

FÍSTULA CONGÊNITA DE ARTÉRIA CORONÁRIA. APRESENTAÇÃO DE 11 CASOS E REVISÃO DA LITERATURA

FELICIO SAVIOLI NETO, MICHEL BATLOUNI, DIKRAN ARMAGANIJAN, CLARICE OGAWA, NABIL GHORAYEB, GIUSEPPE SEBASTIANO DIOGUARDI

As fístulas congênitas de artéria coronária (FCAC), ou seja, as comunicações entre a rede coronária e as cavidades cardíacas ou o tronco da artéria pulmonar, são más formações pouco freqüentes (0,4% das cardiopatias congênitas), diagnosticadas na proporção de 1:500 estudos cinecoronariográficos. Entre 6662 cinecoronariografias realizadas num período de 2 anos, no IDPC, foram diagnosticados 11 casos de FCAC. Todos os pacientes eram da raça branca, 6 do sexo masculino, e as idades variaram de 10 a 66 anos (média 48,2). Os sintomas encontrados foram: dor precordial relacionada aos esforços maiores (8 casos); dispnéia aos grandes esforços (2); ambas as queixas (1). À ausculta, sopro contínuo em 2 casos, sistólico em 2, diastólico em 2; a área de melhor ausculta localizava-se no 1/3 inferior da borda esternal esquerda. Em 5 casos não havia sopros. O eletrocardiograma era normal em 3 casos; apresentava sobrecarga ventricular esquerda, em 2; isquemia subepicárdica anterior, em 2; zona eletricamente inativa ântero-septal, em 2; fibrilação atrial, em 2; alterações difusas da repolarização ventricular, em 2; e sobrecarga atrial esquerda, em 1. O raio X era normal em 5 casos. Nos demais, observava-se: cardiomegalia, em 6 e hiperfluxo pulmonar, em 4. O estudo cinecoronariográfico evidenciou que o local de origem da fístula era a coronária esquerda (7 casos), coronária direita (3), e ambas (1). A drenagem processava-se na artéria pulmonar (4), átrio direito (3), ventrículo esquerdo (2), ventrículo direito (1), e átrio esquerdo (1). Cinco pacientes foram, adicionalmente, submetidos ao ecocardiograma bidimensional, que propiciou a visualização direta da fístula em 2 casos; e ao teste ergométrico com tálcio-201, que revelou isquemia miocárdica em 2. Ligadura cirúrgica da fístula foi realizada em 1 caso, com êxito. Os demais permaneceram em tratamento clínico, com sintomatologia controlada.

As fístulas de artéria coronária, isto é, as comunicações diretas entre a rede coronária e as cavidades cardíacas ou o tronco da artéria pulmonar, podem ser de origem congênita (primárias), ou conseqüentes a processos traumáticos e inflamações localizadas, (secundárias). As fístulas congênitas de artéria coronária (FCAC) são más formações pouco freqüentes, com incidência de 0,4% aproximadamente, entre as cardiopatias congênitas¹, sendo diagnosticadas na proporção de 1:500 estudos cinecoronariográficos². Embora vários artigos sobre o tema tenham sido publicados na literatura médica, a maioria restringe-se à descrição de poucos casos.

O objetivo deste trabalho é a descrição de 11 novos casos de FCAC, examinados no Setor de Coronariopatias do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, e a revisão da literatura sobre o tema.

MATERIAL E MÉTODOS

Em 6662 cinecoronariografias consecutivas, analisadas no período de janeiro de 82 a janeiro de 84, foram diagnosticados 11 casos de FCAC (1:600).

Todos os pacientes eram da raça branca, seis do sexo masculino, e as idades variaram de 10 a 66 anos, média 48,2.

Os pacientes foram investigados quanto à sintomatologia, exame físico, radiológico e eletrocardiográfico. Em 5 casos, foram realizados, adicionalmente, ecocardiograma bidimensional e teste ergométrico associado à cintigrafia miocárdica com tálcio-201.

RESULTADOS

Os resultados dos exames clínicos e complementares estão expostos nas tabelas I e II. O sintoma mais freqüente foi dor precordial (8 casos) de ca-

Trabalho realizado no Setor de Coronariopatia do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia.

ráter constrictivo, curta duração, relacionada a grandes e médios esforços e aliviada pelo repouso. Dis-

pnéia de esforço foi a queixa principal em 2 casos. Ambos os sintomas estavam presentes em um.

TABELA I – Exames clínicos e complementares.

Caso	Sexo	Idade	Sintomas	Ausculta	ECG	Raio X	ECO	Teste esforço tálío 201
1	F	66	Dispneia	SD	FA, alt. repolar	Cardiomegalia hiperf. pulm.	-	-
2	F	57	Dispneia	SC	SVE, SAE	Cardiomegalia	Normal	-
3	F	58	Precordialgia	SC	FA, zona inativa ântero-septal	Cardiomegalia hiperf. pulm.	Visibilização fístula	Positivo
4	M	45	Precordialgia	-	Zona inat, ântero-septal	Normal	-	-
5	M	54	Precordialgia.	-	Normal	Normal	Normal	Negativo
6	F	29	Precordialgia.	-	Isquemia subepicárdica	Normal	TP abaulado	Negativo
7	F	53	Precordialgia	SS	Isquemia subepicárdica	Cardiomegalia	Visibilização	Negativo
8	M	60	Precordialgia	SS	Normal	Cardiomegalia.	-	Positivo
9	M	10	Disp. + Prec.	SD	SVE	Cardiomegalia	-	-
10	M	36	Precordialgia	-	Normal	Normal	-	-
11	M	63	Precordialgia	-	Alt. repol.	Normal	-	-

TABELA II - Achados angiográficos.

N.º	Origem	Drenagem
1	CD	AE
2	CX	AD
3	CD	~&D
4	CE	VE
5	DA	AP
6	DG	AP
7	CD + CE	AP
8	CE	VE
9	CX	AD
10	CD	VD
11	DA	AP

CD: coronária direita; CX: coronária circunflexa; CE: coronária esquerda; DA: descendente anterior; DG: diagonal; AE: átrio esquerdo; ADL: átrio direito; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; AP: artéria pulmonar

À ausculta cardíaca, observaram-se sopros diastólico em 2 casos, sopros sistólico em 2, sopros contínuo em 2, e ausência de sopros em 5 casos. A área de melhor ausculta foi o terço inferior da borda esternal esquerda.

O exame radiológico mostrou-se normal em 5 casos, evidenciou aumento moderado da área cardíaca, em 6 e hiperfluxo pulmonar, em 4.

O eletrocardiograma foi normal em 3 casos. Nos demais, observou-se sobrecarga ventricular esquerda (2) isquemia subepicárdica em parede anterior (2), zona eletricamente inativa ântero-septal (2), alterações difusas da repolarização ventricular (2), fibrilação atrial (2) e sobrecarga de átrio esquerdo (1).

Nos cinco casos em que foi realizado, o ecocardiograma bidimensional mostrou-se normal em 2, evidenciou abaulamento do tronco da artéria pulmonar em 1, e possibilitou a visibilização direta da fístula em 2 casos (fig. 1).

O teste de esforço com tálío-201, realizado em 5 casos, foi negativo em 3 e positivo em 2, com infra-desnívelamento de ST de 4 e 3 mm, respectivamente.



Fig. 1 - Visibilização direta de fístula coronária esquerda para artéria pulmonar no ecocardiograma bidimensional. AE: átrio esquerdo, VE: ventrículo direito, E: fístula coronária.

A cinecoronariografia mostrou que as fístulas se originavam da coronária esquerda em 7 casos, da coronária direita em 3, e de ambas em 1. A drenagem processava-se na artéria pulmonar em 4 casos (fig 2), átrio direito em 3, (fig. 3), ventrículo esquerdo em 2, (fig. 4), ventrículo direito e átrio esquerdo, 1 caso cada

Dez pacientes apresentaram melhora satisfatória da sintomatologia com bloqueadores beta-adrenérgicos (7 casos) ou bloqueadores dos canais de cálcio (3 casos). Um paciente, que apresentava acentuado hiperfluxo pulmonar, e que não obteve melhora da sintomatologia com a terapêutica clínica, foi submetido à ligadura cirúrgica da fístula.

COMENTÁRIOS

A primeira descrição de fístula coronária foi feita por Krause³, em 1865, como achado de necrop-

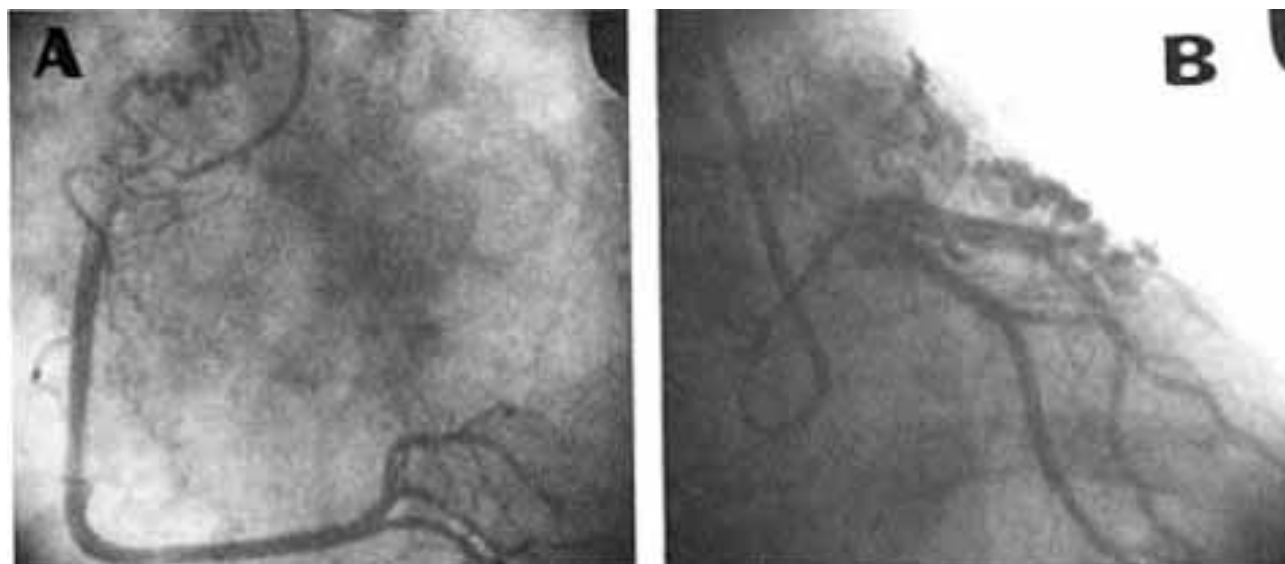


Fig. 2 - Ilustração de fístula bilateral (caso7) em projeções OAE e OAD, respectivamente. A - Fístula da coronária direita para a artéria pulmonar. B - Fístula da coronária esquerda para artéria pulmonar.

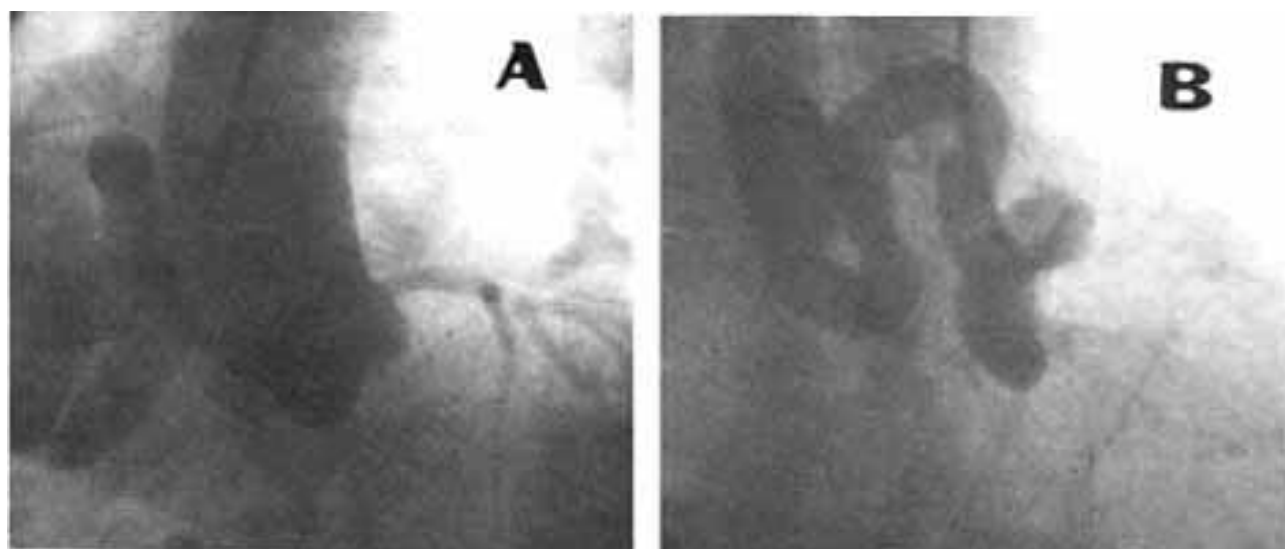


Fig. 3 - Ilustração de fístula de coronário (caso 3). A - aortograma em projeção OAE. B - injeção de contraste na coronária direita, projeção OAD.

sia. Em 1947, Bjork e Crafford⁴ diagnosticaram essa patologia durante cirurgia em paciente com diagnóstico pré-operatório de canal arterial, ligando a fístula com êxito. Em 1959, Currarinos⁵ estabeleceu o primeiro diagnóstico pré-operatório, através da angiografia coronária.

Desde a descrição inicial até o presente, cerca de 400 casos foram relatados na literatura internacional⁶.

As investigações embriológicas evidenciaram que na fase inicial da vida pré-natal, as artérias coronárias se comunicam com as veias, através de uma rede capilar e com as cavidades cardíacas, através de ramos para os espaços intertrabeculares. Numa fase posterior, esses espaços se unem e formam os sinusóides, unindo as redes venosa e arterial, por um lado, e as cavidades cardíacas, por outro⁷.

A patogênese mais provável da FCAC parece estar relacionada à ausência de involução dos sinusóides do miocárdio fetal. Como a pressão no ventrículo direito é baixa, a probabilidade de esses sinusóides ficarem pérvios é maior nessa câmara do que no ventrículo esquerdo.

As alterações fisiopatológicas dependem: 1) da quantidade de sangue que circula pela fístula; 2) da câmara ou vaso onde desemboca; 3) do grau de isquemia miocárdica provocada pela comunicação.

Em condições normais, cerca de 10% do fluxo aórtico entra no sistema coronário. Em pacientes com FCAC, esse valor pode ultrapassar 50%⁸. No entanto, esse fluxo não é dirigido para os capilares miocárdicos, que constituem zonas de alta resistência. A maior parte é direcionada para os canais de baixa resistência, ou seja, a comunicação anômala. Ainda, o fluxo de outras artérias pode ser desviado,

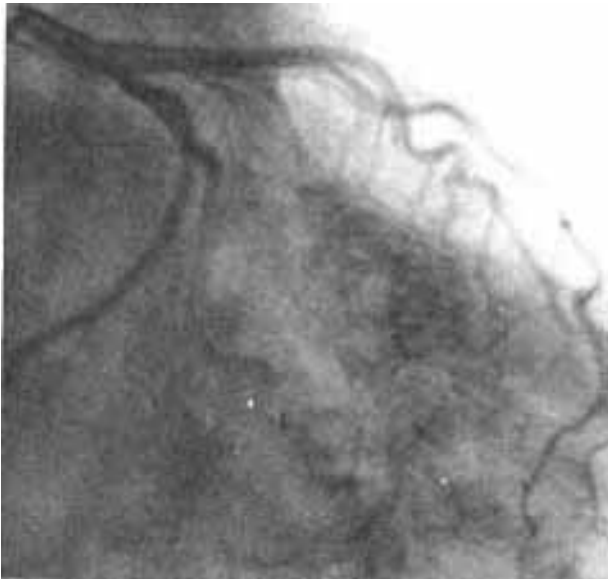


Fig. 4 - Ilustração de fístula de coronária esquerda para o ventrículo esquerdo, em projeção OAD (caso 8).

através de comunicações intercoronárias, para as fístulas.

Quando as fístulas drenam no coração direito, forma-se uma comunicação direita entre as redes venosa e arterial (fístula A-V). Funcionalmente, elas se comportam como uma cardiopatia de “shunt” esquerda-direita. Quando a drenagem é no coração esquerdo, forma-se uma fístula artério-sistêmica.

Em decorrência do “shunt”, há uma sobrecarga volumétrica do ventrículo esquerdo (VE) pois essa câmara não manuseia somente o fluxo periférico, mas também o que retorna do sistema venoso central.

Se a câmara envolvida for o átrio ou o ventrículo direito (VD), esse também participará do aumento da sobrecarga de volume (pré-carga), mas se a drenagem for para a artéria pulmonar, haverá somente comprometimento do VE.

Já as fístulas que se comunicam com o coração esquerdo (artério-sistêmicas) não se comportam como “shunt” A-V. Assim, quando a drenagem ocorre no VE, as alterações hemodinâmicas se assemelham às da regurgitação aórtica, e quando a fístula é calibrosa, pode receber sangue do próprio VE durante a sístole. Se a drenagem ocorre no átrio esquerdo, verifica-se aumento do fluxo sanguíneo para esta câmara e para o VE.

Em ambas as condições acima (fístula A-V ou artério-sistêmica) pode ocorrer a chamada síndrome do “roubo coronário”. Kiso e col.⁹ demonstraram, intraoperatoriamente, em pacientes com fístula coronária direita-ventrículo esquerdo, que a média de fluxo sanguíneo na coronária era de 315/ml/min, reduzindo-se para 35 ml/min após a correção cirúrgica, indicando, pois, a existência prévia de “roubo” de 280 ml/min.

Quanto à origem anatômica da fístula, a grande maioria provém da coronária direita, uma pequena

porcentagem da coronária esquerda, e raramente de ambas¹⁰. O local de drenagem mais freqüente (90%) são as câmaras direitas¹¹, seguindo-se, em ordem decrescente: Ventrículo direito, artéria pulmonar, átrio direito e seio coronário. A drenagem para as cavidades esquerdas é muito rara; apenas 24 casos com essa característica foram descritos na literatura mundial^{12,13}.

Na presente casuística, porém, a fístula originou-se com maior freqüência da coronária esquerda. A drenagem ocorreu em maior proporção para a artéria pulmonar e átrio direito.

A sintomatologia está diretamente relacionada com a magnitude do “shunt” e com o tempo de evolução da má formação, em decorrência de dilatações aneurismáticas da fístula, que determinam maior calibre e conseqüente aumento do volume sanguíneo através da mesma.

Em 143 casos, revisados por Wilde e col.¹¹, 81 (57,4%) eram assintomáticos, 35 (24,2%) apresentavam sintomas de insuficiência cardíaca e 27 (18,4%) referiam precordialgia. Em nossa casuística, precordialgia sugestiva de insuficiência coronariana foi o sintoma mais freqüente, isoladamente ou associado a dispnéia de esforço.

Ao exame físico, observa-se sopro de caráter contínuo, na grande maioria dos casos. Esse sopro resulta do gradiente de pressão entre os sistemas arterial e venoso, com “shunt” persistente durante todo o ciclo cardíaco¹⁴. No entanto, Halpert's¹⁵ relatou, em portadores de FCAC, apenas sopro sistólico.

Em nossa casuística, foi detectado sopro contínuo em apenas 3 casos, sopro sistólico em 2, sopro diastólico em 1; nos 5 restantes, a ausculta foi inexpressiva.

Caracteristicamente, o sopro contínuo da PCA é melhor audível no 2.º espaço intercostal, em área pulmonar, irradiado para a clavícula e transmitido para axila e região escapular direita. A presença de sopro contínuo de localização atípica em relação ao acima descrito (geralmente no 1/3 inferior da borda esternal esquerda ou direita) sugere o diagnóstico de FCAC.

As alterações radiológicas do tórax dependem das repercussões hemodinâmicas da fístula. Os achados mais comuns são: aumento do VE, dilatação da artéria pulmonar e proeminência da vasculatura pulmonar. Em 109 casos de FCAC revisados por Grande e col.¹⁶, havia cardiomegalia em 69%. Os achados radiográficos em nossa casuística estão de acordo com esses dados.

As alterações eletrocardiográficas dependem da localização anatômica da fístula e das repercussões hemodinâmicas. Quando o “shunt” é grande, observam-se sinais de hipertrofia ventricular esquerda. Nos casos de drenagem para o átrio direito, ambos OS ventrículos se hipertrofiam. Sinais de isquemia miocárdica podem também ser encontrados.

O ecocardiograma bidimensional pode permitir visualização direta da fístula¹⁷ ou então o aumento do calibre das artérias coronárias¹⁸. Em nossos casos houve visualização direta da fístula em 2 dos 5 submetidos a esse exame.

O teste de esforço associado à cintigrafia miocárdica com tálcio-201 tem sido realizado por vários autores¹⁸, com o objetivo de detectar isquemia miocárdica. Dos 5 pacientes de nossa casuística submetidos a esse exame, a resposta foi nitidamente isquêmica em 2. Ambos apresentavam precordialgia como queixa principal.

O diagnóstico diferencial da FCAC deve ser feito com patologias que à ausculta apresentem sopro contínuo: persistência do canal arterial, aneurisma do seio de Valsalva comunicando-se com VD ou AD, defeito do septo aorto-pulmonar, circulação entre artérias brônquicas e pulmonares, drenagem venosa total dentro da veia inominada esquerda, fístulas arteriovenosas pulmonares. O estudo cinecoronariográfico é decisivo no diagnóstico diferencial.

As complicações mais frequentes, de acordo com os dados da literatura¹¹, são: insuficiência cardíaca (24,8%), angina de peito (18,4%), endocardite infecciosa (3,5%), infarto agudo do miocárdio (3%), fibrilação atrial e hipertensão arterial pulmonar.

Para o tratamento da dor precordial sugestiva de isquemia miocárdica, têm sido utilizados preferencialmente os bloqueadores beta adrenérgicos. A posologia varia de 80 a 120 mg ao dia, para o propranolol, ou equivalente. Em presença de insuficiência cardíaca, manifesta ou latente, os bloqueadores dos canais de cálcio constituem a melhor opção.

O tratamento cirúrgico é controverso, especialmente nos indivíduos assintomáticos. No entanto, fundamenta-se nos seguintes itens: 1) prevenir o aparecimento tardio de sintomas ou complicações; 2) ausência de mortalidade operatória; 3) baixa incidência de morbidade; 4) pleno sucesso quanto ao alívio dos sintomas.

A técnica operatória visa à ligadura seletiva do trato fistuloso, sem comprometer a circulação coronária normal. Em 37 correções cirúrgicas de FCAC, referidas por Urrutia-S e col¹⁷, a mortalidade foi nula. Trinta e três pacientes (98%) permaneceram assintomáticos, após um período de 6 meses a 18 anos (média 7 anos).

A 3 pacientes de nossa casuística, que apresentavam alterações hemodinâmicas importantes, foi proposto o tratamento cirúrgico, porém apenas 1 concordou com o procedimento (ligadura do canal fistuloso). Tanto o ato operatório como o pós-operatório imediato transcorreram sem complicações. A paciente encontrava-se assintomática, sem sopros à ausculta, sem uso de medicação específica.

SUMMARY

Congenital fistula of the coronary artery (CFCA), that is, a communication between the coronary and

the cardiac chambers or the pulmonary artery are relatively infrequent malformations (0,4% of all congenital heart diseases). Such anomalies are found in approximately one of 500 coronary angiographic procedures. In 6662 coronary angiographic studies performed between January 1983 and December 1984 at our Institution, we found eleven cases of CFCA. All patients were white, six were males, between 10 to 66 years of age (mean 48.2 yrs). The most common symptoms were exercise-induced chest pain (eight cases) and shortness of breath (two patients), or both (one patient). On auscultation a continuous murmur was heard in two patients, a systolic murmur in two, and a diastolic murmur in two other patients. Five patients had no murmur. The following electrocardiographic abnormalities were seen in eight patients: left ventricular hypertrophy (two patients), ischemic T waves (two patients), pathologic Q waves in the antero-septal leads (two patients), ST-T wave abnormalities (two cases) and left atrial enlargement in one. The chest roentgenogram revealed cardiomegaly in six subjects and increased pulmonary blood flow in four. Coronary angiography showed fistula of the left anterior descending artery in seven patients, right coronary artery in three and both arteries in one. Drainage to the pulmonary artery occurred in four patients, to the right atrium in three, to the left ventricle in one and to the left atrium in another.

Two dimensional echocardiogram performed in five patients allowed direct visualization of the fistula in two cases. Five patients underwent a thallium 201 stress test, and evidence of myocardial ischemia was found in two patients. Successful surgical ligation of the fistula was performed in one patient and the other patient have been well controlled with medical therapy.

REFERÊNCIAS

1. Gasul, B. M.; Arcilla, R. A.; Lew, M. - Heart Disease in Children. Lippincott, Philadelphia, 1966.
2. Wenger, N. K. - Rare causes of coronary artery disease. In Hurst J. W. (ed): The Heart. McGraw-Hill, New York, 1978.
3. Krause, W. - Uber den ursprung einer akserrosischen a. coronaria sus den a. pulmonaris. Z. Ratt. Med. 24: 225, 1865.
4. Bjorck, G.; Grefoord, C. - Arteriovenous aneurism. on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus botalli. Thorax, 2: 65, 1947.
5. Currarino, G.; Silverman, F. N.; Landing, B. G. - Abnormal congenital fistulous communications of the coronary arteries. Am. J. Roentgenol. 32: 392, 1959.
6. Neufeld, H. N.; Schneeweiss, A. - Coronary arterial anomalies in infants and children. To be published.
7. Grant, R. T. - An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child, Heart, 13: 273, 1926.
8. Neufeld, H. N.; Lester, R. G.; Adams, P., Jr.; Anderson, R. C.; Lilliehei, C. W.; Edwards, J. E. - Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk (coronary artery fistula). Circulation, 24: 171, 1961.
9. Kiso, I.; Itoh, T.; Morishita, M.; Kato, K.; Ishikura, Y. - Blood flow and pressure measurements of right coronary artery to left ventricle fistula. Thorax, 33: 2, 1978.

10. Schngeweiss, A.; Rath, S.; Neufeld, H. N. - Bilateral congenital artery fistula. *Thorax*, 36: 697, 1981.
11. Wilde, P.; Watt, I. - Congenital coronary fistulae: Six new cases with a collective review. *Clin. Radiol.* 31: 301, 1980.
12. Chia, B. L.; Chan, A. L.; Tan, L. K.; Ng, R. A.; Chiang, S. P. - Coronary artery-left ventricular fistula. *Cardiology*, 68: 167, 1981.
13. Dobell, A. R.; Long, R. W. - Right coronary-left ventricular fistula mimicking aortic valve insufficiency in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 82: 785, 1981.
14. Abott, O. A.; Rivarola, C. H.; Logue, R. B. - Surgical correction of coronary arteriovenous fistula. *J. Thorac. Vasc. Surg.* 4 : 660, 1961.
15. Halpert, B. - Arterio-venous communication between the right coronary artery and the coronary sinus. *Heart*, 15: 129, 1930.
16. Grande, A.; Trucco, G.; Gobbi, G.; Malara, D.; Commodo, E. A. - Le fistole coronariche. *Minerva Cardioangiol.* 29: 681, 1981.
17. Urrutia, S. C. O.; Falaschi, G.; Ott, D. A.; Gooley, D. A. - Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistula. *Ann. Thorac. Surg.* 35: 300, 1983.