



INTERVENCIONISMO CORONARIO

Fístulas coronario-cavitaria múltiples asociadas con miocardiopatía hipertrófica.

Multiple coronary-cavitary burrows associated with hypertrophic cardiomyopathy.



Dr. Piter Martínez Benítez¹, Dr. Leonardo H López Ferrero¹, Dr. Lorenzo LLerenas Rojas², Dr. Emilio Alfonso Rodríguez¹

¹ Departamento de Hemodinámica. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

² Profesor Consultante. Departamento de Hemodinámica. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

RESUMEN

Miocardiopatía hipertrófica y fístulas coronarias son entidades con una prevalencia baja en la población, es muy raro que se reporten juntas. Se han publicado pocos casos en mujeres con miocardiopatía hipertrófica apical y fístulas coronarias en relación a la zona de hipertrofia del ventrículo izquierdo por lo que parece tener relación los trastornos fisiopatológicos en la porción hipertrófica que pudieran condicionar el desarrollo de trayectos fistulosos que empeoran la isquemia. Los casos publicados describen los trayectos fistulosos solo en la zona de mayor grosor del ventrículo izquierdo por lo que pudiera tratarse de un trastorno en relación a la miocardiopatía hipertrófica y no un error genético común a ambas patologías.

Palabras clave: fístula coronario-cavitaria, cardiomiopatía hipertrófica.

ABSTRACT

Hypertrophic cardiomyopathy and coronary fistulas are entities with a low prevalence in the population, it is very rare that they are reported together. Few cases have been reported in women with apical hypertrophic cardiomyopathy and coronary fistulas in relation to the hypertrophic area of the left ventricle, which seems to be related to pathophysiological disorders in the hypertrophic portion that could condition the development of fistulous pathways that worsen ischemia. The published cases describe the fistulous trajectories only in the area of greater thickness of the left ventricle so it could be a disorder in relation to hypertrophic cardiomyopathy and not a genetic error common to both pathologies.

Keywords: coronary-cavitary *burrows*, hypertrophic cardiomyopathy.

Correspondencia: Dr. Piter Martínez Benítez. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba, Teléfono: 78386028
Email: petermartinez@infomed.sld.cu



Introducción

Miocardiopatía hipertrófica y anomalías coronarias son causas comunes de muerte súbita. Es raro que ambas situaciones se presenten juntas. Se reportan casos aislados de Miocardiopatía Hipertrófica asociada a coronarias con origen en el seno contralateral y fistulas coronario-cavitarias. Presentamos un caso, de 76 años de edad, mujer, con Miocardiopatía Hipertrófica no Obstructiva. El cateterismo cardíaco invasivo diagnosticó fistulas múltiples coronario cavitarias (coronaria derecha e izquierda drenando en cavidad ventricular izquierda).

Un número importante de estudios metodológicamente diversos de Norteamérica, Europa, Asia y África indican un incremento inexplicado en la prevalencia del aumento del grosor del VI del orden de un 0,02-0,23% de los adultos. 3-12. En el 60% de los adolescentes y adultos con Miocardiopatía Hipertrófica, la enfermedad es un rasgo autosómico dominante causado por mutaciones en genes de proteínas sarcoméricas cardíacas¹⁵⁻¹⁹. Por otra parte las anomalías coronarias inciden en aproximadamente el 1% de la población general, teniendo algunas de estas, consecuencias fatales en sujetos jóvenes. Las fistulas coronarias tienen una incidencia del 0.1 a 0.7% de la población adulta sometida a angiografía.

Presentación de caso

Se trata de paciente femenina de 76 años de edad, raza negra, con antecedentes de Hipertensión Arterial que refirió síntomas típicos de angina de esfuerzo de empeoramiento progresivo que motivó ingreso en el Instituto de Cardiología.

El ECG mostró signos de hipertrofia ventricular izquierda y trastornos de la repolarización más acentuados en las derivaciones V2 a V6 (**Figura No.1**).

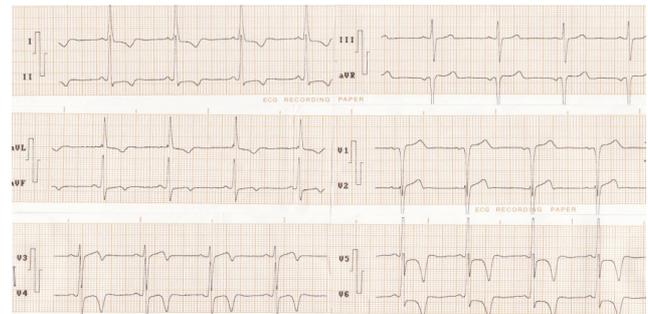


Figura No1. Electrocardiograma mostró signos de hipertrofia ventricular izquierda y trastornos de la repolarización más acentuados en las derivaciones V2 a V6.

Prueba de esfuerzo valorativa, 3 minutos 4.1 METS, no mostró alteraciones eléctricas a la frecuencia cardíaca alcanzada terminando el estudio por disnea y agotamiento físico, no arritmias y respuesta de presión arterial normal ante el esfuerzo.

El estudio ecocardiográfico mostró buena función sistólica biventricular, fracción de eyección 75%, aparatos valvulares competentes sin gradientes patológicos, hipertrofia ventricular apical excesiva e inexplicable del ventrículo izquierdo, se visualizan mediante doppler color múltiples trayectos fistulosos en el ápex hacia la cavidad ventricular izquierda (**Figura No.2**).

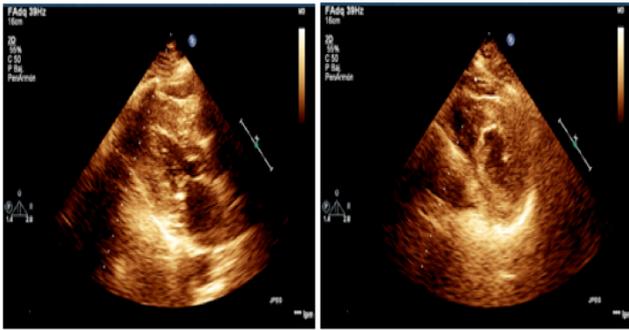


Figura No.2. Ecocardiograma Eje corto de grandes vasos y eje largo paraesternal, mostró hipertrofia ventricular apical excesiva e inexplicable del ventrículo izquierdo.

La coronariografía invasiva mostró arterias epicárdicas sin lesiones angiográficas significativas y múltiples fistulas en los segmentos distales de la coronaria derecha e izquierda drenando en la cavidad del ventrículo izquierdo. Se realizó cateterismo derecho para toma de muestras de sangre en aurícula derecha, ventrículo derecho y tronco de arteria pulmonar no detectando saltos de saturación (Figura 3).

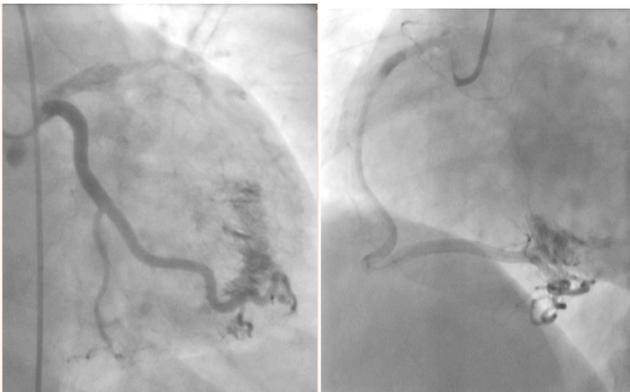


Figura No.3. Coronariografía invasiva mostró arterias epicárdicas sin lesiones angiográficas significativas y múltiples trayectos fistulosos distales de la coronaria derecha e izquierda drenando en la cavidad del ventrículo izquierdo.

Comentario General

En las etapas iniciales del desarrollo embrionario de la circulación coronaria existen protrusiones endoteliales en la superficie epicárdica del corazón que forman una red intertrabecular cuyos

vasos más internos comunican con las cavidades ventriculares. En un estadio avanzado, la capa más externa de esta red experimenta una obliteración casi total, mientras que la capa interna subsiste y mantiene su relación con las cavidades, lo cual da lugar al sistema de Tebesio en el corazón adulto. Para la mayoría de los investigadores, las fístulas coronarias son el resultado de la persistencia de esta red intertrabecular externa, lo cual hace que las arterias coronarias drenen en las cavidades ventriculares utilizando su conexión embrionaria con los vasos de Tebesio¹.

La asociación con miocardiopatía hipertrófica quizás se deba a un error genético común a ambas patologías. Algunos autores han sugerido que la hipertrofia cardíaca podría ser secundaria al desarrollo de las múltiples fístulas, otros que la desorganización espacial de las miofibrillas musculares en la miocardiopatía hipertrófica determinaría la persistencia de las formaciones sinusoidales embrionarias².

La asociación con miocardiopatía hipertrófica obliga a pensar en un error genético común a ambas patologías como el origen más probable de esta anomalía.

Sin embargo, algunos autores han sugerido que la hipertrofia cardíaca podría ser secundaria al desarrollo de las múltiples fístulas, en tanto que otros piensan que la profunda desorganización espacial de las miofibrillas musculares de la miocardiopatía hipertrófica determinaría la persistencia de las formaciones sinusoidales embrionarias.



Conclusiones

Existe consenso en que el mecanismo determinante de la isquemia en las fístulas coronarias es el robo coronario. En la miocardiopatía Hipertrófica las causas de isquemia miocárdica se deben a la disfunción microvascular, el aumento del estrés de la pared del ventrículo izquierdo y la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Conducta Terapéutica

En relación con la conducta se optó por el tratamiento farmacológico, controlando los síntomas con Beta bloqueadores.

Referencias bibliográficas

1. Reddy K, Gupta M, Hamby RI. Multiple coronary arterio-systemic fistulas. *Am J Cardiol* 1974; 33:304-6.
2. Lisanti P, Serino W, Petrone M. Multiple coronary artery left ventricle fistulas in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy: An unusual cause of angina pectoris. *G Ital Cardiol* 1988; 18:858-61.

Recibido: 09-10-2016

Aceptado: 20-11-2016

