation.* 2010;121:1848–57.
 - Montorfano M, Latib A, Chieffo A. Successful percutaneous anterograde transcatheter valve-in-valve implantation in the mitral position. *JACC Cardiovasc Interv.* 2011;4:1246–7.
 - Michelena HI, Alli O, Cabalka AK, et al. Successful percutaneous transvenous antegrade mitral valve-in-valve implantation. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2013;81:E219–24.
 - Cullen MW, Cabalka AK, Alli OO, et al. Transvenous, antegrade melody valve-in-valve implantation for bioprosthetic mitral and tricuspid valve dysfunction: a case series in children and adults. *JACC Cardiovasc Interv.* 2013;6:598–605.
 - Merino JA, Alcántara MA, Escutia HI, et al. Transcatheter transapical mitral valve-in-valve implantation: case report. *Rev Mex Cardiol.* 2016;27:133–40.
 - Cheung A, Webb J, Wong DR, et al. Transapical transcatheter mitral valve-in-valve implantation in a human. *Ann Thorac Surg.* 2009;87:e18–20.
 - Cheung A, Webb J, Barbanti M, et al. 5-Year experience with transcatheter transapical mitral valve-in-valve implantation for bioprosthetic valve dysfunction. *J Am Coll Cardiol.* 2013;61:1759–66.
 - Dvir D, Webb J, Schafer U, et al. Transcatheter mitral valve-in-valve valve-in-ring implantations for degenerative post-surgical valves: results from the global valve-in-valve registry. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62(18-51):B30.
 - José Alfredo Merino-Rajme^a, Héctor Hugo Escutia-Cuevas^{b,*}, Marco Antonio Alcántara-Meléndez^a, Ernesto Fernández-Ceseña^a, Juan Francisco García-García^a, José Luis Fujigaki-Zaldivar^b, Julieta Danira Morales-Portano^b, Roberto Muratalla-González^a
 - ^a Hemodinámica y Cardiología Intervencionista, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México, Mexico
 - ^b División de Cardiología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México, Mexico
- *Corresponding author at: Avenida Coyoacán 1617, Interior APH7, Colonia Del Valle Sur, Delegación Benito Juárez, Ciudad de México, Mexico. Tel.: +52 55 39386401.
E-mail address: perseoyarista@hotmail.com (H.H. Escutia-Cuevas).
- <https://doi.org/10.1016/j.jacm.2017.10.004>
© 2017 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

¿Dónde está el tronco coronario izquierdo?



Where is the left main coronary artery?

La incidencia de anomalías coronarias es baja en la población general, oscilando entre el 0.46–1.55%, y la agenesia de tronco coronario izquierdo (TCI) es una de las menos observadas^{1,2}. Se trata de una entidad extremadamente rara en la que no existe el ostium coronario izquierdo y el TCI termina ciegamente³. De los casos publicados, el 50% afectan a la edad pediátrica, y entre ellos, el 30% se asocia a otras anomalías coronarias⁴. Puede aparecer aisladamente, como en los pacientes que aquí mostramos, o asociada a otras enfermedades, como la homocistinuria, la ataxia de Friedreich, el síndrome de Hunter, la progeria y el síndrome rubedoítico⁵.

Se presentan 2 casos clínicos representativos de esta enfermedad de baja prevalencia en la población general.

El primer caso se trata de un varón de 59 años con hipercolesterolemia y extabaquismo como factores de riesgo cardiovascular. Es derivado a nuestro centro para la realización de una coronariografía por angina de esfuerzo, con ergometría clínicamente negativa y eléctricamente positiva con descenso del segmento ST de 2 mm en el tercer estadio del protocolo de Bruce. El cateterismo muestra una agenesia del TCI con visualización de un vaso hipoplásico submilmétrico. La arteria descendente anterior se visualiza a través de la arteria coronaria anómala, que nace de

la rama marginal aguda precoz desde el segmento proximal de la coronaria derecha (CD). El trayecto anómalo presenta efecto kinking y compresión sistólica. La circunfleja se visualiza a través de la arteria conal, con salida independiente en cañón de escopeta, ligeramente craneal al ostium de la CD, con trayecto anómalo y efecto kinking sin evidente efecto milking. La CD es dominante, de gran calibre y sin estenosis angiográficamente significativas (figs. 1 y 2).

El segundo caso se trata de un paciente varón de 58 años con antecedentes de cardiopatía isquémica familiar precoz, hipertensión arterial y tabaquismo activo. Ingresa por síndrome coronario agudo sin elevación del segmento ST de alto riesgo, con isquemia subepicárdica inferior en el electrocardiograma y elevación de marcadores de necrosis miocárdica (TnT US 272.3 ng/L). Se realiza un ecocardiograma que muestra un ventrículo izquierdo no dilatado con función sistólica conservada y sin anomalías regionales en la contractilidad. No se observaron hallazgos patológicos a nivel valvular ni pericárdico. Se realiza una coronariografía que muestra origen anómalo de la coronaria izquierda con salida independiente de la descendente anterior y circunfleja desde el seno de Valsalva derecho. La CD es un vaso dominante de gran calibre y desarrollo con irregularidades en los segmentos medio y distal, sin estenosis angiográficamente significativas. La descendente posterior es un vaso de gran desarrollo que presenta una estenosis crítica por placa complicada, sobre la que se realiza intervenciónismo coronario percutáneo con angioplastia con balón e implante de un stent farmacoactivo liberador de sirolimus, con buen resultado angiográfico final y flujo TIMI 3 (fig. 3).

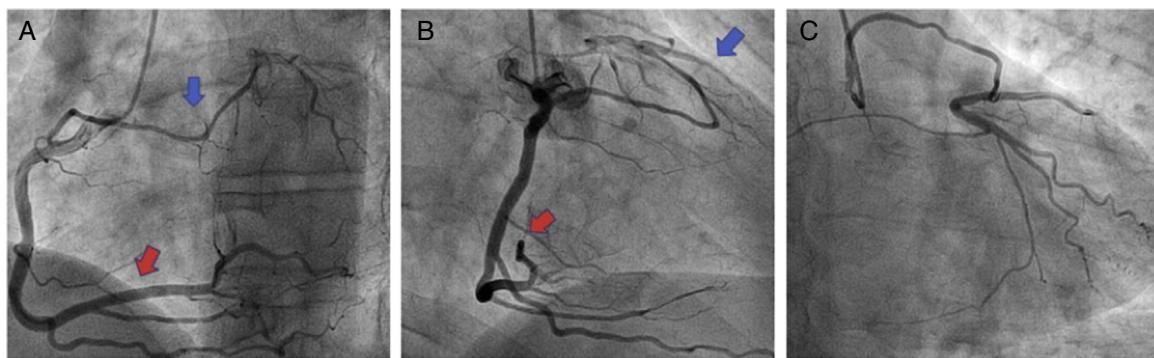


Figura 1 A y B. Arteria coronaria derecha dominante y sin estenosis angiográficamente significativas (flecha roja). La arteria descendente anterior se visualiza a través de una arteria coronaria anómala que nace de la rama marginal aguda precoz desde el segmento proximal de la coronaria derecha (flecha azul) y no presenta estenosis angiográficamente significativas. C. La arteria circunfleja se visualiza a través de la arteria conal con salida independiente en cañón de escopeta ligeramente craneal al ostium de la coronaria derecha.

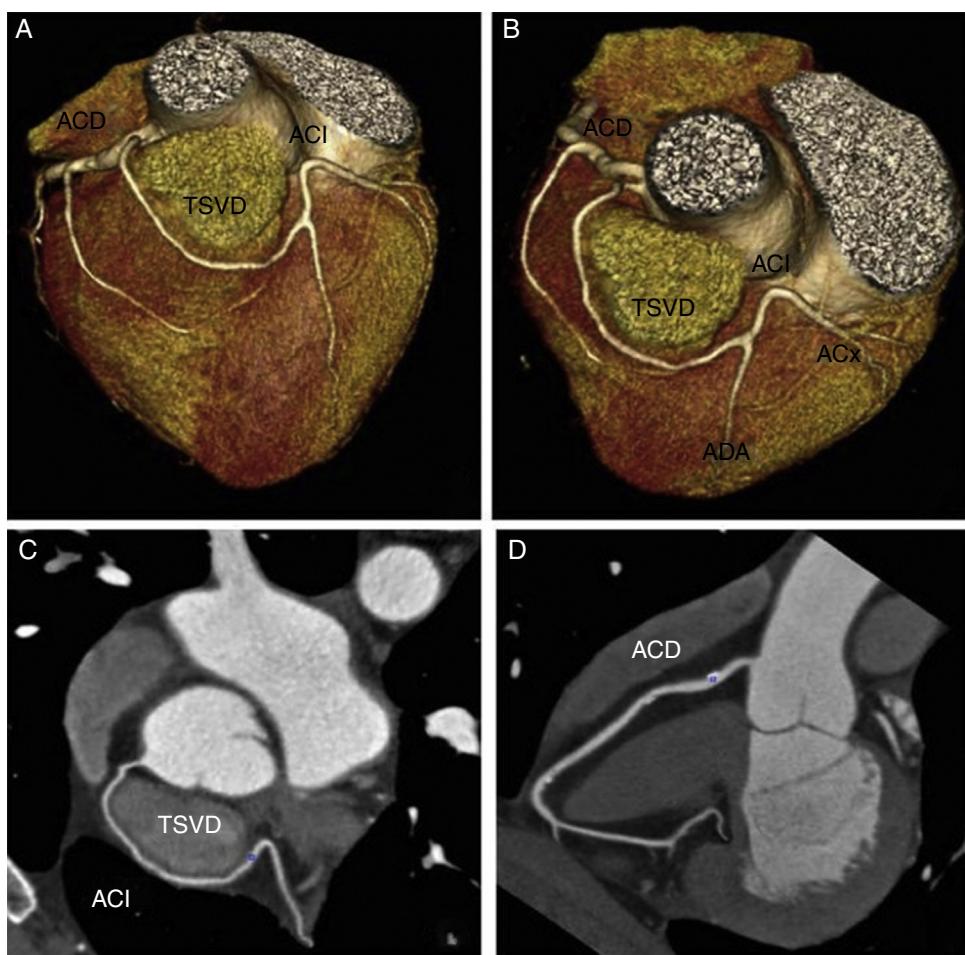


Figura 2 Arteriografía coronaria mediante tomografía computarizada multidetector. Se observa el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda (ACI) en el segmento proximal de la arteria coronaria derecha (ACD). Posteriormente, la ACI presenta un trayecto por delante del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), finalizando en la región anterior del ventrículo izquierdo, y desde allí, origina la arteria descendente anterior (ADA) y la arteria circunfleja (ACx), que siguen un trayecto normal. Origen alto de la coronaria derecha (en la unión sinotubular derecha). A. Reconstrucción volumétrica en proyección anteroposterior. B. Reconstrucción volumétrica en proyección superior. C. Reconstrucción de reformateo multiplanar curvo. D. Reconstrucción de reformateo multiplanar curvo (visualización de la coronaria derecha).

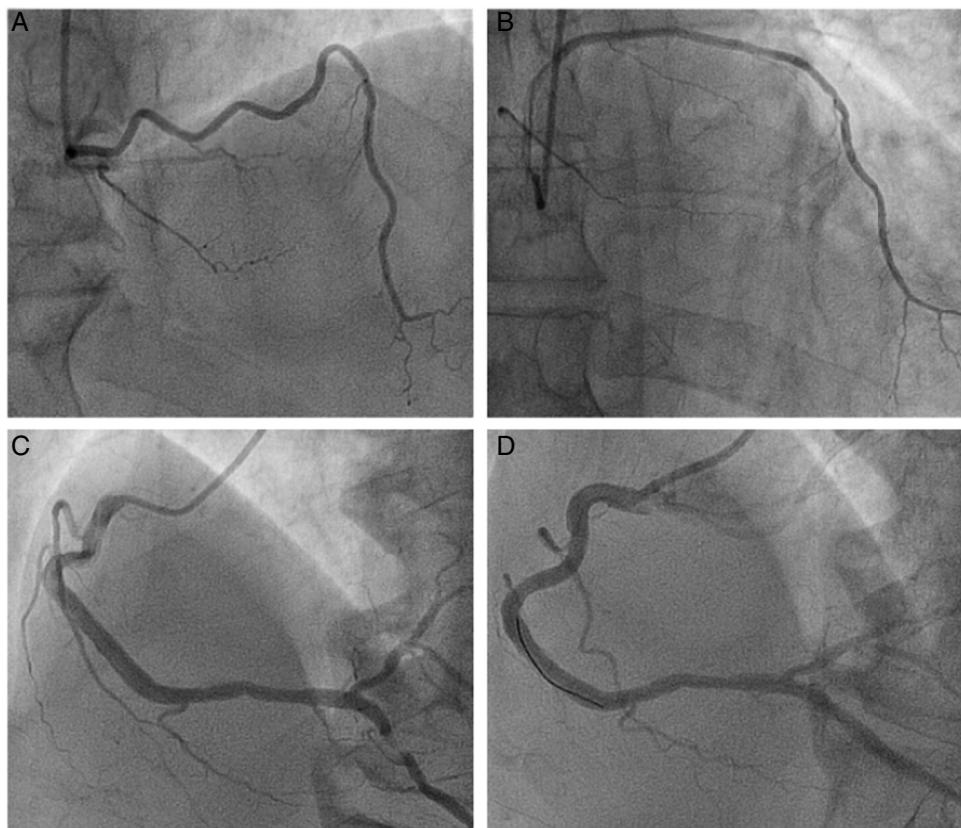


Figura 3 A. Arteria circunfleja con salida independiente desde el seno de Valsalva derecho, sin estenosis angiográficamente significativas. B. Arteria descendente anterior con salida independiente, también desde el seno de Valsalva y sin lesiones angiográficamente significativas. C. Arteria coronaria derecha dominante, con estenosis crítica sobre el segmento proximal del ramo descendente posterior. D. Arteria coronaria derecha tras intervencionismo coronario percutáneo sobre descendente posterior.

El diagnóstico de la agenesia de TCI se suele demorar debido a que los síntomas son poco específicos y con un amplio espectro clínico, desde pacientes asintomáticos hasta los que comprometen la vida. Suelen encontrarse asintomáticos hasta edades avanzadas, aunque la mayoría llegarán a presentar síntomas anginosos, incluso en ausencia de enfermedad aterosclerótica de las arterias coronarias, a partir de la quinta década de la vida⁵. La aparición de angina en estos casos se explica por un calibre coronario inadecuado, *kinking* sistólico, angulación, compresión o significativa longitud o tortuosidad de las colaterales, que pueden causar una disminución del aporte de flujo a las arterias del lado izquierdo y el desarrollo de hipertrofia ventricular izquierda, con un aumento de la demanda de oxígeno. El desarrollo de circulación colateral podría explicar las diferencias en la presentación clínica y la variabilidad en la supervivencia². El síncope, las taquiarritmias, el bajo desarrollo o la muerte súbita pueden estar presentes en la infancia o adolescencia en algunos pacientes; sin embargo, otros pueden permanecer asintomáticos debido al desarrollo de circulación colateral bien organizada. Aunque normalmente se encuentra de forma aislada, puede asociarse a otros defectos cardíacos, como la válvula aórtica bicúspide, la estenosis aórtica supravalvular, la estenosis pulmonar o defectos del septo interventricular, especialmente en niños⁶.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la CD única, el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar y con la enfermedad adquirida del TCI, causada generalmente por aterosclerosis y, con menor frecuencia, por poliarteritis nudosa, enfermedad de Takayasu o embolismo coronario^{5,7,8}. Es importante distinguir la agenesia de TCI de la arteria coronaria única, dado que esta tiene un curso benigno y es asintomática; además, se debe probablemente a una anomalía congénita debido a la falta de conexión en el período embrionario precoz entre la aorta y las coronarias, mientras que la agenesia de TCI probablemente ocurre en un estadio más tardío de la vida⁹. En esta última el flujo se dirige de la CD a los vasos coronarios izquierdos de progresivo mayor tamaño (patrón centrípeto). En la CD única toda la circulación coronaria depende de ella, por lo que el flujo de sangre se dirige desde la aorta a la periferia, a través de vasos que van a ser progresivamente más pequeños (patrón centrífugo)⁵.

Tradicionalmente, la única forma fiable para su diagnóstico ha sido la angiografía coronaria, dada la dificultad para confirmarla incluso en los estudios de imagen de 2 dimensiones de alta calidad. Recientemente, la TAC coronaria se ha utilizado como técnica de primera línea para el diagnóstico de anomalías coronarias en adultos. Además de ser útil para valorar el trayecto y la forma del ostium, disminuye el riesgo de complicaciones (como los espasmos coronarios) de la angiografía convencional. Sin embargo, no hay referen-

cias fiables de estudios sobre el uso de la TAC en anomalías coronarias en la infancia; se requieren más estudios para encontrar un nuevo método diagnóstico para su detección en esta población.

El pronóstico de estos pacientes depende fundamentalmente del desarrollo de la coronaria izquierda y la existencia de circulación colateral adecuada, de la coexistencia de otras anomalías cardíacas y de la aparición de enfermedad aterosclerótica^{5,7,8}.

En los casos no asociados con enfermedad aterosclerótica, habría que individualizar la estrategia terapéutica en función de la situación clínica y la existencia de isquemia miocárdica. Sin embargo, hay autores que recomiendan el tratamiento quirúrgico en todos los casos al haberse descrito mala evolución clínica con tratamiento conservador e incluso muerte súbita⁵. La mejoría en la fracción de eyeción ventricular izquierda y la desaparición de la angina tras la revascularización quirúrgica son probablemente debidas a la restauración de los 2 sistemas coronarios en ausencia de flujo retrógrado de la coronaria izquierda². Otros autores defienden que la cirugía debe considerarse en pacientes sintomáticos o con isquemia demostrable¹⁰.

En conclusión, la agenesia congénita del TCI es un hallazgo infrecuente y generalmente deja de ser silente desde el punto de vista clínico a partir de edades avanzadas, especialmente si coincide con el desarrollo de enfermedad aterosclerótica. La estrategia terapéutica debe individualizarse, en función de la situación clínica y la existencia de isquemia miocárdica.

Bibliografía

1. Tomaszewski M, Wójcik J, Tomaszewski A, et al. Left main coronary artery atresia. *Kardiol Pol.* 2012;70:275–6.
 2. Rubio Alonso B, Jurado Román A, Alonso Charterina S. Left main coronary artery atresia in an asymptomatic elderly adult. *Rev Esp Cardiol.* 2015;68:436.
 3. Musiani A, Cernigliaro C, Sansa M, et al. Left main coronary artery atresia: Literature review and therapeutic considerations. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997;11: 505–14.
 4. Srinivas B, Suryawanshi SP, Seshagiri RD. Left main coronary artery atresia: The role of computed tomographic coronary angiography. *Pediatr Cardiol.* 2011;32:1262–3.
 5. Rodríguez Rodrigo FJ, Terol I, Alay D, et al. Agenesia del tronco coronario izquierdo. Descripción de un caso y revisión de la bibliografía. *Rev Esp Cardiol.* 1998;51:671–3.
 6. Sohn SY, Jang GY, Choi BM. Congenital atresia of the left main coronary artery in an infant. *J Zhejiang Univ Sci B.* 2010;11:539–41.
 7. Bedogni F, Castellani A, La Vecchia L, et al. Atresia of the left main coronary artery: Clinical recognition and surgical treatment. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1992;25:35–41.
 8. Ghosh PK, Friedman M, Vidne BA. Isolated congenital atresia of the left main coronary artery and atherosclerosis. *Ann Thorac Surg.* 1993;55:1564–5.
 9. Saremi F, Goodman G, Wilcox A, et al. Coronary artery ostial atresia: Diagnosis of conotruncal anastomotic collateral rings using CT angiography. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2011;4:1320–3.
 10. Elian D, Hegesh J, Agranat O, et al. Left main coronary artery atresia: Extremely rare coronary anomaly in an asymptomatic adult and an adolescent soccer player. *Cardiol Rev.* 2003;11:160–2.
- Jara Gayán Ordás^{a,*}, José Antonio Linares Vicente^a, Elena Angulo Hervias^b, Pablo Revilla Martí^a y José Ramón Ruiz Arroyo^a
- ^a Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España
^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España
- * Autor para correspondencia. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Avenida San Juan Bosco, número 15. CP 50009 Zaragoza (España). Teléfono: +630419409.
 Correo electrónico: [\(J. Gayán Ordás\).](mailto:j.gayan.ordas@gmail.com)
- <https://doi.org/10.1016/j.acmx.2018.02.007>
 1405-9940/ © 2018 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Disección auricular y pseudoaneurisma del anillo mitral tardíos tras sustitución valvular. Caracterización etiológica mediante TC multidetector

Late atrial dissection and mitral annular pseudoaneurysm after valve replacement. Aetiological characteristics using multidetector CT

Presentamos el caso de una mujer de 78 años intervenida con prótesis mitral metálica St. Jude número 25 por insuficiencia mitral degenerativa severa sintomática. Tanto el ecocardiograma transtorácico (ETT) como el ecocar-



diograma transesofágico (ETE) preoperatorios evidenciaron calcificación severa del anillo mitral (fig. 1 A y B). Este hallazgo se confirmó posteriormente durante el procedimiento, dificultando la cirugía y obligando a una implantación supraanular de la prótesis. El ETT postoperatorio mostró una prótesis mecánica mitral normofuncionante (fig. 1 C y D).

Dos meses después refiere astenia y un empeoramiento de clase funcional sin sintomatología infecciosa. En la exploración física destaca soplo pansistólico mitral y la analítica evidencia anemia severa con datos de hemólisis, remitiéndose para ingreso. Se realiza ETT, que demuestra gradiente transprotésico diastólico severamente aumentado, con movimiento normal de los discos y sin poder descartarse regurgitación significativa. Por ello, se realiza ETE, donde se evidencian 2 chorros de regurgitación periprotésica en relación con sendas áreas de dehiscencia. Una de ellas está en posición septal posterior, con un