

Tratamento Cirúrgico de Fístulas Congênitas da Artéria Coronária

Wilson Luiz da Silveira, David Enrique Arellano Ostoa, Marcelo B. Jatene, Miguel Barbero-Marcial, Sérgio Almeida Oliveira, Adib Domingos Jatene

São Paulo, SP

Objetivo – Relatar o resultado cirúrgico dos casos de fístulas congênitas das artérias coronárias.

Métodos – De janeiro/80 a fevereiro/94, foi analisado o tratamento cirúrgico em 7 pacientes, com idades entre 3 dias e 52 anos, com diagnóstico feito através do ecocardiograma e confirmado pelo cateterismo cardíaco.

Resultados – Com relação ao quadro clínico, 3 (42,85%) pacientes eram assintomáticos, 3 (42,85%) apresentavam insuficiência cardíaca congestiva e 1 (14,28%) dor precordial e palpitação. As fístulas localizadas na parede inferior do ventrículo direito (VD) em 1 (14,28%) paciente, na ponta do VD em 1 (14,28%), no átrio direito em 3 (42,85%) e no seio coronário em 1 (14,28%), eram isoladas em 4 (57,17%), 1 (14,28%) tinha sido submetido à ligadura do canal arterial previamente e 1 (14,28%) tinha associada coarctação da aorta e canal arterial. Após tratamento cirúrgico, 5 (85,72%) evoluíram com pós-operatório (PO) sem intercorrências, apresentando melhora clínica; 1 (14,28%), que apresentava estenose subaórtica e aórtica associada, evoluiu com insuficiência aórtica discreta e mau desempenho do ventrículo esquerdo; 1 (14,28%), que apresentava coarctação da aorta e persistência do canal arterial associados, tendo sido operado em condições hemodinâmicas desfavoráveis, evoluiu com óbito no 5º PO.

Conclusão – A correção cirúrgica deve ser proposta para tratamento das fístulas congênitas da artéria coronária pela sua facilidade técnica e baixa morbimortalidade hospitalar.

Palavras-chave: fístulas das artérias coronárias, insuficiência cardíaca congestiva, cirurgia

Surgical Treatment of Congenital Fistulae of Coronary Artery

Purpose – To evaluate the surgical result of the cases of congenital fistulae of the coronary artery.

Methods – Seven patients were surgically treated since January 80 until February 94. The ages ranged from 3 days to 52 years old. The diagnosis was suspected by echocardiogram and established by cardiac catheterization.

Results – Regarding the clinical status, 3 (42.85%) patients were asymptomatic, 3 (42.85%) presented congestive heart failure and 1 (14.28%) precordial pain and palpitation. The fistulae, located in inferior wall of the right ventricle in 1 (14.28%) patient, apex of the right ventricle in 1 (14.28%), right atrium in 3 (42.85%), and coronary sinus in 1 (14.28%), were isolated in 4 (57.17%), 1 (14.28%) also had fixed subaortic stenosis, 1 (14.28%) had previously undergone the ligate of the ductus arteriosus and 1 (14.28%) also had aortic coarctation and ductus arteriosus. After surgical treatment, 5 (85.72%) had follow up abnormalities, showing good clinical outcome; 1 (14.28%), that also had aortic and subaortic stenosis, followed with minimal aortic regurgitation and poor left ventricular performance; 1 (14.28%), that had aortic coarctation and ductus arteriosus, who had been operated on in unfavourable hemodynamic conditions, died 5 days after surgery.

Conclusion – Surgical correction should be proposed as a treatment of the congenital fistulae of the coronary artery, since it is technically feasible, and has low in-hospital mortality and morbidity.

Key-words: coronary artery fistulae, congestive heart failure, surgery.

Arq Bras Cardiol, volume 65 (nº 1), 31-35, 1995

As fístulas das artérias coronárias são relativamente raras ¹, podendo apresentar as mais diversas origens,

curtos e drenagens ². A maior parte drena para as cavidades direitas do coração ou para a artéria pulmonar, raramente drenando para cavidades esquerdas sendo que, nestes casos, não representam verdadeiro *shunt* arteriovenoso, mas o efeito fisiológico do roubo coronário é similar em ambos os casos. Em sua maioria constituem comunicação entre a artéria interventricular anterior e o ventrículo direito (VD), com trajeto fistuloso curto ^{3,4}. Têm

incidência de aproximadamente 1:50.000 pacientes com cardiopatia congênita e em 1:500 submetidos a arteriografia coronária⁵. O tratamento cirúrgico visa, sempre que possível, eliminar a fístula sem comprometer a perfusão cardíaca. Este artigo revisa a experiência no período de 15 anos.

Métodos

Foram analisados 7 pacientes, sendo 5 mulheres, com idades de 3 dias a 52 (média 13,7) anos, portadores de fístulas congênitas das artérias coronárias e submetidos a tratamento cirúrgico no INCOR, no período de janeiro/80 a fevereiro/94. O diagnóstico foi feito no pré-operatório através do ecocardiograma e confirmado pela coronariografia. Dos 7 pacientes, 3 eram assintomáticos, 3 apresentavam insuficiência cardíaca congestiva e 1 dor precordial e palpitação. À ausculta, estavam presentes sopro diastólico em 3 pacientes, sopro sistólico ejetivo aórtico em 1, sopro contínuo em borda esternal esquerda alta em 1, sopro sistólico em direita baixa em 1 e ausência de sopro em 1.

A radiografia de tórax mostrou aumento da área cardíaca e da trama vascular pulmonar em 6 pacientes e foi normal em um. O eletrocardiograma (ECG) evidenciou sobrecarga de VD em 4 pacientes, sobrecarga de ventrículo esquerdo (VE) em 2 e ECG normal em um. A artéria coronária comprometida foi a interventricular anterior em 2 pacientes, coronária direita (CD) em 2, artéria circunflexa (CX) em 2 e comprometimento simultâneo de CD e interventricular anterior em um.

Os sítios das fístulas foram parede inferior do VD (múltiplos orifícios) em 1 paciente, ponta do VD em 1, átrio direito (AD) em 3 e seio coronário em um. A fístula da artéria coronária era isolada em 4 pacientes, 1 apresentava estenose subaórtica fixa, 1 tinha sido submetido à ligadura do canal arterial há 10 anos, e 1 apresentava associação de coarctação da aorta importante e persistência do canal arterial (tab. I).

Todos os pacientes foram submetidos à correção cirúrgica das fístulas e das lesões associadas. Em 4, a correção foi feita através da ligadura da fístula sem auxílio da circulação extracorpórea (CEC). Em 3, o uso da CEC foi necessário: um foi submetido a fechamento da fístula entre a artéria interventricular anterior e VD, utilizando retalho de pericárdio bovino; outro à ressecção de estenose subaórtica, plástica da valva aórtica e fechamento da fístula, utilizando retalho de pericárdio bovino; e, em outro, à abertura do tronco pulmonar e sutura dos óstios das fístulas.

Resultados

Seis pacientes tiveram boa evolução PO, sendo que um apresentou elevação de enzima CK-MB com pico máximo de 50U/l. Um evoluiu com insuficiência aórtica discreta e desempenho de VE discretamente diminuído. O último paciente, com 3 dias de vida, internado com desempenho hemodinâmico comprometido e acidose metabólica de difícil controle, tinha associado, coarctação da aorta e persistência do canal arterial, evoluindo no PO com insuficiência renal aguda, respiratória, instabilidade hemodinâmica e elevação da enzima CKMB com pico de 222U/l. Apresentou taquicardia ventricular refratária e piora progressiva, evoluindo com óbito no 5º PO (tab. II).

Discussão

As fístulas das artérias coronárias são defeitos congênitos incomuns e facilmente acessíveis ao tratamento cirúrgico⁶. Geralmente se originam da CD⁷⁻⁹, podendo, entretanto, se originar da artéria coronária esquerda ou de uma artéria coronária em algum plano. A fístula pode ser terminal ou emergir como um ramo lateral da artéria coronária. Em nossa série, as fístulas, na sua maioria, freqüentemente apresentavam uma única entrada para dentro da cavidade cardíaca, com uma artéria coronária dilatada. Em outras instâncias, podem ser parte de uma rede de múltiplos vasos com um único ou múltiplo ponto

Tabela I - Identificação, dados clínicos e exames subsidiários

Idade	Sexo	Sinais e sintomas	Rx tórax	ECG	Artéria coronária comprometida	Sítio da fístula
6a	F	SD, assintomático	↑AC e TVP	SVE	Interventricular anterior	(orifícios múltiplos)
12a	F	SSD, assintomático	↑AC e TVP	SVD	Coronária direita	Átrio direito
10a	M	ICC CF III, cansaço, SS ejetivo aórtico	↑AC e TVP	SVE	Circunflexa	Átrio direito
52a	F	Dor precordial e palpitação	Normal	Normal	Coronária direita e interventricular anterior	Dois orifícios
3a	F	SSD, cansaço	↑AC e TVP	SVD	Interventricular anterior	Ápex VD
11a	M	Sopro contínuo, cansaço palpitação	↑AC e TVP	SVD	Coronária direita	Átrio direito
3 dias	F	SS BEE baixo desconforto respiratório e cansaço às mamadas	↑AC e TVP	SVD e ST	Circunflexa	Seio coronário

SD- sopro diastólico; ↑AC- aumento da área cardíaca; TVP- aumento da trama vascular pulmonar; SVE- sobrecarga ventricular esquerda; SSD- sopro sistodiastólico; SVD- sobrecarga ventricular direita; ICC- insuficiência ventricular direita; CF- classe funcional; SS- sopro sistólico; VD- ventrículo direito; BEE- bordo esternal esquerdo; ST- infradesnível do segmento ST.

Tabela II - Dados da cirurgia e da evolução pós-operatória

Idade	Lesões associadas	CEC	Técnica cirúrgica	Evolução pós-operatória
6a	—	Sim	Fechamento da fístula entre DA e VD com PB	Boa, aumento CKMB
12a	—	Não	Ligadura da fístula	Boa
10a	Estenose subaórtica fixa, hipertrofia VE,	Sim	Ressecção estenose subaórtica, plástica da valva aórtica, fechamento da fístula com retalho de PB	Insuficiência aórtica discreta e mal desempenho VE discreto
52a	—	Sim	Abertura do TP e sutura dos óstios das fístulas	Boa
3 a	—	Não	Ligadura da fístula na porção distal da DA	Boa
11 a	PCA operado aos 7 meses de vida	Não	Ligadura da fístula	Boa
3 dias	Coarctação da aorta importante	Não	Ligadura da fístula	IRA, respiratória, TV, aumento CKMB, óbito no 5º PO

CEC- circulação extracorpórea; DA- artéria descendente anterior; VD- ventrículo direito; PB- pericárdio bovino; VE- ventrículo esquerdo; TP- tronco pulmonar; PCA- persistência do canal arterial; IRA- insuficiência renal aguda; TV- taquicardia ventricular

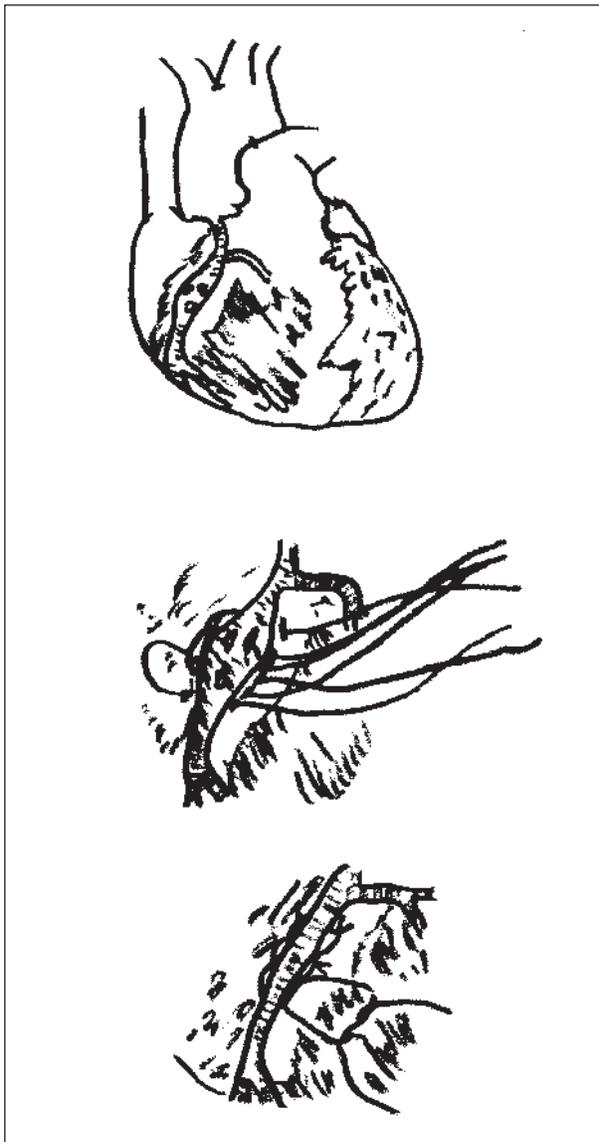


Fig. 1 - Tratamento da fístula da artéria coronária direita para átrio direito, sem utilização de circulação extracorpórea

de entrada na câmara cardíaca.

Os sítios de entrada usualmente são as câmaras de baixa pressão, sendo em ordem decrescente: VD, AD e

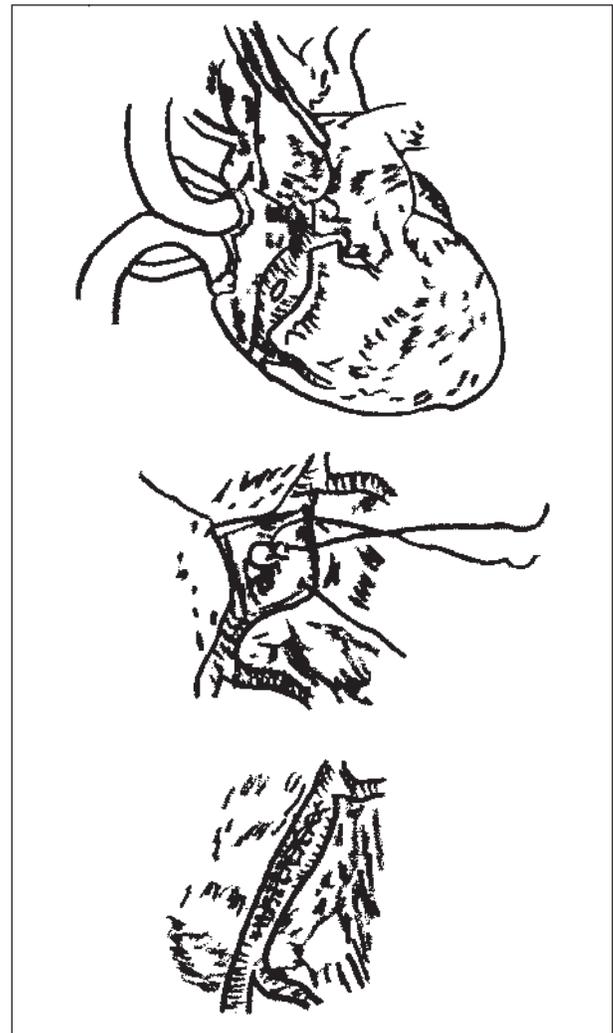


Fig. 2 - Tratamento de fístula da artéria coronária direita para átrio direito com utilização da circulação extracorpórea

artéria pulmonar¹⁰. A drenagem para as câmaras esquerdas é rara^{7,11,12} mas aquelas para a artéria pulmonar são relativamente comuns. Em um dos nossos pacientes o sítio de drenagem da fístula foi o seio coronário. Os sintomas geralmente estão relacionados à idade do paciente^{13,14}, pois, os jovens geralmente são assintomáticos^{7,15,16},

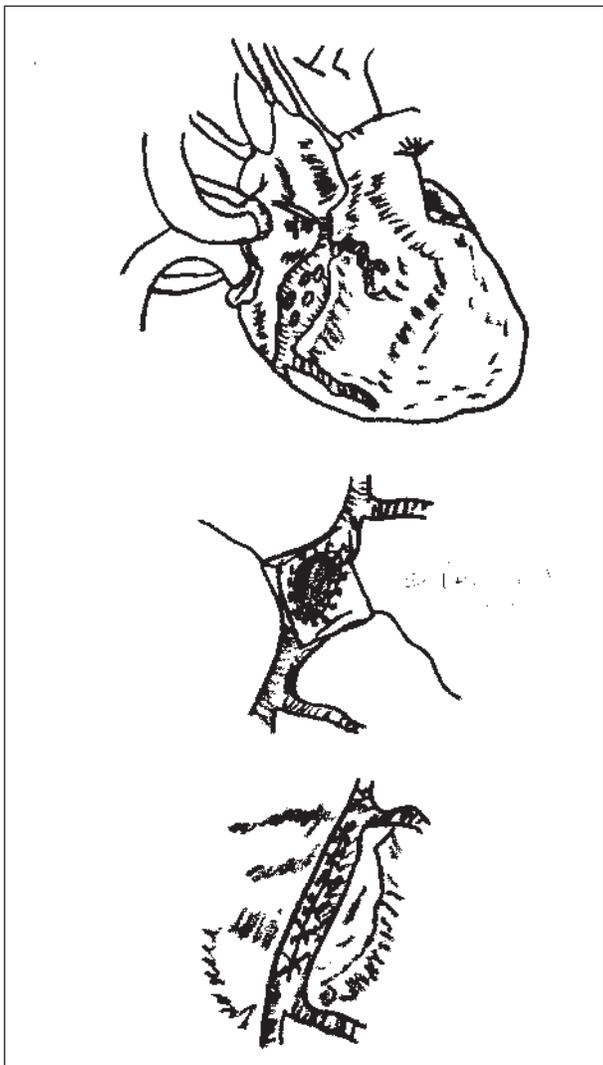


Fig. 3 - Tratamento de fístulas múltiplas da artéria coronária direita para átrio direito, com auxílio da circulação extracorpórea e utilização de retalho de pericárdio bovino

enquanto que nos mais velhos, os sintomas são dispnéia, angina de peito e fadiga. Em nossa série, houve prevalência de pacientes jovens e os 3 que apresentavam sintomas, tinham lesões associadas. O único paciente adulto de nossa série (52 anos) apresentava dor precordial e palpitação.

Na ausência de doença da artéria coronária associada, a angina é devida ao fenômeno do roubo coronário^{8,17,18}. Libberthson e col¹³ relataram que a diferença entre pacientes sintomáticos e assintomáticos não é estatisticamente insignificante. A maior frequência de sintomas em pacientes mais velhos deve estar relacionada à associação de doença da artéria coronária¹⁹. Urrutia e col¹⁹, em uma série de 37 casos sem lesão associada, observaram que a fístula da artéria coronária pode ser causa de angina, mesmo sem doença coronária associada^{8,10,17}, fato que pode ser explicado devido ao efeito de roubo da fístula e através da circulação *boderline*, envolvendo a artéria coronária. Nesta situação, o fluxo de sangue distal à fístula é muito crítico⁷. Isto também é possível devido à

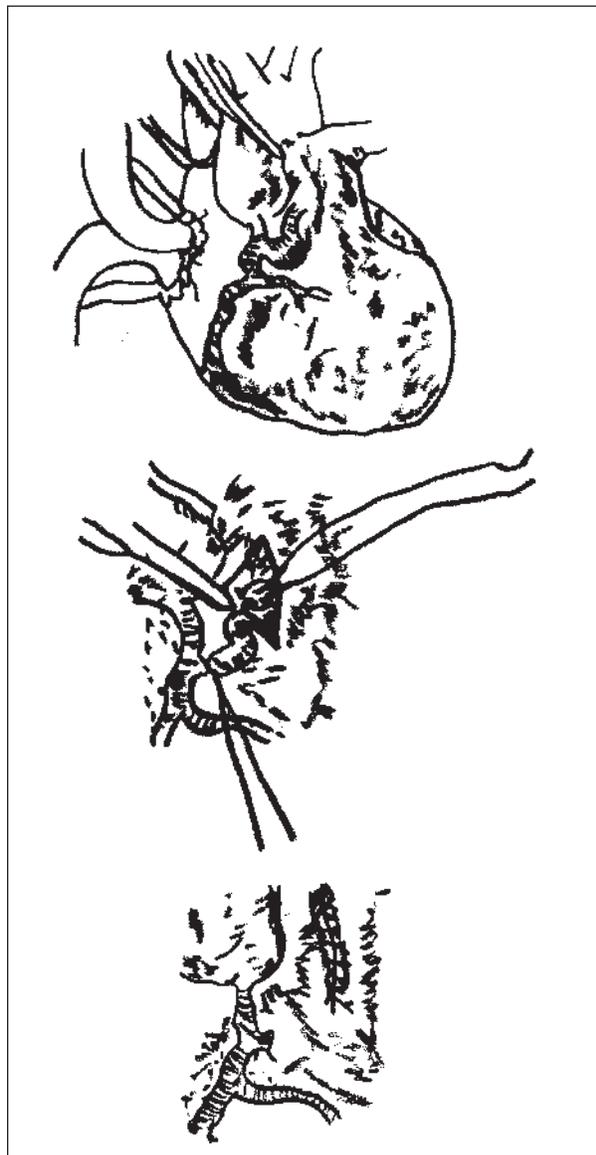


Fig. 4 - Tratamento de fístula da artéria coronária direita para tronco pulmonar com auxílio de circulação extracorpórea

sobrecarga de volume, por longo tempo, precipitando os sintomas com o avanço da idade²⁰.

O cateterismo cardíaco e a angiografia seletiva da artéria coronária são essenciais para o diagnóstico e de possível lesão associada²¹.

As complicações em jovens (até 20 anos) com fístula da artéria coronária isolada são raras^{16,22,23}, porém os sintomas e as complicações aumentam com a idade^{5,13}. Insuficiência cardíaca congestiva foi relatada em pacientes jovens por Daniel e col²⁴. Apesar da ocorrência frequente de angina (35%), infarto do miocárdio foi ocorrência incomum na experiência de Urrutia e col¹⁹ e em outras séries^{13,15,25,26}. Endocardite bacteriana é complicação rara em pacientes com fístula da artéria coronária^{10,15,27}, porém, devido às suas graves conseqüências, a antibioticoterapia profilática pré e pós-operatória parece aconselhável¹³.

Tem sido relatado casos de grandes aneurismas

envolvendo as artérias coronárias^{28,29}, dissecação e rotura de fístulas²⁷ e hipertensão pulmonar³⁰. O fechamento espontâneo de fístulas é evento excepcional (somente dois casos foram descritos^{26,31}), mas, mesmo assim, o seu tratamento é controverso, especialmente com relação à intervenção operatória em pacientes assintomáticos^{15,16,31-33}. A antecipação do tratamento, especialmente em jovens, pode prevenir aparecimento de sintomas ou complicações¹⁹.

Quando uma adicional lesão cardíaca está presente, o seu tratamento cirúrgico pode usualmente ser realizado junto a da fístula, a menos que a repercussão da fístula seja mínima. Assim, a ausência de mortalidade hospitalar em nossos pacientes e a baixa incidência de morbidade reforçam a indicação cirúrgica.

A operação pode ser realizada com o auxílio da CEC, especialmente em jovens. O objetivo é o fechamento seletivo da região fistulosa sem comprometer a circulação coronária normal¹⁴. A técnica original de ligadura da artéria coronária proximal e distalmente à fístula, deve ser evitada devido ao risco de infarto do miocárdio. O fechamento de fístulas para o VD pode ser realizado sem CEC (fig. 1) ou através da abertura da porção dilatada da coronária realizar o seu fechamento, utilizando sutura simples, ou com a utilização de retalho de pericárdio bovino, nos casos de múltiplas fístulas (fig. 2 e 3). Nos casos de fístulas para tronco pulmonar e AD, a utilização da CEC se faz necessária e o seu fechamento é feito através da abertura da cavidade correspondente (fig. 4). Tratamento alternativo tem sido proposto através da utilização de cateter-balão destacável ou mola espiral.

Perry e col³⁴ relataram uma série em que o fechamento da fístula se fez com a utilização de espiral e duplo “guarda chuva”

Referências

1. Krause W - 1 den Ursprung einer akzessorischen A. coronaria aus der A. pulmonalis. *Z Rationall Med* 1865; 24: 225
2. Lemos PCP, Dallon LA, Oliveira SA, Jatene AD - Fístula coronário-cavitária. Embriogênese e relato de um caso tratado cirurgicamente. *Arq Bras Cardiol* 1993; 61: 41
3. Sakakibara S, Yuokoyama M, Takao A, Nog M, Gon N - Coronary arteriovenous fistula. *Am Heart J* 1966; 72: 307-15
4. Upshaw Jr CB - Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of a case with analysis of seventy-three reported cases. *Am Heart J* 1962; 63: 399-404
5. Wenger NK - Rare causes of coronary artery disease. In: Hurst. ed - *The Heart*. New York: McGraw-Hill 1978; 1348-49.
6. Hallman GL, Cooley DA, McNamara DG, Latson JR - Single left coronary artery with fistula to right ventricle. *Circulation* 1965; 32: 293
7. Oldham HH, Ebert PA, Young WG, Sabiston DC - Surgical management of congenital coronary artery fistula. *Ann Thorac Surg* 1971; 12: 503
8. Effler DB, Sheldon WC, Turner JJ, Groves LK - Coronary arteriovenous fistula: diagnosis and surgical management - report of 15 cases. *Surgery* 1967; 61: 41
9. McCoy JA, Meyer J, Cooley DA - Congenital coronary artery to main pulmonary artery fistula: a report of four cases. *Bull Tex Inst* 1974; 1: 390
10. McNamara JS, Gross RE - Congenital coronary artery fistula. *Surgery* 1969; 65: 59
11. Arani DT, Greene DG, Klocke FJ - Coronary artery fistulae emptying into left heart chambers. *Am Heart J* 1978; 96: 438
12. Pazzela AT, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA - Congenital coronary artery-left heart fistulae: report of three cases. *Bull Tex Heart Inst* 1974; 1: 390
13. Liberthson RR, Sagor K, Berkoben JP et al - Congenital coronary arteriovenous fistula: report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1979; 59: 849
14. Liotta D, Hallman GL, Hall RJ, Cooley DA - Surgical treatment of congenital coronary artery fistula. *Surgery* 1971; 70: 863
15. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrealf JL - Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula. *Ann Thorac Surg* 1975; 20: 468
16. Jaffe RB, Glancy DL, Epstein SE et al - Correction of shunt from right coronary artery to pulmonary trunk with relief of symptoms. *Circulation* 1965; 32: 1001
17. Lee GB, Gobel FL, Lillehei CW et al - Correction of shunt from right coronary artery to pulmonary trunk with relief of symptoms. *Circulation* 1968; 37: 244.
18. Neufeld HN, Lester RG, Adams Jr P et al - Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk. *Circulation* 1961; 24: 171.
19. Urrutia SCO, Falashi G, David AO, Cooley DA - Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulae. *Ann Thorac Surg* 1983; 35: 300.
20. Holman E - Abnormal arteriovenous communication: great variability of effects with particular reference or delayed development of cardiac failure. *Circulation* 1965; 32: 1001.
21. Trivellato M, angelini P, Leachman RD - Variations in coronary artery anatomy: normal versus abnormal. *Bull Tex Inst* 1980; 7: 357.
22. Gasul BM, Arcilla RA, Fell EH et al - Congenital coronary arteriovenous fistula. *Pediatrics* 1969; 25: 531.
23. Sakakibara S, Yokoyama M, Takao A et al - Congenital coronary arteriovenous fistula. *Am Heart J* 1966; 72: 307.
24. Daniel TM, Graham TP, Sabiston DC - Coronary artery-right ventricular fistula with congestive heart failure: surgical correction in neonatal period. *Surgery* 1970; 67: 985.
25. Bishop J, Mathur VS, Guinn GA - Congenital coronary artery fistula with myocardial infarction. *Chest* 1972; 65: 432.
26. Morgan JR, Forker AD, O'Sullivan MJ, Fosburg RG - Coronary arterial fistulae. *Am J Cardiol* 1972; 30: 432.
27. Habermann JH, Howard ML, Johnson ES - Rupture of the coronary sinus with hemopericardium: a rare complication of coronary arteriovenous fistula. *Circulation* 1963; 28: 1143.
28. Colberk JC, Shaw JM - Coronary aneurism with arteriovenous fistula. *Am Heart J* 1954; 48: 270.
29. Meyer MH, Stephensen HE, Martt JM - Coronary artery resection for giant aneurismal enlargement and arteriovenous fistula. *Am Heart J* 1967; 74: 603.
30. Neill C, Mounsey P - Auscultation in patient ductus arteriosus with a description of two fistulae simulating patient ductus. *Br Heart J* 1958; 20: 61.
31. Shubrooks SJ, Naggar CZ - Spontaneous near closure of coronary artery fistula. *Circulation* 1978; 57: 197.
32. Colley DA, Ellis PR - surgical consideration of coronary arterial fistula. *Am J Cardiol* 1962; 10: 467.
33. Cooley DA, Norman JC - *Techniques in Cardiac Surgery*. Houston: Texas Medical Press 1975; 174.
34. Perry SB, Jonathan R, Keane JF et al - Transcatheter closure artery fistulas. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 205.