



Fístula arteriovenosa coronaria derecha congénita que drena a seno coronario en paciente adulta

Congenital Right Coronary Arteriovenous Fistula Draining Into the Coronary Sinus in an Adult Patient

Giselle Serrano Ricardo¹, Adel Eladio González Morejón¹, Yudith Escobar Bermúdez¹, Mariela Céspedes Almira², Aydee Santamarina Fernández³

¹Cardiocentro Pediátrico William Soler, Departamento de Ecocardiografía. La Habana, Cuba.

²Cardiocentro Pediátrico William Soler, Departamento de Cardiología Pediátrica. La Habana, Cuba.

³Cardiocentro Pediátrico William Soler, Servicio de Rehabilitación Cardiovascular Pediátrica. La Habana, Cuba.

Resumen

Las fístulas arteriovenosas coronarias congénitas son una entidad infrecuente. Se caracterizan por una comunicación anormal entre una arteria coronaria y otros vasos o cavidades cardíacas. El diagnóstico es fortuito, algunos pacientes son asintomáticos durante años. Se describe el caso de una paciente adulta que se diagnosticó a los 69 años de vida por disnea de esfuerzo. Se efectuó un ecocardiograma transtorácico donde se visualizó fístula originada en la coronaria derecha con un trayecto epicárdico dilatado y tortuoso que drena a seno coronario dilatado hacia la aurícula derecha. Se demostró por cateterismo cardíaco y coronariografía selectiva. Se realizó el cierre parcial por vía percutánea, dada la gran dimensión de la fístula. La edad no es factor excluyente para el diagnóstico de cardiopatías congénitas. Es importante elevar el índice de sospecha cuando se atienden pacientes adultos. Se considera que la ecocardiografía transtorácica es suficiente para la detección y caracterización certeras de las fístulas coronarias congénitas.

Palabras clave: cardiopatía congénita; vasos coronarios; seno coronario; ecocardiografía.

Abstract

Congenital coronary arteriovenous fistulas are a rare entity. They are characterized by abnormal communication between a coronary artery and other vessels or cardiac cavities. The diagnosis is accidental, some patients are asymptomatic for years. The case of an adult female patient who was diagnosed at 69 years of age due to dyspnea on exertion is described here. A transthoracic echocardiogram was performed, revealing a fistula originating from the right coronary artery with a dilated and tortuous epicardial course draining into the dilated coronary sinus toward the right atrium. It was confirmed by cardiac catheterization and selective coronary angiography. Partial closure was performed percutaneously, given the fistula's large size. Age is not an exclusive factor for the diagnosis of congenital heart disease. It is important to raise the index of suspicion when medically assisting adult patients. Transthoracic echocardiography is considered to be sufficient for the accurate detection and characterization of congenital coronary fistulas.

Keywords: congenital heart disease; coronary vessels; coronary sinus; echocardiography.

Introducción

Las fístulas coronarias (FC) son anomalías caracterizadas por una comunicación anormal entre una arteria coronaria y una cámara cardíaca, arteria pulmonar, seno coronario o venas pulmonares. Representan del 1 al 4 % de las cardiopatías congénitas. Pueden ser congénitas o adquiridas, secundarias a procesos inflamatorios, traumatismos o como complicación de procedimientos invasivos (percutáneos o quirúrgicos).^(1,2)

Como una entidad infrecuente, las FC tienen una incidencia de 0,1 a 0,2 % en la población adulta sometida a coronariografía. De 5 a 30 % de estas se encuentran asociadas a una anomalía congénita. Posee una distribución de géneros de 1,9:1,

favorable al sexo masculino.^(3,4)

Brooks⁽⁵⁾ describió por vez primera dicha entidad, mientras la primera corrección quirúrgica exitosa se reportó por Björk y Crafoord en 1947.⁽⁶⁾

Desde el punto de vista embriológico, estas fístulas parecen representar uniones persistentes de la circulación sinusoidal miocárdica primitiva con los vasos epicárdicos primordiales.⁽⁷⁾

Las anomalías congénitas coronarias se dividen en tres categorías: anomalías del origen, del curso y de la terminación.

Las FC son consideradas anomalías de su terminación. De acuerdo con su drenaje se dividen en: fistulas coronario-camerar y fistulas coronarias arteriovenosas. Las fistulas coronario-camerarales se originan con mayor frecuencia de la arteria coronaria derecha (55 %) y la arteria coronaria izquierda (35 %). El 90 % desemboca en estructuras cardíacas derechas en general, con frecuencia decreciente en el VD (41 %), la aurícula derecha (26 %), la arteria pulmonar (17 %), el seno coronario (7 %) y la vena cava superior (1 %); mientras que se reporta un 3 % que drena hacia el ventrículo izquierdo. (1,2,7,8,9)

Se realiza el presente reporte con el propósito de describir el caso de una paciente adulta con el hallazgo de fistula arteriovenosa coronaria originada en la arteria coronaria derecha, con trayecto epicárdico dilatado y tortuoso que drena a seno coronario dilatado, diagnosticado por ecocardiografía transtorácica.

Presentación del caso

Paciente femenina de 69 años de edad, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial esencial tratada con enalapril (20 mg) 1 tableta cada 12 horas e hidroclorotiazida (25 mg), 1 tableta diaria; además, asma bronquial tratada con salbutamol en spray. Madre de cinco hijos, trabajadora de un centro de elaboración de alimentos durante 40 años. Después de su jubilación refiere disnea a los medianos esfuerzos, razón por la que acude a un centro de salud donde le detectan soplo cardíaco y se remite a consulta de Cardiología.

Al examen físico, como datos positivos se encontraron: disnea de esfuerzo, frecuencia respiratoria de 24 respiraciones por minuto, toma de tensión arterial de 140/90 mmHg, frecuencia cardíaca de 70 latidos por minuto, pulsos carotídeos, pedios y tibiales posteriores normales, ruidos cardíacos regulares y un soplo continuo III/VI en todo el precordio.

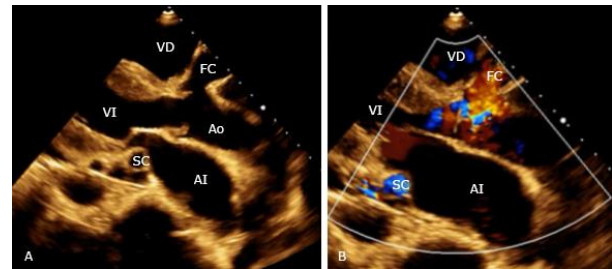
La analítica sanguínea tuvo parámetros dentro del rango de la normalidad.

El electrocardiograma de 12 derivaciones mostró ritmo sinusal, eje + 30 grados, 70 latidos por minuto, PR = 0,18 segundos (s), QRS = 0,12 s, QT = 0,42 s; Δ QRS = + 10°. La suma de S en V1 y de R en V5 = 35 mm, R en aVL = 4 mm, compatibles con hipertrofia ventricular izquierda. No presentó signos de alteraciones isquémicas del segmento ST.

El examen de rayos X de tórax a distancia de telecardiograma mostró índice cardiorotacional 0,66, aumento de la silueta del botón aórtico, signos de hiperflujo pulmonar con imágenes sugestivas de hipertensión venocapilar y edema alveolar ligero en ambas bases pulmonares.

Se le indicó ecocardiograma transtorácico donde se visualiza *situs solitus*; concordancia auriculoventricular y ventriculoarterial; las cavidades cardíacas ventriculares simétricas; los tabiques interventricular e interauricular se encontraban íntegros; hipertrofia ligera de ventrículo izquierdo. Se visualiza fístula arteriovenosa coronaria derecha congénita de 9 mm, que se origina en el seno de Valsalva anterior derecho, con un trayecto epicárdico dilatado y tortuoso que drena a seno coronario dilatado hacia la aurícula

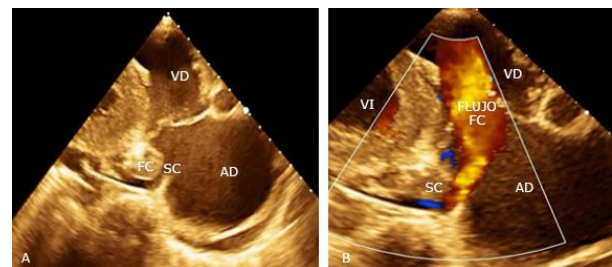
derecha (fig. 1 y 2).



Leyenda: **A** = Fístula arteriovenosa coronaria que emerge de seno de Valsalva anterior derecho; **B** = Doppler color con flujo turbulento a través de la fístula coronaria que drena a seno coronario dilatado; **VI** = ventrículo izquierdo; **VD** = ventrículo derecho; **AI** = aurícula izquierda; **Ao** = arteria aorta; **FC** = fístula arteriovenosa coronaria; **SC** = seno coronario dilatado.

Fuente: Departamento de ecocardiografía del Cardiocentro Pediátrico William Soler.

Fig. 1 – Ecocardiografía transtorácica bidimensional, eje largo paraesternal.



Leyenda: **A** = Fístula arteriovenosa coronaria que drena en seno coronario dilatado; **B** = Doppler color con flujo a través de la fístula coronaria que drena a seno coronario dilatado hacia aurícula derecha, con flujo que atraviesa la válvula tricúspide; **VI** = ventrículo izquierdo; **VD** = ventrículo derecho; **AD** = aurícula derecha; **FC** = fístula arteriovenosa coronaria; **SC** = seno coronario dilatado.

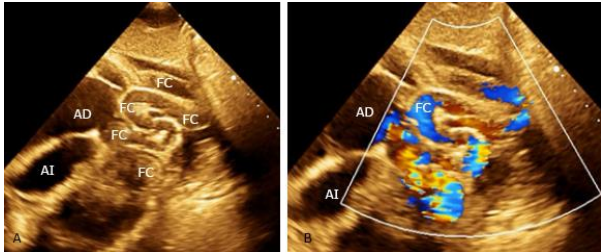
Fuente: Departamento de ecocardiografía del Cardiocentro Pediátrico William Soler.

Fig. 2 – Ecocardiografía transtorácica bidimensional, eje largo paraesternal modificado.

Además, con Doppler color se visualiza flujo turbulento continuo en su interior (fig. 3); origen de arteria coronaria izquierda desde el seno de Valsalva anterior izquierdo; se aprecia ligera dilatación del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas; curva de flujo pulmonar tipo II con tiempo de aceleración de 91 milisegundos; insuficiencia tricúspide moderada; insuficiencia pulmonar ligera; no derrame pericárdico; fracción de eyección de ventrículo izquierdo de 58 %, calculada por método de Simpson; excursión sistólica del anillo lateral tricúspideo de 25 mm, mensuración del tabique interventricular y de la pared posterior del ventrículo izquierdo, ambas de 12 mm. Es válido destacar que se descartaron otras causas de dilatación del seno coronario, como lo constituye la persistencia de la vena cava superior izquierda, no encontrada en la paciente.

Se realizó una coronariografía que mostró arteria coronaria izquierda de calibre normal, sin lesiones obstructivas angiográficamente visibles. Se corroboró el origen, trayecto y el sitio de drenaje de la fístula arteriovenosa coronaria derecha. Se apreció

hipertensión pulmonar ligera de etiología venocapilar. Se realizó cateterismo intervencionista y se colocó un dispositivo oclisor tipo *coil* que obstruyó la fistula de manera parcial, debido a sus grandes dimensiones. En la actualidad, la paciente se mantiene con evolución favorable y seguimiento clínico periódico.



Leyenda: **A** = Arteria coronaria derecha dilatada y tortuosa con drenaje fistuloso al seno coronario (FC); **B** = Doppler color con flujo a través del trayecto fistuloso; **AD** = aurícula derecha; **AI** = aurícula izquierda.

Fuente: Departamento de ecocardiografía del Cardiocentro Pediátrico William Soler.

Fig. 3 – Ecocardiografía transtorácica bidimensional, vista subcostal

Discusión

El drenaje de las FC es más frecuente hacia las cámaras cardíacas de baja presión como el ventrículo derecho, la aurícula derecha y la arteria pulmonar y menos frecuente hacia la vena cava superior, el seno coronario y las venas pulmonares. (1,10,11)

De acuerdo con el sitio de drenaje se ha clasificado en cinco tipos: tipo I, con drenaje en aurícula derecha; tipo II, en ventrículo derecho; tipo III, con conexión a la circulación pulmonar; tipo IV, comunicadas con la aurícula izquierda y tipo V, con drenaje en el ventrículo izquierdo. (2,9)

Cuando el cortocircuito ocurre hacia una cámara cardíaca del lado derecho, la hemodinámica semeja a aquellos cortocircuitos extracardíacos de izquierda a derecha. El flujo de fistula ocurre durante la sístole y la diástole. (11)

De manera general, las FC son bien toleradas por largo tiempo. El cuadro clínico va a depender de la anatomía, el tamaño de la fistula y la magnitud del flujo continuo a través de esta. En el 55 % de los casos aparecen síntomas como la disnea de esfuerzo, palpitaciones, disfunción cardíaca y se reporta en el 35 % de los casos complicaciones secundarias como endocarditis, rotura de la fistula, taponamiento cardíaco y muerte súbita. (1,4,12,13)

El 60 % de los pacientes afectados se encuentra asintomático y el diagnóstico se hace de manera fortuita, habitualmente durante un examen ecocardiográfico transtorácico por estudio de soplo cardíaco. El soplo continuo de las FC resulta del gradiente de presión entre los sistemas arterial y venoso con derivación persistente durante todo el ciclo cardíaco. Se ausculta mejor en el segundo espacio intercostal derecho, en el área pulmonar, irradiado a la clavícula, la axila o región escapular derecha. (1,10,12,13)

En otros casos, los pacientes pueden desarrollar disnea de

esfuerzo secundaria a hipertensión pulmonar o a insuficiencia cardíaca, debido a la sobrecarga de volumen. También puede manifestarse como angina de esfuerzo por mecanismo de robo coronario. (3,13,14,15)

Dentro de los métodos diagnósticos, la ecocardiografía transtorácica bidimensional con técnicas Doppler se erige como el medio no invasivo, accesible y útil para diagnosticar el origen, trayecto y sitio de drenaje de la FC. La coronariografía, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética cardíaca complementan la presunción diagnóstica. (1,8,16)

El tratamiento consiste en ligar la fistula en su zona proximal, sin provocar afectación de la circulación coronaria distal o en la zona de la cámara de drenaje. Se recomienda el cierre precoz para prevenir el desarrollo de complicaciones, siendo clara la indicación en casos de cortocircuito importante ($Qp/Qs > 1,5$), en aquellos con complicaciones establecidas y en pacientes sintomáticos; mientras que en pacientes asintomáticos o con cortocircuitos pequeños el cierre del trayecto fistuloso es controversial.

El método terapéutico de elección es el percutáneo, menos invasivo y con una menor estancia hospitalaria, por lo que se reserva la cirugía para casos con fistulas múltiples, complicadas o de gran tamaño y cuando el trayecto fistuloso es estrecho, restrictivo y drena en una cámara cardíaca. Se utilizan dispositivos oclisores *coils* (dispositivos endovasculares para cierre de fistulas). Se recomienda seguimiento a largo plazo, por la posibilidad de recanalización, dilatación aneurismática persistente, trombosis, calcificación, arritmias o infarto cardíaco. (2,3,9,10,11,12,13,17)

Conclusiones

La edad no es factor excluyente para el diagnóstico de cardiopatías congénitas. Es importante tener índice de sospecha elevado cuando se asumen pacientes adultos. Se considera que la ecocardiografía transtorácica es un medio diagnóstico no invasivo útil para la detección y caracterización certeras de las fistulas arteriovenosas coronarias congénitas.

Referencias bibliográficas

- Ramírez FR, Bitar PH, Paolinelli PG, Pérez DC, Francisca Furnaro F. Anomalías congénitas de arterias coronarias, estudio de aquellas con importancia hemodinámica. *Rev Chil Radiol.* 2018 [acceso 19/12/2022];24(4):142-50. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rchradiol/v24n4/0717-9308-rchradiol-24-04-142.pdf>
- Levine R, Degrange M, Porcile R. Fístula coronaria-pulmonar. *Rev Argent Cardiol.* 2018 [acceso 19/12/2022];86:131. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/rac/v86n2/1850-3748-rac-86-02-131.pdf>
- Salazar JCF, Rangel DAR, Ospino NER, Quirós JM. Fístulas coronario-pulmonares asintomáticas. Reporte caso. *Rev Urug Med Interna.* 2020 [acceso 07/12/2022];3:19-25. Disponible en: <http://www.scielo.edu.uy/pdf/rumi/v5n3/2393-6797-rumi-5-03-19.pdf>
- Crespo JV, Muñíos CM. Fístula de arteria coronaria descendente anterior a arteria pulmonar en paciente no pediátrico. Reporte del

primer caso en Cuba. Rev Cub Cardiol Cir Cardiovasc. 2021 [acceso 05/12/2022];27(2):1-4. Disponible en: <https://revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/articulo/view/1015/pdf>

5. Brooks HSJ: Two cases of abnormal coronary of the heart arising from the pulmonary artery. J Anat Physiol. 1866;20:26-9.

6. Björk G, Crafoord C. Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus botalli. Thorax. 1947 [acceso 10/12/2022];2(2):65-74. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1018237/>

7. García JJM. Anomalías de las arterias coronarias en pacientes pediátricos: clasificación. MediSur. 2008 [acceso 5/12/2022];6(3):69-76. Disponible en: <https://medisur.sld.cu/index.php/medisur/articulo/view/383/568>

8. Ata Y, Turk T, Bicer M, Yalcin M, Ata F, Yavuz S. Coronary arteriovenous fistulas in the adults: natural history and management strategies. J Cardiothorac Surg. 2009 [acceso 02/12/2022];4:62. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2777143/pdf/1749-8090-4-62.pdf>

9. Negrín TV, Castellanos LAG, Fardales RR, Rodríguez AEJ, Meneses JCJ. Fístula coronaria a ventrículo derecho en paciente con aterosclerosis sistémica. CorSalud. 2020 [acceso 02/12/2022];12(1):104-8. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/cs/v12n1/2078-7170-cs-12-01-104.pdf>

10. Geller CM, Dimitrova KR, Hoffman DM, Tranbaugh RF. Congenital coronary artery fistulae: a rare cause of heart failure in adults. J Cardiothorac Surg. 2014 [acceso 05/12/2022];9:87. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4045954/pdf/1749-8090-9-87.pdf>

11. Nava Oliva AL, David Gómez F, Martínez Sánchez A, Ortigón Cardaña J, Jiménez Arteaga S, López Gallegos D, et al. Fístula coronaria congénita. Presentación de siete casos y revisión de la literatura. Arch Cardiol Mex. 2009 [acceso 05/12/2022];79(2):135-9. Disponible en: <https://www.scielo.org.mx/pdf/acm/v79n2/v79n2a11.pdf>

12. Lara de la Fuente I, Estrada Parra I, Villagómez Villegas D, Pastor Torres L. Fístula coronaria como causa de insuficiencia cardíaca. Cardiacore. 2013 [acceso 05/12/2022];48(3):124-6. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-cardiacore-298-pdf-S1889898X12000977>

13. Ugalde H, Ugalde D, Dussailant G. Fístula coronaria gigante. Presentación clínica, caracterización angiográfica, tratamiento y seguimiento a largo plazo. Caso clínico. Rev méd Chile. 2016 [acceso 05/12/2022];144(7):941-5. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rmc/v144n7/art17.pdf>

14. Cárdenas L, Hidalgo F, López C, Paredes I, Espinoza RC. Isquemia miocárdica secundaria a fenómeno de robo de flujo por fístulas coronarias: reporte de caso. Rev Urug Cardiol. 2019 [acceso 05/12/2022];34(2):204-7. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=479760033014>

15. Senra LR, Tápanes HD, Díaz FR, Peña MF, Díaz EB. Hallazgo

fortuito de fístula arteriovenosa coronaria izquierda en escolar de 6 años. CorSalud. 2014 [acceso 19/11/2022];6(1):119-22. Disponible en:

<http://www.corsalud.sld.cu/sumario/2014/v6n1a14/fistula.html>

16. Favalaro RR, Casabé JH, Escarain MC, Ganum GE, Mendiz O. Fístula coronaria gigante resuelta quirúrgicamente. Medicina (Buenos Aires). 2020 [acceso 20/11/2022];80:91. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/medba/v80n1/v80n1a13.pdf>

17. Fernández LG, Blanco RM, García KSR, Astorga JCB, Acin AL, Arriola JM. Cierre percutáneo de fístulas coronarias con distintos dispositivos. REC Interv Cardiol. 2021 [acceso 20/11/2022];3(2):155-6. Disponible en:

https://recintervcardiol.org/images/pdf-files/20_RECIC_20_041_Fernandez_IC_ES.pdf

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Giselle Serrano Ricardo, Cardiocentro Pediátrico William Soler, Departamento de Ecocardiografía. La Habana, Cuba. Email: giselleserranoricardo@gmail.com



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-No Comercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).