

Fístula Coronariana Associada à Estenose Pulmonar Grave e Cianose

Nádia Barreto Tenório Aoun, Luiz Alberto Christiani, Maria Eliane Campos Magalhães, Ernesto Succi, Milton Ari Meier, Francisco Manes Albanesi F^o
Rio de Janeiro, RJ

Adolescente do sexo masculino, 17 anos, com queixa de dispnéia e cianose desde os 6 anos, apresentava ao exame físico sopro contínuo nos 4° e 5° espaços intercostais esquerdos, sugestivo de fístula coronariana. O eco-color e a angiografia confirmaram a hipótese de fístula coronariana associada a estenose pulmonar valvar grave e shunt direito-esquerdo, o que provocava a cianose. Foi submetido a correção cirúrgica para fechamento da fístula ao nível do seu sítio de drenagem e realização de comissurotomia pulmonar, permanecendo assintomático até o momento.

Coronary Fistula Associated with Severe Pulmonary Stenosis and Cyanosis

A 17 year old male adolescent was admitted to the hospital due to dyspnea and cyanosis, since the age of 6 years. On physical examination, it was found a continuous murmur over the left external border at the 4th and 5th intercostal spaces suggesting a coronary fistula. A color-echocardiogram associated with an angiography confirmed the diagnosis of coronary fistula and severe pulmonary stenosis. The functional consequence was a right to left shunt with cyanosis. A surgical repair was performed with closure of the fistula at the point where it drained into the right ventricle plus a pulmonary commissurotomy. The patient had an uneventful recovery.

Arq Bras Cardiol, volume 66 (n°3), 157-160, 1996

A fístula coronariana é uma comunicação anormal entre uma ou mais artérias coronárias e uma câmara cardíaca, grande vaso ou outra estrutura vascular¹. É anomalia infreqüente, ocorrendo em 0,2 a 0,25% dos pacientes que se submetem ao cateterismo cardíaco², porém, capaz de provocar graves alterações hemodinâmicas e complicações³⁻⁶. A maioria das fístulas coronarianas é de origem congênita, apesar de outras etiologias, em particular o trauma, terem sido relatadas⁷⁻¹². A associação com outras anomalias congênitas é incomum^{4,13}.

Relatamos o caso de um adolescente portador de fístula coronariana associada a estenose pulmonar valvar grave e cianose.

Relato do Caso

Paciente do sexo masculino, 17 anos, branco, procurou a Unidade Clínica de Adolescentes por apresentar cianose e dispnéia aos esforços desde os 6 anos de idade. Os sintomas haviam se intensificado nos últimos meses. Apresentava-se em bom estado geral, com peso de 51kg e altura de 1,75m,

cianose de extremidades e pert-oral ++/4+, e hipocratismo digital. O exame do aparelho cardiovascular mostrava ventrículo direito (VD) palpável e frêmito sistólico nos 2°, 3° e 4° espaços intercostais esquerdos (EIE), na linha hemiclavicular esquerda. O ritmo cardíaco era regular, com freqüência cardíaca (FC) 80bpm. A 1ª bulha era normofonética e o componente pulmonar da 2ª bulha era inaudível. Havia sopro contínuo mais intenso nos 3° e 4° EIE, porém com irradiação para todo o precórdio. Os pulsos periféricos eram normais e a pressão arterial (PA) 120x80mmHg. O restante do exame físico era normal.

A hemoglobina era de 18g/dl, o hematócrito de 56,3%, e a leucometria normal. O eletrocardiograma evidenciou importante sobrecarga do VD (fig. 1) e a radiografia de tórax, aumento do VD, abaulamento do tronco da artéria pulmonar e circulação pulmonar normal (fig. 2). O eco-color mostrou severa hipertrofia do VD (fig. 3) secundária a grave estenose pulmonar valvar. A artéria coronária esquerda, originada da aorta, encontrava-se bastante dilatada (fig. 4) e descrevia trajeto anômalo e tortuoso, drenando para o VD. A análise do fluxo a cores mostrou fluxo turbulento e contínuo através da fístula e foi de grande importância para o esclarecimento da cianose detectada clinicamente e para qual não havia sido encontrada explicação inicial. Não foi possível medir o gradiente VD/AP em virtude da grande turbulência no VD provocada pela fístula. As dimensões cavitárias do ventrículo esquerdo (VE), do átrio esquerdo (AE) e da aorta, bem como

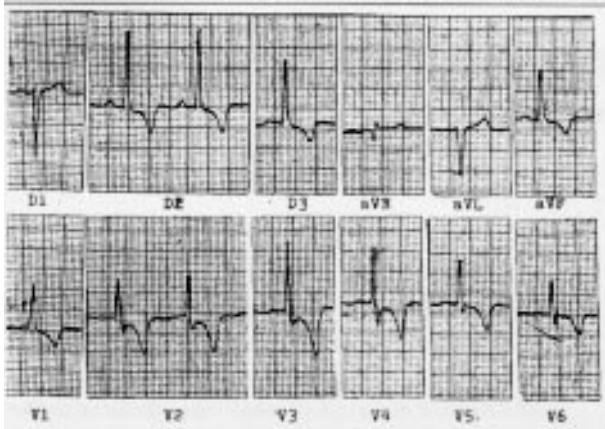


Fig. 1 - Sobrecarga do ventrículo direito

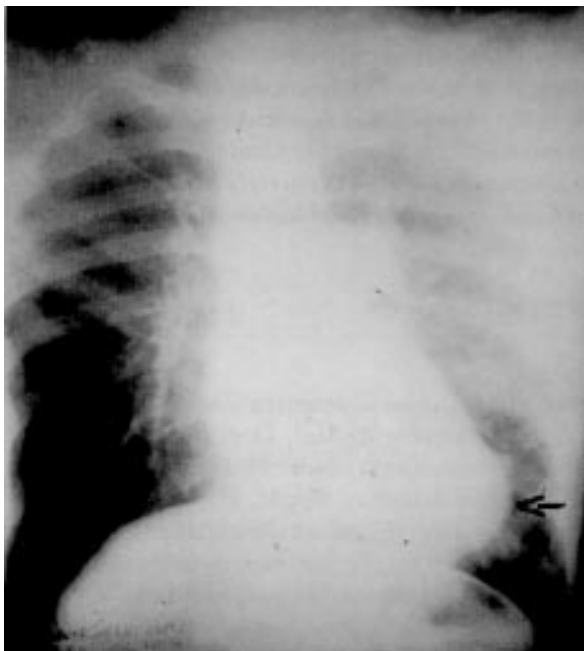


Fig. 2 - Aumento do ventrículo direito (seta) e abaulamento do tronco da artéria pulmonar

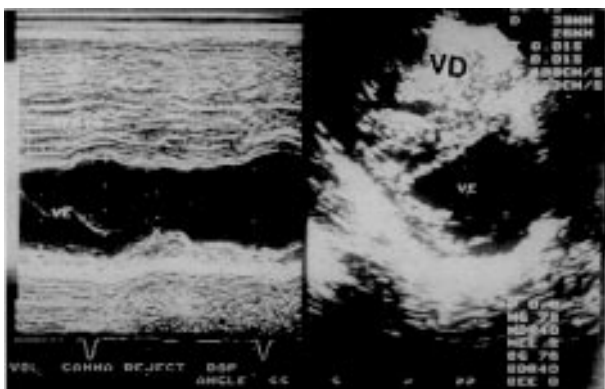


Fig. 3 - Ecocardiograma, corte transversal paraesternal demonstrando importante hipertrofia do ventrículo direito. VE-ventrículo esquerdo; VD- ventrículo direito; S- septo interventricular

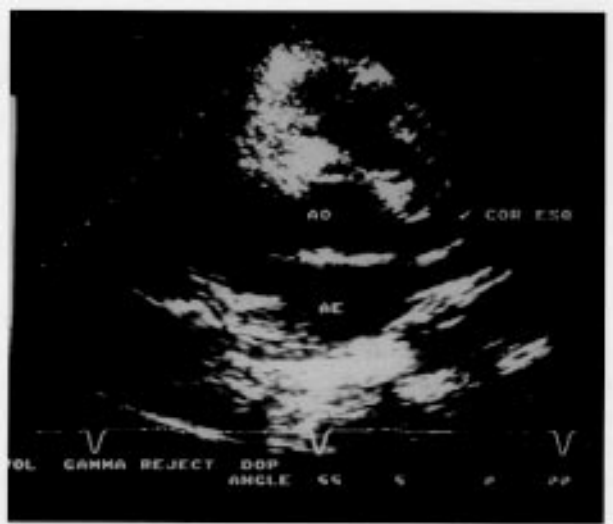


Fig. 4 - Ecocardiograma, corte transversal a nível dos vasos da base, demonstrando dilatação da artéria coronária esquerda. AO-aorta; AE-átrio esquerdo; cor esq-coronária esquerda

os demais fluxos eram normais. O estudo hemodinâmico comprovou os achados ecocardiográficos de fístula coronariana da artéria descendente anterior (DA) com drenagem para o VD e grave estenose pulmonar (fig. 5 e 6). As pressões eram: VD-219/5/15; AP-15/7, com gradiente VD/AP de 204mmHg; VE-90/0/4 e aorta- 101/57. Durante a ventriculografia direita observou-se a opacificação da aorta através da fístula durante a sístole, caracterizando shunt direito-esquerdo provocado pelas altas pressões no VD. As artérias coronárias direita e circunflexa eram normais. As oximetrias realizadas demonstraram presença de insaturação no VE (62%), indicando shunt direito-esquerdo também ao nível atrial.

O paciente foi encaminhado à correção cirúrgica, onde se observou grande fístula coronariana no trajeto da DA com cerca de 15mm de diâmetro e com drenagem para o VD, que apresenta abaulamento a esse nível. Foi realizado então o fe-

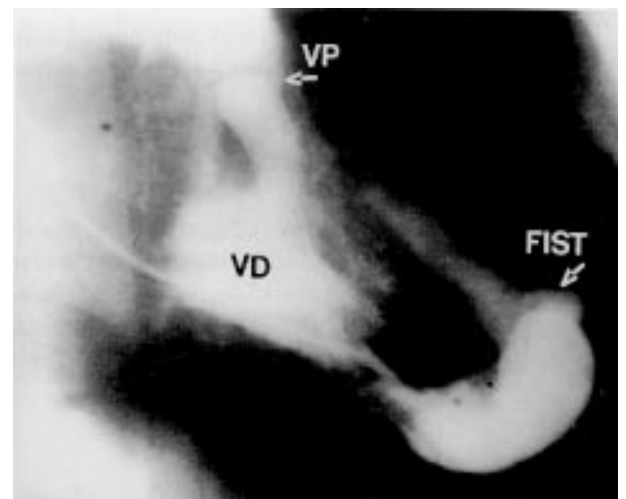


Fig. 5 - Ventriculografia direita em sístole em PA demonstrando a drenagem da fístula para o VD e opacificação desta, e estenose pulmonar valvar. VD- ventrículo direito; VP- valva pulmonar; FIST- fístula

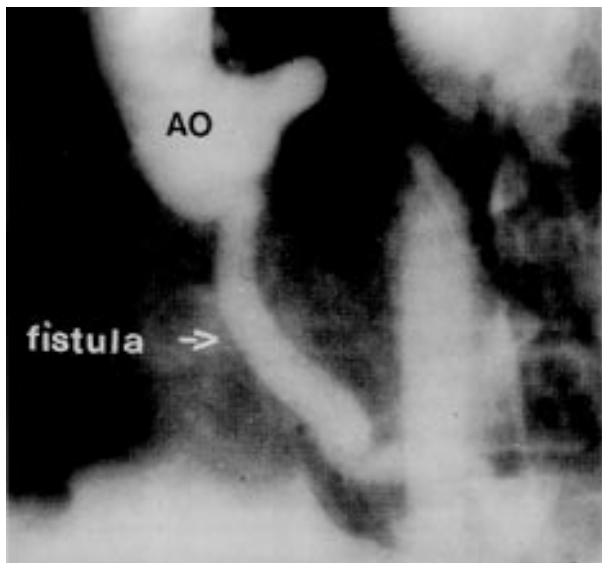


Fig. 6 – Aortografia em OAE demonstrando a fistula originada da artéria descendente anterior. AO - aorta

chamento da fístula ao nível de sua conexão com o VD. A valva pulmonar era muito estenótica, com cerca de 3mm de diâmetro e foi possível a comissurotomia. O paciente evoluiu bem e obteve alta hospitalar no 10º pós-operatório (PO). O ecocardiograma (ECO) realizado no PO não mais detectou fluxo através da fístula.

Discussão

A fístula coronariana é uma anormalidade da circulação coronariana em que ambas as artérias coronárias originam-se da aorta, porém com um ou mais de seus ramos comunicando-se diretamente com uma câmara cardíaca, tronco da artéria pulmonar, seio coronariano, veia cava ou veias pulmonares¹. Aproximadamente, 50% das fístulas originam-se da artéria coronária direita, 45% da artéria coronária esquerda e mais raramente, menos que 5%, de ambas as artérias coronárias. A maioria drena para o VD (40%), seguido do átrio direito (25%), tronco da artéria pulmonar (15%), seio coronário (7%), AE (5%) e VE (menos de 3%)^{15,17,18}. Na maioria dos casos os pacientes são assintomáticos, sendo o diagnóstico feito através da descoberta de sopro contínuo em exame ocasional^{15,19}.

As complicações incluem insuficiência cardíaca congestiva provocada por grande shunt esquerdo-direito (mais comum na infância), isquemia miocárdica secundária a “síndrome do roubo coronariano”, rotura da fístula e endocardite infecciosa, sendo esta complicação mais rara^{5,6,20-24}. O fechamento espontâneo da fístula foi descrito em um

pequeno número de crianças, porém é incomum em adultos^{24,25}. A incidência de associação com outras anomalias varia entre 5 e 30% nas diversas publicações^{14,19}. Alguns autores^{26,27} acreditam que há estreita relação entre fístula coronariana e atresia pulmonar ou aórtica com septo interventricular intacto. Esses autores sugerem que a existência das fístulas em presença de grave alteração valvar pulmonar ou aórtica é secundária a persistência dos sinusóides primitivos intramiocárdicos. Os portadores destas anomalias, no entanto, são, em sua maioria, lactentes com grave quadro clínico, diferente do caso relatado, que não está incluído neste grupo de doenças complexas, o que o torna particularmente interessante, já que se trata de rara associação de malformações e, que seja do nosso conhecimento, não descrita anteriormente nesta faixa etária.

O ECO é exame não invasivo de extrema importância no diagnóstico desta anormalidade, já que, consegue evidenciar adequadamente a origem, a dilatação, bem como o trajeto da fístula, através do padrão de mosaico provocado pelo fluxo turbulento²⁸⁻³⁰. É importante ainda para detectar a existência de anomalias associadas, além de proporcionar o diagnóstico diferencial com malformações que provoquem sopro contínuo, como a persistência do canal arterial, a janela aorto-pulmonar, a comunicação interventricular com insuficiência aórtica, entre outras^{20,28,29}.

No caso descrito, o ECO foi de grande importância para o diagnóstico e explicação da cianose, o que não foi possível do ponto de vista clínico, visto que evidenciou o fluxo reverso através da fístula, confirmado posteriormente pelo estudo hemodinâmico, que também mostrou shunt ao nível atrial. A angiografia deve ser realizada para confirmar o diagnóstico e os achados ecocardiográficos nos casos mais complexos ou duvidosos e deve ser realizada em todos os pacientes adultos, pois há relatos que a turbulência na fístula pode ser responsável por alterações endoteliais e aterosclerose precoce^{19,21,22}.

O tratamento cirúrgico é recomendado para os pacientes sintomáticos ou que possuam anormalidades graves associadas^{20,32}, como no presente caso. Ainda não é bem estabelecida a necessidade da correção cirúrgica das pequenas fístulas descobertas ocasionalmente em exames angiográficos. Esses casos parecem não requerer tratamento cirúrgico imediato, mas acompanhamento cuidadoso, já que a existência da fístula pode contribuir para a aterosclerose coronariana. Em geral os resultados cirúrgicos são excelentes. A mortalidade em publicações recentes variou entre 0 e 1,7 %^{31,32}. As complicações cirúrgicas incluem infarto do miocárdio peri-operatório e arritmias. A maioria dos pacientes, no entanto, obtém alívio dos sintomas e evolui sem complicações.

Referências

1. Ogden JA - Congenital anomalies of the coronary artery. *Am J Cardiol* 1970;25:474-9.
2. Slater M, Lighy GW, Winer HE et al - Doppler echocardiography and computed tomography in diagnosis of left coronary arteriovenous fistula. *J Am Coll Cardiol* 1984;6:1290-3.
3. Verani MS, Sauer RM - Echocardiographic findings in right coronary-right ventricular fistulas: report of a neonate with fatal congestive heart failure. *Am J Cardiol* 1975;35:444.
4. Brooks CH, Bates PD - Coronary artery left-ventricular fistula with angina pectoris. *Am Heart J* 1983;106:404.
5. Cheng TO - Left coronary artery-to-left-ventricular fistula: demonstration of coronary steal phenomenon. *Am Heart J* 1982;104:870.
6. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL - Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula. *Ann Thorac Surg* 1975;20:468.
7. Angeline P - Normal and anomalous coronary arteries: definition and classification. *Am Heart J* 1989;117:418-34.
8. Hatchins GM, Kessler-Hanna A, Moore GW - Development of the coronary arteries in the embryonic human heart. *Circulation* 1988;77:1250-7.
9. Lowe JE, Adams DH, Cummings RG et al - The natural history and recommended management of patients with traumatic coronary arteries fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983;36:295-305.
10. Kormos RL, Griffith BP, Hardesty RL - Coronary arteries fistulas in the heart transplant patient. A potential complication of endomyocardial biopsy. *Circulation* 1989;79:350-6.
11. Vieweg WVR - Continuous murmur following bypass surgery. *Chest* 1981;79:4-5.
12. Swensson RE, Sahn DJ, Valdes-Cruz LM et al - Left coronary artery to right ventricular fistula after total repair for tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1987;59:713-14.
13. Krongrad E, Ritter DG, Hawe A et al - Pulmonary atresia or severe stenosis and coronary artery-to-pulmonary artery fistula. *Circulation* 1972;46:1005-12.
14. Upshaw CB - Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of a case with an analysis of seventy three reported cases. *Am Heart J* 1962;63:399-405.
15. Levin DC, Fellows KE, Abrams H - Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Angiographic aspects. *Circulation* 1978;58:25-34.
16. Hobbs HN, Millit HD, Raghavan PV et al - Coronary artery fistulae: a 10 years review. *Clev Clin Q* 1982;49:191.
17. Oldham HN, Ebert PA, Young WG et al - Surgical management of congenital coronary artery fistula. *Ann Thorac Surg* 1971;12:503.
18. Brandão JL, Javett SN, Zion MM et al - Congenital coronary arteriovenous fistula. *Br Med J* 1962;1:601.
19. Gillebert C, Van Hoof R, Van de Werf P et al - Coronary artery fistulas in adult population. *eur Heart J* 1986;7:437-43.
20. Libertson RR, Sayar K, Berkoken JP et al - Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1979;59:849-54.
21. Holman E - Abnormal arteriovenous communications. Great variability of effects with particular reference to delayed development of cardiac failure. *Circulation* 1965;32:1001.
22. Ahmed SS, Haiden B, Rejan TJ - Silent left coronary artery-cameral fistula: probable cause of myocardial ischemia. *Am Heart J* 1982;104:869.
23. Rowe GC - Inequality of myocardial perfusion in coronary artery disease (coronary steal). *Circulation* 1970;42:193-94.
24. Griffiths SP, Ellis K, Hordof AJ et al - Spontaneous complete closure of a congenital coronary artery fistula. *J Am Coll Cardiol* 1983;2:1169.
25. Shubrooks SJ, Naggar CZ - Spontaneous near closure of coronary artery fistula. *Circulation* 1978;57:197-98.
26. Baker WP, Vogel JHK, Blount SG - Coronary artery-right ventricular communication associated with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Circulation* 1967;35:923-7.
27. Calder AL, Co EE, Sage MD - Coronary abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987;59:436-42.
28. Yoshikawa J, Katao H, Yanagiara K et al - Noninvasive visualization of the dilated main coronary arteries in coronary artery fistulas by cross-sectional echocardiography. *Circulation* 1982;65:600-3.
29. Albuquerque AM, Martins TC, Moraes AV et al - Fistula coronário-cavitária. Contribuição da eco-color-Doppler-cardiografia para o diagnóstico no primeiro ano de vida. Relato de 3 casos. *Arq Bras Cardiol* 1988;51:259-63.
30. Chen C, Hwang B, Hsiung M et al - Recognition of coronary arterial fistula by Doppler 2-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1984;53:394-6.
31. Urrutia SCO, Falaschi G, Ott DA et al - Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983;35:300-7.
32. Lowe JE, Oldham HN, Sabiston DC - Surgical management of congenital coronary artery fistulas. *Ann Surg* 1981;194:373-80.