

Revista Mexicana de Cardiología

Volumen
Volume **16**

Número
Number **3**

Julio-Septiembre
July-September **2005**

Artículo:

Tratamiento quirúrgico de fistula
congénita de arteria coronaria después
de cierre fallido con embolización
transcatéter

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Asociación Nacional de Cardiólogos de México, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

Tratamiento quirúrgico de fistula congénita de arteria coronaria después de cierre fallido con embolización transcatéter

J. Rafael Parra-Bravo,* David Salazar-Garrido,** Joaquín R Zepeda-Sanabria,** Luisa G Beirana-Palencia,* Ana L Girón-Vargas*

RESUMEN

La fistula coronaria es una entidad en la cual existe una comunicación entre una arteria coronaria y una cavidad cardiaca o vena sistémica. Esto causa un cortocircuito obligatorio de una arteria coronaria a una cámara cardiaca. Su manejo tradicional ha sido la ligadura quirúrgica. Sin embargo, en años recientes la terapia endovascular ha sido empleada con alentadores resultados. Reportamos un caso de una fistula de arteria coronaria derecha drenando al ventrículo derecho, la falla de cierre con espirales de liberación controlada y el tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Fistula coronaria, enfermedad cardiaca congénita, anomalías vasculares.

INTRODUCCIÓN

Las fistulas coronarias son comunicaciones directas entre las arterias coronarias y una cámara cardiaca o gran vaso. Representan el 0.26 a 0.4% de las cardiopatías congénitas.¹ Descritas en 1886, por Brooks,² y la primera corrección quirúrgica se debió a Björk y Craoord. La forma más frecuente, es la conexión anómala entre la arteria coronaria derecha y el ventrículo derecho.³ Los enfermos generalmente son asintomáticos y su detección es por la presencia de un soplo similar al del conducto arterioso. La ecocardiografía bidimensional Doppler-color y la coronariografía selectiva son los principales métodos diagnósticos. Aunque el manejo quirúrgico es considerado como el tratamiento de

ABSTRACT

Coronary artery fistula is a rare condition in which a communication exists between a coronary artery and a cardiac chamber or systemic vein. It causes an obligatory shunt from the coronary artery to a cardiac chamber. It has traditionally been managed by surgical ligation. However, in recent years endovascular therapy has been employed with encouraging results. We report a case of right coronary artery fistula draining into the right ventricle, the failed closure with controlled release coils and the surgical treatment.

Key words: Coronary artery fistula, congenital heart disease, vascular abnormalities.

elección, en años recientes la embolización transcatéter ha sido empleada con resultados alentadores.

CASO CLÍNICO

Lactante de 13 meses de edad, con historia cardiovascular de soplo desde el nacimiento, disnea e hiperhidrosis leve. Referido a los dos meses de edad. La exploración inicial reveló adecuado desarrollo pondoestatural, sin cianosis y precordio hiperactivo +. Frémito sistólico en borde esternal izquierdo bajo. Ruidos cardíacos con soplo sistólico en borde esternal izquierdo bajo, sin hepatomegalia y pulsos normales. Sospecha de persistencia de conducto arterioso. Vigilancia en consulta externa a base de digital y doble diurético. A los 9 meses de edad, referencia de pobre ganancia ponderal y manifestaciones leves de falla cardiaca. La exploración física mostró: hiperactividad precordial, soplo continuo paraesternal izquierdo bajo, sin hepatomegalia y pulsos amplios en las 4 extremidades.

La radiografía de tórax mostró cardiomegalia moderada y flujo pulmonar normal. El electrocardio-

* Departamento de Cardiología Pediátrica.

** Departamento de Cirugía Cardiovascular.

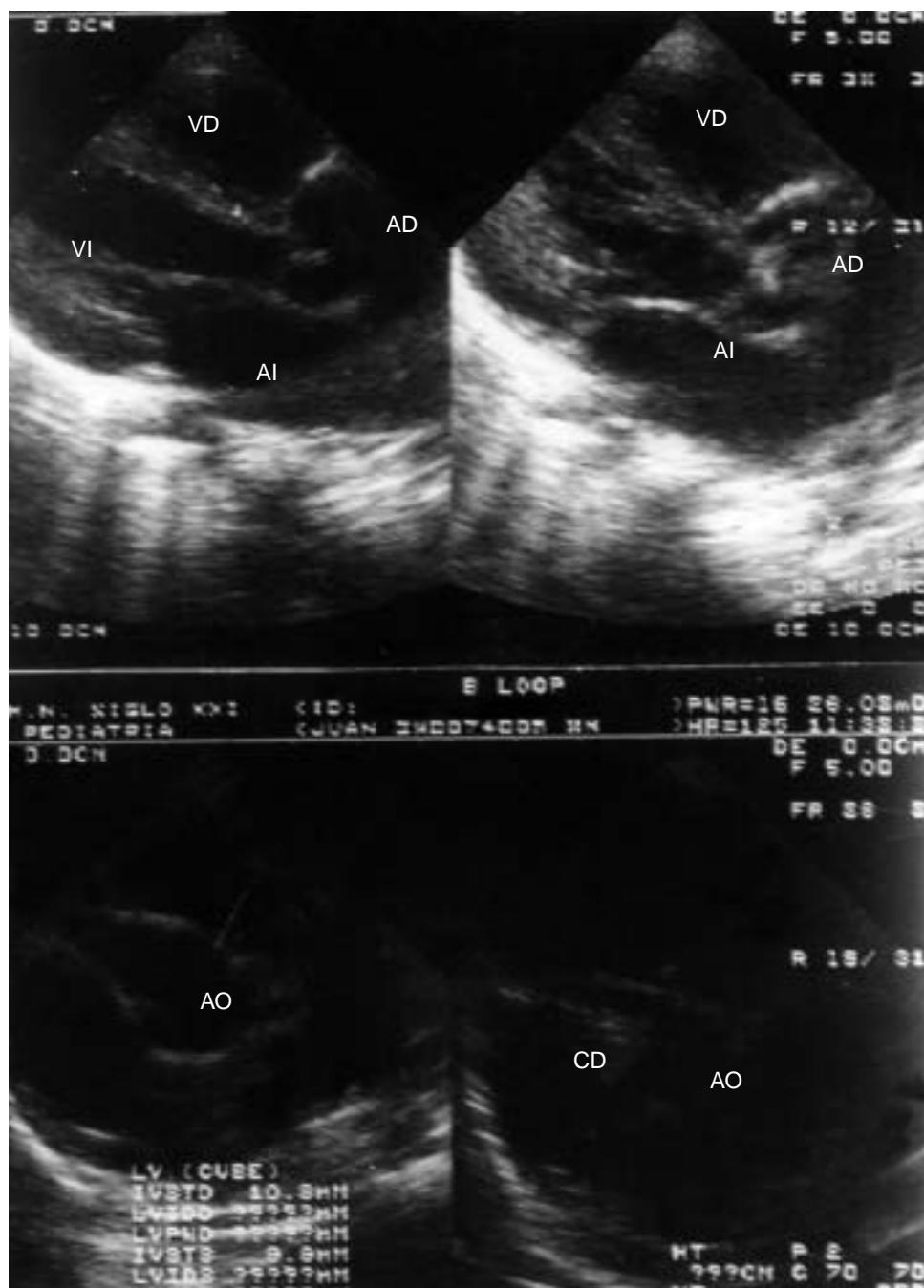


Figura 1. A: Ecocardiograma bidimensional en eje largo. Se observa por encima de las sigmaideas aórticas, una falta de ecos en el lugar del origen de la coronaria derecha (flechas), que corresponde al origen de una fistula coronaria entre la arteria coronaria derecha y el ventrículo de recho. B: Ecocardiograma bidimensional en eje corto. Se observa dilatación del origen de la coronaria derecha y posterior formación aneurismática; AO: aorta; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; CD: coronaria derecha..

grama mostró hipertrofia biventricular, isquemia subepicárdica anteroseptal y sobrecarga diastólica del VI. El ecocardiograma reveló septum interventricular íntegro y mal alineado, aorta dilatada a nivel del seno de valsalva derecho, dilatación de arteria coronaria derecha (*Figura 1 A y B*) y en imágenes con color se observó flujo turbulento a nivel de la arteria coronaria derecha y hacia el VD, a partir de

probable fistula coronaria. Ante la sospecha de fistula coronaria, se programó cateterismo cardiaco.

El estudio hemodinámico reveló: presiones (mmHg) AD = 3; VD = 49/0; TAP = 45/20-32; VI = 96/0; AoA = 91/37-58 y AoD = 84/35-52. Salto oximétrico de 1.5 vol% entre AD y VD. La relación QP/QS fue de 1.8/1, con un cortocircuito de I-D de 2.2 L/min. El aortograma (*Figura 2*) reveló una fistula co-

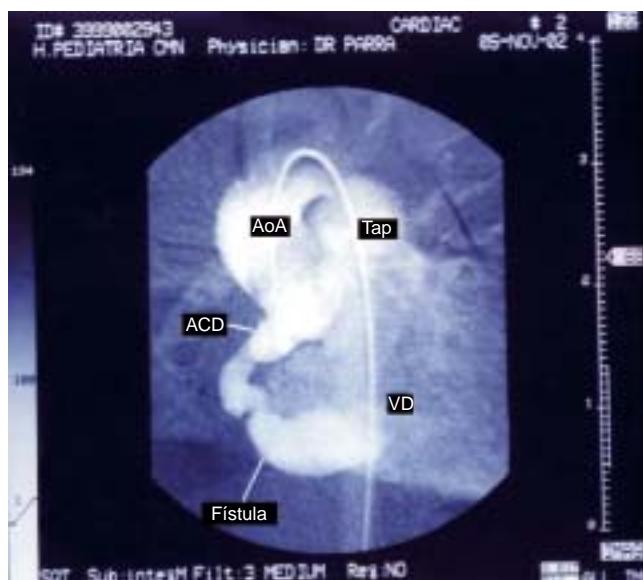


Figura 2. Aortograma en proyección oblicua anterior derecha. Se observa dilatación del origen de la arteria coronaria que corresponde a la fístula coronaria, y que muestra un trayecto tortuoso, con dilatación aneurismática en su tercio distal, y posterior opacificación del ventrículo derecho y tronco arterial pulmonar; AoA: aorta ascendente; Tap: tronco arterial pulmonar; VD: ventrículo derecho; ACD: arteria coronaria derecha.



Figura 3. Aortograma posliberación del primer espiral de embolización (coil). Se observa una menor cantidad de paso del medio de contraste de la fístula coronaria a través del coil, hacia la cavidad del ventrículo derecho. No se observa opacificación del tronco pulmonar; AoA: aorta ascendente; C: espiral de embolización (coil); VD: ventrículo derecho.

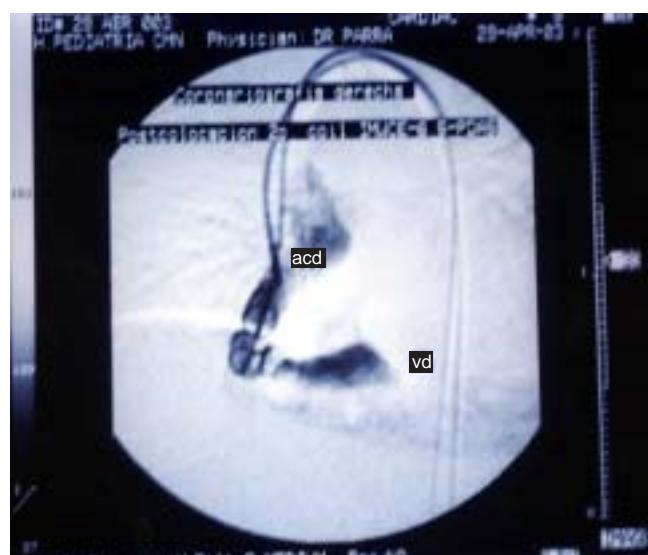


Figura 4. Coronariografía derecha posterior a colocación de segundo oclusor de espiral. Se observa permeabilidad significativa de la fístula, por paso del medio de contraste en la parte interna de los espirales de oclusión; coils: espirales de embolización; vd: ventrículo derecho; acd: arteria coronaria derecha.

ronaria derecha, tortuosa y aneurismática con sitio de entrada al VD y posterior opacificación del tronco pulmonar. La coronariografía selectiva corroboró la dilatación de la arteria coronaria derecha y el trayecto fistuloso tortuoso y aneurismático de la misma. Se decide colocar un oclusor de espiral mediante un sistema de liberación (*Cook Embolization Coil IMWCE-8-PDA5*) en el tercio medio de la fístula. En el aortograma de control, se observa una menor cantidad de paso del contraste hacia la cavidad del VD (*Figura 3*). El ecocardiograma de control, mostró el posicionamiento del coil y con el color se observó un menor cortocircuito de la fístula. En un segundo estudio hemodinámico, cinco meses después, se demostró permeabilidad significativa de la fístula a través del oclusor de espiral. Se intentó colocar un segundo oclusor de espiral (*Cook Embolization Coil IMWCE-6.5-PDA5*) con la intención de ocluir en forma definitiva la fuga residual (*Figura 4*), no lográndose dicho objetivo, y se observó además, desplazamiento del primer oclusor de espiral, por lo que se procedió al retiro del segundo oclusor y se dio por terminado el procedimiento.

Un mes después se llevó a cirugía, abordando a través de esternotomía media longitudinal; encontrando un vaso fistuloso de la coronaria derecha hacia el ventrículo derecho, con un diámetro de 10 mm

y 30 mm de longitud. Se realizó canulación de manera habitual y ligadura de la fistula proximal y distal. En normotermia, sin isquemia miocárdica y con un tiempo de derivación de 37 minutos. No hubo complicaciones perioperatorias, ni evidencia de isquemia miocárdica posoperatoria. A dos años de seguimiento, el paciente se encuentra asintomático y sin evidencia electrocardiográfica de isquemia miocárdica.

DISCUSIÓN

Las fistulas coronarias son conexiones directas entre una de las arterias coronarias y una cámara cardiaca o gran vaso. Éstas son, sin embargo, la anomalía coronaria más común que es hemodinámicamente significativa.⁴ Son malformaciones congénitas raras, que representan menos del 1% de las cardiopatías congénitas.¹ Se estima que ocurren en 1 de cada 50,000 pacientes con cardiopatía congénita. Desde el punto de vista embriológico, estas fistulas parecen representar uniones persistentes de la circulación sinusoidal miocárdica primitiva con los vasos epicárdicos primordiales.

Las fistulas coronarias pueden ser aisladas o estar asociadas a otras malformaciones cardíacas; representan en este caso una anomalía añadida a la cardiopatía de base. Los defectos septales, la coartación de la aorta y el conducto arterioso persistente, son las malformaciones más frecuentemente asociadas.⁵

Típicamente, la fistula consiste de una arteria dilatada que tiene un trayecto largo y tortuoso alrededor del corazón antes de terminar en una cámara cardiaca o un vaso. Alrededor del 19% muestran dilataciones aneurismáticas. Más de la mitad de las fistulas se originan de la arteria coronaria derecha.⁴ Las fistulas más comúnmente terminan en el lado derecho del corazón, sin embargo, ésta puede terminar en el lado izquierdo del corazón con una frecuencia menor. Tanto la arteria coronaria derecha o izquierda pueden estar involucradas en la fistula, y ésta puede terminar en cualquiera de las cavidades cardíacas.⁶

Debido al incremento en el flujo sanguíneo, la arteria coronaria involucrada se encuentra dilatada, tortuosa, de forma generalmente arrosariada y de trayecto variable; las que cursan con cortocircuito arteriovenoso suelen tener un trayecto largo y tortuoso y flujo bajo. En algunas ocasiones el cortocircuito de izquierda a derecha a través de la fistula puede ser pequeño, pero las arterias coronarias aferentes pueden estar dilatadas. Los aneurismas sacu-

lares pueden desarrollarse y eventualmente calcificarse. Las fistulas de cortocircuito arterio-arterial tienen, por lo general, un trayecto más corto y un orificio de salida mayor; el flujo es más alto y, por consiguiente, la clínica puede ser más florida. Los lugares de drenaje también son variables, y la desembocadura se localiza, por orden de frecuencia, en ventrículo derecho (41%), aurícula derecha (26%), tronco pulmonar (17%), seno coronario (7%), aurícula izquierda (5%), ventrículo izquierdo (3%) y vena cava superior (1%).³

La fistula coronaria semeja otras lesiones del piso aórtico, en el que la sangre deja la aorta a través de la fistula durante la diástole, y en este caso, entra a una de las cavidades cardíacas. Esta anomalía causa un cortocircuito obligatorio de izquierda a derecha. Cuando el cortocircuito es hacia una cámara cardíaca del lado derecho, la hemodinámica semeja a aquellos cortocircuitos de izquierda a derecha. El flujo de fistula ocurre durante la sístole y la diástole, excepto con fistulas al ventrículo izquierdo. Cuando la conexión de la fistula es hacia una cámara cardíaca izquierda, la hemodinámica imita a la insuficiencia aórtica.

Los principales factores que determinan la conducta fisiopatológica de la fistula son: el tamaño de la comunicación, la cantidad de flujo que drena a través de ésta, la resistencia de la cámara receptora y el desarrollo de isquemia miocárdica. Generalmente el volumen de sangre a través de la fistula es pequeño, pero éste puede llegar a ser como dos veces al gasto cardíaco. Habitualmente los cortocircuitos más grandes son aquellos que conectan al lado derecho del corazón. La perfusión miocárdica puede estar disminuida para aquella porción del miocardio alimentada por la arteria coronaria anormalmente conectada (fenómeno de robo hemodinámico). Hay datos aún no concluyentes de si el tamaño y el cortocircuito aumenta con la edad.⁶ El cierre espontáneo de una fistula ha sido reportado, pero es extremadamente raro.⁷

La gran mayoría de los pacientes son asintomáticos. Pacientes con grandes cortocircuitos de izquierda a derecha pueden tener síntomas de insuficiencia cardíaca, especialmente en la etapa de lactante. Algunos pacientes pueden tener angina y evidencia electrocardiográfica de isquemia miocárdica. El mecanismo de producción de la angina por fistulas coronarias ha sido discutido por varios autores.⁵ Muchos enfermos son reconocidos por la presencia de un soplo, ya que la insuficiencia cardíaca es rara. Al examen físico, el signo clínico típico, es la presencia

de un soplo continuo, que puede semejar al del conducto arterioso, excepto que éste se ausulta de una mayor intensidad en un sitio inusual, generalmente a lo largo del borde esternal derecho o izquierdo bajo. Un retumbo mitral puede auscultarse en pacientes con un considerable cortocircuito de izquierda a derecha.^{4,5}

Radiológicamente el corazón puede ser normal en tamaño; a veces puede observarse una masa paracardiaca izquierda. El electrocardiograma generalmente es normal, pero puede mostrar un patrón de hipertrfia ventricular, y raramente un patrón de isquemia miocárdica. El uso de la ecocardiografía bidimensional Doppler-color, permite la identificación del sitio de origen, curso y sitio de entrada de la fistula, además de la dilatación de las cavidades y el flujo turbulento en la fistula y en la cámara receptora.⁸⁻¹⁰ Un diagnóstico correcto inicial, no siempre es posible. El cateterismo cardíaco demuestra un aumento del flujo pulmonar, con una relación QP/QS elevada y aumento en la saturación en las cavidades derechas, si el cortocircuito es elevado. La aortografía y aún mejor la coronariografía selectiva muestran con precisión el lugar de origen, trayecto y desembocadura de la fistula.^{10,11}

El tratamiento quirúrgico está indicado en todos los pacientes con insuficiencia cardiaca congestiva, angina de pecho o endocarditis, las cuales son las complicaciones frecuentes en pacientes mayores.^{4,5} Simplemente la presencia de sintomatología clínica hace aconsejable la indicación quirúrgica para algunos.^{10,12} Aunque la utilidad del tratamiento quirúrgico ha sido puesta en duda en los pacientes jóvenes y en los que tienen fistulas pequeñas o asintomáticas,¹³ el cierre electivo de todas las fistulas después del primer año de vida parece justificado, por la mayor morbilidad posoperatoria y más alta incidencia de complicaciones en los grupos de mayor edad.^{6,13} El objetivo quirúrgico es eliminar la fistula, sin producir isquemia miocárdica.¹⁴

La fistula única, localizada en el extremo de una arteria coronaria mayor, puede ser interrumpida mediante ligadura extracardíaca practicada en el punto de conexión con la arteria pulmonar o cámara cardíaca correspondiente, siempre que se pueda disecar el trayecto fistuloso de forma segura.¹²⁻¹⁴ De lo contrario, está indicado el cierre mediante sutura directa intracardíaca bajo circulación extracorpórea.¹⁵ El abordaje intracardíaco permite el cierre seguro directo mediante sutura de todos los trayectos fistulosos y minimiza la posibilidad de cortocircuito residual. La circulación extracorpórea debe usarse tam-

bién para cerrar las fistulas de acceso difícil y para fistulas que se acompañan de aneurismas grandes que requieran de aneurismorrafia.^{4,16} El riesgo de muerte posoperatoria es menor del 2%, especialmente en los niños operados en las dos primeras décadas de la vida. La incidencia de infarto del miocardio posoperatorio es baja.^{13,14}

Antiguamente, el manejo estándar para las fistulas coronarias fue la ligadura quirúrgica ya sea con abordaje epicárdico o intracardíaco, la cual puede llevarse a cabo con una alta tasa de éxito.⁵ Recientemente, la embolización transcatéter, ha surgido como un tratamiento alternativo seguro y eficaz,^{13,17,18} con éxitos comparables a la cirugía. El objetivo de la embolización, es ocluir la arteria fistulosa tan distal como sea posible. Recientemente nuevos espirales de acero con sistema de liberación controlado, han sido evaluados clínicamente para este fin.^{10,19,20} En el caso que describimos, decidimos utilizar un solo espiral de embolización, por tratarse de nuestro primer caso de manejo intervencionista en esta patología, y para evitar la movilización del primer espiral implantado. En el segundo intento de embolización transcatéter, no logramos la oclusión total de la fistula, por lo que se decidió suspender el procedimiento intervencionista y llevar definitivamente a ligadura quirúrgica. Debemos tomar muy en cuenta la experiencia reportada por otros grupos, para decidir de una manera más electiva la mejor opción de tratamiento.¹³

CONCLUSIONES

La fistula coronaria es una malformación cardiaca congénita rara, que requiere de una exploración cardiovascular completa y precisa para un diagnóstico temprano. El adecuado e intencionado estudio ecocardiográfico bidimensional y Doppler-color, en un paciente portador de soplo asintomático, que semeja al del conducto arterioso en una posición no habitual, debe considerarse como la clave para su diagnóstico y posterior corroboración mediante la realización de aortograma en raíz aórtica y/o coronariografía selectiva.

A la fecha, debemos considerar a la embolización transcatéter como el tratamiento de elección, dejando la posibilidad quirúrgica, para aquellas fistulas grandes, múltiples o de difícil acceso. Esto último, también debe considerarse ante la progresión de las técnicas en terapia endovascular.

El objetivo final del tratamiento, ya sea con embolización transcatéter o cirugía, es la oclusión de la fistula tratando de preservar un flujo sanguíneo coronario normal, para evitar la isquemia miocárdica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Neufeld HN, Schneweiss A. *Coronary artery disease in infants and children*. Philadelphia. Lea & Febiger Ed. 1983; 189-206.
2. Brooks HSt J. Two cases of abnormal coronary of the heart arising from the pulmonary artery. *J Anat Physiol* 1866; 20: 26-29.
3. McNamara JJ, Gross RE. Congenital artery coronary fistula. *Surgery* 1969; 65: 59-69.
4. Wilde P, Watt I. Congenital coronary artery fistulae: six new cases with a collective review. *Clin Radiol* 1980; 31: 301-311.
5. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. Congenital coronary arteriovenous fistula: report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1979; 59: 849-54.
6. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. *Circulation* 1978; 58: 25-34.
7. Farooki ZQ, Nowlen T, Hakimi M, Pinsky WW. Congenital coronary artery fistulae. A review of 18 cases with special emphasis on spontaneous closure. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 208-213.
8. Velvis H, Schmidt KG, Silverman NH, Turley K. Diagnosis of coronary artery fistula by two-dimensional echocardiography, pulsed Doppler ultrasound and color flow imaging. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14: 968-976.
9. Sanders SP, Parness IA, Colan SD. Recognition of abnormal connections of coronary arteries with the use of Doppler color flow mapping. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13: 922-926.
10. Schumacher G, Roithmaier A, Lorenz HP, Meisner H, Sauer U, Muller KD et al. Congenital coronary artery fistula in infancy and childhood: diagnostic and therapeutic aspects. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 45: 287-294.
11. Hofbeck M, Wild F, Singer H. Improved visualization of a coronary artery fistula by the "laid-back" aortogram. *Br Heart J* 1993; 70: 272-273.
12. Urrutia-S CO, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA. Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983; 35: 300-307.
13. Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP, Muster AJ, Gevitz M. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1235-1242.
14. Carrel T, Tkebuchava T, Jenni R, Arbenz U, Turina M. Congenital coronary fistulas in children and adults: diagnosis, surgical technique and results. *Cardiology* 1996; 87: 325-330.
15. Blanche C, Chaux A. Long-term results of surgery for coronary fistulas. *Intern Surg* 1990; 75: 238-239.
16. Davis JT, Allen HD, Wheller JJ, Chan DP, Cohen DM, Teske DW et al. Coronary artery fistula in the pediatric age group: a 19-year institutional experience. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 760-763.
17. Reidy JF, Anjos RT, Quereshi SA, Baker EJ, Tynan MJ. Transcatheter embolization in the treatment of coronary artery fistulas. *JACC* 1991; 18: 187-192.
18. Perry SB, Rome J, Keane JF, Baim DS, Look JE. Transcatheter closure of coronary artery fistulas. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 205-209.
19. de Wolf D, Terriere M, de Wilde P, Reidy JF. Embolization of a coronary fistula with a controlled delivery platinum coil in a 2-year old. *Pediatr Cardiol* 1994; 15: 308-310.
20. Quek SC, Wong J, Tay JS, Reidy J, Quereshi SA. Transcatheter embolization of coronary artery fistula with controlled release coils. *J Paediatr Child Health* 1996; 32: 542-544.

Dirección para correspondencia:

Dr. José Rafael Parra Bravo.

Hospital de Pediatría, Centro Médico

Nacional Siglo XXI.

C/ Av. Cuauhtémoc núm. 330

Col. Doctores 06720 México, DF.

Teléfono: 5627.6900 extensión 22270.

Fax: 5593.6300

Correo electrónico: rafaelparra@ yahoo.com