

Fístulas coronarias múltiples con drenaje en las cavidades ventriculares asociadas con miocardiopatía hipertrófica no obstructiva

ELIAS G. BENCHUGA[†], LUIS GIROTTI*, JORGE M. SCHMIDBERG*, SERGIO E. PAZ*, GRACIELA PAPADOPULOS, FEDERICO A. SANCHEZ, MARCELO V. ELIZARI**

Recibido: 3/2002

Aceptado: 5/2002

Dirección para separatas:

Dr. Elías G. Benchuga, División Cardiología, "Pabellón Luis H. Inchauspe", Hospital General de Agudos J. M. Ramos Mejía - General Urquiza 609 (1221) Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Las fístulas coronarias constituyen una anomalía rara, más aún si son múltiples y es en extremo infrecuente que se comuniquen con el ventrículo izquierdo. Su asociación con miocardiopatía hipertrófica, en lo habitual apical, es excepcional. Se presentan dos casos con fístulas coronarias múltiples con drenaje en las cavidades ventriculares, asociadas con miocardiopatía hipertrófica con predominio septal no obstructiva. Se postula un error genético común a ambas patologías como origen de esta anomalía, el cual determinaría la persistencia de un patrón embrionario de la circulación coronaria. La angina de pecho en las dos pacientes que se presentan podría estar relacionada con el fenómeno de "robo", agravado por los efectos de la miocardiopatía hipertrófica.

REV ARGENT CARDIOL 2003; 71: 54-56.

Palabras clave

> Fístulas coronarias - Miocardiopatía hipertrófica - Fenómeno de "robo coronario"

INTRODUCCIÓN

Las fístulas coronarias constituyen una anomalía rara, más aún si son múltiples y es en extremo infrecuente que se comuniquen con el ventrículo izquierdo. (1-4) Su asociación con miocardiopatía hipertrófica, por lo general apical, es excepcional. (5-6) Se presentan dos casos con fístulas coronarias múltiples con drenaje en las cavidades ventriculares, asociadas con miocardiopatía hipertrófica con predominio septal no obstructiva.

CASO 1

Mujer de 59 años, sin factores de riesgo para enfermedad coronaria, que consultó por angina de pecho de esfuerzo grado II-III que data desde hace cinco años. En el examen físico se auscultó un soplo sistólico 2/6, audible en focos de la base y en el mesocardio con un cuarto ruido a nivel de la punta. El ECG mostró hipertrofia ventricular izquierda con probable fibrosis lateral y trastornos de la repolarización más acentuados en las derivaciones V2 a V6 (Figura 1-A). En el eco-Doppler cardíaco se observó una dilatación auricular izquierda leve con hipertrofia ventricular izquierda con predominio septal sin gradiente dinámico en el tracto de salida (miocardiopatía hipertrófica no obstructiva), calcificación del anillo mitral y de la válvula aórtica con apertura conservada de esta últi-

ma. La función sistólica del ventrículo izquierdo era normal y se observaron alteraciones en la relajación con insuficiencia aórtica leve (Figura 2-A). En la perfusión miocárdica tomográfica con Tc99m sestamibi (SPECT), durante el esfuerzo a una carga de 300 kgm, presentó angor y seudonormalización de la repolarización en las derivaciones precordiales con un déficit transitorio de la captación del radiotrazador en los segmentos anterior, inferobasal e inferolateral. La cinecoronariografía mostró arterias coronarias sin obstrucciones, todas ellas con múltiples fístulas y opacificación simultánea de la cavidad ventricular izquierda por drenaje en ésta del material de contraste (Figura 3-A). La paciente fue medicada con 50 mg de atenolol diarios, con lo que su sintomatología mejoró francamente y permaneció estable al cabo de 1 año de seguimiento.

CASO 2

Mujer de 67 años, fumadora y con antecedentes de haber padecido 7 años antes un infarto de miocardio, seguido por angina de pecho de esfuerzo grado I-II. Concurrió a la consulta por haber experimentado un episodio de angor prolongado en reposo. El examen físico y los exámenes de laboratorio fueron normales, en tanto que el ECG mostró hipertrofia ventricular izquierda con trastornos notorios y difusos de la

* Miembro Titular SAC

† Para optar a Miembro Titular SAC

FACC

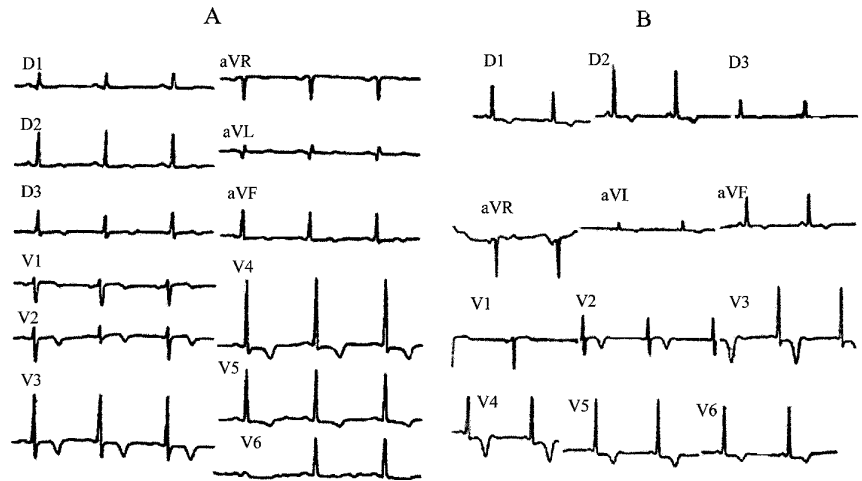


Fig. 1. *Electrocardiogramas. A. Caso 1. B. Caso 2. Véanse las explicaciones en el texto.*

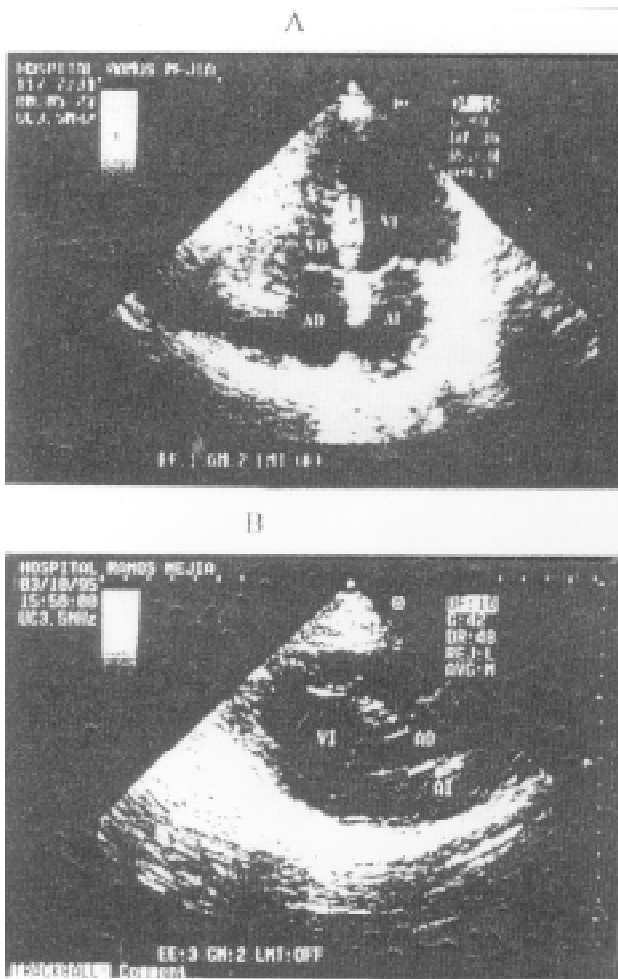


Fig. 2. *Ecocardiogramas 2D. A. Caso 1. Vista de 4 cámaras. B. Caso 2. Vista en eje largo. AI: Aurícula izquierda. AD: Aurícula derecha. VD: Ventrículo derecho. VI: Ventrículo izquierdo. Ao: Aorta. Véanse las explicaciones en el texto.*

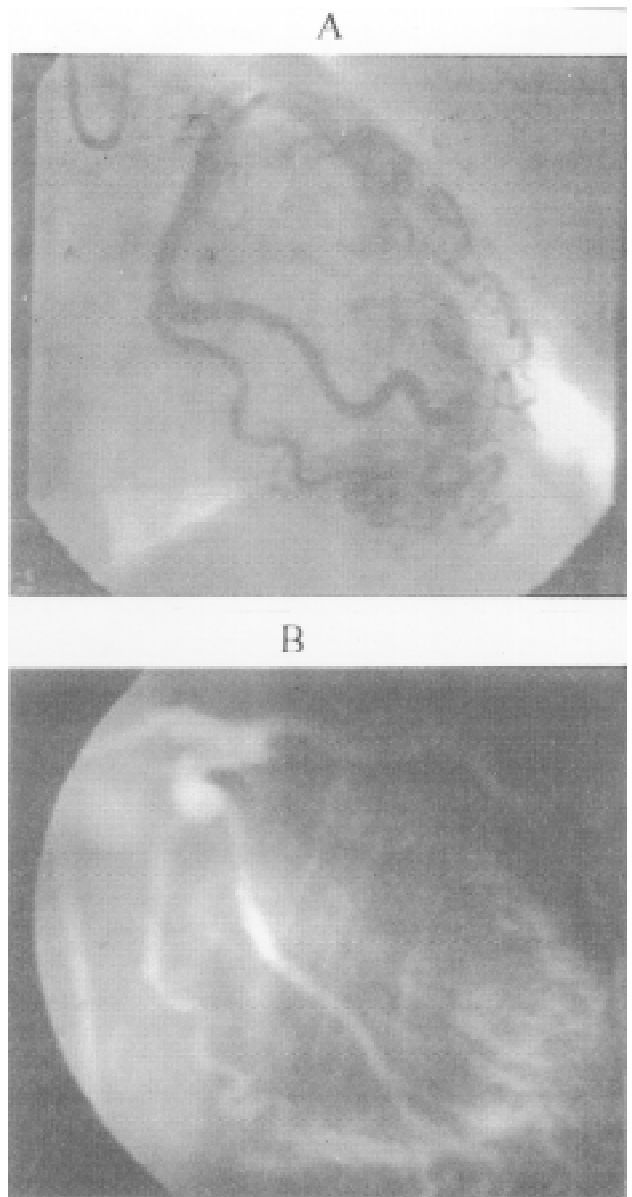


Fig. 3. *Cinecoronariografías. A. Caso 1. B. Caso 2. En ambas imágenes, arteria coronaria izquierda en proyección oblicua anterior derecha. Véanse las explicaciones en el texto.*

repolarización ventricular, más acentuados en las regiones anterior y lateral (Figura 1-B). En el eco-Doppler cardíaco se observó un ventrículo izquierdo hipertrófico con predominio septal compatible con

miocardiopatía hipertrófica no obstructiva (Figura 2-B). El estudio de perfusión miocárdica con talio 201 durante el reposo y con esfuerzo fue normal. El ventriculograma radioisotópico con Tc99m mostró hipocinesia inferior con fracción de eyección de 0,60 en el reposo, la cual se elevó a 0,68 durante el esfuerzo sin cambios de la motilidad parietal. La cinecoronariografía demostró múltiples fistulas en las arterias coronarias descendente anterior, circunfleja y coronaria derecha con pasaje del material de contraste a ambas cavidades ventriculares (Figura 3-B). Además, la arteria coronaria derecha presentaba una obstrucción total inmediatamente por debajo del nacimiento de la rama marginal. El ventrículo izquierdo hipertrófico mostró hipocinesia posteroinferior con buena función sistólica). La paciente fue medicada inicialmente con 25 mg de atenolol diarios, que posteriormente se aumentaron a 50 mg diarios con mejoría de sus síntomas y una evolución estable luego de 4 años.

DISCUSIÓN

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 fistulas coronarias múltiples 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 Tebesio, como parece que ha ocurrido en estos dos casos. (4)

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 fistulas, 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. (5)

Como en la mayoría de los casos relatados en la literatura, nuestras pacientes presentaban angina de esfuerzo. Sin embargo, en la paciente del caso 2 este síntoma podría deberse a la enfermedad coronaria orgánica concomitante. Existe consenso en que el mecanismo determinante de la isquemia en las fistulas coronarias es el robo coronario. Sin poner en duda dicho mecanismo, consideramos que la aparición de angina de pecho recién a una edad avanzada en presencia de una anomalía congénita de la circulación coronaria, tal como ocurrió en nuestras pacientes, exi-

ge sustentar el agregado de otros mecanismos. En tal sentido, pensamos que la progresión de la miocardiopatía hipertrófica con la consecuente disminución de la reserva vasodilatadora, el incremento en la presión de llenado ventricular y el aumento en la demanda de oxígeno deben haber contribuido a exacerbar y poner de manifiesto un déficit que durante años se mantuvo en un nivel subclínico.

En cuanto al tratamiento implementado, se prefirió la utilización de betabloqueantes tratando de evitar aquellos fármacos que pudieran acentuar el fenómeno de robo coronario, como los bloqueantes cálcicos y el mononitrato de isosorbide.

El pronóstico y la evolución de la miocardiopatía hipertrófica es ampliamente conocido, pero en cuanto a esta rara asociación con fistulas coronarias múltiples no hay datos suficientes al respecto en la literatura. Se plantea un seguimiento clínico de estos pacientes con controles eventuales con eco-Doppler cardíaco y estudios de perfusión miocárdica con radioisótopos.

SUMMARY

Multiple coronary fistulae draining into the ventricular chambers associated with non obstructive hypertrophic cardiomyopathy

Congenital coronary fistulae are rare, even more when they are multiple and draining into the left ventricle. Its association with asymmetric hypertrophic cardiomyopathy is exceptional. We report two cases with multiple coronary fistulae, draining in the left and right ventricles, associated with non obstructive septal hypertrophic cardiomyopathy. A common genetic disorder is postulated as the cause of both anomalies with the persistence of the embryonic pattern of the coronary circulation. The late appearance of angina in both patients was assumed to be related to coronary steal aggravated by the anatomic and functional effects of the hypertrophic cardiomyopathy.

Key words: Coronary fistulae - Hypertrophic cardiomyopathy - Coronary steal phenomenon

BIBLIOGRAFÍA

1. Sheikhzadeh A, Stierle U, Langbehn AF, Thoran P, Diederich KW. Generalized coronary arterio-systemic (left ventricular) fistula. Case report and review of literature. *Jpn Heart J* 1986;27:533-44.
2. Coussement P, De Geest H. Multiple coronary artery-left ventricular communications: An unusual prominent Thebesian system. A report of four cases and review of the literature. *Acta Cardiol* 1994;49:165-73.
3. Brasileiro AL, Bondarovsky S, Pessanha A, Leandro S, Nascimento CAS. Multiple fistulae in coronary artery of left ventricle. *Arq Bras Cardiol* 1997;68:281-4.
4. Reddy K, Gupta M, Hamby RI. Multiple coronary arteriosystemic fistulas. *Am J Cardiol* 1974;33:304-6.
5. 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.
6. Wong CK, Lau CP, Cheng CH. Coronary artery-left ventricular fistula with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1991;12:283-5.