

## ATLAS DE PATOLOGÍA FORENSE

---

### Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el seno aórtico derecho y muerte súbita: a propósito de dos casos.

*Anomalous origin of the left coronary artery from the right aortic sinus and sudden death: two cases report.*

---

---

L. Saldaña<sup>1</sup>, M. Santos<sup>2</sup>, J.C. Rodríguez<sup>1</sup>, A. Rico<sup>2</sup>, J.V. Pachar<sup>1</sup> y J. Lucena<sup>2</sup>

---

---

#### RESUMEN

La persistencia de una estructura coronaria embriológica, el fallo del desarrollo normal o el error en la ubicación de su origen pueden dar lugar a una anomalía de las arterias coronarias. Estas malformaciones son poco frecuentes (0.2-1.2%) pero conllevan un riesgo significativo de arritmias, angina, infarto y muerte súbita, riesgo que es mayor durante la infancia y la adolescencia.

Presentamos 2 casos de muerte súbita (niño de 8 años y adolescente de 15 años) ocurrida durante e inmediatamente después de una actividad física importante. En ambos casos, la autopsia puso de manifiesto la existencia de una anomalía en el origen de la arteria coronaria izquierda consistente en la salida del seno derecho con un curso retroaórtico del vaso anómalo. Al mismo tiempo se realiza una revisión de las anomalías congénitas de las arterias coronarias como causa de muerte súbita.

**Palabras clave:** origen anómalo, arterias coronarias, muerte súbita, patología forense.

Cuad Med Forense 2009; 15(55):67-75

#### ABSTRACT

Anomalies in the coronary arteries may result from rudimentary persistence of an embryologic coronary arterial structure, failure of development or misplacement of the vessel connection. These malformations are very infrequent (0.2-1%) but determine a significant risk for arrhythmias, angina, infarction and sudden death. This risk is even higher during infancy and adolescence.

We report two cases of sudden death (8 and 15 year-old children), which occurred following and during strenuous physical exercise. In both cases, autopsy revealed an anomalous origin of the left main coronary artery from right aortic sinus, with a retroaortic course of the anomalous artery. Furthermore, a review of the congenital anomalies of the coronary arteries and sudden death is performed.

**Key words:** anomalous origin, coronary arteries, sudden death, forensic pathology.

---

**Correspondencia:** Dr. Lineth J. Saldaña. Apartado postal 081501109 zona 4 Panamá. E-mail: jacsenia14@hotmail.com

<sup>1</sup> Instituto Nacional de Medicina Legal y Ciencias Forenses. Panamá.

<sup>2</sup> Servicio de Patología Forense. Instituto de Medicina Legal (Sevilla).

## **INTRODUCCIÓN:**

Las arterias coronarias se originan de los senos de Valsalva derecho e izquierdo respectivamente, a nivel de la unión sinotubular de la válvula aórtica [1, 2]. Son muchas las causas que pueden alterar su origen, curso o disposición anatómica normales y, aunque dichas malformaciones son poco frecuentes (0.2-1.2%), conllevan un riesgo significativo de arritmias, angina, infarto y muerte súbita, riesgo que es mayor durante la infancia y la adolescencia [3, 4, 5].

Presentamos dos casos de muerte súbita en dos menores de 8 y 15 años respectivamente, fallecidos uno de ellos durante y otro inmediatamente después de una actividad física importante. En ambos casos, la autopsia reveló la existencia de una anomalía en el origen de la arteria coronaria izquierda en el seno derecho con un curso retroaórtico del vaso anómalo.

## **PRESENTACIÓN DE LOS CASOS:**

### **CASO I.**

#### **• Antecedentes:**

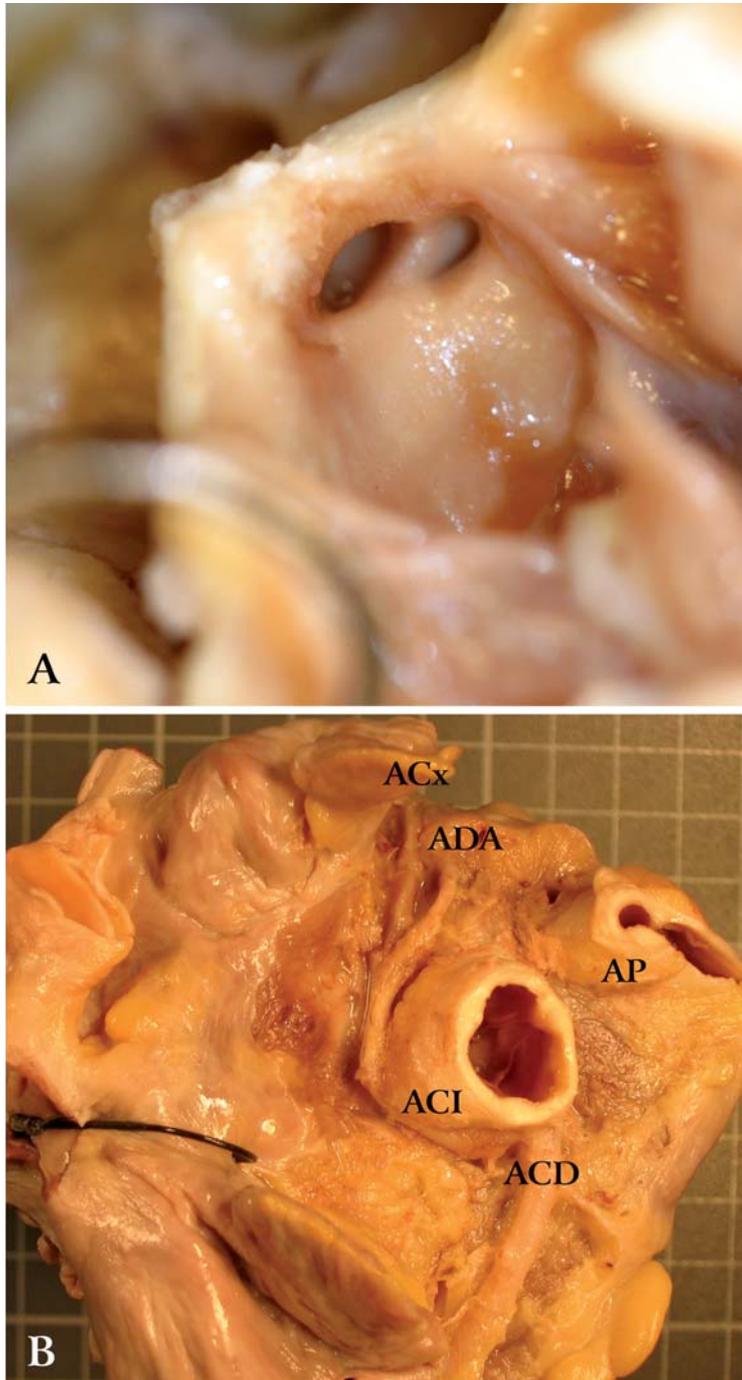
Niño de 8 años, sin antecedentes personales de interés, que perdió el conocimiento cuando se disponía a calzarse inmediatamente después de bajar de una atracción de feria para niños ("toro mecánico"). Dicho episodio se achacó inicialmente a un cuadro de electrocución lo que ocasionó un gran revuelo hasta el punto que la atracción fue clausurada y la feria suspendida.

#### **• Autopsia:**

Varón de 131 cm de altura y 41 kg de peso (IMC de 23.8), que no presentaba ningún tipo de lesión compatible con entrada o salida de la corriente eléctrica, lesiones por quemadura ni ningún otro signo de violencia.

El corazón tenía un peso de 175 g (peso medio estimado para su peso corporal de 168 g) [6]. El ventrículo izquierdo tenía un espesor de 1.2 cm en su pared libre y tabique interventricular. Tras mantener el corazón durante 24 horas en fijación, se procedió al estudio del sistema vascular coronario, observándose que las dos arterias coronarias, derecha e izquierda, nacían en el seno coronario derecho, de modo que el ostium coronario izquierdo se localizaba por debajo del ostium derecho y presentaba un calibre menor (Fig. nº 1a). La arteria coronaria derecha seguía su recorrido normal con un buen calibre luminal. La arteria coronaria izquierda, desde su origen anómalo, se dirigía hacia la derecha y hacia atrás, dando lugar a un ángulo agudo de salida. Seguía un recorrido dentro de la adventicia de la arteria aorta, a la que rodeaba por su cara posterior, hasta el nivel donde habitualmente se sitúa el seno coronario izquierdo normal. Allí se bifurcaba en la arteria circunfleja y la arteria coronaria descendente anterior que ya continuaban su recorrido habitual para irrigar la cara anterior del ventrículo izquierdo, aunque seguía siendo una arteria de menor calibre y desplazada en su recorrido hacia la cara lateral de dicho ventrículo (Fig. nº 1b).

El estudio histopatológico del corazón descartó la presencia de fibrosis miocárdica por isquemia antigua y solo puso de manifiesto un engrosamiento de la capa media de las pequeñas arteriolas intramiocárdicas.



**Figura 1a.** Seno coronario derecho con dos ostium (izquierdo, inferior, y derecho, superior). **1b.** Salida de la arteria coronaria izquierda, algo hipoplásica, desde el seno derecho siguiendo un curso retroaórtico hasta que se bifurca en la arteria descendente anterior y la arteria circunfleja. **AP:** arteria pulmonar, **Ao:** aorta, **ACD:** arteria coronaria derecha, **ACI:** arteria coronaria izquierda, **ADA:** arteria descendente anterior, **ACx:** arteria circunfleja.

CASO 2.

• **Antecedentes:**

Se trata de una mujer de 15 años de edad, indígena, sin antecedentes patológicos conocidos, que sufrió pérdida súbita de conocimiento cuando realizaba ejercicio físico en el colegio. Fue trasladada a un centro hospitalario donde ingresó cadáver.

• **Autopsia:**

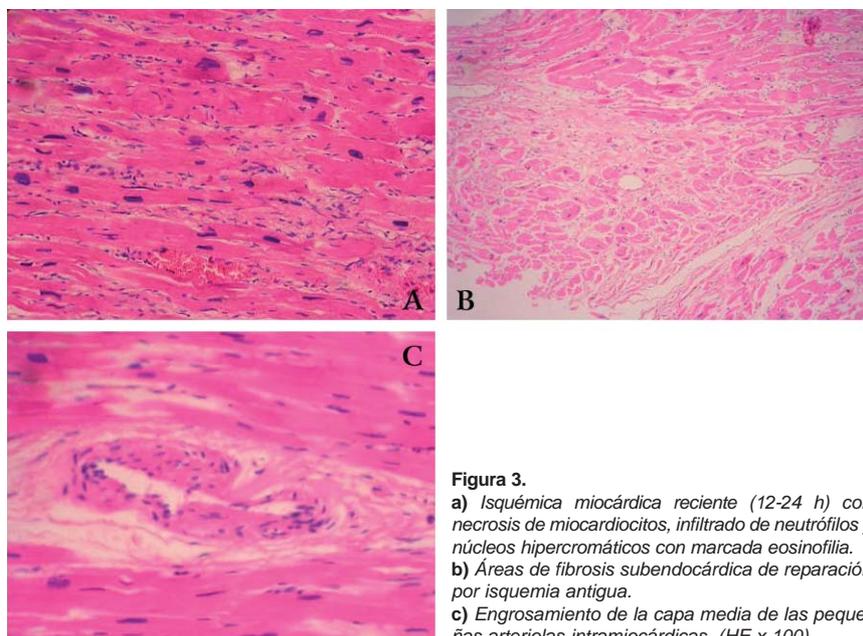
Mujer de 161 cm de altura y 50 kg de peso (IMC de 19.3) sin más lesiones externas que las causadas por la asistencia sanitaria recibida.

El corazón pesaba 240 g (peso medio estimado para su peso corporal de 184 g) [6]. La pared del ventrículo izquierdo medía 1.6 cm de espesor y presentaba focos macroscópicos de fibrosis subendocárdica en el ventrículo izquierdo. Al estudiar los vasos coronarios se pudo observar que ambas arterias coronarias se originaban de un único ostium situado en el seno de Valsalva derecho (Fig. nº 2), de modo que la coronaria izquierda tenía un trayecto circular posterior en la íntima de la aorta hasta su división en las arterias descendente anterior y circunfleja.



**Figura 2.** Ostium coronario único en el seno aórtico derecho.

El estudio histopatológico del corazón puso de manifiesto focos de necrosis de miocardiocitos con infiltrado neutrofilico (Fig. 3a), así como áreas de fibrosis de reparación a nivel subendocárdico como consecuencia de isquemia miocárdica antigua (Fig. 3b) y un engrosamiento de la capa media de las pequeñas arteriolas intramiocárdicas (Fig. 3c).



**Figura 3.**  
a) Isquémica miocárdica reciente (12-24 h) con necrosis de miocardiocitos, infiltrado de neutrófilos y núcleos hiper cromáticos con marcada eosinofilia.  
b) Áreas de fibrosis subendocárdica de reparación por isquemia antigua.  
c) Engrosamiento de la capa media de las pequeñas arteriolas intramiocárdicas. (HE x 100).

#### DISCUSIÓN:

Las malformaciones de las arterias coronarias pueden acompañar a otros defectos cardíacos congénitos tales como la tetralogía de Fallot, la transposición de los grandes vasos o la atresia pulmonar; o bien pueden presentarse aislados [7]. Estos últimos casos, anomalías de las coronarias en corazones sin ninguna otra alteración estructural, tradicionalmente se han clasificado en malformaciones mayores o menores según si se acompañaban o no de síntomas clínicos [5, 8, 9]. Actualmente, el método de categorización más empleado sigue una base anatómica, diferenciándose anomalías del origen, del curso epicárdico, de la conexión entre arterias coronarias o la combinación de varias de ellas (Tabla nº 1) [3, 10].

En la mayoría de los casos no hay manifestaciones clínicas previas a la muerte súbita o se trata de síntomas inespecíficos (palpitaciones, arritmias ventriculares, síncope o dolor torácico de tipo anginoso) inmediatamente anteriores al fallecimiento. Por otro lado, los exámenes físicos y las pruebas diagnósticas realizados de rutina (ECG en reposo y de esfuerzo, ecocardiografía) no suelen revelar la anomalía en ausencia de signos de infarto o isquemia. Actualmente la angiografía coronaria y la RNM son consideradas los "gold standard" para el diagnóstico que, una vez realizado, permite que sean corregidas quirúrgicamente. No obstante, lo habitual es que no exista sospecha clínica en vida por lo que a menudo son diagnosticadas por primera vez en la autopsia [3, 5, 7, 8, 10, 11, 12].

En el estudio de Lipsett et al (1994) realizado sobre una serie de 7857 autopsias pediátricas, encuentran una incidencia de anomalías coronarias del 5% siendo el origen ectópico en la aorta el más frecuente (43%) seguido del origen en el tronco de la pulmonar (40%). La edad media de aparición de la muerte fue de 2.2 años (rango 4 h-14 años). Las anomalías coronarias originadas del tronco de la pulmonar estaban asociadas con una edad de muerte más precoz (1.4 años) [13].

Los casos que presentamos son dos cuadros de muerte súbita infantil y juvenil asociados a una situación de estrés o ejercicio físico, en los que el estudio necrópsico puso de manifiesto la

existencia de un origen anómalo del tronco común de la arteria coronaria izquierda en el seno derecho, en el primer caso a partir de dos ostium independientes y en el segundo a partir de un único ostium común, con un curso retroaórtico del vaso anómalo.

---

### **CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALÍAS DE LAS ARTERIAS CORONARIAS**

---

- **Origen anómalo de una o más arterias coronarias en la arteria pulmonar**
  - Tronco coronario común izquierdo o arteria coronaria descendente anterior que se origina en la arteria pulmonar.
  - Ambas arterias coronarias que se originan en la arteria pulmonar.
  - Arteria coronaria derecha que se origina en la arteria pulmonar.
  
- **Origen anómalo de una o más arterias coronarias en la aorta**
  - Anomalía izquierda: tronco común izquierdo y arteria coronaria derecha que se originan en el seno aórtico derecho.
  - Anomalía derecha: tronco común izquierdo y arteria coronaria derecha que se originan en el seno aórtico izquierdo.
  - Origen anómalo de la arteria circunfleja en el seno aórtico derecho o en la arteria coronaria derecha.
  - Arteria coronaria derecha y arteria coronaria descendente anterior que se originan en el seno aórtico derecho.
  
- **Arteria coronaria única originada en la aorta**
  
- **Ostium coronario derecho único**
  
- **Ostium coronario izquierdo único**
  
- **Pseudo-valva en el ostium coronario (plicatura)**
  
- **Salida alta de una arteria coronaria por encima de la unión sinotubular**
  
- **Hipoplasia congénita de las arterias coronarias**
  
- **Fístula coronaria**

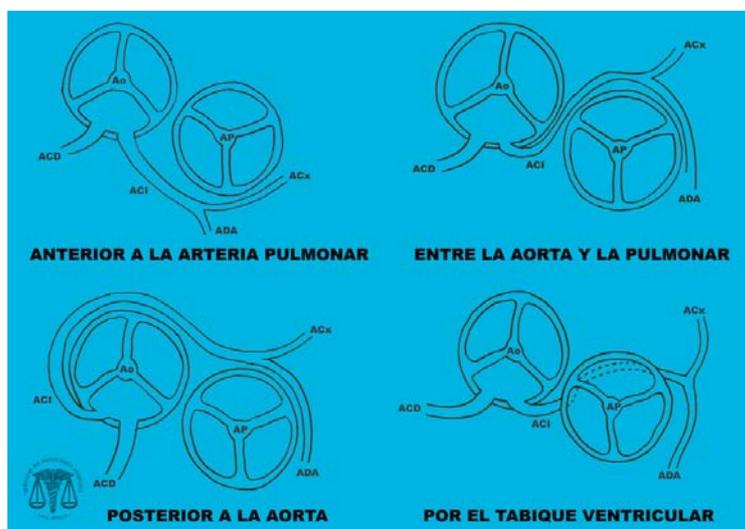
---

**Tabla 1.** Clasificación de las anomalías de las arterias coronarias. Modificado de Frescura y cols (1998) y Virmani y cols (2001) [3,10].

Esta malformación, el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el seno coronario derecho con uno o dos ostium o como una rama proximal de la coronaria derecha, es la anomalía de las coronarias que más comúnmente resulta en isquemia y muerte súbita en niños, adolescentes y adultos jóvenes. Desde que en 1974 Cheitlin et al publicaron la primera serie de autopsias de anomalías del origen de la coronaria izquierda partiendo del seno de Valsalva opuesto con resultado de muerte súbita, se ha considerado como una malformación altamente letal [14]. Casi el 60% de los pacientes con esta anomalía mueren repentinamente, y más de la mitad lo hacen mientras practican deporte; además, el 75% de los mismos fallecen antes de los 30 años [10].

Se han descrito cuatro posibles cursos de la arteria coronaria izquierda anómala y todos los subtipos se asocian a muerte súbita: septal, interarterial, retroaórtico y anterior a la pulmonar. La forma más frecuente es aquella en la que la arteria coronaria izquierda anómala transcurre entre la aorta y la arteria pulmonar (curso interarterial) [8, 10, 14].

En nuestros casos, la arteria anómala presentaba un curso retroaórtico, entre la aorta y la pared de la aurícula, hasta alcanzar su situación anatómica habitual (Fig. nº 4). Por tanto, al contrario de cómo ocurre con el curso interarterial, aparentemente aquí no hay riesgo de compresión extrínseca, por lo que en la literatura se considera que esta anomalía apenas compromete la perfusión miocárdica. Sin embargo, otros casos de infarto de miocardio y de muerte súbita similares a los que aquí presentamos han sido publicados en ausencia de enfermedad arteriosclerótica coronaria u otra posible causa a excepción de la malformación, incluso existen estudios angiográficos que evidencian compresión sistólica del curso retroaórtico anómalo, más severa si el vaso tiene un trayecto intramural (dentro de la íntima de la aorta) en su porción proximal, debido a la dilatación de los grandes vasos durante el ejercicio [10]. Más aún, algunos autores consideran esta condición como una posible predisposición a arteriosclerosis acelerada, ya que aproximadamente el 25% de las arterias anómalas presentan placas de ateroma secundarias al daño endotelial que causan las turbulencias del flujo sanguíneo generadas por el ángulo agudo de salida. Por tanto, nuestra experiencia y los datos de otras series internacionales confirman que esta anomalía no es tan benigna como se pensaba [1, 3, 12].



**Fig. 4.** Esquema con las posibles anomalías en el origen y recorrido de la arteria coronaria izquierda. Fuente: Servicio de Patología Forense. IML de Sevilla. AP: arteria pulmonar, Ao: aorta, ACD: arteria coronaria derecha, ACI: arteria coronaria izquierda, ADA: arteria descendente anterior, ACx: arteria circunfleja.

En los casos de origen anómalo de una arteria coronaria en el seno aórtico opuesto, la muerte súbita está relacionada con una isquemia miocárdica, y se postulan diversos mecanismos para explicar su fisiopatología. En primer lugar, el agudo, y a veces anfractuoso, ángulo de salida a nivel de la aorta hace que el ostium tome forma de hendidura, considerablemente más estrecho que el orificio redondeado de una salida normal. En segundo lugar, es frecuente encontrar la presencia de un pliegue formado por la pared de la aorta y de la coronaria anómala originando una "solapa" que compromete parcialmente la luz del ostium. Finalmente, el espasmo del vaso coronario como resultado del daño endotelial, que reduce el diámetro de la luz principalmente en la porción proximal de la arteria [3, 9, 11]. La combinación de estas condiciones, así como los cambios en el flujo coronario o en las demandas metabólicas del miocardio durante el ejercicio, pueden originar una isquemia aguda o episodios repetidos de isquemia que resultan en focos de necrosis y

fibrosis miocárdicos, los cuales predisponen a taquiarritmias ventriculares malignas al crear un sustrato miocárdico eléctricamente inestable [3, 11, 13, 14].

El examen del corazón suele poner de manifiesto una cardiomegalia en el 90% de los casos aunque solo en el 50% se observan lesiones isquémicas a nivel histopatológico. No obstante, en el origen de las coronarias desde el tronco pulmonar suele observarse con más frecuencia cardiomegalia (100%) y cicatrices miocárdicas (92%) que en el resto de las anomalías [11]. Solo uno de nuestros casos presentaba una cardiomegalia evidente con hipertrofia del ventrículo izquierdo así como fibrosis de reemplazo en el miocardio del ventrículo izquierdo como consecuencia de isquemia antigua.

El caso nº 1 tiene además un interés médico-legal añadido ya que debutó como una muerte "sospechosa" al ser considerada inicialmente debida a una electrocución por un fallo en la atracción de feria. Esta circunstancia motivó un importante revuelo social en la localidad y el dueño de la atracción hubo de ser protegido por las fuerzas de seguridad de la agresividad de los vecinos. La autopsia excluyó la electrocución y demostró que se trataba de una muerte súbita debida a una anomalía congénita en el origen de la coronaria izquierda.

### CONCLUSIONES:

La anomalía del origen de la coronaria izquierda en el seno aórtico derecho es un importante factor de riesgo de muerte súbita infantil y juvenil, incluso en formas tradicionalmente consideradas benignas como el curso retroaórtico del vaso anómalo. Las dificultades diagnósticas que entraña esta patología y la ausencia de manifestaciones clínicas hacen que a menudo no sea identificada en vida, de ahí la necesidad de que el patólogo forense esté familiarizado con esta malformación y sepa diagnosticarla en la autopsia. Por tanto, el examen detenido del origen y trayecto de las arterias coronarias debe formar parte del protocolo de autopsia en los casos de muerte súbita, especialmente en niños y adolescentes.

### AGRADECIMIENTOS:

A Diomedes Castillo, Mario Rodríguez, Ldo. Luis Ramírez (Morgue Judicial de Ciudad de Panamá), Miguel A. Sánchez y Manuel Galván (Servicio de Patología Forense del Instituto de Medicina Legal de Sevilla) por su excelente asistencia durante la práctica de la autopsia y la fotografía de los casos. □

### BIBLIOGRAFÍA:

1. Thiene G, Basso C, Corrado D. Cardiovascular causes of sudden death. En: Silver M, Botlieb AI, Schoen FJ. "Cardiovascular Pathology". 3ª ed. Ed. Churchill Livingstone. Philadelphia 2001. Cap. 11. pp 326-374.
2. Friedman AH, Fogel MA, Stephens P, Hellinger JC, Nykanen DG, Tweddell J, Feltes TF, Rome JJ. Identification, imaging, functional assessment and management of congenital coronary arterial abnormalities in children. *Cardiol Young* 2007;17:56-67.
3. Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A, Daliento L. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol* 1998;29:689-95.
4. Frommelt PC, Frommelt MA. Congenital coronary artery anomalies. *Pediatr Clin North Am* 2004;51:1273-88.
5. Angelini P. Coronary artery anomalies – Current clinical issues. Definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J* 2002;29:271-8.
6. Kitzman DW, Scholtz DG, Hagen PT, Ilstrup DM, Edwards WD. Age-related changes in normal human hearts during the first 10 decades of life. Part II (Maturity): A quantitative anatomic study of 765 specimens from subjects 20-99 years old. *Mayo Clin Proc* 1988;63:491-6.
7. Werner B, Wróblewska-Kaluzewska M, Pleskot M, Tarnowska A, Potocka K. Anomalies of the coronary arteries in children. *Med Sci Monit* 2001;7:1285-91.
8. Bocal C, Sargin M, Iyem H, Akay, HT, Bingol H, Tatar H. Coronary artery anomalies: anomalous origin of the left coronary artery and circumflex branch in two patients. *Exp Clin Cardiol* 2006;11:314-6.

9. Silver MM. Sudden cardiac death in infants and children. En: Fineschi V, Baroldi G, Silver MD. "Pathology of the Heart and sudden death in forensic medicine". 1ª ed. Ed. CRC. Boca Raton 2006. Cap. 7. pp 171-244.
10. Virmani R, Burke A, Farb A, Atkinson JB. Nonatherosclerotic coronary artery disease. En: Virmani R, Burke A, Farb A, Atkinson JB. "Cardiovascular pathology". 2º ed. Ed. Saunders. Philadelphia 2001. Cap. 4. pp 109-154.
11. Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *JACC* 2000;35:1493-501.
12. Ottaviani G, Lavezzi AM, Maturri L. Sudden Unexpected Death in Young Athletes. *Am J Forensic Med Pathol* 2008;29:337-9.
13. Lipsett J, Kohle SD, Berry PJ, Russell G, Byard RW. Anomalous coronary arteries: a multicenter pediatric autopsy study. *Pediatr Pathol* 1994;14:287-300.
14. Osaki M, McCrindle BW, Van Arsdell G, Dipchand AI. Anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus of Valsalva with an interarterial course: clinical profile and approach to management in the pediatric population. *Pediatr Cardiol* 2008;29:24-30.