

COMUNICACIONES BREVES

Fístula coronaria congénita. Presentación de siete casos y revisión de la literatura

Alfa Larissa Nava-Oliva,¹ Felipe David-Gómez,¹ Arturo Martínez-Sánchez,¹
José Ortegón-Cerdeña,¹ Santiago Jiménez-Arteaga,¹ Diana López-Gallegos,¹
Luceli Yáñez-Gutiérrez,¹ Carlos Riera,² Carlos Alva.^{3*}

¹ Adscritos al Servicio de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI (CMN Siglo XXI), Instituto Mexicano del Seguro Social. México, D.F. México.

² División de Cirugía, Hospital de Cardiología, CMN Siglo XXI.

³ Jefe del Servicio de Cardiopatías Congénitas.

Servicio de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Recibido el 20 de agosto de 2007; aceptado el 22 de enero de 2009.

PALABRAS CLAVE

Fístula coronaria congénita; Anomalías congénitas de las coronarias; Coronariografía selectiva; México

Resumen

Las fístulas coronarias son raras; sin embargo, pueden expresarse con cualquier manifestación cardiovascular. El cuadro clínico y la repercusión hemodinámica son diferentes en los adultos cuando se comparan con los de los niños. **Material y métodos:** Se presenta la experiencia que tuvo lugar entre el año 2000 y 2007 en un hospital de concentración de cardiología de enfermos con fístula coronaria, demostrada por coronariografía selectiva. Se incluyeron siete casos, tres adultos y cuatro niños; la media de edad de los niños fue de 6.5 años y la de los adultos de 25.6 años. En tres de los pediátricos, la fístula se originó de la coronaria izquierda y terminaban dos en la arteria pulmonar y uno en la aurícula derecha, en tanto que la originada en la coronaria derecha terminó en el ventrículo derecho. En los tres adultos, el origen fue en la coronaria derecha, dos de ellas abrían al ventrículo derecho y la otra terminaba en el seno coronario. Dos niños se operaron con éxito y están asintomáticos a 1 y 4 años de la operación, mientras que el adulto operado tuvo un infarto diafragmático no complicado 4 semanas después de la operación. Se hizo una revisión del tema en la literatura y se contrastó con lo visto en esta serie. **Conclusiones:** El cuadro clínico y la repercusión hemodinámica son más graves en los adultos. La coronariografía selectiva es el estándar de oro. El tratamiento quirúrgico tiene baja morbilidad y mortalidad.

KEY WORDS

Congenital coronary artery fistula; Congenital coronary artery anomalies; Coronary angiography; Mexico

Congenital coronary fistula. Clinical presentation in 7 cases and literature review

Abstract

Congenital coronary artery fistulas are uncommon anomalies, however themselves may resemble the whole spectrum of cardiac manifestations. Clinical presentations vary considerably from adults to children. **Material and methods:** patients with coronary artery fistula diagnosed by selective coronary angiography in the period from 2000 to 2007 were included. Results 7 cases were

*Autor para correspondencia: Dr. Carlos Alva. Servicio de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS. Av. Cuauhtémoc 330 Col. Doctores. 06725 México, D.F. México.
Teléfono: 5627-69-00 Extensión 2203. Correo electrónico: echoca@yahoo.com

found, 4 children, mean age 6.5 years, and 3 adults, mean age 25.6 years. The fistulae originate from the left coronary artery in 3 children, 2 connect to the pulmonary artery and one to the right atrium, in one child the fistula originated from the right coronary artery and terminated at the right ventricle. In the 3 adult patients, the fistula originated from the right ventricle, two connected to the right ventricle and one to the coronary sinus. Two children were operated on successfully and are asymptomatic 1 and 4 years later. In an adult patient with surgical ligation was performed, 4 weeks later developed an uncomplicated myocardial infarction. We reviewed the literature available and were compared with our cases. *Conclusions:* The clinical manifestations and hemodynamic features differ in childhood and adulthood. Coronary angiography is the primary diagnostic tool. Surgical treatment has low mortality and morbidity.

Introducción

Definición

Las anomalías congénitas coronarias se dividen en tres categorías: anomalías del origen, del curso y de la terminación. Las fistulas coronarias son consideradas anomalías de su terminación.

De acuerdo con la definición de Angelini, modificada por nosotros,¹ la fistula coronaria es una comunicación anormal de las arterias coronarias, a través de la cual la sangre pasa a una cámara cardiaca, a otra estructura vascular o puenteados la red capilar del miocardio. El número, origen y distribución del árbol arterial coronario, por lo demás, es normal.

Las fistulas coronarias son infrecuentes; sin embargo, pueden expresarse a cualquier edad con alguna de las manifestaciones clínicas de las enfermedades cardiovasculares.² El propósito de este artículo es presentar la experiencia con siete enfermos, tres adultos y cuatro niños con fistulas coronarias congénitas y hacer la revisión de la literatura. Se trataron de identificar las diferencias de presentación clínica entre adultos y niños.

Material y métodos

De enero de 2000 a julio de 2007 se recolectaron los casos con fistula coronaria congénita que tuvieron coronariografía selectiva para su diagnóstico, de cualquier edad. De cada uno de los enfermos se analizó el expediente clínico, los electrocardiogramas, radiografías de tórax, ecoardiogramas, cateterismos cardíacos, procedimientos quirúrgicos y evolución; finalmente se hizo una revisión de la literatura sobre el tema, en inglés y en español, de los últimos años.

Resultados

Fueron cuatro niños de 4, 6, 6 y 12 años, con una media de edad de 6.5, dos del sexo masculino y dos del femenino; y tres adultos, de 20, 21 y 36 años, con una media de edad de 25.6, dos de éstos del sexo femenino y uno del masculino. En tres de los niños, la fistula coronaria se presentó aislada y en uno, asociada a Tetralogía de Fallot (25%). Mientras que en los adultos fue aislada en dos y se asoció a canal auriculoventricular completo en un caso (33%). La fistula partió de la coronaria izquierda en tres de los niños (75%) y en uno de la derecha. Las fistulas originadas en la

coronaria izquierda se abrían en la arteria pulmonar en dos casos y a la aurícula derecha en uno, en tanto que la fistula de la coronaria derecha tuvo como destino el ventrículo derecho. En los tres casos de enfermos adultos, la fistula se originó en la coronaria derecha, dos de ellas abrieron al ventrículo derecho y el tercero al seno coronario. Los datos clínicos y de gabinete se resumen en la **Tabla 1**. En uno de los casos pediátricos se afirmó el diagnóstico de fistula coronaria al ventrículo derecho, al observar flujo anormal en esta cavidad; a nivel de la vía de entrada, la coronaria derecha se observó dilatada (**Figuras 1 a la 4**). En los otros tres niños se sospechó el diagnóstico por dilatación de la cavidad o el vaso involucrado y de la arteria coronaria de la cual se originaba la fistula; en los cuatro casos el diagnóstico se estableció de forma definitiva por cateterismo cardíaco y coronariografía selectiva (**Figura 5**). En los adultos, en un caso se hizo el diagnóstico por ecocardiografía, al observar el sitio de drenaje en la aurícula derecha y la coronaria derecha dilatada, en los otros dos solamente se sospechó. También en los tres enfermos adultos, el diagnóstico definitivo se hizo por cateterismo cardíaco y coronariografía selectiva.

Tratamiento quirúrgico

Dos niños, ambos con fistula originada en la coronaria izquierda, fueron operados bajo derivación cardiopulmonar. En uno la fistula drenaba a la aurícula derecha y fue cerrada tanto por la superficie epicárdica mediante ligadura, como por el orificio de entrada en la aurícula derecha y en el otro enfermo, con tetralogía de Fallot, la fistula que desembocaba en la arteria pulmonar fue ligada en el mismo acto quirúrgico de la corrección total de la Fallot. Ambos niños operados cursaron sin complicaciones, fueron dados de alta y se encuentran asintomáticos, uno y cuatro años después. Los padres de los otros dos niños rechazaron la operación. En los adultos, se operó la mujer de 20 años de edad con fistula originada en la coronaria derecha que drenaba en el ventrículo derecho, tenía un trayecto fistuloso dilatado y tortuoso. La intervención consistió en ligadura y cierre de la boca de desembocadura en el ventrículo derecho. En la operación y el postoperatorio inmediato la enferma cursó sin complicaciones; sin embargo, cuatro semanas después reingresó por cuadro típico de infarto del miocardio, localizado al ventrículo derecho, no complicado. La paciente se internó en la unidad coronaria

Tabla 1 Casos con fistula coronaria solitaria. Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, 2000-2007

	Adultos			Niños	
Casos	1	2	3	5	6
Edad	4	12	6	20	36
Sexo	M	F	F	F	F
Datos clínicos	Asintomático	Disnea	Asintomático	Asintomático	Disnea, angor
Examen físico	Soplo continuo	Soplo continuo	Soplo continuo	Soplo continuo	Soplo continuo
ECG	Normal	Normal	Normal	Normal	CVD, CAD
Radiografía de tórax	Normal	Sin cardiomegalia Gasto ↑	Normal	C I, gasto ↑	C III gasto ↑

ECG: electrocardiograma, CVD: crecimiento ventricular derecho, CAD: crecimiento auricular derecho

donde cursó sin complicaciones. Fue dada de alta con anticoagulantes y se encuentra asintomática seis meses después de la operación. En el enfermo con fistula de la coronaria derecha abierta al ventrículo derecho y canal auriculoventricular desbalanceado y estenosis pulmonar, se hizo solamente fistula sistémico-pulmonar, como palificación a la cardiopatía de fondo. El adulto con fistula de la coronaria derecha abierta al seno coronario, se encuentra en espera de cirugía.

Discusión

Las fistulas coronarias son raras, la incidencia depende del criterio de ingreso, por ejemplo, por clínica, por ecocardiografía o por coronariografía. Mediante esta última, la incidencia mundial, en una revisión reciente, va de 0.02% a 2.1%, en Japón se encontró la más alta.³ Los autores iberoamericanos han descrito también sus experiencias en los últimos años.⁴⁻⁸

El comportamiento clínico es diferente en niños cuando se compara con los adultos. En la mayoría de los niños son de poca repercusión hemodinámica. En la revisión de la literatura, el 79% de los enfermos pediátricos fueron asintomáticos.⁹⁻¹¹ En nuestra serie, los tres casos con fistula coronaria aislada también fueron asintomáticos y en todos ellos la exploración reveló un soplo continuo en mesocardio; en tanto, el dolor precordial y la disnea son síntomas frecuentes descritos en la literatura cuando se trata de adultos (71%),^{12,13} como ocurrió en un adulto de nuestra serie. Existe evidencia de que las fistulas progresan con el tiempo en la mayoría de los enfermos,¹⁴ dilatándose, aumentando su gasto y produciendo dilatación de las cavidades involucradas y produciendo más síntomas. Por el contrario, es bien conocida la remisión espontánea en algunos casos: 8.5% en series pediátricas.^{15,16} Esto ha justificado el manejo conservador en los enfermos sin repercusión significativa, particularmente en niños. Otra diferencia importante entre niños y adultos es que sólo en los adultos se han reportado complicaciones graves: en la literatura, se encuentran bien documentadas rupturas espontáneas de trayectos fistulosos aneurismáticos con hemopericardio y choque.^{17,18} La trombosis y el infarto al miocardio también son conocidos,¹⁹ como ocurrió en un adulto de nuestro



Figura 1 Femenino de 21 años de edad. Aortograma en proyección PA. Se observa el nacimiento de una fistula grande a partir del tronco de la coronaria izquierda. La arteria coronaria derecha se observa normal

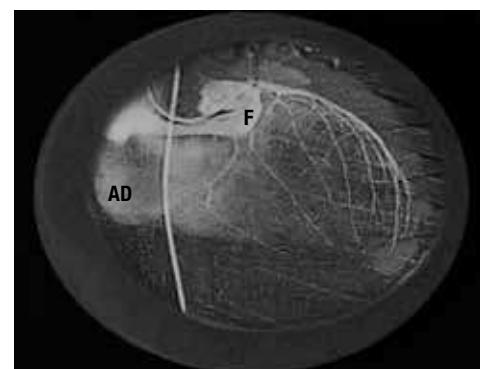


Figura 2 Mismo caso. Coronariografía selectiva en el tronco de la izquierda. Oblicua derecha. Se observa que la fistula se dirige hacia atrás para abrirse en la aurícula derecha. La descendente anterior se aprecia normal

informe. Las fistulas coronarias se han observado en asociación con otras cardiopatías congénitas como la tetralogía de Fallot y la d-transposición de las grandes arterias.²⁰⁻²² En uno de nuestros niños, la fistula coronaria estuvo asociada

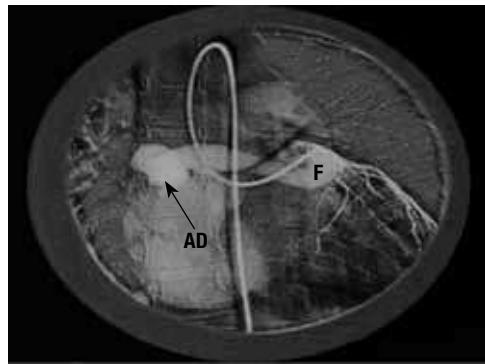


Figura 3 Mismo caso. Coronariografía selectiva en el tronco de la izquierda. Proyección PA. Se documenta el trayecto de la fistula desde su origen en el tronco de la coronaria izquierda, hasta su desembocadura en la aurícula derecha, la mayor parte de la aurícula derecha se ha opacificado

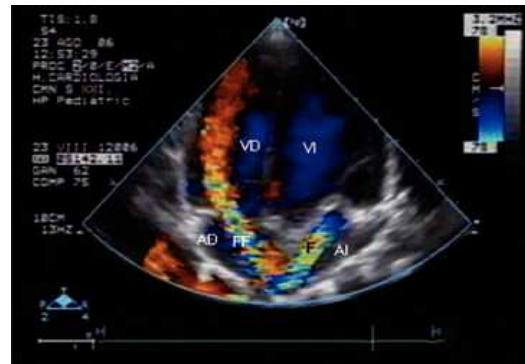


Figura 4 Ecocardiograma Doppler color. Proyección “4 cámaras”. Se observa el flujo turbulento en parte de la fistula y el flujo anormal que se vacía en la aurícula derecha. El flujo de la fistula llega hasta el ventrículo derecho

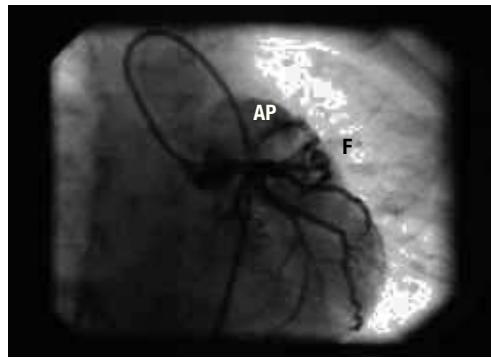


Figura 5 Coronariografía selectiva izquierda. Se documenta trayecto de la fistula hasta su apertura en la arteria pulmonar

a tetralogía de Fallot y en un adulto a canal auriculovenricular con estenosis pulmonar. La endocarditis bacteriana puede complicar la fistula y de hecho ser la primera forma de expresión clínica.²³ La mayoría de las fistulas se originan de la coronaria derecha (50% a 60%), mientras que de la izquierda, de 30% a 40%.²⁴ Llamó la atención que en nuestros enfermos pediátricos 75% se originaron de la coronaria izquierda, sin embargo, la serie es reducida. Aunque existe un número importante de trabajos en donde se hace el diagnóstico por ecocardiografía, la mayoría de las series coinciden en realizar la coronariografía selectiva para establecer el sitio exacto de la fistula y su cuantificación por oximetrías.²⁵ Recientemente la tomografía multicorte ha demostrado que puede revelar la patología con suficiente claridad; sin embargo, no contamos nosotros con este recurso. El tratamiento intervencionista con el empleo de coils para ocluir la fistula, se ha hecho con mayor frecuencia en los niños (18%), en tanto que en los adultos sólo se ha utilizado en 5%.^{26,27} Los factores que favorecen el cierre intervencionista son: fistula proximal y única, y niños mayores o adultos. Las complicaciones descritas han sido hemólisis, cierre incompleto y embolización.

Mavroudis y cols., en su trabajo recomiendan los siguientes criterios para la oclusión de la fistula mediante coils: acceso seguro a la arteria coronaria relacionada con la fistula, ausencia de múltiples fistulas, un solo sitio de drenaje y que este sitio sea estrecho.²⁸ El tratamiento quirúrgico es el de primera elección, sin embargo, en casos bien seleccionados, la cardiología intervencionista es cada vez más utilizada. La indicación de intervenir quirúrgicamente se presenta en el enfermo sintomático, en fistulas múltiples o aisladas pero con una relación de flujos pulmonar/sistémico mayor a 1.5 o cuando el trayecto se encuentra aneurismático, lo que favorece la trombosis. La ligadura es el procedimiento más empleado y se puede realizar sin circulación extracorpórea en el 50% de los casos aproximadamente, las dilataciones aneurismáticas deben ser tratadas con aneurismorrafia. La mortalidad operatoria es baja, de 2% a 4% y el infarto perioperatorio se presenta en promedio en 3.6%.^{10,29-31} Nuestra enferma de 36 años tuvo un infarto después de la operación, su trayecto fistuloso era largo y tortuoso. El análisis retrospectivo reveló que la anticoagulación no era óptima cuando fue dada de alta, menor de 2 de INR; de esto se desprende la recomendación de hacer una buena anticoagulación postoperatoria en casos similares. Cheung y cols. publicaron un trabajo con resultados quirúrgicos a largo plazo, en el cual no hubo mortalidad operatoria en 41 enfermos tratados: 18 con ligadura externa y 23 con la utilización de circulación extracorpórea para cierre intracardiaco del orificio de la fistula; sin embargo, se observó recurrencia de la fistula en 22% de los tratados con ligadura externa y en 16.6% de los tratados con reparación intracardiaca.³² Todos los enfermos operados o tratados mediante cardiología intervencionista deben tener un seguimiento prolongado para detectar oportunamente la posible recurrencia.

Conclusiones

1. El cuadro clínico y la repercusión hemodinámica es más grave en adultos.
2. Las fistulas coronarias evolucionan desfavorablemente con el tiempo, en ocasiones con ruptura y el consecuente choque cardiogénico.

3. En pocos casos ocurre remisión espontánea, particularmente en niños.
4. Aunque el diagnóstico puede sospecharse con ecocardiografía, la coronariografía selectiva es el estándar de oro para el diagnóstico.
5. A la fecha, el tratamiento con mejores resultados es el quirúrgico.
6. En casos bien seleccionados, la cardiología intervencionista ocluye con éxito la fistula coronaria.

Bibliografía

1. Angelini P. Coronary-to-pulmonary fistulae: what are they? What are their causes? What are the functional consequences? *Tex Heart Inst J* 2000;27:237-329.
2. Greenberg MA, Fish DG, Spindola-Franco H. Congenital anomalies of the coronary arteries: classification and significance. *Radiol Clin North Am* 1989;27:1127-46.
3. Said SAM, van der Werf T. Dutch survey of coronary artery fistulas in adults: congenital solitary fistulas. *Int J Cardiol* 2006;106:323-32.
4. Roberto-Viana SR, Ruiz-González S, Arévalo-Salas LA, Bolio-Cerdán A. Fistulas coronarias congénitas. Evaluación clínica y tratamiento quirúrgico de siete pacientes. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2005;62:242-8.
5. Parra-Bravo JR, Beirana L. Fístula de arteria coronaria derecha drenando al ventrículo derecho. Hallazgos ecocardiográficos y manejo intervencionista. Reporte de un caso. *Arch Cardiol Mex* 2003;73:205-11.
6. Fournier-Andray JA, González-García A, Gómez-Moreno S, Mayol-Deya A, et al. Fistulas de arterias coronarias en adultos: oclusión percutánea mediante coils. *Rev Esp Cardiol* 2005;58:93-6.
7. Descalzo-Señorans A, Santos-de Soto J, González-García A, Mayol-Deya A. Fístula coronaria congénita a ventrículo derecho. Tratamiento mediante embolización transcatéter con coils. *Rev Esp Cardiol* 1999;52:526-8.
8. Baello P, Sevilla B, Roldán I, Mora V, et al. Cortocircuito de izquierda-derecha por fistulas coronarias congénitas. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:1659-62.
9. Wong K, Menahem S. Coronary arterial fistulas in childhood. *Cardiol Young* 2000;10:15-20.
10. Schumacher G, Roithmair A, Lorenz HP. Congenital coronary fistula in infancy and childhood: diagnostic and therapeutic aspects. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997;45:287-94.
11. Hobbs RE, Milit HD, Raghavan PV, Moodie DS, et al. Coronary artery fistulas: a 10 year review. *Cleve Clin J Med* 1982;Q49:191-7.
12. Kamiya H, Yasuda T, Nagamine H. Surgical treatment of congenital coronary artery fistulas: 27 years' experience and a review of literature. *J Card Surg* 2002;17:173-7.
13. Sercelik A, Mavi A, Ayalp ER, Pestamalci T, et al. Congenital coronary fistulas in Turkish patients undergoing diagnostic cardiac angiography. *Int J Clin Pract* 2003;57:280-3.
14. Abe T, Kamata K, Nakanishi K, Morishita K, et al. Successful repair of coronary artery coronary sinus fistula with aneurysm in an adult. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1520-3.
15. Urrutia-S COP, Falaschi G, Ott DA, Cooley D. Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983;35:300-7.
16. Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T. Prognostic significance of clinically silent coronary fistulas. *Am J Cardiol* 1999;83:407-11.
17. Hackett D, Hallidie-Smith K. Spontaneous closure of coronary artery fistula. *Br Heart J* 1984;52:477-9.
18. Murata N, Yamamoto N. A case of ruptured coronary artery aneurysm associated with coronary artery fistulas. *Jpn J Cardiovasc Surg* 2001;30:305-7.
19. Misumi T, Nishikawa K, Yasuda M, Suzuki T, et al. Rupture of an aneurysm of a coronary arteriovenous fistula. *Ann Thorac Surg* 2001;71:2026-7.
20. Shirai K, Ogawa M, Kawaguchi H, Kawano T, et al. Acute myocardial infarction due to thrombus formation in congenital coronary artery fistula. *Eur J Cardiol* 1994;15:577-9.
21. Saxena A, Sharma S, Shrivastava S. Coronary arteriovenous fistula in tetralogy of Fallot: an unusual association. *Int J Cardiol* 1990;28:373-4.
22. Upshaw CB. Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of a case with analysis of 73 cases. *Am Heart J* 1962;63:399-405.
23. Arensman FW, Schwartz DC, Kaplan S. Multiple coronary arteriocameral fistulas associated with d-transposition of the great vessels: *Br Heart J* 1983;105:517-9.
24. Hsieh KS, Huang TC, Lee C. Coronary artery fistulas in neonates, infants and children: clinical findings and outcome. *Pediatr Cardiol* 2002;23:415-9.
25. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definition and classification. *Am Heart J* 1989;117:418-34.
26. Said SAM, Relik-van Wely L, van der Werf T. Angiographically diagnosed congenital coronary artery fistulas in an adult population. *Cardiologie* 1998;5:71-3.
27. Trehan V, Yusuf J, Mukhopadhyah S. Transcatheter closure of coronary artery fistulas. *Indian Heart J* 2004;56:132-9.
28. Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP, Muster AJ, et al. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1235-42.
29. Reidy JF, Anjos RT, Qureshi SA, Baker EJ, et al. Transcatheter embolization in the treatment of coronary artery fistulas. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:187-92.
30. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Congenital anomalies of the coronary arteries. In: *Cardiac Surgery*. 2nd ed. New York (NY): Churchill Livingstone; 1993: 1167-94.
31. Watanabe G, Takahashi M, Misaki T, Kotoh K, et al. Beating-heart endoscopy coronary artery surgery. *Lancet* 1999;354:2131-2.
32. Cheung D, Wing-Kuk A, Cheung H, Chiu C, et al. Coronary artery fistulas: Long term results of surgical correction. *Ann Thorac Surg* 2001;71:190-5.