

# Las anomalías coronarias: Una nueva incógnita de la válvula aórtica bicúspide

## Coronary Artery Anomalies: A New Mystery of the Bicuspid Aortic Valve

LAURA GALIAN-GAY

La válvula aórtica bicúspide (VAB) es la cardiopatía congénita más común y, aunque se considera una condición relativamente benigna, se ha asociado a disfunción valvular, dilatación aórtica o disección aórtica a lo largo de su evolución. (1, 2) La asociación con las anomalías coronarias se había descrito en casos aislados, pero, en los últimos 5 años y en probable relación con la mayor demanda de tomografías computarizadas (TC) en esta población, aparecen distintos estudios en la bibliografía que destacan la asociación entre estas dos entidades. Michalowska *et al.* exploraron en una serie de más de 400 pacientes esta asociación y no detectaron diferencias significativas en la presencia de anomalías coronarias entre los pacientes con VAB y con válvula aórtica trivalva (VAT). (3) En cambio, la extensa serie de Naito *et al.*, que incluyó 1099 pacientes sometidos a recambio valvular aórtico o reparación aórtica, demostró que los pacientes con VAB tenían una mayor prevalencia de anomalías coronarias en comparación con los pacientes con VAT al ser evaluados prequirúrgicamente mediante coronariografía (en su mayoría) o TC. (4)

El presente artículo de Carrero *et al.* (5) recalca de nuevo la importancia de esta asociación tras hallar en su serie prospectiva de pacientes evaluados mediante TC una mayor prevalencia de anomalías coronarias en los pacientes con VAB en comparación con controles con VAT (26,1% vs. 2,2%,  $p = 0,001$ ). A diferencia de las previas, esta serie incluyó pacientes en una fase más temprana de la enfermedad y no prequirúrgicos, y, aun así, demostró la presencia de este fenómeno.

La prevalencia estimada de las anomalías coronarias es variable y se ha descrito entre 0,21% a 5,8% diagnosticadas mediante angiografía, TC y autopsia. (6-8) En estos últimos años en que se ha observado esta asociación entre VAB y anomalías coronarias, también se ha postulado que probablemente esta asociación pueda ser propiciada por la embriogénesis de la raíz aórtica y arterias coronarias. De hecho, la VAB es el resultado de un desarrollo de las cúspides aórticas durante la valvulogénesis, en que las cúspides adyacentes se fusionan o no se dividen. Se ha reportado una prevalencia del 6% de VAB en los familiares de primer grado, (9) lo que apunta a favor del origen genético de esta entidad y también se ha demostrado

la asociación con otras cardiopatías congénitas como coartación aórtica, aneurismas torácicos, comunicación interventricular o alteración de la válvula mitral. A pesar de que el sustrato genético de la VAB no se ha esclarecido, es probable que pudiera ayudar al entendimiento de la embriogénesis de la VAB y a su asociación con el desarrollo alterado de las arterias coronarias.

El presente estudio ordena las anomalías coronarias utilizando la clasificación de Naito *et al.* como *ostium* independiente, origen anómalo y anomalía de trayecto. (4) Sin embargo, la clasificación de las anomalías coronarias es variable según los estudios. En el año 2016, el grupo de trabajo de la European Society of Cardiology publicó un documento de consenso en que se revisan los mecanismos del desarrollo embrionario y se establece una clasificación más extensa de la anatomía basada en las vías de desarrollo embriológico. (8) Probablemente, tras la evidencia científica de los últimos años sobre esta asociación, debería establecerse una clasificación universal y estándar con el objetivo de unificar criterios entre estudios futuros.

El origen alto de las arterias coronarias ha demostrado ser una de las anomalías más frecuentes, si bien, en los últimos años, debido a la implementación del uso de la TC de forma más amplia en esta población, probablemente se ponga más de manifiesto la presencia de estas anomalías que cuando se detectan por motivos clínicos o precirugía o intervencionismo coronario. Su significado clínico es incierto; mientras que los reportes de casos aislados la han asociado al riesgo potencial de muerte súbita de causa cardíaca, los expertos consideran que esta característica anatómica es una variante de poca relevancia clínica. (10-12) A pesar de que, probablemente, en la mayoría de las situaciones, se reporta la presencia de anomalías coronarias sin trascendencia clínica, algunos estudios han demostrado que las implicaciones clínicas, a pesar de ser poco frecuentes, pueden ser relevantes en esta población. Se ha descrito en series de pacientes con VAB y VAT, que aquellos con anomalías coronarias tienen mayor daño miocárdico pericirugía y mayor necesidad de coronariografía urgente tras la cirugía por sospecha de obstrucción coronaria que los pacientes sin dichas anomalías. (4) A pesar de que los reportes previos no demostraron la necesidad

de realizar ninguna intervención coronaria específica en el acto quirúrgico de los pacientes con anomalías coronarias, en los casos de intervención de David o Bentall-De Bono podría requerirse la recolocación del *ostium* mediante el reimplante de las coronarias, lo que aumenta el riesgo del acto quirúrgico.

El presente estudio aboga por la caracterización de la anatomía coronaria antes de la cirugía cardíaca en pacientes con VAB para alertar sobre alteraciones coronarias que puedan llegar a ser significativas. Si bien las guías de práctica clínica podrían indicar la no necesidad de realizar una coronariografía prequirúrgica en los pacientes jóvenes sin factores de riesgo cardiovascular, en el caso de la población con VAB, debería plantearse siempre la realización de una técnica de imagen con tal fin, si bien en la mayoría de los casos ya se realiza para descartar la dilatación aórtica más allá de lo que puede llegar a visualizar la ecocardiografía convencional. Así pues, todo ello va a favor de establecer la realización de una TC de forma sistemática en esta población durante su seguimiento o antes de cualquier procedimiento.

#### Declaración de conflicto de intereses:

La autora declara que no posee conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web / Material suplementario).

#### Bibliografía

1. Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos J-F, Russo A, Nkomo VT, Sundt TM, et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation* [Internet]. 2008;117:2776-84. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.740878>.
2. Tzemos N, Therrien J, Yip J, Thanassoulis G, Tremblay S, Jamorski MT, et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* [Internet]. 2008;300:1317-25. <https://doi.org/10.1001/jama.300.11.1317>.
3. Michałowska IM, Hryniewiecki T, Kwiatek P, Stokłosa P, Swoboda-Rydz U, Szymański P. Coronary Artery Variants and Anomalies in Patients With Bicuspid Aortic Valve. *J Thorac Imaging*. 2016;31:156-62. <https://doi.org/10.1097/RTI.0000000000000205>.
4. Naito S, Petersen J, Reichenspurner H, Girdauskas E. The impact of coronary anomalies on the outcome in aortic valve surgery: Comparison of bicuspid aortic valve versus tricuspid aortic valve morphotype. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2018;26:617-22.
5. Carrero MC, Constantin I, Mezzadra MDC, Díaz Babio GR, Masson G, De Stefano L y cols. Anomalías coronarias: ¿Una nueva arista de la válvula aórtica bicúspide? *Rev Argent Cardiol* 2021;89:189-96 <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v89.i3.20404>
6. Lipsett J, Cohle SD, Berry PJ, Russell G, Byard RW. Anomalous coronary arteries: a multicenter pediatric autopsy study. *Pediatr Pathol*. 1994;14:287-300. <https://doi.org/10.3109/15513819409024261>.
7. Cheng Z, Wang X, Duan Y, Wu L, Wu D, Liang C, et al. Detection of coronary artery anomalies by dual-source CT coronary angiography. *Clin Radiol*. 2010;65:815-22. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2010.06.003>.
8. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation*. 2007;115:1296-305. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.618082>.
9. Galian-Gay L, Carro Hevia A, Teixido-Turà G, Rodríguez Palomares J, Gutiérrez-Moreno L, Maldonado G, et al; BICUSPID investigators. Familial clustering of bicuspid aortic valve and its relationship with aortic dilation in first-degree relatives. *Heart*. 2019;105:603-608. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2018-313802>.
10. Loukas M, Andall RG, Khan AZ, Patel K, Muresian H, Spicer DE, et al. The clinical anatomy of high take-off coronary arteries. *Clin Anat*. 2016;29:408-19. <https://doi.org/10.1002/ca.22664>
11. Steinberger J, Lucas RV Jr, Edwards JE, Titus JL. Causes of sudden unexpected cardiac death in the first two decades of life. *Am J Cardiol*. 1996;77:992-5. doi: [https://doi.org/10.1016/s0002-9149\(96\)00035-5](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(96)00035-5).
12. Spicer DE, Henderson DJ, Chaudhry B, Mohun TJ, Anderson RH. The anatomy and development of normal and abnormal coronary arteries. *Cardiol Young*. 2015;25:1493-503. <https://doi.org/10.1017/S1047951115001390>.