

# Fístula Coronária: Causa Rara de Sopro Cardíaco

Catarina Diamantino<sup>1</sup>, Rita Machado<sup>2</sup>, Rui Anjos<sup>3</sup>, Rui Ferreira<sup>3</sup>, Fernando Maymone Martins<sup>3</sup>

## RESUMO

As fístulas coronárias congénitas são raras, representando cerca de 0,2% a 0,4% das anomalias cardíacas congénitas. Na maioria dos casos são anomalias assintomáticas, condicionando a existência de um sopro cardíaco contínuo, que constitui o principal motivo de estudo do doente. Descreve-se o caso clínico de uma criança de 16 meses, assintomática, referenciada à consulta de cardiologia por um sopro contínuo e cujo ecocardiograma revelou fístula coronária direita de alto débito para a aurícula direita e comunicação interauricular multifenestrada, condicionando dilatação das cavidades direitas. Foi realizado com sucesso o encerramento electivo, por via percutânea, da fístula coronária.

Este caso demonstra claramente a importância de um exame clínico cuidadoso, que permitiu o diagnóstico, e a possibilidade de tratamento por cateterismo, seguro e eficaz.

**Palavras-chave:** fístula coronária, sopro cardíaco, encerramento percutâneo

Nascer e Crescer 2010; 19(1): 41,43

## INTRODUÇÃO

As fístulas coronárias constituem comunicações anómalas entre as artérias coronárias e uma cavidade cardíaca ou grande vaso. As fístulas coronárias

congénitas são raras, representando cerca de 0,2% a 0,4% das anomalias cardíacas congénitas e surgem na maior parte das vezes isoladas<sup>(1)</sup>. Geralmente os doentes são assintomáticos, contudo uma minoria (sobretudo recém-nascidos, crianças e idosos) desenvolve sintomas de insuficiência cardíaca direita, devido à sobrecarga crónica do coração direito pelo shunt esquerdo-direito, e/ou isquémia do miocárdio pelo fenómeno de roubo<sup>(2)</sup>. As fístulas com débito pequeno, que originam um shunt sem significado hemodinâmico, podem manifestar-se como um sopro cardíaco contínuo, num doente assintomático<sup>(3)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Criança de 16 meses do sexo feminino, que foi referenciada à consulta de Cardiologia Pediátrica por sopro cardíaco detectado em consulta de vigilância. Trata-se de uma criança saudável, com progressão estatura-ponderal no percentil 50 desde o nascimento e desenvolvimento psicomotor adequado para a idade. Não tinha história de episódios de cianose, síncope, cansaço ou sudorese. Os pais eram jovens, sem história de consanguinidade e na família não havia antecedentes de patologia cardíaca nem de morte súbita.

O exame objectivo revelou um sopro contínuo III/VI ao nível do bordo esquerdo do esterno, sem irradiação.

O ecocardiograma revelou fístula da artéria coronária direita (ACD) com alto débito para a aurícula direita (AD). A ACD estava dilatada (9 mm) na sua origem e trajecto inicial, tendo um trajecto tortuoso e desembocando na AD. O fluxo na ACD era contínuo, laminar na porção inicial e acelerado perto da entrada na AD, com gradiente sistólico de pico 60 mmHg.

Detectou-se também comunicação interauricular (CIA) tipo ostium secundum, multifenestrada, com bordo posterior curto e as cavidades direitas encontravam-se dilatadas.

Perante os achados ecocardiográficos, foi submetida a cateterismo cardíaco para esclarecimento diagnóstico e encerramento percutâneo da fístula coronária. O diagnóstico foi confirmado (figura 1) e foi implantado um dispositivo Amplatzer Duct-Occlud 8/6 na fístula coronária, avançado a partir do acesso venoso (veia cava inferior - aurícula direita - fístula) (figura 2). O estudo angiográfico realizado alguns minutos depois evidenciou oclusão da fístula, com preservação do fluxo coronário (figura 3). Não se registaram intercorrências durante o procedimento. No período pós cateterismo imediato houve uma discreta elevação da enzimologia cardíaca, sem tradução clínica nem electrocardiográfica de isquémia ou necrose miocárdica. Pelo risco de trombose da coronária direita completou três dias de heparina em perfusão, tendo passado seguidamente a terapêutica com antiagregante plaquetário (ácido acetilsalicílico).

O ecocardiograma trans-torácico realizado quatro dias depois evidenciou dispositivo de oclusão *in situ*, junto à drenagem da veia cava superior, sem fluxo através da fístula, sem obstrução da coronária direita e com boa função biventricular global e segmentar. Adicionalmente, a radiografia torácica confirmou dispositivo bem colocado, sem derrame pericárdico.

Teve alta medicada com ácido acetilsalicílico durante seis meses e com indicação para realizar profilaxia de endocardite bacteriana.

Passado um ano mantém-se assintomática e a vigilância ecocardiográfica

<sup>1</sup> Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora

<sup>2</sup> Departamento de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia – C H Lisboa Central

<sup>3</sup> Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz – C H Lisboa Ocidental

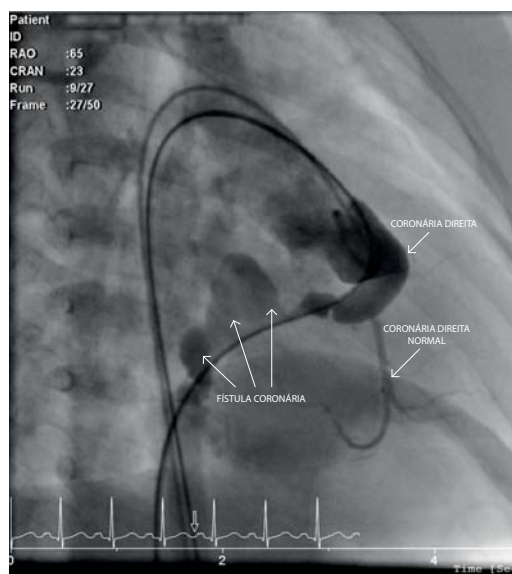


Figura 1

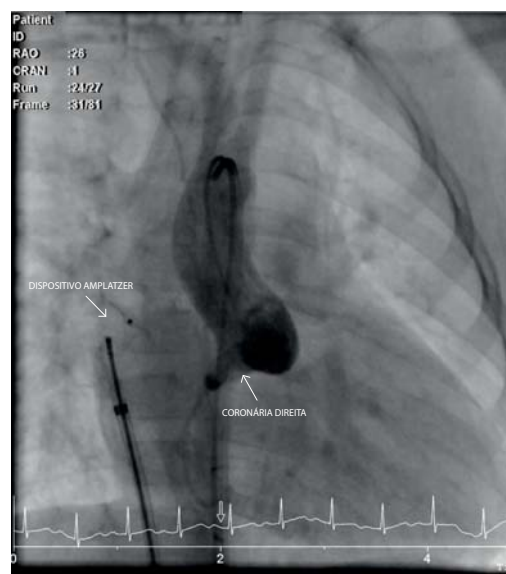


Figura 2



Figura 3

**Figura 1** - Grande fistula da artéria coronária direita, muito tortuosa e com trajecto para a aurícula direita. A porção distal da artéria coronária direita é menor do que a fistula devido ao fenómeno de roubo coronário.

**Figura 2** - Dispositivo de oclusão colocado na porção terminal da fistula ainda ligado ao sistema de entrega colocado a partir da veia cava inferior. Angiografia na aorta revela ausência de fluxo para a fistula.

**Figura 3** - Na radiografia de tórax final observa-se dispositivo Amplatzer em posição.

demonstra cavidades direitas progressivamente menos dilatadas, ausência de recanalização da fistula e CIA ostium secundum pequena a moderada.

## DISCUSSÃO

Esta criança de 16 meses foi referenciada à consulta de Cardiologia Pediátrica por sopro cardíaco, um dos principais motivos de referenciação a esta consulta<sup>(4)</sup>. A detecção de um sopro cardíaco no primeiro ano de vida, mesmo na ausência de sintomatologia, implica habi-

tualmente a realização de uma investigação complementar, pela maior hipótese de associação a cardiopatia congénita. As cardiopatias congénitas têm uma incidência de 8-12/1000 nados vivos. Destas as mais frequentes são a comunicação inter-ventricular, a CIA e a patência do canal arterial (PCA)<sup>(5)</sup>. As fístulas coronárias representam apenas 0,2 a 0,4% dos casos e ocorrem, predominantemente, isoladas<sup>(1)</sup>. A maioria (52%) dos casos desta malformação tem origem na artéria coronária direita, 30% na artéria co-

ronária descendente anterior e em 18% dos casos na artéria circunflexa<sup>(6)</sup>. O lado direito do coração constitui o local de drenagem de 90% das fístulas, independentemente da sua origem e apenas cerca de 10% drenam nas cavidades cardíacas esquerdas<sup>(7)</sup>. As fístulas coronárias costumam ser assintomáticas nas duas primeiras décadas de vida, especialmente quando hemodinamicamente pouco significativas. A maioria destes doentes é, na verdade, referenciada por sopro cardíaco detectado em consulta de rotina.

Tipicamente, o sopro de uma fístula coronária é contínuo, de baixa intensidade, fazendo diagnóstico diferencial com o de PCA. Pelo contrário, se condicionarem shunt esquerdo-direito significativo e consequente sobrecarga crónica do coração direito, pode ser a causa de insuficiência cardíaca na infância ou mesmo de isquémia miocárdica, pelo fenómeno de roubo coronário<sup>(3)</sup>.

No caso clínico descrito o ecocardiograma foi determinante no diagnóstico, ao detectar não só a existência de fístula coronária direita de alto débito para a aurícula direita, como também CIA multifenestrada de bordo posterior curto, condicionando dilatação das cavidades direitas. Estes achados possibilitaram o encerramento da fístula coronária, antes que se instalasse um quadro clínico de insuficiência cardíaca direita. De facto, o tratamento electivo está indicado pelas complicações que podem surgir, nomeadamente, dilatação e ruptura, isquémia do miocárdio, endocardite infecciosa, hipertensão pulmonar, arritmias e tromboembolização<sup>(2,7)</sup>. Na última década, com o desenvolvimento das técnicas de cateterismo de intervenção, o encerramento por via percutânea destas anomalias tem sido realizado, com crescente sucesso<sup>(8,9)</sup>, em detrimento da abordagem cirúrgica. A abordagem cirúrgica é o método de tratamento clássico destes doentes, e embora relativamente segura, está associada a maior desconforto para o doente, internamento mais prolongado e risco de várias intercorrências como infecção e necessidade de transfusão sanguínea, entre outros<sup>(3,5-8)</sup>. No presente caso, optou-se pelo encerramento percutâneo da fístula, uma vez que estavam reunidas as características anatómicas que o tornam possível: a coronária que alimenta a fístula foi cateterizada com segurança, existia um segmento mais estreito que permitiu a colocação do dispositivo de embolização, impedindo a sua migração distal; nenhum ramo coronário relevante tinha origem no local ou distal ao local de colocação do dispositivo e ausência de comunicações fistulosas múltiplas, de pequenas dimensões. A CIA não foi encerrada no mesmo

cateterismo porque a anatomia (multifenestrada e de bordo posterior curto) era desfavorável nesta fase. Um ano após o encerramento da fístula da ACD, a criança mantém-se assintomática, com boa evolução estatura-ponderal e o ecocardiograma demonstrou cavidades direitas menos dilatadas, ausência de recanalização da fístula e CIA ostium secundum pequena a moderada. Mantém vigilância em consulta, para avaliação da evolução natural da CIA, tendo sido diferido durante alguns anos a decisão de necessidade de tratamento e caso seja necessário, a via de abordagem.

Na nossa experiência de embolização de fístulas coronárias, que inclui 14 fístulas em 11 doentes, não houve complicações relevantes. A ausência de intercorrências durante o encerramento percutâneo desta fístula com um Amplatzer Duct-Occlud e o facto de não terem surgido complicações nos doze meses de seguimento sugerem, tal como descrito na literatura, que este é um procedimento adequado e seguro<sup>(3)</sup>.

#### **CORONARY ARTERIAL FISTULA: A RARE CAUSE OF HEART MURMUR**

##### **ABSTRACT**

Coronary arterial fistula is a rare congenital cardiac anomaly. It accounts for 0.2%-0.4% of all congenital cardiac anomalies. The majority of the patients is asymptomatic and is referred because of a murmur. We describe the case of a 16 month year old girl, asymptomatic, with a continuous murmur. Echocardiographic study revealed a significant right coronary arterial fistula draining to the right atrium, a fenestrated atrial septal defect and enlarged right atrium and ventricle. The patient underwent percutaneous closure of the fistula.

**Key words:** coronary arterial fistula, heart murmur, percutaneous embolization

Nascer e Crescer 2010; 19(1): 41-43

#### **BIBLIOGRAFIA**

1. Eicken A, Sebening W, Lang D, Schreiber C, Hess J. Coil embolization therapy in congenital coronary arterial fistulas. *Pediatr Cardiol.* 2003; 24:149-53.
2. Khan MD, Qureshi SA, Rosenthal E, Sharland GK. Neonatal transcatheter occlusion of a large coronary artery fistula with Amplatzer duct occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003; 60:282-6.
3. Qureshi SA. Coronary arterial fistulas. *Orphanet J Rare Dis.* 2006; 21; 1-51
4. Martins P, Dinis A, Canha J, Ramalheiro G, Castela E. O sopro num coração normal. *Rev Port Cardiol.* 2008; 27:815-31
5. Bernstein D. Epidemiology and genetic basis of congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. *Nelson Textbook of Pediatrics.* 17<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2004; 1499-501.
6. McNamara JJ, Gross RE. Congenital coronary artery fistula. *Surgery.* 1969; 65:59-69.
7. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. *Circulation.* 1978; 58:25-34.
8. Behera SK, Danon S, Levi DS, Moore JW. Transcatheter closure of coronary artery fistulae using the Amplatzer Duct Occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006; 68:242-8.
9. Reidy JF, Anjos RT, Qureshi SA, Baker EJ, Tynan MJ. Transcatheter embolization in the treatment of coronary artery fistulas. *J Am Coll Cardiol.* 1991; 18:187-92

#### **CORRESPONDÊNCIA**

Catarina Diamantino  
Avenida D. João II lote 1.13.01C 8F  
1990-078 Lisboa  
Catarina.diamantino@gmail.com  
Telemóvel: 963 023 750