



6020-201. ECTASIA CORONARIA GRAVE FAMILIAR

Alba María García García¹, Bertold Gunnar Leithold², Esther Burillo Milla¹, David Fernández Vázquez¹, María Sabater Molina¹, Cristina Gil Ortuño¹, Francisco Javier Lacunza Ruíz², Raúl Mario Valdesuso Aguilar², Juan García de Lara² y Juan Ramón Gimeno Blanes¹

¹Unidad de Cardiopatías Familiares, Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, IMIB-Arrixaca, Murcia. ²Sección de Hemodinámica, Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, IMIB-Arrixaca, Murcia.

Resumen

Introducción y objetivos: La incidencia de la ectasia coronaria es del 1-5% y se asocia a eventos isquémicos por enlentecimiento del flujo y fenómenos tromboticos. La aterosclerosis es considerada el factor más importante en su desarrollo. No se ha identificado una causa genética.

Métodos: Revisión retrospectiva de las características clínicas, hallazgos coronarios, factores de riesgo cardiovascular (FRCV), tratamientos y eventos en una familia con ectasia coronaria.

Resultados: Cinco varones (edad media $53 \pm 6,4$ años), miembros de una misma familia y con relación de parentesco de primer o segundo grado, ingresaron entre 2004 y 2019 por IAMCEST, siendo diagnosticados de ectasia coronaria difusa y grave (Markis tipo 1). 3/5 presentaron IAMCEST por trombosis de la coronaria derecha (CD), uno de la circunfleja (Cx) y el otro por trombosis de la descendente anterior (DA). Todos presentaban afectación ectásica de la DA y CD y 4/5, además, de la Cx. El diámetro medio de la ectasia coronaria fue de 8 mm y el máximo de 12 mm. En todos los casos coexistían lesiones estenóticas significativas. En 2/5 no fue posible la revascularización mediante stent por la complejidad que ofrecía el árbol coronario. Solo un paciente, con estenosis aórtica concomitante, tenía dilatación de aorta ascendente y aneurisma de aorta abdominal. Ninguno de los afectados tenía diagnóstico de hipertensión, dislipemia ni diabetes. Tras el diagnóstico se inició tratamiento con antiagregantes, betabloqueante, IECA y estatinas con buen control de lípidos. Solo 1/5 era fumador. 3/5 eran deportistas o realizaban actividad física significativa. Ninguno era obeso. Todos refirieron consumo ocasional de alcohol y no se identificó exposición a ningún tóxico ambiental o laboral asociado a ectasia coronaria. En 4/5 hubo episodios recurrentes de SCA en seguimiento (2, 3, 3 y 4 episodios). Se realizó un estudio genético (panel de 64 genes asociados a patologías aórticas, vasculares y del tejido conectivo) con resultado negativo. Se ha solicitado un estudio de exoma.



Conclusiones: Existe asociación familiar en la ectasia coronaria, compatible con patrón de herencia autosómico dominante o ligado al sexo masculino. La ectasia coronaria familiar no se justifica por la presencia de los FRCV habituales, no parece asociarse a patología vascular de otros territorios y destaca por las recurrencias y por la dificultad para el tratamiento invasivo y farmacológico.