

## FÍSTULA CORONÁRIO-CAVITÁRIA. CONTRIBUIÇÃO DA ECO-COLOR-DOPPLER CARDIOGRAFIA PARA O DIAGNÓSTICO NO 1º ANO DE VIDA RELATO DE TRÊS CASOS.

ANGELA MARIA TENÓRIO DE ALBUQUERQUE, TAMARA CORTEZ MARTINS, ÁLVARO VILLELA DE MORAES,  
EDMAR ATIK, MUNIR EBAID, FÚLVIO PILEGGI

*São apresentados os aspectos clínicos e semiológicos de três crianças do sexo feminino e com menos de um ano de idade, de fístulas coronário-cavitárias (coronária esquerda em dois casos e coronária direita em um caso). Ênfase especial foi dada à ecocardiografia bidimensional, capaz de estabelecer com*

*segurança este diagnóstico confirmado no ato cirúrgico e à color-dopplercardiografia, capaz de localizar com precisão o local da drenagem da fístula, em dois pacientes.*

Arq. Bras. Cardiol. 51/3: 259-263—Setembro 1988

As fístulas coronário-cavitárias (FCC) representam entidade rara e de difícil caracterização clínica<sup>1,2</sup>, a ser considerada no diagnóstico diferencial de cardiopatias congênitas que cursam com “sopro contínuo”<sup>3</sup>. Até há alguns anos, a angiocardiografia com injeções seletivas nas artérias coronárias era o único método de diagnóstico<sup>4,6</sup>.

O objetivo deste trabalho é demonstrar a utilidade da color-dopplercardiografia (fundamental para identificar o local exato de drenagem da fístula, pela visualização do fluxo com padrão de cores em mosaico) como complemento da ecocardiografia bidimensional no diagnóstico não invasivo, anatômico e hemodinâmico das FCC em crianças no primeiro ano de vida.

### APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Três crianças do sexo feminino com idades inferiores a um ano foram encaminhadas para estudo ecocardiográfico por apresentarem sopro “sistodiastólico” em consulta de rotina (dois casos) e sopro “contínuo” com insuficiência cardíaca congestiva (um caso) (Tab. I).

Caso 1—História de sopro cardíaco desde o nascimento e insuficiência cardíaca congestiva aos dois meses de idade, necessitando de cardiotônico. Exame físico aos seis meses demonstrou: criança com baixo peso corpóreo—4.950 g, dispnêica, acianótica; ritmo cardíaco regular, B<sub>1</sub> normofonética, B<sub>2</sub> hiperfonética (P<sub>2</sub> > A<sub>2</sub>) desdobrada fisiologicamente; ausência de frêmitos.

TABELA I—Fístulas coronário-cavitárias. Quadro clínico.

Caso	Sexo	Idade (meses)	Expressão Clínica	ECG	Hipóteses clínicas
01	F	6	ICC	SBV	Janela Ao-P PCA
02	F	6	—	SBV	CIV + IAo Comunic. Ao-VD
03	F	8	baixo peso	SBV	PCA CIV + IAo

F = feminino; ICC = insuficiência cardíaca congestiva; SBV = sobrecarga biventricular; Ao-P = aorto-pulmonar; PCA = persistência do canal arterial; CIV + IAo = comunicação interventricular + insuficiência aórtica; Comunic. Ao-VD = comunicação aorta-ventrículo direito.

Sopro sistólico + +/4 em borda esternal esquerda e sopro contínuo +/4 em todo o precórdio; pulmões livres; abdome com fígado a 2 cm abaixo da reborda costal direita; ECG: ritmo sinusal, sobrecarga biventricular. Radiografia de tórax: cardiomegalia global (+ + +/4) com aumento da trama vascular pulmonar. Encaminhada a estudo ecocardiográfico com hipóteses diagnósticas de persistência do canal arterial (PCA) ou janela aorto-pulmonar.

Caso 2—Assintomática. Aos três meses de idade, descoberto sopro cardíaco em consulta de rotina. Exame físico aos seis meses: criança eutrófica, peso corpóreo: 7.400 g, eupnêica, acianótica, ritmo cardíaco regular, B<sub>1</sub> e B<sub>2</sub> normofonéticas. Sopro sistodiastólico + +/4 no 3º e 4º EIE com irradiação para a borda ester-

nal direita. Pulmões livres. Abdomen sem visceromegalia. ECG: ritmo sinusal, sobrecarga biventricular. Radiografia de tórax: cardiomegalia (+/4) com discreto aumento da trama vascular pulmonar. Encaminhada a estudo ecocardiográfico com hipóteses clínicas de comunicação interventricular e insuficiência aórtica (CIV + IAo) ou comunicação aorta-ventrículo direito.

Caso 3—Dificuldade em ganhar peso. Sopro cardíaco descoberto aos seis meses de idade em consulta de rotina. Exame físico aos oito meses: distrófica (peso corpóreo = 6.200 g), eupnéica, acianótica, frêmito sistodiastólico em mesocárdio, ritmo cardíaco regular, B<sub>1</sub> normofonética, B<sub>2</sub> hiperfonética +/4, desdobrada fisiologicamente. Sopro sistodiastólico + +/4 em 3° e 4° EIE com irradiação para área mitral. Sopro contínuo +/4 em 2° EIE: pulmões livres; abdome: fígado a 2 cm

da reborda costar direita; pulsos simétricos e amplos. Encaminhada a estudo ecocardiográfico com as hipóteses diagnósticas de PCA ou CIV + IAo. Os estudos ecocardiográficos foram realizados após sedação com hidrato de cloral a 10% (solução oleosa para uso retal). Foram utilizados equipamentos: ATL Mark III, Aloka SSD 720, SSD 730 com doppler pulsátil e contínuo e SSD 860 color. Todos os exames foram registrados em video-tape.

## RESULTADOS

O diagnóstico de FCC foi estabelecido com o estudo bidimensional após a realização da análise segmentar seqüencial (tab. II).

**TABELA II—Fístulas coronário-cavitárias. Estudo eco-dopplercardiográfico.**

Caso	Métodos			Diagnóstico
	Bidimensional	Doppler	Color	
01	Corte subcostal — longitudinal VE — transversal Ao	—	—	FCC—E—VSV Corte paraesternal
02	Corte paraesternal — 5 câmaras — transversal Ao	Fluxo sistodiast. alta freqüência VEVD	Mosaico VEVD abaixo VT	FCC—D—VEVD
03*	Corte subcostal — longitudinal VE  Corte paraesternal — transversal Ao	Fluxo sistodiast. alta freqüência VSVD ?*  Porção trabecular VD ??* Aurícula esquerda ? *	Mosaico Porção trabecular VD	FCC—E—VDpt

\* Localização difícil do local exato da desembocadura. Ao = aorta; VE = ventrículo esquerdo; VEVD = via de entrada de ventrículo direito; VT = valva tricúspide; VSVD = via de saída de ventrículo direito; Cor. D = coronária direita; Cor. E = coronária esquerda. VDpt = porção trabecular do ventrículo direito; FCC-E = fístula coronária esquerda; FCC-D = fístula coronária direita.

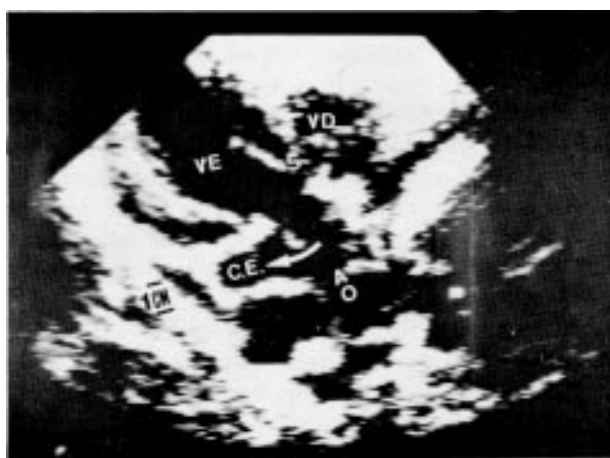


Fig. 1—Caso 1—Corte longitudinal subcostal do ventrículo esquerdo (VE) e aorta (Ao) mostra dilatação importante da artéria coronária esquerda (CE) na sua emergência da aorta (Ao) = seta. VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo; S = septo interventricular.

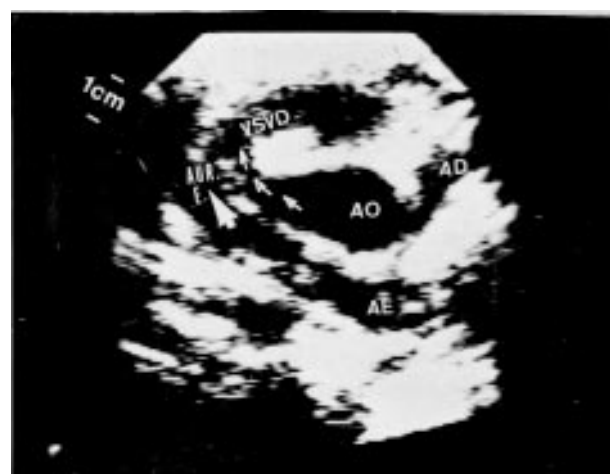


Fig. 2—Caso 1—Corte transversal paraesternal alto a nível da aorta, com ligeira inclinação anterior, demonstra a emergência, trajeto e desembocadura da coronária esquerda (setas pequenas) na via de saída do ventrículo direito (VSVD). Notar a vizinhança da aurícula esquerda (aur. E) com o pertuito da fístula (seta grande). AD = átrio direito; AE = átrio esquerdo.

No 1° caso utilizamos o ATL Mark III com transdutor de 3 MHz. No corte subcostal longitudinal do

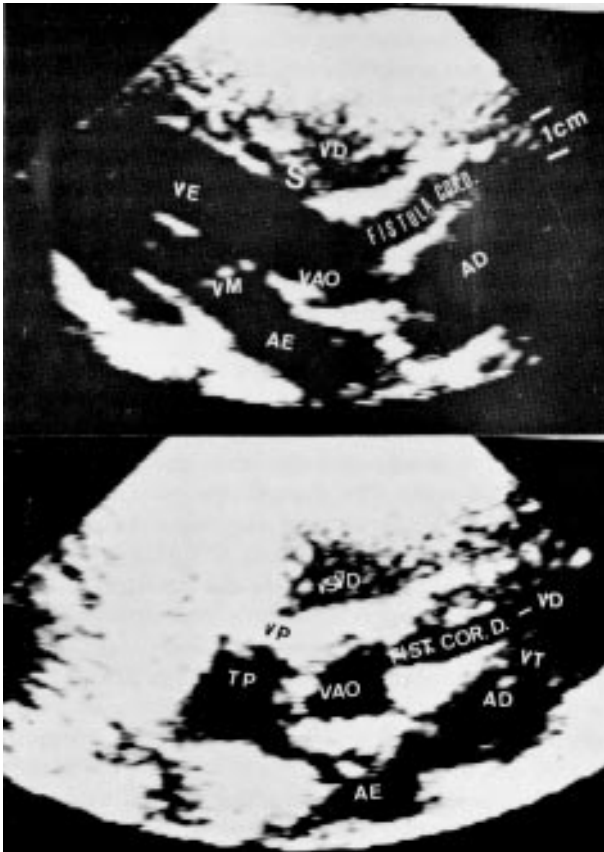


Fig. 3—Caso 2—A) Corte paraesternal em cinco câmaras mostra emergência da artéria coronária direita dilatada e todo seu pertuito pelo anel da valva tricúspide. AD = átrio direito; AE = átrio esquerdo; VM = valva mitral; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo; V. Ao = valva aórtica; S = septo interventricular. B) Corte paraesternal transversal a nível da valva aórtica com ligeira inclinação para direita mostra a desembocadura da coronária direita na via de entrada do ventrículo direito (VD) abaixo da cúspide septal da valva tricúspide (VT). VP = valva pulmonar; TP = tronco pulmonar. O color-doppler com o corte transversal paraesternal mostra jato em mosaico da desembocadura da fístula na via de entrada do VD abaixo da cúspide septal da valva tricúspide.



Fig. 4—Caso 3—Corte paraesternal transversal alto a nível da aorta (Ao) mostra a emergência e trajeto da coronária esquerda (setas brancas). Notar a dificuldade em visibilizar o local exato da desembocadura da fístula e sua proximidade com a aurícula esquerda (aur. E) (setas pretas). VSVD = via de saída do ventrículo direito.



Fig. 5—Caso 3—Corte paraesternal transversal alto a nível da aorta mostra em sístole, fluxo ascendente em mosaico através da coronária esquerda em direção ao ventrículo direito e jato de desembocadura da fístula na porção trabecular do ventrículo direito (seta).

ventrículo esquerdo já se notava dilatação da artéria coronária esquerda desde o seu óstio (fig. 1). Passando para o corte paraesternal transversal da aorta, demonstrou-se artéria coronária esquerda dilatada em todo pertuito. Discreta rotação horária do transdutor permitiu perfeita visibilização da desembocadura na via de saída do ventrículo direito (VD) no lado septal (fig. 2). A artéria coronária esquerda media 8 mm na sua emergência e 5 mm na sua desembocadura.

No 2º caso, em primeiro exame, utilizando ATL Mark III com transdutor de 3 MHz, cortes paraesternal em cinco câmaras e transversal, permitiram visibilizar-se toda a coronária direita dilatada, medindo 10 mm desde sua emergência, desembocando na via de entrada do VD, abaixo da cúspide septal da valva tricúspide (fig. 3A e 3B). Várias repetições do exame, como controle ambulatorial—a mãe recusou inicialmente cateterismo cardíaco e cirurgia—com utilização do color-dopplerecociograma permitiram visibilização do fluxo em mosaico através da fístula e seu jato de drenagem na via de entrada do VD.

No 3º caso, em primeiro exame utilizando Aloka SSD 730 com doppler e transdutores de 3 e 5 MHz, o diagnóstico foi de FCC esquerda drenado em aurícula esquerda ou em via de saída do VD ao bidimensional (fig. 4). O doppler pulsátil, porém, não detectava fluxo turbulento ao nível da desembocadura da fístula nas estruturas indicadas pelo ecocardiograma bidimensional. Repetido o exame utilizando-se o color-doppler (Aloka SSD 860) em cortes transversal, paraesternal e subcostal, conseguimos localizar o jato de drenagem da visibilização do fluxo em mosaico (fig. 5) da FCC na porção trabecular do VD próximo à banda moderadora, através da visibilização do fluxo em mosaico (fig. 5).

Nos três casos a angiocardiógrafia foi efetuada para confirmação do diagnóstico ecocardiográfico sendo dirigida para a visibilização eletiva da artéria coronária esquerda nos casos um e três e da artéria coronária direita no caso dois, evitando-se assim excesso

de contraste e, conseqüentemente, diminuindo o risco de um estudo invasivo. Em todos os casos a correção cirúrgica, efetuada com sucesso, confirmou todos os achados ecocardiográficos.

As FCC são comunicações entre as artérias coronárias e as câmaras cardíacas ou a artéria pulmonar. Nessa malformação as artérias coronárias emergem normalmente da aorta e geralmente a fístula tem origem e desembocadura únicas, mas com trajeto às vezes tortuoso.

Krause<sup>7</sup>, em 1865, foi o primeiro a descrever esta entidade e Björck<sup>8</sup> o primeiro a realizar a correção cirúrgica com sucesso em 1947. Desde então, inúmeras publicações têm surgido quanto a sua fisiopatologia, correção e prognóstico<sup>5,6,9-14</sup>. A incidência dessa anomalia na população é de aproximadamente 0,002%, ocorrendo em apenas 0,4% das cardiopatias congênitas<sup>2</sup>. A fístula da artéria coronária direita é mais freqüente (60%) em relação à da esquerda<sup>1,4</sup> e a maioria (90%) desemboca no lado direito do coração: VD, AD e artéria pulmonar<sup>13,15</sup>.

O diagnóstico clínico dessa malformação é difícil já que os sintomas, os dados do exame físico, radiografia e eletrocardiograma são inespecíficos, tornando difícil o diagnóstico diferencial com PCA, janela aortopulmonar, CIV + IAo, aneurisma do seio de Valsalva roto e fístulas arteriovenosas pulmonares<sup>5</sup>. As graves complicações desta entidade como endocardite infecciosa<sup>10</sup>, infarto do miocárdio, formação de aneurismas saculares, com ruptura<sup>6,11,16</sup> obrigam a que se efetue o diagnóstico e a correção o mais cedo possível.

A angiocardiografia era o único método de diagnóstico anatômico das FCC até quando Weyman e col, em 1976<sup>17</sup> identificaram a artéria coronária esquerda pela ecocardiografia bidimensional. A partir daí a aplicação de novos cortes ecocardiográficos vem permitindo melhor visibilização das artérias coronárias esquerda e direita, enfatizando a utilidade da ecocardiografia bidimensional como método não invasivo de diagnóstico das malformações das artérias coronárias<sup>14,18-25</sup>; doença de Kawasaki, coronária anômala e FCC<sup>17-25</sup>.

Em 1980, Reeder e col<sup>20</sup> descreveram o uso do contraste ("green-dye") como método coadjuvante da ecocardiografia bidimensional na identificação de todo o trajeto e desembocadura de um caso de fístula da coronária esquerda para ventrículo direito. A angiocardiografia não havia demonstrado claramente o diagnóstico, mesmo após inúmeras injeções de contraste.

Em nossos três casos, o diagnóstico de FCC foi efetuado no 1º ano de vida, logo após a primeira consulta e de modo não invasivo, através da ecocardiografia bidimensional. Especialmente no 3º caso a color-dopplerecocardiografia possibilitou, através da visibilização do padrão em mosaico que o fluxo turbulento produz, o diagnóstico anatômico do pertuito e, principalmente, do local exato da desembocadura da fístula da coronária esquerda na porção trabecular do VD.

Nos três pacientes o diagnóstico ecocardiográfico permitiu indicação precoce da correção da FCC a tempo de se evitar complicações. Pela disponibilidade da informação não invasiva, a angiocardiografia pode ser efetuada de modo seletivo, direcionada para a confirmação do diagnóstico ecocardiográfico, evitando-se assim os riscos de injeções de contraste em excesso e de exame invasivo prolongado nas três crianças. A cirurgia, realizada com sucesso em todos os casos, confirmou o diagnóstico ecocardiográfico das FCC quanto à origem e desembocadura.

## SUMMARY

*Cross-sectional echocardiographic studies were performed in three female patients, aged between six and eight months. The clinical presentation, auscultatory findings, X-ray and electrocardiogram put them among the malformations resulting in a "continuous murmur" (persistent ductus arteriosus, aortopulmonary window, ventricular septal defect and aortic incompetence and sinus of Valsalva fistula). Cross-sectional echocardiography was able to demonstrate a fistula between the left coronary artery and right ventricle in 2 cases and between the right coronary artery and the inflow of the right ventricle in the third patient. Using only cross-sectional echocardiography and pulsed doppler it was difficult to demonstrate the site of the left coronary artery fistula termination. The color-doppler proved to be a very useful diagnostic tool by demonstrating the jet of mosaic flow appearance from left coronary artery to the trabecular component of the right ventricle nearly the moderator band. All 3 cases were submitted to selective coronary angiography and successful surgical repair. All the echocardiographic findings have been confirmed.*

## AGRADECIMENTOS

Nossos agradecimentos ao Prof Dr. Max Grinberg pelas sugestões na elaboração do manuscrito; ao Dr. José Luis B. Pena, pela sua valiosa contribuição na elaboração deste trabalho.

Nota: Foto colorida impressa às expensas do autor.

## REFERÊNCIAS

1. Goor DA—Coronary arteriovenous fistulae. In: Daniel A Goor and C. Walton Lillehei (ed)—Congenital Malformation of the Heart—Embriology, Anatomy and Operative Considerations, New York, Grune & Stratton, 1975. p. 372.
2. Keith JD—Diseases of coronary arteries and aorta. In: Keith JD, Rowe RD, Vlad D (ed)—Heart Disease in Infancy and Childhood. 3rd ed. New York, London, Toronto, Mac Millan Publishing Co., Inc, 1978. p. 1013.
3. Anderson RH, Shinebourne E, MacCartney F, Tynan M Witten with collaboration of A. Bush—The child with a continuous murmur. In: Anderson RH, Tynan M (ed)—Paediatric Cardiology, Edinburgh. Churchill and Livingstone, 1987. V. II. cap. 41. p. 1001.
4. Gasul BM, Arcilla RA, Fell EH, Lynfied J, Bicoff JP, Luan LI—Congenital coronary arteriovenous fistula: Clinical, phonocar

- diographic, angiocardiographic and hemodynamic studies in five patients. *Pediatrics*, 25 (Suppl.): 531,1960.
5. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weitraub R, Levine RM — Congenital coronary arteriovenous fistula report of 13 patients. Review of the literature and delineation of management. *Circulation*, 59: 849,1979.
  6. Nef JJE, Varghese PJ, Losekoot G—Congenital coronary artery fistula. Analysis of 17 cases. *Br Heart J*. 33: 857, 1971.
  7. Krause W—Über den Ursprung einer akzessorischen Arterie coronaria aus der Arterie pulmonalis. *Z Rotl Me*, 24: 225,1865.
  8. Bjorck G, Crafoord C—Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery (an aberrant branch of coronary artery) simulating patent ductus arteriosus botalli. *Thorax*, 2: 65,1947.
  9. Grant RT—An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child. *Heart*, 13: 285,1926.
  10. Rittenhouse EA, Doty DB, Efrenhaft JL—Congenital coronary artery cardiac chamber fistula. Review of operative management. *Ann Thorac Surg*, 20: 468, 1975.
  11. Habermann JH, Howard ML, Johnson ES—Rupture of the coronary sinus with hemopericardium: a rare complication of coronary arteriovenous fistula. *Circulation*, 28:1143,1963.
  12. Oliveira SA, Santana GP, Ebaid M, Arie S, Grinberg M, Macruz R, Zerbin E—Surgical treatment of the congenital fistulae of coronary arteries. *Angiology*, 27: 666, 1976.
  13. McNamara JJ, Cross RE—Congenital coronary artery fistula. *Surgery*, 65: 59,1968.
  14. De Leval M—Congenital anomalies of sinuses of Valvaslva and coronary arteries. In: Stark J, De Leval M (ed)—*Surgery for Congenital Heart Defects*. New York, Grune & Stratton, 1983. p.487.
  15. Noonan JA, Spencer FC—Single coronary artery with coronary arteriovenous fistula communicating with the right ventricle. *Am J Cardiol*, 15: 848,1965.
  16. Vlodaver Z, Nenfeld NH, Edwards JE—Coronary arterial variations in the normal heart in congenital heart disease. New York, Academic Press, 1975.
  17. Weyman A, Feigenbaum H, Dillon JC, Johnston KW, Eggleton RC—Noninvasive visualization of the left main coronary artery by cross-sectional echocardiography. *Circulation*. 54: 169,1976.
  18. Yoshikawa J, Katao H, Yanagihara K, Takagi Y, Okumachi E, Yoshida K, Tomita Y, Fukaya T, Baba K—Noninvasive visualization of the dilated main coronary arteries in coronary artery fistulas by cross-section echocardiography. *Circulation*. 65: 600, 1982.
  19. Chen CC, Morganroth J, Ogawa S, Mardelli TJ—Detecting left main coronary disease by apical, cross-sectional echocardiography. *Circulation*, 62: 288,1980.
  20. Reeder GS, Tajik AJ, Smith HC—Visualization of coronary artery fistula by two dimensional echocardiography. *Mayo Clin Proc*, 55: 185, 1980.
  21. Chen CC, Hwang B, Esiung MC, Chiang BN, Meng LC, Wang DJ et al—Recognition of coronary arterial fistula by Doppler two dimensional echocardiography. *Am J Cardiol*, 53: 392,1984.
  22. Maeda T, Yoshida H, Funabashi T, Nakaya S, Shoji T, Ohno T, Taniguchi N—Subcostal 2—dimensional echocardiographic imaging of peripheral left coronary artery aneurysms in Kawasaki disease. *Am J Cardiol*, 52: 48, 1983.
  23. Robinson PJ, Sullivan ID, Kumpeng V, Anderson RH, MacCartney FJ—Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Potential for false negative diagnosis with cross-sectional echocardiography. *Br Heart J*. 52: 272,1984.
  24. Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S, Shigematsu I, Yanagawa H —A new infantile acute mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics*, 4: 271,1974.
  25. Chia BL, Bernard EE, Tan A, Choo M, Tan L—Two-dimensional and pulsed Doppler echocardiographic abnormalities in coronary artery-pulmonary artery fistula. *Chest*, 86: 901. 1984.