

José Marcos Girardi^{1,2,3}José Resende de Castro Junior^{1,2}Thiago Silva¹Thaiz Ruberti Schmal¹Leandro Caetano Pimentel¹

RESUMO

Introdução: Cardiomiopatia hipertrófica apical é uma forma de cardiomiopatia hipertrófica que se caracteriza pela presença de hipertrofia miocárdica nos ápices dos ventrículos, sendo raros os relatos da concomitância com microfístulas coronárias. **Objetivo:** Relatar um caso clínico com associação diagnóstica de cardiomiopatia hipertrófica apical, microfístulas coronárias e ponte miocárdica. **Relato de Caso:** Mulher de 78 anos de idade com histórico de angina aos esforços e dispneia (*Classe Funcional II New York Heart Association*) cujo diagnóstico ecocardiográfico, angiográfico e por ressonância cardíaca indicou cardiomiopatia hipertrófica apical, microfístulas coronárias da artéria circunflexa-ventricular para o ventrículo esquerdo e ponte miocárdica de artéria descendente anterior. Foi associado beta-bloqueador ao esquema terapêutico com melhora parcial dos sintomas. Paciente apresentou curso clínico favorável, não evoluindo para insuficiência cardíaca ou síndrome coronária aguda. **Conclusão:** Este caso relata as raras associações entre cardiomiopatia hipertrófica apical, microfístulas coronárias e ponte miocárdica fatores que podem piorar os sintomas e confundir os diagnósticos.

Palavras-chave: Cardiomiopatia Hipertrófica; Fístula Vascular; Ponte Miocárdica.

ABSTRACT

Introduction: Apical hypertrophic cardiomyopathy is a form of hypertrophic cardiomyopathy that is characterized by the presence of myocardial hypertrophy at the apex of the ventricles, with rare reports of concomitance with coronary microfistulas. **Objective:** To report a clinical case with associated diagnoses of apical hypertrophic cardiomyopathy, coronary microfistulas and myocardial bridging. **Case Report:** We report the clinical case of a 78-year-old woman with a history of angina on effort and dyspnea (Functional Class II New York Heart Association), whose echocardiographic, angiographic and cardiac resonance diagnosis indicated apical hypertrophic cardiomyopathy, coronary microfistulas of the circumflex-ventricular artery to the left ventricle and myocardial bridging of the anterior descending artery. A beta-blocker has been associated with the therapeutic regimen with partial improvement of symptoms. The patient presented a favorable clinical course, not evolving to heart failure or acute coronary syndrome. **Conclusion:** This case reports the rare association between apical hypertrophic cardiomyopathy, coronary microfistulas and myocardial bridging, factors that can worsen symptoms and confuse diagnoses.

Key-words: Cardiomyopathy, Hypertrophic; Vascular Fistula; Myocardial Bridging.

¹Hospital Universitário, Universidade Federal de Juiz de Fora, Brasil.

²Programa de Pós-graduação Sabin Ensino e Pesquisa, Brasil.

³Centro de Investigação Diagnóstica Cardiovascular Digital de Juiz de Fora, Sabinor, Brasil.

✉ José Marcos Girardi

R. Catulo Brevigliere, s/n, Santa Catarina, Juiz de Fora, Minas Gerais
CEP: 36036-110

📧 jgirardi@cardiol.br

Submetido: 29/11/2022

Aceito: 02/02/2023



INTRODUÇÃO

Cardiomiopatia hipertrófica apical é uma forma de cardiomiopatia hipertrófica que geralmente envolve o ápice do ventrículo esquerdo e raramente do ventrículo direito ou ambos.¹⁻⁵ Microfístulas entre artérias coronárias e câmaras cardíacas são raras (0,1% a 0,2%).⁶ Pontes miocárdicas são fibras musculares que envolvem um trajeto da artéria coronária intramiocárdica com caráter transitório de estenose em um segmento coronário na sístole miocárdica.⁷ Relato de cardiomiopatia hipertrófica apical e microfístulas coronárias é achado incomum.⁸ Concomitância de ponte miocárdica com cardiomiopatia hipertrófica apical foi observada em 28% dos pacientes, em uma série.⁹ Ocorrência simultânea de cardiomiopatia hipertrófica, microfístula de artéria coronária e ponte miocárdica podem, isoladamente, contribuir para o desenvolvimento de isquemia miocárdica. Este raro relato demonstra a ocorrência de cardiomiopatia hipertrófica apical associada com microfístulas coronárias e ponte miocárdica, fatores que podem confundir e contribuir para a piora de sintomas.

RELATO DE CASO

Relatamos o caso clínico de uma mulher de 78 anos de idade com histórico de hipertensão arterial, diabetes *mellitus* tipo 2, hipercolesterolemia e artrite reumatoide, em uso de Losartana, Linagliptina, Rosuvastatina e Leflunomida, atendida com sintomas de precordialgia aos moderados esforços, dispneia aos pequenos esforços e alterações eletrocardiográficas. Não havia histórico importante de cardiopatia na família. No exame físico a paciente apresentava-se bem, a pressão arterial era 164/80 mmHg, frequência cardíaca 78 por

minuto, sopro sistólico em borda esternal esquerda de ++/6, sem turgência jugular patológica. Anormalidades eletrocardiográficas (Figura 1-A) incluíam alterações difusas da repolarização ventricular, padrão de inversão de ondas T em parede ântero-lateral (T negativas com mais de 10 mm de profundidade), hipertrofia de ventrículo esquerdo.

A análise ecocardiográfica transtorácica revelou hipertrofia ventricular esquerda concêntrica com função sistólica preservada e disfunção diastólica grau I, calcificação valvar aórtica e do anel valvar mitral. Análise da deformação miocárdica pela técnica de *strain* baseada no rastreamento de pontos (*speckle tracking*) demonstrou no mapa polar (Figura 1-B) a cor rosa claro no ápice, sugerindo redução do *strain* longitudinal neste segmento, sendo que ao redor desta área, regiões com coloração vermelha denotando padrão normal de deformação miocárdica.

Ressonância magnética cardíaca realizada sem a utilização de contraste, por decisão da paciente detectou hipertrofia apical de ventrículo esquerdo (Figura 2).

Foi realizado cateterismo cardíaco para excluir coronariopatia concomitante. A ventriculografia esquerda (A, B) revelou ventrículo esquerdo com aspecto em “naipe de copas” característico da cardiomiopatia hipertrófica apical. A coronariografia não identificou alterações obstrutivas significativas, mas sim a presença de ponte miocárdica (C, D) em terço médio de artéria descendente anterior, ocasionando constrição sistólica moderada e múltiplas microfístulas coronárias de artéria circunflexa drenando para o ventrículo esquerdo (Figura 3).

A paciente encontra-se no momento em uso associado de beta-bloqueador (Succinato de Metoprolol) para controle dos sintomas.

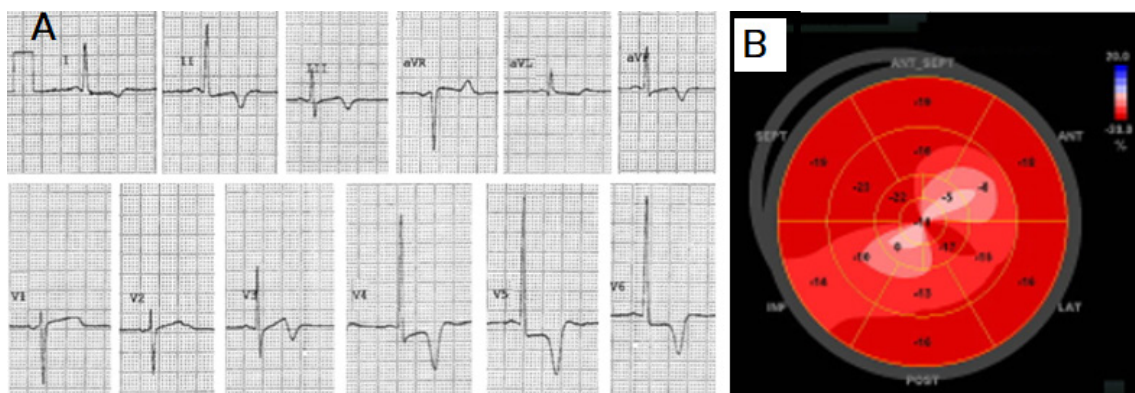


Figura 1: (A) Eletrocardiograma de 12 derivações demonstrando alterações difusas da repolarização ventricular, ondas T negativas com mais de 10 mm de profundidade em parede ântero-lateral, hipertrofia de ventrículo esquerdo. (B): ecocardiograma com avaliação da deformação miocárdica pela técnica de *strain* baseada no rastreamento de pontos (*speckle tracking*), onde a cor rosa claro no ápice, sugere redução da deformação longitudinal e ao redor desta área, regiões com coloração vermelha com padrão normal de deformação miocárdica.

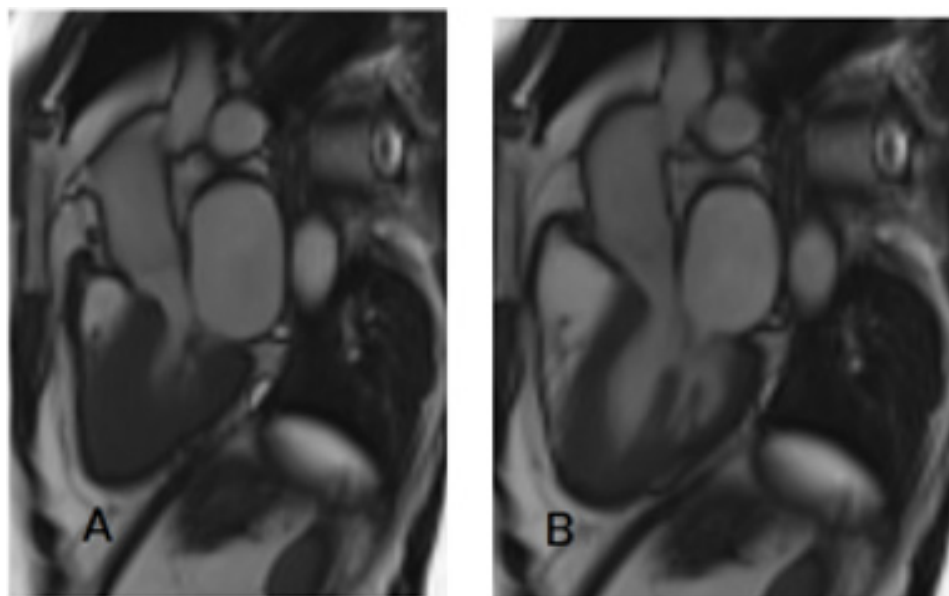


Figura 2: Ressonância magnética cardíaca detectou presença de hipertrofia apical de ventrículo esquerdo com obliteração da cavidade apical na sístole (A) e em diástole (B).

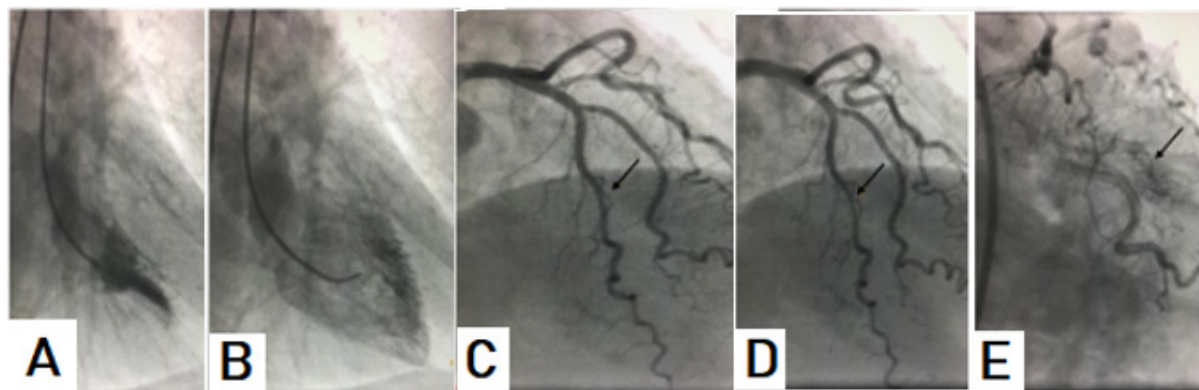


Figura 3: Ventriculografias em sístole (A) e em diástole (B) revelaram ventrículo esquerdo com hipertrofia no ápice e aspecto em naipes característico da cardiomiopatia hipertrófica apical. Coronariografia não evidenciou alterações coronárias epicárdicas significativas, mas a presença de ponte miocárdica (C – sístole, D – diástole) em terço médio de artéria descendente anterior, ocasionando constrição sistólica moderada (setas) e múltiplas microfistulas (E) de coronária circunflexa drenando para o ventrículo esquerdo (seta).

DISCUSSÃO

Cardiomiopatia hipertrófica é uma desordem genética dos miócitos cardíacos, que apresenta prevalência estimada em 0,16%–0,29% (aproximadamente 1:625 a 1.344 indivíduos) na população adulta geral,¹ sendo caracterizada por hipertrofia cardíaca inexplicável pelas condições de sobrecarga pressórica, na presença de ventrículo esquerdo não dilatado e fração de ejeção normal ou aumentada. Não apresenta padrão de distribuição geográfico, étnico ou sexual distinto,¹ embora as mulheres sejam diagnosticadas com menos frequência do que os homens.² A hipertrofia cardíaca é geralmente

assimétrica com envolvimento mais comum do septo interventricular basal, sub-valvar aórtica. Ocasionalmente, o envolvimento é restrito a outras regiões do miocárdio, como o ápice, a parte média, bem como a parede posterior do ventrículo esquerdo.^{1,2} A nível celular, os miócitos cardíacos são hipertrofiados, desorganizados e separados por áreas de fibrose intersticial.³

Pacientes com cardiomiopatia hipertrófica são comumente assintomáticos ou minimamente sintomáticos e os sintomas resultam de quatro condições fisiopatológicas principais: disfunção ventricular diastólica, obstrução ao fluxo ventricular esquerdo, desequilíbrio entre oferta e demanda de oxigênio miocárdio e arritmias cardíacas.¹

Anormalidades eletrocardiográficas mais comuns são relacionadas com presença de hipertrofia ventricular esquerda, sobrecarga atrial esquerda, alterações de onda T e segmento ST-T, ondas Q profundas provavelmente causadas por despolarização do septo interventricular hipertrofiado.⁴ Aproximadamente 2% a 5% dos pacientes exibem alterações eletrocardiográficas de pré-excitação e podem se apresentar com arritmias supraventriculares.¹ Ocorrência de fibrilação atrial aumenta o aparecimento de sintomas, caracterizados por arritmia encontrada principalmente na forma septal assimétrica e em pacientes após o 5º decênio com diâmetro do átrio esquerdo maior do que 4,7 cm evoluindo com maior risco de tromboembolismo, insuficiência cardíaca e óbito.¹⁰

Cardiomiopatia hipertrófica apical pode representar até 25% dos casos de cardiomiopatia hipertrófica em populações asiáticas e 1 a 10% em não asiáticos.⁶ Classicamente, apresenta alterações eletrocardiográficas da repolarização ventricular, demonstrando ondas T negativas "gigantes" nas derivações precordiais anteriores,^{1,8} aspecto observado no presente relato. Manifesta-se na presença ou ausência de obstrução médio ventricular e obliteração da cavidade com ou sem formação de aneurisma apical. Pode ser subclassificada em 3 formas: "pura" (hipertrofia apical isolada), "mista" (hipertrofia apical e septal, mas com o ápice mais acometido pela hipertrofia) e a forma "relativa" que se acredita ser um fenótipo precoce da cardiopatia.³

No estudo ecocardiográfico, a inadequada visualização do ápex cardíaco pode dificultar a correta identificação diagnóstica. A deformação longitudinal global do miocárdio é atenuada em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica, e se correlaciona com a extensão e localização da hipertrofia. Esta tem padrão heterogêneo, desarranjo miofibrilar e fibrose de substituição que contribuem para anormalidades globais e regionais da função miocárdica do ventrículo esquerdo. Na hipertrofia apical isolada, o mapa polar exhibe cor rosa claro no ápice, sugerindo redução da deformação longitudinal no local da hipertrofia.¹¹

Este achado foi identificado no mapa polar deste presente caso clínico, onde a cor rosa clara no ápice, sugere redução da deformação longitudinal e ao redor, regiões com coloração vermelha, denotando padrão normal de deformação miocárdica.

Ocorrência de microfístula coronária ventricular esquerda associada com cardiomiopatia hipertrófica apical identificada por ecocardiografia *color* Doppler, foi relatada em estudo, que utilizou transdutor de alta frequência e baixa frequência limite de Nyquist. Sinais lineares múltiplos de fluxo de cores perpendiculares à superfície epicárdica foram visualizados. O Doppler identificou ainda um padrão de fluxo diastólico em direção à cavidade ventricular esquerda.¹²

A análise pela ressonância magnética cardíaca

do realce tardio difuso na cardiomiopatia hipertrófica foi relacionada com porcentagem mais elevada de fibrose e pior prognóstico para morte súbita e dilatação do ventrículo esquerdo, ao contrário daqueles pacientes com realce tardio confluyente. Além disso, a ressonância fornece informações sobre a anatomia, função e caracterização do tecido miocárdico.¹³

Fístulas entre coronárias e câmaras cardíacas são raras, sendo relatadas aproximadamente em torno de 0.2%, mais comuns entre coronária direita e cavidades cardíacas direitas.⁶ A patogênese de microfístulas coronárias é obscura e atribuída geralmente a persistência parcial dos sinusóides miocárdicos embrionários que originam de protruções endoteliais em espaços intertrabeculares, a regressão fetal destas saliências conduz à formação dos vasos de Thebesio, descritos por Adam Christian Thebesius, conhecido por seus estudos sobre circulação coronariana⁶. Assim, a interferência com o desenvolvimento de sinusóides miocárdicos embrionários produz múltiplas fístulas coronárias.¹²

Na angiografia, as fístulas coronárias são classificadas em dois tipos principais: fístulas solitárias e múltiplas. As solitárias são conexões anormais entre a artéria coronária e qualquer câmara cardíaca ou qualquer parte da circulação pulmonar ou sistêmica, identificando-se a origem, o término e a via. As microfístulas coronárias são caracterizadas como múltiplas fístulas de pequeno calibre que opacificam a cavidade ventricular e podem se manifestar como angina de peito, infarto do miocárdio, insuficiência cardíaca congestiva, arritmias supraventriculares e ventriculares, síncope e morte súbita.¹⁴ Em 20% dos casos, fístulas coronárias estão associadas com outras anormalidades cardíacas sendo que a associação com cardiomiopatia hipertrófica tem sido relatada em alguns estudos prévios.^{12,15,16}

A apresentação clínica das fístulas coronárias é variável, dependente de fatores como idade do paciente, fluxo que é desviado e o conseqüente grau do roubo coronário e a resistência da câmara receptora, sendo a dor torácica o sintoma mais frequente entre os pacientes. Said & van der Werf (2006) observaram que 57% dos 51 pacientes com microfístulas sem doença arterial coronariana subjacente apresentavam angina de peito por roubo coronariano. Outros achados incluem ruptura ou trombose de fístula, aneurisma arterial coronariano, hipertensão arterial pulmonar e insuficiência cardíaca congestiva. A maioria dos pacientes, entretanto, é assintomática.¹⁷

A cardiomiopatia hipertrófica e fístulas de artéria coronária para cavidade cardíaca podem simplesmente coexistir ou poderia haver uma relação causal entre os dois achados. Mesmo que exista uma relação causal, o substrato fisiopatológico permanece incerto. A hipertrofia apical poderia ser o resultado da sobrecarga crônica do volume do ventrículo esquerdo em decorrência do *shunt* para esta cavidade, ou seria causadora do aparecimento

de fístulas coronárias múltiplas, devido ao desarranjo de fibras miocárdicas.¹⁸

A apresentação clínica e as manifestações eletrocardiográficas da presença de fístulas coronárias não são específicas. Muitos pacientes queixam-se de angina de peito típica sem evidência angiográfica de obstrução coronariana, sendo que o fenômeno de roubo coronário parece ser o principal mecanismo de isquemia, por alterar a relação oferta/consumo de oxigênio ao miocárdio.¹²

Pontes miocárdicas são fibras musculares que envolvem um segmento da artéria coronária intramiocárdica que apresentam caráter transitório da estenose em um segmento da artéria coronária durante a sístole miocárdica. Na população geral é vista em estudos angiográficos coronarianos pelo menos em 3% dos pacientes; entretanto, estudos de autópsia podem demonstrar uma prevalência entre 25%-50%.⁷

O significado clínico da presença de ponte miocárdica é controverso. Como a compressão ocorre durante a sístole, não altera significativamente a perfusão miocárdica que ocorre predominantemente durante a diástole ventricular. Entretanto, pode estar associada à isquemia miocárdica e infarto, espasmo da artéria coronária, anormalidades de condução, arritmias ventriculares e morte súbita.¹⁹

Ponte miocárdica pode ser comum na cardiomiopatia hipertrófica septal, sendo demonstrada em aproximadamente 30% dos estudos angiográficos. A ocorrência concomitante de cardiomiopatia hipertrófica apical com ponte miocárdica foi encontrada em 60 casos (28%) numa população de 212 pacientes.⁹ No referido estudo, esta subpopulação apresentou maior morbidade, porém, a presença de ponte miocárdica não impactou na mortalidade dos pacientes com cardiomiopatia hipertrófica apical.

No presente caso relatado, a paciente apresenta a associação de cardiomiopatia hipertrófica apical, microfístulas coronárias e ponte miocárdica, condições que, associadamente poderão confundir ou intensificar os sintomas. Terapia com beta-bloqueador succinato de metoprolol foi iniciada com controle parcial dos sintomas. A paciente referiu melhora do quadro de dispneia não evoluindo para insuficiência cardíaca ou síndrome coronária aguda.

CONCLUSÃO

Cardiomiopatia hipertrófica apical pode ser compatível com sobrevida longa; a ocorrência concomitante com microfístula coronária e ponte miocárdica é achado raro; a associação desses achados pode confundir ou exacerbar sintomas cardiovasculares.

Mais pesquisas são necessárias para compreender a razão pela qual alguns pacientes desenvolvem cardiomiopatia hipertrófica apical com

maior risco de arritmias, insuficiência cardíaca e morte súbita, enquanto outros passam a manifestar uma forma com um curso relativamente mais benigno.

CONFLITO DE INTERESSES

Autores declaram não haver conflitos de interesse nessa publicação.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos ao Samir Resende Guimarães Souza o apoio na elaboração deste manuscrito.

REFERÊNCIAS

1. Marian AJ, Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Circulation Research*. 2017; 121:749-70
2. Ommena SR, Mitala S, Burkea MA, Daya SM, Deswalb A, Elliotta P et al. AHA/ACC guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary. *JACC*. 2020; 76(25).
3. Hughes RK, Knott KD, Malcolmson J, Augusto JB, Mohiddin SA, Kellman P et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy: the variant less known. *J Am Heart Assoc*. 2020; 9(5).
4. Shah, FA; Fujikawa, P; Miller, JB, Harleen Singh. A novel case of yamaguchi syndrome in a hispanic male. *Cureus*. 2021; 13(9):e17651.
5. Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, Rakowski P, Parker TG, Wigle ED et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 39:638-45.
6. Uçar O, Çiçekçioğlu H, Çetin M, İleri M, Aydogdu S. Coronary artery-left ventricular microfistulae associated with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiol J*. 2011; 18(3):307-9.
7. Çay S, Öztürk S, Cihan G, K<sup>sac>k HL, Korkmaz. Angiographic prevalence of myocardial bridging. *Anadolu Kardiyol Derg*. 2006; 6:9-12.
8. Wattal S, Kareem H, Devasia T, Paramasivam G. Coronary artery fistula and mid-cavitary obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a rare association. *BMJ Case Rep*. 2018; bcr-2017-223174.
9. Zhai SS, Fan CM, An SY, Hang F, Yang YJ, Yan LR, et al. Clinical outcomes of myocardial bridging versus no myocardial bridging in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiology*. 2018; 139(3):161-8.

10. Albanesi FFM, Girardi JM, Castier MB, Ginefra P. Influência da fibrilação atrial na história natural da cardiomiopatia hipertrófica. *Arq Bras Cardiol.* 1994; 62(5):337-41.
11. Liu D, Hu K, Nordbeck P, Ertl G, Störk S, Weidemann F. Longitudinal strain bull's eye plot patterns in patients with cardiomyopathy and concentric left ventricular hypertrophy. *Eur J Med Res.* 2016; 21:21.
12. Dresios C, Apostolakis S, Tzortzis S, Lazaridis K, Gardikiotis A. Apical hypertrophic cardiomyopathy associated with multiple coronary artery-left ventricular fistulae: a report of a case and review of the literature. *European Journal of Echocardiography.* 2010; 11:E9.
13. Maron, MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2012; 14:13.
14. Nada F, Fedoua E, Ghita S, Nadia B, Leila H, Jamila Z et al. Coronary fistulas: a case series. *Oman Med J.* 2014; 29(1):60-3.
15. Alyan O, Ozeke O, Golbasi Z. Coronary artery-left ventricular fistulae associated with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Echocardiogr.* 2006; 7:326-9.
16. Meena, DS, Meena, CB, Parvez, J. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy with multiple coronary arteries to right ventricular microfistulas: a case report and review of the literature. *J Med Case Reports.* 2017; 11:24.
17. Said SA, van der Werf T. Dutch survey of coronary artery fistulae in adults: congenital solitary fistulas. *Int J Cardiol.* 2006; 106(3):323-32.
18. Black IW, Loo CKC, Allan RM. Multiple coronary artery left ventricular fistulae: clinical, angiographic, and pathologic findings. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1991; 23(2):133-5.
19. Fritz T, Abdallah W, McNamara R. Multivessel myocardial bridging in a patient with spiral hypertrophic cardiomyopathy. *Global Cardiology Science and Practice.* 2016; 30.