

Fístulas coronarias congénitas. Evaluación clínica y tratamiento quirúrgico de siete pacientes

Dr. Suhbert Raúl Robertos-Viana¹, Dr. Sergio Ruiz-González¹, Dr. Luis Alexis Arévalo-Salas²,
Dr. Alejandro Bolio-Cerdán¹

¹Servicio de Cirugía Cardiovascular, ²Servicio de Hemodinamia, Hospital Infantil de México Federico Gómez, México, D.F., México.

Resumen

Introducción. Las fístulas coronarias son malformaciones relativamente raras con una incidencia que varía de 0.2 a 1.2% de todas las anomalías coronarias.

Material y métodos. Se revisaron todos los casos con diagnóstico de fístula congénita de arteria coronaria operados de enero de 1975 a mayo de 2004 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Las variables estudiadas correspondieron a: edad, sexo, peso, presentación clínica, anatomía, técnica quirúrgica empleada y evolución postoperatoria.

Resultados. De los 7 pacientes con diagnóstico de fístula de arteria coronaria, 3 fueron femeninos y 4 masculinos. El promedio de edad fue de 5.1 años y el promedio de peso fue de 19.6 kg. Cinco tuvieron su origen en coronaria derecha y 2 en coronaria izquierda. Cuatro drenaban a ventrículo derecho y 3 al atrio derecho. Cuatro tuvieron síntomas previos: 3 de insuficiencia cardíaca y 1 de endocarditis infecciosa. Los 3 restantes presentaban un soplo orgánico intenso. Los procedimientos quirúrgicos empleados fueron: 2 ligaduras epicárdicas (1 mini cirugía asistida con video); 1 sección y sutura; 1 sutura intravascular por coronariotomía y 3 cierre directo intracardiaco. Todos tuvieron una buena evolución postoperatoria.

Conclusiones. El cierre quirúrgico de las fístulas coronarias está indicado en todos los pacientes, independientemente de la sintomatología, edad o peso. La técnica quirúrgica debe individualizarse de acuerdo a las características anatómicas o presencia de complicaciones. La mortalidad operatoria es cercana a cero con buenos resultados a largo plazo.

Palabras clave. Fístulas coronarias congénitas; manejo quirúrgico; endocarditis; cirugía cardíaca asistida con video.

Solicitud de sobretiros: Dr. Alejandro Bolio Cerdán, Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Calle: Dr. Márquez 162, Col. Doctores, Deleg. Cuauhtémoc, C.P. 06720, México, D.F., México.

Fecha de recepción: 15-06-2005.

Fecha de aprobación: 27-07-2005.

Introducción

Las fístulas coronarias son anomalías congénitas o adquiridas caracterizadas por la comunicación directa entre una arteria coronaria con cualquiera de las cuatro cámaras cardíacas, el seno coronario o sus tributarios, la arteria pulmonar o bien con una vena pulmonar cercana al corazón; la gran mayoría de las fístulas coronarias congénitas (FCC) terminan en las cavidades cardíacas derechas. Se reconocen dos tipos de FCC, las primarias o aisladas y las secundarias o asociadas que, como en algunos casos de atresia pulmonar o aórtica, representan un problema anatómico y clínico muy distinto y se excluyen de esta revisión.

La primera descripción de las FCC fue publicada por Krause¹ en 1865 y mencionada por Abbot² en 1906 y la primera corrección quirúrgica fue realizada por Björk y Crafoord³ en 1947.

Son malformaciones poco frecuentes, representan 4% de las cardiopatías congénitas⁴ y su incidencia varía de 0.2 a 1.2% de todas las anomalías coronarias.⁵

Aunque su historia natural no es del todo precisa, por lo general las fístulas coronarias son bien toleradas por largo tiempo. Las de dimensiones pequeñas no dan síntomas y no progresan, las de dimensiones grandes pueden dar síntomas en niños y adultos jóvenes y las medianas ocasionan sobrecarga progresiva del ventrículo izquierdo y síntomas en el adulto joven o más tardíamente. Sus complicaciones son insuficiencia cardíaca, endocarditis infecciosa e isquemia miocárdica, las cuales incrementan su frecuencia con la edad y están relacionadas con las dimensiones y características hemodinámicas de la fístula.⁶

Según la clasificación de las anomalías de las arterias coronarias de la Sociedad de Cirujanos de Tórax (STS) y de la Sociedad de Cirugía Cardíaca de Congénitos en Estados Unidos (CHSS), los tres tipos más comunes de anomalías coronarias que requieren tratamiento quirúrgico son las fístulas arteriovenosas coronarias, el origen pulmonar anómalo de las coronarias y el origen aórtico anómalo de las arterias coronarias (Cuadro I). Los casos

Cuadro I. Clasificación de las anomalías de arterias coronarias (STS y CHSS)

1	Origen pulmonar anómalo de las coronarias
2	Origen aórtico anómalo de las coronarias
3	Atresia congénita del tronco de la coronaria izquierda
4	Fístulas arteriovenosas coronarias
5	Puentes de arterias coronarias
6	Aneurismas de arterias coronarias
7	Estenosis coronaria

comprendidos en esta revisión corresponden a fístulas arteriovenosas coronarias.

La finalidad del tratamiento quirúrgico es interrumpir la comunicación fistulosa sin afectar el flujo sanguíneo de la arteria coronaria involucrada.^{7,8} Existen diferentes técnicas para realizar el cierre de las fístulas, según sus características, como lo describen Rittenhouse y col.,⁹ en su serie de casos publicada en 1975.

Este trabajo describe las distintas opciones quirúrgicas utilizadas en la corrección de siete FCC.

Material y métodos

Se revisaron los casos de niños operados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez con diagnóstico de FCC sin importar el sitio de origen de la fístula ni su desembocadura, en el período comprendido entre enero de 1975 y mayo de 2004.

Las variables estudiadas correspondieron a: edad, sexo, peso, presentación clínica y evolución. También se determinó la localización de la fístula (sitio de origen y desembocadura), la técnica quirúrgica utilizada para su cierre, y si se utilizó circulación extracorpórea.

La evaluación clínica de estos pacientes se realizó mediante historia clínica, exploración física, electrocardiograma, ecocardiograma y cateterismo cardíaco.

Se trató de un estudio retrospectivo, longitudinal y descriptivo. El manejo estadístico correspondió a

medidas de tendencia central.

Resultados

En el período considerado se operaron siete pacientes para solución quirúrgica de fístula coronaria, lo que representa 0.1% de 8 092 cirugías practicadas. En el mismo período hubo tres pacientes con FCC tratadas mediante embolización con resortes de Gianturco por cateterismo. Dos de ellos evolucionaron satisfactoriamente y uno requirió cirugía por lo que quedó incluido en esta serie. Seis casos han sido intervenidos en la última década.

De los siete pacientes, tres fueron mujeres y cuatro varones. El promedio de edad fue de 5.1 años (límite de dos meses a 11 años), de los cuales dos eran lactantes (menores de un año) y cinco escolares; el promedio de peso fue de 19.6 kg (límite de

4.4 a 40.5 kg) (Cuadro 2).

Tres niños mayores de cuatro años nunca tuvieron síntomas y fueron enviados a consulta por presentar un soplo precordial. Los otros cuatro pacientes llegaron al servicio de Urgencias, donde fueron valorados por Cardiología, tres tenían insuficiencia cardiaca y uno endocarditis bacteriana en el trayecto de la fístula.

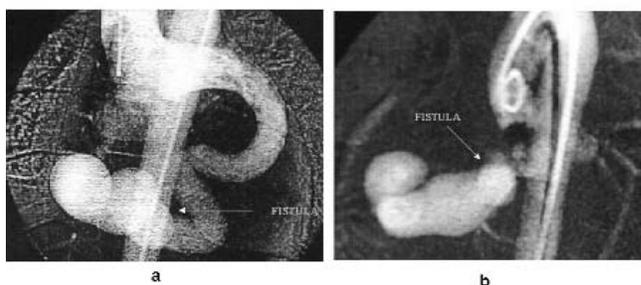


Figura 1. Coronariografías que muestran fístulas de la coronaria derecha al ventrículo derecho (a), y a la aurícula derecha (b).

Cuadro 2. Casos operados de fístulas coronarias

Núm.	Sexo	Edad	Peso (kg)	Origen	Drenaje	Síntomas	CEC	Tratamiento quirúrgico
1	Masc.	7 m	8	Coronaria derecha	Ventrículo derecho	ICC	No	Ligadura (Fig. 1a)
2	Fem.	11 a	40.5	Coronaria izquierda	Ventrículo derecho	ICC	Sí	Sección y sutura
3	Fem.	8 a	26	Coronaria derecha	Aurícula derecha	El	Sí	Fistulectomía, marsupialización y resección de vegetaciones (Fig. 1b)
4	Masc.	2 m	4.450	Coronaria derecha	Ventrículo derecho	ICC	Sí	Cierre directo de la fístula mediante coronariotomía y extracción de resorte (Fig. 2)
5	Fem.	4 a	15.4	Coronaria izquierda	Aurícula derecha	No	Sí	Cierre directo de la fístula en sitio de llegada (Fig. 3a)
6	Masc.	7 a	21	Coronaria derecha	Ventrículo derecho	No	No	Cierre epicárdico con apoyo asistido con video
7	Masc.	5 a	22	Coronaria derecha	Aurícula derecha	No	Sí	Marsupialización y cierre directo en sitio de llegada (Fig. 3b)

Masc.: masculino; Fem.: femenino; CEC: circulación extracorpórea; ICC: insuficiencia cardiaca congestiva; El: endocarditis infecciosa

Todas las fístulas comunicaban a cavidades derechas. Cinco tuvieron su origen en coronaria derecha, de las cuales tres drenaban a ventrículo derecho y dos al atrio derecho (Fig. 1).

De las dos fístulas de la coronaria izquierda, una drenaba a ventrículo derecho y la otra al atrio derecho.

Los pacientes fueron operados con diversas técnicas (Cuadro 2). En cinco casos se requirió apoyo de circulación extracorpórea y cardioplejia para el acceso a la fístula y en dos casos (1 y 6) se realizó ligadura directa a corazón latiente. En uno de éstos se realizó cirugía de invasión mínima asistida por video. El otro niño (caso 1) fue sometido a cierre de comunicación interauricular con circulación extracorpórea en el mismo procedimiento. En el caso 4 (con fístula a ventrículo derecho), se extrajo el resorte con el que se había intentado el cierre de la fístula, el cual estaba insertado inmediatamente por debajo de la válvula tricúspide en la cavidad del ventrículo derecho (Fig. 2).

En el postoperatorio inmediato, dos pacientes presentaron datos electrocardiográficos de isquemia miocárdica transitoria en la cara diafragmática del ventrículo derecho, sin ninguna manifestación clínica. Uno de éstos fue operado con apoyo de

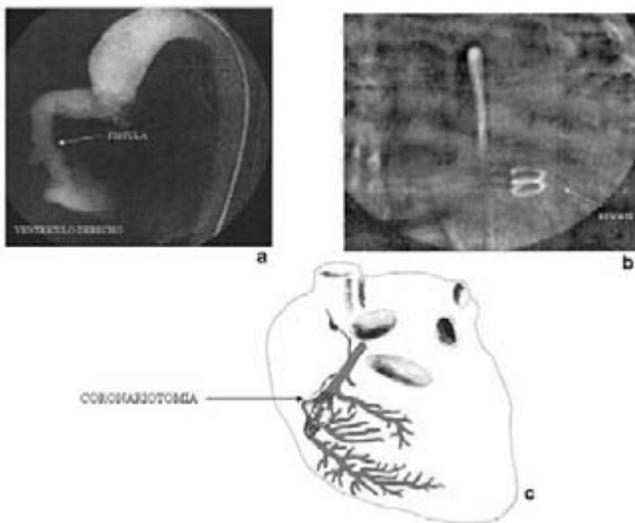


Figura 2. Fístula de la coronaria derecha al ventrículo derecho: angiografía (a), resorte de Gianturco (b) y cierre por coronariotomía (c).

video y el otro con cierre directo del orificio de la fístula en el atrio derecho. No hubo defunciones.

En ningún caso existe evidencia de fístulas residuales, y al seguimiento de 13 meses a 20 años los pacientes están asintomáticos y sin anomalías electrocardiográficas.

Discusión

En el Hospital se han operado un total de siete niños con FCC, lo que sólo representa 0.1% del total de cirugías practicadas hasta mayo de 2004 (8 092). Sin embargo, Angelini y col.,^{10,11} en el Instituto Cardiológico de Texas en Houston, encontraron anomalías coronarias hasta en 5.6% de los cateterismos cardiacos, de las cuales las fístulas de arterias coronarias se presentaron en 0.87%. La razón de esta diferencia puede deberse a que en el Hospital Infantil de México únicamente se atiende a población pediátrica y esta enfermedad se manifiesta más frecuentemente en edades posteriores.

La fístula congénita de arteria coronaria, habitualmente es larga y dilatada o ectásica y tiende a crecer con el tiempo. Las posibles causas de las manifestaciones clínicas son: 1. Corto circuito de izquierda a derecha. 2. Isquemia miocárdica secundaria al robo coronario u obstrucción de las ramas. 3. Trombosis mural en los sitios de la ectasia coronaria. 4. Ruptura (degeneración aneurismática de la

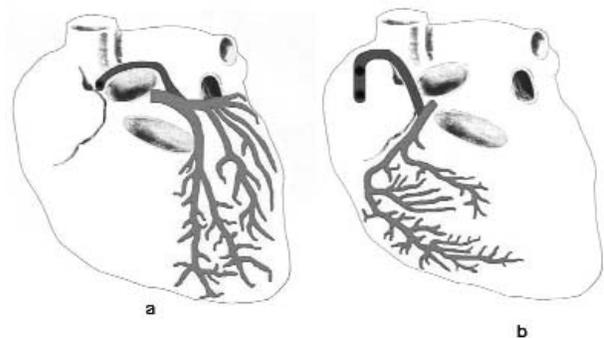


Figura 3. Dibujo que representa los casos de fístula de la coronaria izquierda a la aurícula derecha (a), y de la coronaria derecha a la aurícula derecha (b).

pared). 5. Endocarditis infecciosa. 6. Lesión valvular aórtica con insuficiencia (secundaria a aneurisma proximal de la arteria coronaria).

El cateterismo cardiaco es el estudio de elección para definir la anatomía de la anomalía coronaria y su repercusión hemodinámica, así como para definir las anomalías cardiacas existentes o la presencia de obstrucción coronaria. También son útiles la ecocardiografía doppler, el ecocardiograma bidimensional transtorácico y transesofágico, así como la tomografía contrastada¹² y más recientemente la resonancia magnética.^{13,14} La coronariografía selectiva puede proveer información adicional.

Actualmente dado el desarrollo del cateterismo intervencionista, las fístulas pequeñas aún asintomáticas son susceptibles de cerrarse con diferentes técnicas de embolización, mediante resortes u otros dispositivos durante el estudio diagnóstico en casos cuidadosamente seleccionados. La morbilidad y mortalidad son muy bajas, y se disminuye el riesgo de complicaciones como endocarditis, infarto o muerte súbita.

El cierre quirúrgico de las fístulas se realizaba solamente en aquellas que presentaban complicaciones como: endocarditis, aneurisma o ruptura, o bien cuando el trayecto o el tamaño de dicha fístula dificultaba o imposibilitaba el cierre transcaterismo. Actualmente con la experiencia adquirida, y con una morbilidad que va de 0 a 3% y una mortalidad de 0%, se puede decidir el cierre quirúrgico de las fístulas coronarias aún en los niños pequeños asintomáticos.

Las FCC son una entidad rara y en nuestro medio representan un porcentaje mínimo del total de las cirugías realizadas, menor al uno por mil de los procedimientos, a pesar de ser esta institución un centro de concentración de cardiopatías congénitas. Probablemente la ausencia de síntomas sea la razón por la que pasan desapercibidas. Sin embargo, las fístulas coronarias pueden llevar al paciente a complicaciones graves como la insuficiencia cardiaca o la endocarditis infecciosa, que ponen en riesgo la vida y se pueden prevenir con el tratamiento intervencionista o quirúrgico.

En la literatura científica se reporta que la mayoría de las fístulas nacen de la arteria coronaria derecha y drenan en el lado derecho del corazón, siendo los sitios más frecuentes el ventrículo derecho y la aurícula derecha.¹⁵ Esto fue similar en los casos de este estudio, pues todos drenaban a las cavidades derechas.

Los dos pacientes que presentaron datos electrocardiográficos de isquemia miocárdica transitoria en la cara diafragmática del ventrículo derecho, no tuvieron manifestaciones clínicas. Uno de éstos fue operado con cirugía de invasión mínima asistida por video y al otro se le realizó cierre directo de la llegada de la fístula a la aurícula derecha. No se puede relacionar la técnica quirúrgica con la isquemia. Durante el seguimiento se documentó la adecuada perfusión miocárdica por medio de gammagrafía. Los cambios electrocardiográficos consistieron en infradesniveles leves que se resolvieron espontáneamente. No hubo ninguna defunción y en ninguno de estos pacientes existe evidencia de fístulas residuales.

De los siete pacientes, cuatro presentaron sintomatología al momento del diagnóstico. Esto es mayor a lo encontrado en la literatura,¹³ en donde los síntomas están presentes en 11-19% en menores de 20 años, y en los mayores de esta edad aumenta a 35-63%. Se menciona que la mayoría de los niños con fístulas coronarias congénitas se encuentran asintomáticos aunque puede encontrarse un soplo continuo similar al conducto arterioso en un examen médico de rutina. La misma exploración clínica puede orientar al diagnóstico diferencial cuando se presenta con un frémito muy superficial o cuando el epicentro del soplo se encuentra a la derecha del esternón. En los pacientes mayores los síntomas pueden incluir disnea, angina, fatiga, palpitaciones, falla cardiaca congestiva, infarto miocárdico, arritmias, endocarditis infecciosa, formación de aneurismas, ruptura y muerte.¹⁶ El fenómeno de robo coronario asociado a fístulas de arteria coronaria se describe de dos formas, uno es el robo persistente causado por la presencia de trayectos fistulosos largos, los cuales son alimentados

por ramas de la coronaria o por vasos colaterales que se originan en la arteria coronaria opuesta, y el otro tipo de robo es el episódico causado por factores fisiológicos que incrementan el flujo hacia la fístula (ejercicio, prueba de estrés, vasodilatadores).¹⁶

La insuficiencia cardiaca se presentó en tres de los siete casos, mientras que en la literatura se reporta presente en 12% de los pacientes.^{17,18}

La endocarditis bacteriana estuvo presente en un caso, y al momento de la cirugía, la infección se encontraba activa.

Al paciente más pequeño se le realizó un cateterismo cardiaco para intentar la oclusión de la fístula, lo cual no fue posible, por lo que pensamos que para intentar el cierre por cateterismo debe tomarse en cuenta el diámetro, la longitud y la morfología del trayecto fistuloso.

Las opciones quirúrgicas varían según las peculiaridades de cada FCC, y el abordaje quirúrgico tradicional es por esternotomía media y utilización de bomba de circulación extracorpórea (CEC). Después de abrir pericardio se reconoce el sitio y tamaño de la fístula así como la arteria coronaria involucrada. Si está constituida por una arteria terminal puede cerrarse sin CEC colocando una liga-

dura. Cuando los estudios preoperatorios muestran esta situación, debe intentarse el abordaje con invasión mínima asistida por video. Si la arteria coronaria es inaccesible o está muy dilatada, o la fístula no drena distalmente sino en su trayecto, debe utilizarse CEC y realizar el cierre según convenga: sección y sutura del trayecto fistuloso, coronarotomía y cierre directo con sutura continua sin ligar la coronaria distalmente, o cierre directo endocárdico accediendo a la cavidad involucrada. Puede requerirse fistulectomía o escisión, como en el caso complicado con endocarditis.

En el presente estudio, la técnica quirúrgica más empleada fue el cierre de la fístula en el sitio de entrada a la cavidad, lo que concuerda con lo descrito en la literatura.¹⁹ Sin embargo se debe aplicar la técnica que más se facilite al momento de explorar la fístula, con una idea preestablecida por los estudios preoperatorios; en el caso 6, por invasión mínima, con la información del ecocardiograma ya se contemplaba la posibilidad de este abordaje.

La corrección quirúrgica de las FCC es un recurso seguro que generalmente tiene resultados satisfactorios. En casos seleccionados el cierre con mínima invasión puede ser una alternativa, así como la cardiología intervencionista.

CONGENITAL CORONARY FISTULAE, CLINICAL EVALUATION AND SURGICAL MANAGEMENT

Introduction. The coronary fistulae are a relatively rare pathology with variable incidence which range between 0.2 to 1.2% of all coronary anomalies.

Material and methods. We reviewed all the operated cases with diagnosed congenital coronary artery fistulae at Hospital Infantil de Mexico Federico Gomez from January 1975 to May 2004. The analyzed variables were age, sex, weight, clinical presentation, morphology, surgical technique and postoperative outcome.

Results. In the 29 year period reviewed, 7 patients with the diagnosis of coronary artery fistulae have been operated, 3 were females and 4 males. The medium age was 5.1 years and the medium weight 19.6 kg. Five of the anomalies originated from the right coronary artery and 2 from the left coronary. Four

drained to the right ventricle and 3 to the right atrium. Four had previous symptoms corresponding 3 with cardiac insufficiency and 1 with infectious endocarditis. The remaining 3 presenting with an intense murmur. The surgical procedures included: 2 epicardial ligations (1 video-assisted); 1 section and suture; 1 intravascular suture by coronariotomy and 3 direct closures. All with good postoperative outcome.

Conclusions. The surgical closure of the coronary fistulae is indicated in all patients, independently of the symptoms, age, or weight. According to the anatomic characteristics or the presenting complications, the surgical technique must be individualized. Surgical mortality is near zero, with good long term results.

Key words. Congenital coronary fistulae; surgical management; endocarditis; videoassited cardiac surgery.

Referencias

1. Krause W. Ueber den ursprung einer accessorischen A. coronaria cordis aus der A. pulmonalis. *Z Rationale Med.* 1865; 24: 225-7.
2. Abbot ME. Anomalies of the coronary arteries. En: McCrae T, editor. *Osler's modern medicine.* Philadelphia: Lea and Febiger; 1906. p. 420.
3. Björk G, Crafoord C. Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus botalli. *Thorax.* 1947; 2: 65.
4. Calder A, Sage M. Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol.* 1987; 59: 436-42.
5. Levin D, Fellows K, Abrams H. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries: angiographic aspect. *Circulation.* 1978; 58: 25-34.
6. Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T. Prognostic significance of clinically silent coronary artery fistulas. *Am J Cardiol.* 1999; 83: 407-11.
7. 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: 325-30.
8. Cooley D, Ellis Jr. P. Surgical considerations of coronary arterial fistula. *Am J Cardiol.* 1962; 10: 467.
9. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL. Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula: review of operative management. *Ann Thorac Surg.* 1975; 20: 468-85.
10. Angelini P, Villason S, Chan AV Jr, Diez JG. Normal and anomalous coronary arteries in humans. En: Angelini P, editor. *Coronary artery anomalies: A comprehensive approach.* Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 1999. p. 27-150.
11. Angelini P. Coronary artery anomalies. Current clinical issues. *Tex Heart Inst J.* 2002; 29: 271-8.
12. Dieter R, Werner M, Werner GD, Jürgen J, Gottwik M, Achenbach S. Visualization of coronary artery anomalies and their anatomic course by contrast enhanced electron beam tomography and three dimensional reconstructions. *Am J Cardiol.* 2001; 87: 193-7.
13. McConnell MV, Ganz P, Selwyn AP, Li W, Edelman RR, Manning WJ. Identification of anomalous coronary arteries and their anatomic course by magnetic resonance angiography. *Circulation.* 1995; 92: 3158-62.
14. Vleigen H, Doornbos J, de Ross A, Jukema W, Bekedam M, Van der Wall E. Value of fast gradient echo magnetic resonance angiography as an adjunct to coronary arteriography in detecting and confirming the course of clinically significant coronary artery anomalies. *Am J Cardiol.* 1997; 79: 773-6.
15. Hobbs R, Millit H, Raghavan P, Moodie D, Sheldon W. Coronary artery fistulae: a 10-year review. *Cleve Clin Q.* 1982; 49: 191-7.
16. Rangel-Abundis A, Muñoz-Castellanos L, Marín G, Chávez Pérez E, Badui E. Correlación morfo-funcional en las anomalías congénitas de las arterias coronarias. Fístulas arteriales coronarias. *Arch Inst Cardiol Mex.* 1994; 64: 161-74.
17. Liberthson R, Sagar K, Berkoben J, Weintraub R, Levine F. Congenital coronary arteriovenous fistula: report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation.* 1979; 59: 849-54.
18. Fernandes E, Kadivar GL, Hallman GL, Raul GJ, Ott DA, Cooley DA. Congenital malformations of the coronaries arteries: The Texas Heart Institute experience. *Ann Thorac Surg.* 1992; 54: 732.
19. Liotta D, Hallman GL, Cooley DA. Surgical treatment of congenital coronary artery fistula. *Surgery.* 1971; 6: 856-64.