

## Relato de Caso

# Forma rara de fístula coronária com drenagem para ápice do ventrículo direito

Jorge Haddad\*, Gustavo Novaes, André Schmidt, Moysés Oliveira, Geraldo Figueiredo, José A. Marin Neto

Departamento de Cardiologia, Hospital de Clínicas, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP, Brasil

### INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

#### Histórico do artigo:

Recebido em 6 de setembro de 2015

Aceito em 16 de dezembro de 2015

#### Palavras-chave:

Fístula

Anormalidades cardiovasculares

Cardiopatias congênicas

### RESUMO

As fístulas coronárias são usualmente cardiopatias congênicas de baixa incidência. A drenagem do vaso fistuloso ocorre nas cavidades cardíacas ou nos grandes vasos do coração direito, como a artéria pulmonar ou as veias cavas. Relatamos o caso de uma paciente adulta jovem, assintomática, portadora de grande fístula da artéria descendente anterior drenando no ápice do ventrículo direito, sem comunicação deste segmento com o restante da cavidade ventricular. Esta forma incomum de apresentação de uma fístula coronário-cavitária não foi previamente descrita.

© 2016 Sociedade Brasileira de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Rare form of coronary fistula draining into the right ventricular apex

#### ABSTRACT

Coronary fistulas are congenital heart diseases of generally low incidence. The fistulous vessel drainage occurs in the cardiac cavities or large vessels of the right heart, like the pulmonary artery or vena cava. The authors report the case of an asymptomatic young woman with a large fistula of the left anterior descending artery draining into the right ventricular apex, with no communication between this segment and the remainder of the ventricular cavity. This unusual presentation of a coronary-cavitary fistula has not been previously described.

© 2016 Sociedade Brasileira de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

#### Keywords:

Fistula

Cardiovascular abnormalities

Congenital cardiopathies

## Introdução

As fístulas coronário-cavitárias são comunicações, usualmente de origem congênita, entre uma ou mais artérias coronárias e as cavidades cardíacas, ou os grandes vasos do coração direito. Apresentam baixa prevalência e acometem principalmente a artéria coronária direita e, em segundo lugar, a artéria descendente anterior (ADA).<sup>1</sup> O local de drenagem das fístulas é, em mais de 90% dos casos, o átrio e o ventrículo direito (VD), as veias cavas, o seio coronário ou a artéria pulmonar.<sup>2-4</sup>

A repercussão hemodinâmica e o quadro clínico são muito variáveis, dependendo da magnitude do fluxo sanguíneo da fístula, podendo ou não apresentar manifestações de sobrecargas de volume ou de isquemia miocárdica por roubo de fluxo.

Relatamos o caso de paciente com grande fístula da ADA para a porção apical do VD, que não estava conectada com o restante da cavidade ventricular.

## Relato do caso

Paciente do sexo feminino, 26 anos de idade, assintomática, com diagnóstico de sopro cardíaco desde o primeiro mês de vida, gravidez com parto normal há 2 anos e que foi encaminhada ao nosso serviço de Cardiologia Intervencionista com diagnóstico ecocardiográfico de fístula coronário-cavitária, para avaliação hemodinâmica e tratamento. Ao exame físico, apresentava frequência cardíaca e pressão arterial em níveis normais, e pulsos palpáveis nos quatro membros, com amplitude normal. Frêmito e sopro contínuo eram evidentes na borda esternal esquerda baixa, irradiando-se ao hemitórax direito. O eletrocardiograma apresentava alterações da repolarização ventricular na parede anterior, e a radiografia de tórax não revelava anormalidades. O ecocardiograma demonstrava um vaso calibroso, no trajeto da ADA, que drenava com fluxo contínuo na porção apical do VD. Não havia dilatação das câmaras direitas ou esquerdas sugestivas de hiperfluxo. No teste

\* Autor para correspondência: Avenida Bandeirantes, 3.900, Monte Alegre, CEP: 14048-900, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

E-mail: [jl.haddad@yahoo.com.br](mailto:jl.haddad@yahoo.com.br) (J. Haddad).

A revisão por pares é de responsabilidade da Sociedade Brasileira de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista.

ergométrico com protocolo de Bruce, não houve alterações adicionais da repolarização com respeito ao eletrocardiograma basal. A cintilografia de perfusão miocárdica revelou defeito perfusional discreto e reversível nas paredes anterolateral, posterolateral, inferior e apical do ventrículo esquerdo.

A ressonância nuclear magnética evidenciou dilatação importante da ADA com diâmetro máximo de 14 mm e fluxo bidirecional para a porção apical do VD, porém sem comunicação entre esta região apical e o restante da cavidade ventricular (fig. 1).

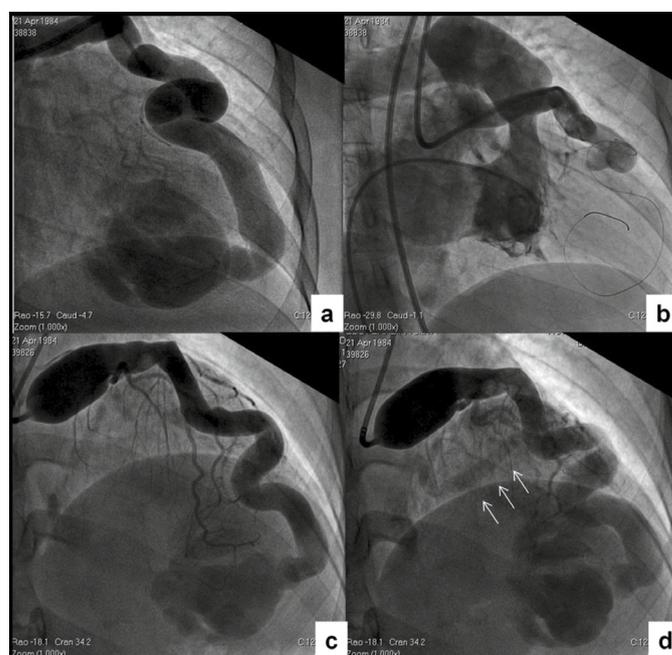
Foi realizado cateterismo cardíaco, com objetivo de se determinar a repercussão hemodinâmica e de avaliar a possibilidade de oclusão percutânea. As pressões intracavitárias e nos grandes vasos eram normais, e o cálculo da relação entre os débitos pulmonar e sistêmico foi igual a 1, demonstrando ausência de *shunt* esquerda-direita. Os volumes e a função ventricular esquerda foram normais na ventriculografia de contraste radiológico. No estudo coronariográfico, observou-se a artéria coronária direita normal, e a artéria coronária esquerda com todos os vasos de calibre  $\leq 2$  mm, com exceção do tronco e a ADA extremamente dilatados. A ADA apresentava um percurso tortuoso em direção ao ápice, com diâmetros mínimo e máximo de 8,0 e 12,0 mm, respectivamente, comunicando-se distalmente com o segmento apical do VD por um orifício de 8,0 mm. Não havia comunicação entre o segmento apical e as demais porções da cavidade ventricular, e o contraste injetado seletivamente na ADA apresentava movimento de vaivém entre a região apical do VD e a ADA, permanecendo visível durante um tempo prolongado (fig. 2A). Com o intuito de evidenciar o sítio de drenagem da fístula, foi realizada uma injeção de contraste na ADA com oclusão distal à emergência do primeiro ramo diagonal. O contraste permaneceu com fluxo alternante anterógrado e retrógrado do segmento coronariano distal à oclusão para a cavidade ventricular, durante a diástole, e em sentido inverso durante a sístole, e o lavado do contraste realizava-se lentamente, não se evidenciando o local de drenagem (figs. 2B a 2D). Devido às características anatômicas e à possibilidade de trombose retrógrada de toda a coronária esquerda, caso fosse feita a oclusão percutânea, mesmo utilizando terapêutica anticoagulante, e tratando-se de uma paciente assintomática, ainda que na presença de isquemia no estudo de perfusão miocárdica, foi adotada conduta expectante, com acompanhamento clínico periódico.

## Discussão

A fístula descrita apresenta em comum com a maioria destas anomalias origem do trajeto fistuloso na ADA, que é, em frequência, a segunda artéria coronária mais acometida e, como ocorre em aproximadamente 90% dos casos, drena em coração direito.<sup>1-5</sup> No entanto, uma peculiaridade desta fístula é a ausência de conexão entre o local de drenagem e o restante da cavidade ventricular. Esta ausência de conexão poderia ser congênita pela presença de bandas musculares anômalas, constituindo uma espécie de “sequestro” da região apical ou adquirida devido a uma hipertrofia das bandas da porção trabecular, originando uma bipartição completa do VD. O esvaziamento deste fluxo em vaivém, observado pelo lento desaparecimento do contraste injetado, durante a oclusão temporária do segmento proximal do trajeto fistuloso, faz presumir que este seja realizado por via dos capilares venosos intramiocárdicos. A ausência de comunicação entre ambas as porções ventriculares determina uma relação normal dos fluxos pulmonar e sistêmico, e a ausência de sintomas de insuficiência cardíaca, mesmo em situações de sobrecarga volêmica, como durante a gestação. A isquemia miocárdica detectada na cintilografia pode ser consequência do hipodesenvolvimento dos outros



**Figura 1.** Angiografia com ressonância magnética demonstra importante dilatação da artéria descendente anterior em comunicação com a região apical do ventrículo direito. Esta região não se encontra conectada com o restante da cavidade ventricular.



**Figura 2.** Cateterismo cardíaco. (A) Injeção seletiva na coronária esquerda. Observam-se grande dilatação do tronco e da artéria descendente anterior e a fistulização deste vaso para a região apical do ventrículo direito, sem a passagem do contraste para o restante da cavidade ventricular. (B) Ventriculografia direita demonstrando ausência do segmento apical. (C) Oclusão da porção da artéria descendente anterior com cateter balão e injeção de contraste, através do orifício distal do balão, permitindo melhor visualização dos outros ramos da coronária esquerda. (D) Fase tardia da injeção pós-occlusão, demonstrando ausência de contraste nas regiões sinusal e infundibular do ventrículo direito, e opacificação do seio coronário (setas).

ramos da coronária esquerda, já que não existe, em sentido estrito, roubo de fluxo por curto-circuito esquerdo-direito.

Freund et al.<sup>6</sup> publicaram o caso de um grande vaso fistuloso com origem na coronária esquerda terminando em um grande aneurisma

que drenava no ápice do VD. Diferentemente do nosso caso, o vaso fistuloso era um ramo da coronária esquerda após a origem da ADA e a circunflexa, e o ápice do VD não estava desconectado do resto da cavidade ventricular.

Em crianças assintomáticas, com fístulas de pequeno calibre e sem repercussão hemodinâmica, a conduta deve ser expectante, devido à possibilidade, ainda que rara, de oclusão espontânea.<sup>7</sup> As fístulas de maior calibre e fluxo devem ser ocluídas, uma vez que podem estar associadas, durante sua evolução, a sintomas de insuficiência cardíaca e/ou isquemia miocárdica e estão sujeitas a complicações, como endocardite bacteriana, trombose e rotura. Atualmente, o procedimento indicado é a oclusão percutânea, sendo a indicação cirúrgica reservada para os casos de impossibilidade ou insucesso da alternativa intervencionista. Dependendo das características anatômicas, podem ser utilizados para a oclusão de vasos fistulosos diferentes tipos e medidas de *coils*, dispositivos tipo AM-PLATZER™ de oclusão vascular e de defeitos septais.<sup>2</sup> Nesta paciente, a oclusão percutânea apresentava diversas dificuldades técnicas, como longo trajeto, percurso extremamente tortuoso e grande calibre do vaso, que incrementam o risco do procedimento. O dispositivo ideal para oclusão poderia ser um oclisor vascular ou de canal arterial, mas o posicionamento distal do dispositivo seria difícil. Sendo impossível a abordagem venosa, devido à ausência de comunicação entre a região apical e o restante da cavidade ventricular, a alternativa é de uma abordagem arterial na qual, devido ao comprimento total do trajeto fistuloso e à extrema tortuosidade, seria necessário o uso de uma bainha especial.

A oclusão de fístulas, com local de drenagem distal e importante dilatação da artéria coronária, apresenta risco significativo de trombose retrógrada, com comprometimento dos ramos arteriais que dela se originam.<sup>8</sup> A trombose retrógrada, neste caso, resultaria na perda de todo o sistema coronário esquerdo, infarto miocárdico e risco de óbito.

Tendo em vista as dificuldades técnicas, a ausência de sobrecarga de volume e sendo a paciente assintomática, mesmo na presença de isquemia discreta na cintilografia, e, sobretudo, o risco de trombose da artéria coronária esquerda, ainda que submetida à anticoagula-

ção, nossa conduta foi tratamento com antiagregantes plaquetários e controles periódicos.

Não encontramos descrição na literatura de caso semelhante de fístula coronária com obliteração da conexão do segmento cavitário de drenagem com o restante da cavidade direita, evitando um curto-circuito arteriovenoso com sobrecarga volumétrica e manifestações de insuficiência cardíaca.

#### Fonte de financiamento

Não há.

#### Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

#### Referências

1. McNamara JJ, Gross RE. Congenital coronary artery fistula. *Surgery*. 1969;65(1):59-69.
2. Qureshi AS. Transcatheter closure of coronary artery fistulas. In: Sievert H, Qureshi SA, Wilson N, Hijazi ZM, ed. *Percutaneous interventions for congenital heart disease*. UK: Informa Health Care, 2007. p. 423-30.
3. 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(5):849-54.
4. Ogden JA, Stansel HC Jr. Coronary arterial fistulas terminating in the coronary venous system. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1972;63(2):172-82.
5. Lurie PR. Anomalies of the coronary arteries. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M. *Paediatric cardiology*. Edimburg: Churchill Livingstone, 1987. p. 1073-85.
6. Freund JE, Juko-Jowi C, Freund MW. Transcatheter embolization of a large aneurysm in a congenital coronary cameral fistula from left coronary artery to the right ventricle. *Cathet Cardiovasc Interv*. 2015;85(3):435-9.
7. Muthusamy R, Gupta G, Ahmed RA, de Giovanni J, Singh SP. Fistula between a branch of left anterior descending coronary artery and pulmonary artery with spontaneous closure. *Eur Heart J*. 1990;11(10):954-6.
8. Latson LA. Coronary artery fistulas: How to manage them. *Cathet Cardiovasc Interv*. 2007;70(1):110-6.