

# Fístula da artéria coronária: relato de três casos operados e revisão da literatura

Antônio Amauri GROppo\*, Luiz Fernando COIMBRA\*, Marcus Vinícius Nascimento dos SANTOS\*

Trabalho realizado na Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Piracicaba, Piracicaba, SP, Brasil. Recebido para publicação em setembro de 2001. \* Da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Piracicaba.

RBCCV 44205-600

## Resumo

Fístulas das artérias coronárias têm incidência baixa entre as cardiopatias congênitas, muitas vezes assintomáticas, devendo ser suspeitadas quando há presença de sopro contínuo no precórdio. Podem apresentar sintomas de precordialgia ou insuficiência cardíaca e devem ser estudadas adequadamente para tratamento seguro, tanto cirúrgico como por cateterismo ou acompanhamento clínico. No presente trabalho são relatados três casos tratados por operação com resultado satisfatório e a literatura é revisada.

**Descritores:** Fístula de arteriovenosa coronária. Anomalias de artéria coronária.

## INTRODUÇÃO

Descrita em 1865 por KRAUSE<sup>(1)</sup>, a fístula de artéria coronária comunicando com cavidades cardíacas, artéria pulmonar ou seio coronário é muito rara, porém, reveste-se de importância quando o fluxo sanguíneo é de grande magnitude. A manifestação clínica é muito variável, dependendo da magnitude do fluxo, podendo não manifestar sintomas, apresentar-se como isquemia miocárdica ou insuficiência cardíaca congestiva. O diagnóstico é possível de ser realizado pelo ecocardiograma bidimensional, no entanto a cinecoronariografia é mais objetiva e orienta a conduta clínica ou cirúrgica a ser estabelecida. O tratamento cirúrgico, relatado com sucesso pela primeira vez na literatura, em 1947, por BJORK & CRAAFORD<sup>(2)</sup>, deve ser sempre considerado dependendo da localização e do débito da fístula. Apresentamos nossa experiência de três casos operados em nosso Serviço e relatamos a revisão da literatura.

## Abstract

Coronary arteries fistulas have low incidence on the congenital heart defects, many times they are asymptomatic, and have to be suspected when continuous cardiac murmur is present. The symptoms can be precordial pain or cardiac failure and they must be studied correctly to a safe surgical management or clinic treatment. In this paper are related three cases surgically treated with good results and literature review.

**Descriptors:** Coronary arteriovenous fistula. Coronary chamber communications. Anomaly coronary artery.

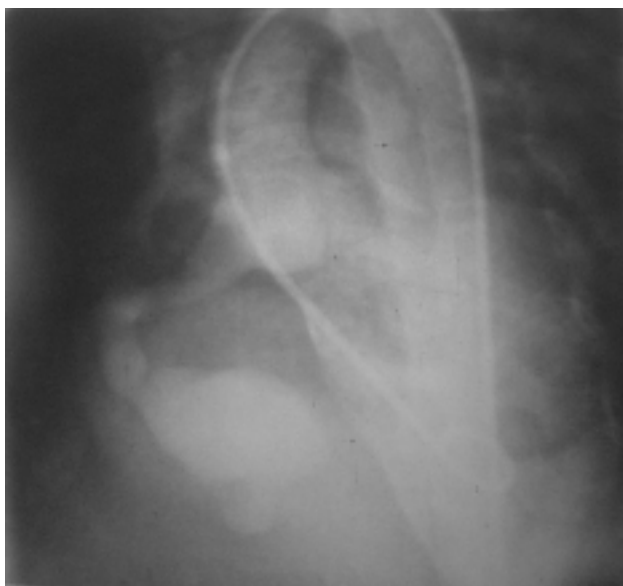
## Caso 1

Paciente do sexo feminino, com três anos de idade, de cor branca, com queixa de dispnéia aos esforços há 1 ano com piora progressiva do quadro e na internação aos mínimos esforços. Ao exame clínico apresentava sopro contínuo em bordo esternal esquerdo no quarto, quinto e terceiro espaços intercostais. O eletrocardiograma apresentava sobrecarga biventricular. A radiografia de tórax mostrava aumento da trama vasobrônquica, átrio direito, ventrículo direito e esquerdo. Foi realizado estudo ecocardiográfico que evidenciou fístula da artéria coronária direita com o ventrículo direito em sua face diafragmática e aumento do diâmetro da artéria coronária direita.

O estudo hemodinâmico revelou normotensão vascular pulmonar, salto oximétrico em ventrículo direito de 16%, aumento do volume diastólico e sistólico do ventrículo direito e artéria coronária direita com aumento significativo de seu

Endereço para correspondência: Antônio Amauri Groppo. Rua Visconde do Rio Branco, 1804 - Bairro Alto. Piracicaba, SP, Brasil. CEP 13416-113 Tel.: (19) 3434-1711 Fax: (19) 3422-7282. e-mail: amauri.groppo@merconet.com.br

diâmetro com dilatações saculares em seu trajeto, comunicando-se anormalmente com o ventrículo direito (Figura 1).



*Fig. 1 – Coronariografia do caso 1 mostrando artéria coronária direita dilatada e tortuosa comunicando-se com o ventrículo direito.*

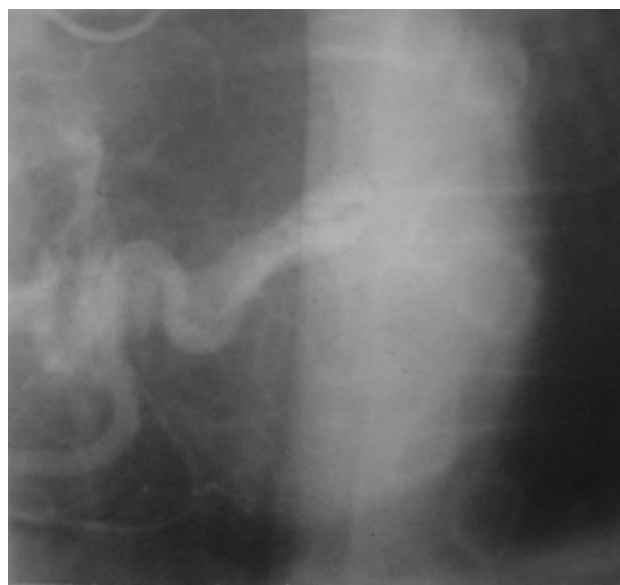
A paciente foi submetida ao tratamento cirúrgico. A operação foi realizada sem o auxílio de circulação extracorpórea. Encontrou-se a artéria coronária direita com dilatação em toda a sua extensão. A mesma foi dissecada e reparada junto à comunicação com o ventrículo direito, na sua face diafragmática. Realizou-se torniqueteamento temporário por 15 minutos e observadas as condições hemodinâmicas e eletrocardiográficas durante este tempo. Na ausência de alterações durante o período de observação, realizou-se a ligadura dupla com ponto transfixante de polipropilene 2-0 da artéria coronária direita junto à fístula.

A evolução pós-operatória foi satisfatória, sem intercorrências. A paciente recebeu alta hospitalar no quinto dia de pós-operatório, sendo medicada com digitálico. Foi avaliada 14 meses após a operação, sendo realizadas radiografia de tórax, eletrocardiograma e ecocardiograma que mostraram-se normais.

### **Caso 2**

Paciente do sexo masculino, com 51 anos de idade, de cor parda, com queixa de precordialgia há um ano, irradiada para o membro superior esquerdo, aos esforços, com piora progressiva. Ao exame clínico apresentava hipertensão arterial sistêmica leve. O eletrocardiograma apresentava distúrbio de condução de ramo direito e alteração da repolarização ventricular em parede diafragmática. A radiografia de tórax era normal. O estudo hemodinâmico revelou normotensão em câmaras cardíacas, artéria coronária esquerda e seus ramos normais e artéria coronária direita

com aumento de diâmetro e comunicação, em seu leito distal, com o seio coronário e ventriculografia esquerda revelando hipocinesia discreta em parede diafragmática (Figura 2).



*Fig. 2 – Coronariografia do caso 2 mostrando coronária direita dilatada comunicando-se com o seio coronário*

O paciente foi submetido a tratamento cirúrgico e a operação foi realizada com auxílio de circulação extracorpórea. Após o pinçamento aórtico e administração de solução cardioplégica cristalóide na raiz da aorta, foi dissecada a artéria coronária direita após a bifurcação e isolada a comunicação anômala entre a artéria coronária direita e o seio coronário. Foi realizada ligadura dupla transfixante com ponto de polipropilene 2-0. Não ocorreu alteração eletrocardiográfica ou hemodinâmica após a recuperação dos batimentos cardíacos.

A evolução pós-operatória foi satisfatória, recebendo alta hospitalar no quinto dia de pós-operatório, sendo medicado com digitálico e inibidor da enzima de conversão da aldosterona. Foi avaliado 18 meses após a operação, apresentando-se bem, assintomático e sem alteração eletrocardiográfica.

### **Caso 3**

Paciente do sexo masculino, com idade de 40 anos, de cor branca, com queixa de precordialgia aos esforços há quatro meses, com piora progressiva do quadro clínico e angina aos mínimos esforços na internação. O exame clínico apresentava somente hipertensão arterial sistêmica leve. O eletrocardiograma mostrava isquemia em parede anterior. A radiografia de tórax era normal. O estudo hemodinâmico revelou normotensão em câmaras cardíacas, artéria coronária direita com lesão suboclusiva de 95% no seu terço médio e aspecto de recanalização. A artéria interventricular anterior apresentava lesão oclusiva de 80% após grande ramo diagonal, e após a lesão obstrutiva da interventricular

anterior duas artérias diagonais com fístula para o ventrículo esquerdo. A ventriculografia esquerda apresentou hipocinesia discreta em parede diafragmática (Figura 3).



**Fig. 3 - Coronariografia do caso 3 mostrando ramos diagonais comunicando-se com o ventrículo esquerdo.**

O paciente foi submetido a tratamento cirúrgico e a operação foi realizada com auxílio de circulação extracorpórea. Após o pinçamento aórtico e administração de solução cardioplégica na raiz da aorta, foi realizada revascularização miocárdica com anastomose da artéria torácica interna esquerda com a artéria interventricular anterior e enxerto aortocoronária de veia safena para a artéria coronária direita e ligadura dupla das duas artérias diagonais. Não apresentou alteração hemodinâmica ou eletrocardiográfica após a recuperação dos batimentos cardíacos e no período pós-operatório.

A evolução pós-operatória foi satisfatória, sem intercorrências, recebendo alta hospitalar no sexto dia de pós-operatório e medicado com digitálico, nifedipina e ácido acetilsalicílico. Foi avaliado 12 meses após, apresentando-se bem, assintomático e com eletrocardiograma sem alteração em relação ao pré-operatório.

## COMENTÁRIOS

As artérias coronárias formam-se a partir de células angiogênicas do epicárdio e do seio de Valsalva da aorta, e dos sinusóides miocárdicos. Os cordões de células epimiocárdicas angiogênicas se comunicam com os sinusóides intramiocárdicos e formam as artérias perfurantes, e, ao mesmo tempo, se comunicam com os cordões de células angiogênicas do seios de Valsalva da aorta, formando os troncos coronarianos direito e esquerdo. Com o adensamento do músculo cardíaco fecham-se os sinusóides distalmente estabelecendo a circulação

coronariana<sup>(3)</sup>. Acredita-se que as fístulas coronárias formam-se quando há persistência de sinusóides embrionários no miocárdio<sup>(3-6)</sup>.

Sua incidência entre as cardiopatias congênicas é muito baixa, relatada entre 0,2% a 0,4%<sup>(7-9)</sup>. Anomalias associadas podem ocorrer e são descritas na literatura tais como persistência de canal arterial, tetralogia de Fallot, comunicação interventricular e ainda cardiopatias adquiridas<sup>(10-14)</sup>.

As fístulas da artéria coronária direita são mais frequentes (cerca de 70% dos casos), ocorrendo também na artéria coronária esquerda ou em ambas as artérias. A comunicação com as câmaras direitas tem incidência maior, sendo em média de 39% para o ventrículo direito, 33% para o átrio direito, seio coronário e veia cava superior, e 20% para a artéria pulmonar<sup>(4,5,12,13,15)</sup>. Fístula entre a artéria coronária direita e ventrículo esquerdo é muito rara<sup>(13,16-18)</sup>.

A fisiopatologia e quadro clínico dependem da magnitude do fluxo de sangue através da fístula e de sua localização. A maioria dos casos descritos na literatura é para as câmaras direitas, com grau variável de hiperfluxo pulmonar. A manifestação clínica é de insuficiência cardíaca ou dispnéia aos esforços<sup>(4,5,8,9,14,19,20)</sup>. Pode ocorrer o fenômeno de fuga de fluxo coronário e a sintomatologia, nesses casos, seria precordialgia ou sinais de isquemia ao eletrocardiograma convencional ou de esforço<sup>(4,5,7,14,16,21,22)</sup>. A manifestação isquêmica não depende do tamanho da fístula e tem sido descrita mesmo com pequeno fluxo<sup>(6)</sup>.

A evolução da doença pode levar à dilatação aneurismática da artéria coronária envolvida, as vezes, de grandes proporções<sup>(3-6,11-13,15,16,19)</sup>. Após a correção cirúrgica pode haver diminuição do diâmetro da artéria, porém, nem sempre isso ocorre<sup>(6)</sup>. Rotura é raro ocorrer, porém, descrita na literatura<sup>(23)</sup>. Endocardite infecciosa, da mesma forma, a despeito de ser rara, deve ser considerada<sup>(5,6,11,14,24)</sup>. O fechamento espontâneo da fístula é muito raro, porém descrito na literatura<sup>(25,26)</sup>.

Muitos pacientes são assintomáticos e em exame médico de rotina podem apresentar sopro contínuo próximo à localização da fístula, e cerca de 45% dos pacientes apresentam sintomas<sup>(14)</sup>. Há, no entanto, relato na literatura de pacientes assintomáticos que apresentaram rotura da artéria fistulosa dilatada<sup>(23)</sup>.

O diagnóstico diferencial das fístulas das artérias coronárias deve ser feito com persistência de canal arterial, janela aorto-pulmonar, insuficiência aórtica, aneurisma de seio de Valsalva roto e fístula pulmonar ou de parede torácica<sup>(2,4,8,10,17)</sup>.

Quando há hiperfluxo pulmonar pode haver aumento da área cardíaca às custas de câmaras direitas e aumento da trama vasobrônquica ao exame radiológico<sup>(3,4,6,8,11,14-19)</sup>.

O eletrocardiograma pode ser normal<sup>(27)</sup>, porém, em alguns casos pode mostrar alterações isquêmicas, simulando insuficiência coronariana ou sobrecarga de câmaras, principalmente direita<sup>(3-6,8,10,11,13,15,17,19,22,24,26,28)</sup>.

O ecocardiograma pode firmar o diagnóstico em alguns

casos, especialmente quando há dilatação da artéria coronária envolvida ou fluxo de alto débito<sup>(29-31)</sup>.

O estudo cinecoronariográfico é de fundamental importância<sup>(4-,6,11,14,16,24)</sup>, pois, além de confirmar o diagnóstico, revela a exata anatomia da circulação coronariana assim como também a localização da fístula, diâmetro da artéria envolvida e débito da mesma orientando o tratamento a ser seguido.

O tratamento pode ser realizado por cateterismo cardíaco com fechamento por balão destacável, quando a localização e tamanho da fístula são favoráveis ao procedimento<sup>(27,32-35)</sup>. Porém, o tratamento cirúrgico deve ser sempre considerado, levando-se em conta a magnitude da fístula, grau de isquemia miocárdica e, ainda, eventual risco de rotura ou endocardite infecciosa e doenças associadas<sup>(3,4,6,13,17-20,23,26,27)</sup>. Pela casuística relatada na literatura, não há consenso se o tratamento cirúrgico deve ser sempre realizado, pois, não se conhece com exatidão a evolução natural da doença, assim como a frequência das complicações que podem ocorrer, não permitindo, desta forma, estabelecer conduta padronizada. Alguns relatos indicam tratamento cirúrgico sempre que diagnosticada a fístula<sup>(5,14,21,24)</sup>.

A correção cirúrgica desse defeito é o fechamento distal da fístula, próximo à comunicação existente. A utilização da circulação extracorpórea depende da localização, magnitude e da complexidade da fístula.<sup>(3-6,9,11-14,17-20,21,24,34)</sup> Quando a fístula é latero-lateral, a técnica a ser empregada deve ser sutura tangencial à artéria, transfixando a comunicação preservando-se a artéria coronária. Quando há dilatação importante da artéria coronária, fecha-se a comunicação através de arteriotomia coronária<sup>(5,24,36,37)</sup>. Quando é difícil a identificação do exato local da drenagem da fístula ou difícil acesso, pode-se fechar o orifício da fístula pela câmara de drenagem<sup>(36)</sup>.

O resultado cirúrgico relatado na literatura é muito satisfatório, com morbi-mortalidade muito baixa<sup>(4-6,9,11-14,17-19,21)</sup>, porém, dependendo da faixa etária pode apresentar mortalidade mais elevada<sup>(21)</sup>. Também relatado na literatura recidiva da fístula após correção cirúrgica, podendo ocorrer em casos muito complexos<sup>(14)</sup>.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Krause W - Uber den Ursprung einer akzessorischen coronaria aus der pulmonalis. *Z Rati Med* 1865; 24:225.
2. Bjork G & Craaford C - Arteriovenous aneurysm of the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus Botalli. *Thorax* 1947;2:65.
3. Currarino G, Silverman FN, Landing BH - Abnormal congenital fistulous communications of the coronary arteries. *A J R* 1959; 82:392.
4. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL - Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula: review of operative management. *Ann Thorac Surg* 1975; 20:468-85.
5. Edis AJ, Schattenberg TT, Feldt RH, Danielson GK - Congenital coronary artery fistula: surgical considerations and results of operation. *Mayo Clin Proc* 1972; 47:567-71.
6. Oldham Jr H, Ebert PA, Young WG, Sabiston Jr DC - Surgical management of congenital coronary artery fistula. *Ann Thorac Surg* 1971; 12:503-13.
7. Abundis AR et al. - Correlacion morfofuncional en las anomalias congenitas de las arterias coronarias y fistulas arteriales coronarias. *Arch Inst Cardiol Mex* 1994;64:161.
8. Keith JD - Diseases of coronary arteries and aorta. In: Keith JD, Rowe RD, Vlad D, eds. *Heart disease in infancy and childhood*. 3. ed. New York: Mac Millan Publishing, 1978:1013.
9. Gasul BM, Arcilla RA, Fell EH, et al. - Congenital coronary arteriovenous fistula. *Pediatrics* 1960;25:531.
10. Nora J & McNamara DG - Coronary arteriovenous fistula. In: Watson H, ed. *Pediatric cardiology*. London: Lloyd Luke 1968:295.
11. Sakakibara S, Yokoyama M, Takao A, Nogi M, Gomi H - Coronary arteriovenous fistula: nine operated cases. *Am Heart J* 1966; 72:307-14.
12. McNamara JJ & Gross RE - Congenital coronary artery fistula. *Surgery* 1969; 65: 59-69.
13. Oliveira SA, Santana GP; Ebaid M et al. - Surgical treatment of the congenital fistulae of coronary arteries. *Angiology* 1976;27: 666-76.
14. Lowe JE, Oldham Jr. HN, Sabiston DC - Surgical management of congenital coronary artery fistulas. *Ann Surg* 1981;194:373-80.
15. DeNef JJ, Varghese PJ, Losekoot G - Congenital coronary artery fistula: analysis of 17 cases. *Br Heart J* 1971;33:857-62.
16. Branco L, Agapito A, Ramos JM et al. - Fistulas coronárias: revisão clínica e angiográfica. *Rev Port Cardiol* 1994;13:243-52.
17. Masuya K, Kusunoki N, Hara S, Funatsu T, Takegoshi N - Congenital right coronary artery fistula communicating with the left ventricle. *South Med J* 1975,68:1007-10.
18. Araujo JOQF, Mousalem E, Feres JG et al. - Fístula da artéria coronária direita para o ventrículo esquerdo: relato de caso operado. *Rev SOCERJ* 1989;2:55.
19. Dobell AR & Long RW - Right coronary-left ventricular fistula mimicking aortic valve insufficiency in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:785-9.
20. Okuda Y, Tsuneda T, Morishima A, Matsumoto S, Ito Y - Right coronary artery to left ventricle fistula: the sixth case in the literature and discussion. *Jpn Heart J* 1973;14:184-91.

21. Libberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH - Congenital coronary arteriovenous fistula: report of 13 patients, review of literature and delineation of management. *Circulation* 1979;59: 849-54.
22. Cha SD, Singer E, Maranhão V, Goldberg H - Silent coronary artery-left ventricular fistula: a disorder of the Thebesian system? *Angiology* 1978;29:169-73.
23. Ito M, Kodama M, Salki M et al. - Rupture of a giant saccular aneurysm of coronary arteriovenous fistulas. *Jpn Heart J* 2000;41:659-64.
24. Ogden JA & Stansel Jr. HC - Coronary arterial fistulas terminating in the coronary venous system. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972;63:172-82.
25. Griffiths SP, Ellis K, Hordof AJ, Martin E, Levine OR, Gersony WM - Spontaneous complete closure of a congenital coronary artery fistula. *J Am Coll Cardiol* 1983;2:1169-73.
26. Jaffe RB, Glancy DL, Epstein SE, Brown BG, Morrow AG - Coronary arterial-right heart fistulae: long-term observations in seven patients. *Circulation* 1973;47:133-43.
27. Baello P, Sevilla B, Roldán I, Mora V, Almela M, Salvador A - Cortocircuito izquierda-derecha por fístulas coronarias congénitas. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:1659-62.
28. Ahmed SS, Haider B, Regan TJ - Silent coronary artery-cameral fistula: probable cause of myocardial ischemia. *Am Heart J*, 104:869-70,1982.
29. Agatston AS, Chapman E, Hildner FJ, Samet P - Diagnosis of a right coronary artery-right atrial fistula using two-dimensional and doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1984;54:238-9.
30. Rodgers DM, Wolf NM, Barrett MJ, Zuckerman GL, Meister SG - Two-dimensional echocardiographic features of coronary arteriovenous fistula. *Am Heart J* 1982;104:872-4.
31. Albuquerque AM, Martins TC, Moraes AV, Atik E, Ebaid M, Pileggi F - Fístula coronária-cavitária: contribuição da eco-color-doppler-cardiografia para o diagnóstico no 1º ano de vida. Relato de três casos. *Arq Bras Cardiol* 1988;51:259-63.
32. Cano MN, Kambara A, Maldonado G et al. Tratamento não-cirúrgico de fístula arterio-venosa coronária pulmonar. *Arq Bras Cardiol* 1993;60:189-91.
33. Palomo Villada JA, Ruesga Zamora E, Toledo Zarate C et al. - Isquemia miocárdica secundaria a fístula coronaria de la arteria descendente anterior com drenaje al tronco de la arteria pulmonar. *Arch Inst Cardiol Mex* 1997;67:480-4.
34. Chopra V, Saxena A, Kothari SS et al. - Isolated congenital arteriovenous fistula. *Indian J Pediatr* 2000;67:661-4.
35. Rivera IR, Moises VA, Tebexreni AS et al. - Fístula de artéria coronária direita com insuficiência cardíaca congestiva em neonato: diagnóstico ecodopplercardiográfico e tratamento por oclusão com balão destacável. *Arq Bras Cardiol* 2000;74:243-52.
36. Urrutia-S CO, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA - Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983;35:300-7.
37. Cooley DA & Ellis PR - Surgical considerations of coronary arterial fistulae. *Am J Cardiol* 1962;10:467.