

Evaluación de pacientes portadores de fístulas coronario-ventriculares múltiples

Dres. Ariel Durán¹, Virginia Michelis², Pablo Díaz³, Mariela Lujambio⁴,
Fernando Kuster⁵, Ricardo Lluberas⁵, Carlos Romero⁶

Departamento de Cardiología, Hospital de Clínicas,
Universidad de la República. Montevideo, Uruguay

Resumen

Se presentan cuatro pacientes portadoras de angina de pecho y tests funcionales positivos en las que se realizó cineangiocoronariografía, se observaron fístulas coronario-ventriculares múltiples y no se encontraron lesiones obstructivas. La prueba ergométrica consistió en una prueba de esfuerzo progresiva según protocolo de Bruce modificado. En tres casos se realizó centellograma de perfusión miocárdica MIBI sensibilizado con esfuerzo ergométrico progresivo y en una paciente se realizó sensibilizado con dipiridamol. Las fístulas coronario-ventriculares múltiples son una alteración en la circulación coronaria que consiste en una comunicación anormal entre una de las arterias coronarias y una cámara cardíaca caracterizada por la presencia de múltiples trayectos fistulosos de pequeño calibre. Se las conoce también como microfístulas miocárdicas generalizadas. La prevalencia se estima menor a 0,2%. La angina de pecho es el síntoma principal y se ha postulado como mecanismo fisiopatológico el fenómeno de robo coronario, pero los casos con isquemia documentada son escasos. Coincidimos con la literatura internacional en la observación de pacientes con angor, tests funcionales positivos que, sin embargo, muestran ausencia de lesiones obstructivas coronarias y la presencia de fístulas coronario-ventriculares múltiples, que podrían estar en la génesis de esta sintomatología.

Palabras clave: ANOMALÍAS DE LOS VASOS CORONARIOS/congénito.
FÍSTULA ARTERIOVENOSA.
ANGINA PECTORIS.

Introducción

Las fístulas coronario-ventriculares múltiples (FCVM) se definen como una anomalía congénita coronaria caracterizada por la presencia de trayectos fistulosos de fino calibre que comunican las arterias coronarias con las cavidades cardíacas. La incidencia de FCVM se estima en 0,1% a 0,7%, pero por su carácter frecuentemente asintomático y porque requieren de un análisis angiográfico cuidadoso para su diagnóstico, su real incidencia es desconocida^(1,2).

1. Profesor Adjunto.

2. Cardióloga.

3. Cardiólogo Intervencionista, Instituto de Cardiología Infantil del Uruguay. Montevideo, Uruguay.

4. Profesora Adjunta.

5. Profesor Agregado.

6. Profesor Director del Departamento de Cardiología.

Correspondencia: Prof. Adj. Dr. Ariel Durán Reyes

E-mail: aduran@apolo.hc.edu.uy

Recibido: 24/1/03 (enviado para su corrección 19/9/03).

Aceptado: 12/12/03.

Las fístulas coronarias son una inusual alteración en circulación coronaria, que consiste en la anormal comunicación entre una de las arterias coronarias y una cámara cardíaca, arteria o vena pulmonar⁽³⁾. Su causa es congénita o menos frecuentemente adquirida⁽³⁾.

Nuestro trabajo se dedica a las FCVM que son una variante caracterizada por la presencia de múltiples trayectos fistulosos. La angina de pecho es el síntoma principal en el contexto de coronarias sin lesiones angiográficas ateroscleróticas. Se ha postulado como mecanismo fisiopatológico de la angina el fenómeno de robo coronario. Sin embargo, los casos con isquemia documentada son aun más escasos⁽⁴⁻⁶⁾.

El diagnóstico surge de la visualización de los trayectos fistulosos mediante cineangiocoronariografía (CACG) en las que se observa la rápida opacificación de la luz del ventrículo izquierdo (VI).

Las coronarias pueden presentarse tortuosas, elongadas y pueden coexistir con lesiones ateroscleróticas.

El objetivo de este trabajo es presentar nuestra experiencia sobre cuatro pacientes portadoras de angina y tests funcionales positivos en las que se demostró la existencia de FCVM en la CACG.

Material y método

En el período de julio a noviembre de 2001 se diagnosticaron en el Laboratorio de Hemodinamia del Instituto de Cardiología Infantil (Hospital Italiano, Montevideo) y del Departamento de Cardiología del Hospital de Clínicas, Facultad de Medicina de Montevideo, cuatro pacientes portadoras de FCVM (tres en el primer centro y una en el segundo) con ausencia de lesiones coronarias obstructivas.

Todas las pacientes eran de sexo femenino, la edad promedio fue 60 años y eran portadoras de angor y tests funcionales positivos.

La prueba ergométrica consistió en una prueba de esfuerzo progresiva continua sobre cicloergómetro según protocolo de Bruce modificado.

El estudio de medicina nuclear empleado en tres casos fue el centellograma de perfusión miocárdica con el radiotrazador metoxi-isobutil-isonitrilo (MIBI), marcado con tecnecio 99m, sensibilizado con esfuerzo ergométrico progresivo continuo sobre cicloergómetro según protocolo de Bruce modificado. En un caso se realizó sensibilizado con dipiridamol por la incapacidad de pedalear de la paciente. El protocolo consistió en una primera dosis de dipiridamol de 0,56 mg/kg peso corporal en infusión de 4 minutos. De no presentar signos ni síntomas de isquemia se administró una segunda dosis de 0,28 mg/kg de peso a los 3 minutos, con un tiempo de infusión de 2 minutos. A los 12 minutos del tiempo 0, cuando se produce el máximo

efecto del dipiridamol, se inyectó el radio trazador MIBI. Al minuto 14 se administraron 250 mg de aminofilina para reducir los efectos colaterales del dipiridamol. A los 40 minutos y dentro de la primera hora se realizó la adquisición de imágenes con spect tomográfico. A las 24 horas y en reposo se realizó una nueva inyección de MIBI y adquisición de imágenes. Se valoró el número de defectos, la extensión, severidad y reversibilidad de los mismos ante el estrés.

A continuación relatamos nuestra casuística.

1. Caso 1

Paciente de 72 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus no insulino dependiente (DMNID), dislipemia, obesidad, hiperuricemia y sedentarismo. En marzo de 1997 presentó angina inestable por lo que fue sometida a angioplastia transluminal coronaria (ATC) para arteria coronaria derecha. Se mantuvo asintomática hasta junio de 2001 en que reiteró episodio de dolor precordial típico de reposo por lo que se decidió realización de nueva CACG. La misma observó: tronco de coronaria izquierda sin lesiones, arteria descendente anterior con discretas irregularidades parietales difusas y numerosas fístulas coronario-ventriculares sobre tercio distal, arteria circunfleja flexuosa, con irregularidades parietales difusas y arteria coronaria derecha dominante con resultado de ATC mantenido sobre tercio distal. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) de 80%. Las fístulas no fueron descritas en la primera CACG por lo que suponemos que pasaron desapercibidas.

Luego de estabilizada la paciente se decidió realizar centellograma de perfusión miocárdico sensibilizado con esfuerzo ergométrico que mostró un defecto reversible de moderada intensidad en segmento posteroinferior.

Actualmente la paciente está tratada con atenolol, enalapril, mononitrato de isosorbide, y presenta angor ante moderados esfuerzos (clase funcional II de la New York Heart Association [NYHA]).

2. Caso 2

Paciente de 56 años, tabaquista. Presentaba angor a moderados esfuerzos. Se le realizó ergometría que fue submáxima suficiente y positiva por angor que se exacerbó al aumentar la carga y se mantuvo en el posesfuerzo. No presentó alteraciones del segmento ST. Clase funcional I de la NYHA, 9 Mets, prueba presora negativa. Se decidió realización de CACG que mostró arteria coronaria izquierda flexuosa, tronco sin lesiones, descendente anterior con lesión de 20% sobre tercio proximal. A nivel de tercio medio y distal, y sobre las dos primeras arterias

diagonales se observaron múltiples y delgadas fístulas que comunicaban dichas arterias con la cavidad del ventrículo izquierdo, que se evidencian por el pasaje de contraste al VI en sístole y diástole. No se observaron otras lesiones. Arteria circunfleja dominante sin lesiones angiográficas a destacar. Arteria coronaria derecha no dominante, sin lesiones. VI discretamente hipertrófico, volumen diastólico conservado, motilidad conservada en todos sus sectores; FEVI 70%.

A posteriori se realizó centellograma de perfusión miocárdico sensibilizado con esfuerzo ergométrico que no evidenció isquemia inducida por esfuerzo.

Tratada actualmente con dinitrato de isosorbide y diltiazem, la paciente presenta angor clase funcional I de la NYHA.

3. Caso 3

Paciente de 53 años con factores de riesgo coronario de hipertensión arterial, dislipemia, tabaquismo y antecedentes familiares de coronariopatía en menores de 45 años, que presentó angor típico a moderados esfuerzos. Se estudió con ergometría que fue suficiente submáxima y positiva por angor que apareció a los 450 kgm y desapareció a los 5 minutos del posesfuerzo. Clase funcional II de la NYHA, 6 Mets, prueba presora positiva.

CACG: arterias flexuosas con flujo normal, no se evidenciaron lesiones obstructivas coronarias. Fístulas ventriculares múltiples desde la arteria descendente anterior y arteria marginal obtusa al VI. Hipertrofia VI, con FEVI de 80%.

A posteriori se decidió realizar centellograma de perfusión sensibilizado con esfuerzo ergométrico que no evidenció isquemia inducida por esfuerzo.

Tratada con losartan, atenolol y diltiazem; la paciente persiste con angor clase funcional II de la NYHA.

4. Caso 4

Paciente de 62 años con factores de riesgo coronario de hipertensión arterial, dislipemia y tabaquismo que relata historia de angor típico a moderados esfuerzos.

No se realizó ergometría por la incapacidad de pedalear de la paciente.

Se realizó centellograma de perfusión miocárdica MIBI sensibilizado con dipiridamol, que evidenció isquemia reversible en sector inferoapical inducida por estrés farmacológico.

Se realizó CACG que observó arteria coronaria izquierda: tronco sin lesiones, arteria descendente anterior flexuosa sin lesiones obstructivas, arteria circunfleja sin lesiones angiográficas a destacar. La arteria coronaria izquierda y la arteria marginal obtusa dan origen a múltiples fístulas de mínimo calibre que permiten drenar hacia el VI el contraste en sístole y diástole así como delinear su borde endocárdico. Arteria coronaria derecha dominante sin lesiones significativas. VI con hipertrofia moderada, motilidad conservada en todos los sectores, FEVI 56%.

Tratada con enalapril, nifedipina, atenolol, ácido acetilsalicílico y dinitrato de isosorbide, la paciente presenta una clase funcional II de la NYHA.

Resultados

Los resultados se presentan en la tabla 1.

Discusión

Las fístulas coronarias son una inusual alteración de la circulación coronaria, consisten en la anormal comunicación entre una de las arterias coronarias y una cámara cardíaca, arteria o vena pulmonar⁽³⁾. Su causa es congénita o, menos frecuentemente, adquirida, secundaria a procedimientos como la miectomía septal, biopsia endomiocárdica, ATC, o postraumáticas⁽³⁾.

La arteria coronaria derecha, o sus ramas, es el sitio origen de las fístulas en alrededor de 65%, la izquierda involucra 35% y ambas arterias 5%^(7,8).

Se postula que la conexión entre el sistema coronario y una cámara cardíaca se debería a la persistencia de los espacios intertrabeculares y sinusoides embrionarios. El sistema coronario distal se forma a la novena semana de gestación intrauterina^(7,8).

La magnitud del cortocircuito (shunt) es variable. Las

Tabla 1

Paciente	Angor	Ergometría	MIBI	Cineangiocoronariografía
1	S	No se realizó	Defecto posteroinferior	FCVM sin lesiones obstructivas resultado ATC mantenido
2	S	Positiva	Negativo	FCVM sin lesiones obstructivas
3	S	Positiva	Negativo	FCVM sin lesiones obstructivas
4	S	No se realiz	Isquemia reversible inferoapical	FCVM sin lesiones obstructivas

FCVM: fístulas coronario-ventriculares múltiples - ATC: angioplastia transluminal coronaria

cámaras cardíacas más comúnmente afectadas son el ventrículo derecho, la aurícula derecha y el seno coronario. Menos frecuente es la afectación de la arteria pulmonar y las cavidades izquierdas. En una revisión de 5.000 pacientes estudiados con CACG se encontraron 14 pacientes con fistulas, menos de 0,3% de incidencia^(6,9-16).

Nuestro trabajo se dedica a las FCVM que son una variante caracterizada por la presencia de múltiples trayectos fistulosos de pequeño calibre, que comunican una o más arterias coronarias con las cámaras cardíacas. Se las conoce también como microfistulas miocárdicas generalizadas⁽¹⁶⁾. Algunos autores las definen como un sistema de Thebesio prominente y se debate el límite por encima del cual se consideran patológicas⁽¹⁷⁾. Se las considera entre las causantes de angina de pecho en pacientes con coronarias angiográficamente normales. Su prevalencia exacta se desconoce⁽²⁾. Se originan en una sola arteria en 79% de los casos. En otras series en la coronaria izquierda en 42%-74% y en ambas en menos de 5%. La cámara receptora es más frecuentemente la aurícula o el ventrículo derecho 76%-92%^(6,18). Los casos publicados en la literatura internacional son escasos y refieren principalmente a reportes aislados⁽¹⁹⁻²⁵⁾. La angina de pecho es el síntoma principal en el contexto de coronarias sin lesiones angiográficamente significativas. Se ha postulado como mecanismo fisiopatológico de la angina el fenómeno de "robo coronario". Sin embargo, los casos con isquemia documentada son aun más escasos⁽⁴⁻⁶⁾. El desbalance entre la oferta y demanda de oxígeno sería el causante del angor, predominando los síntomas al esfuerzo como se evidencia en las pruebas ergométricas. Se ha postulado la coexistencia de vasoespasmo coronario. Las pruebas de medicina nuclear para detectar isquemia son en general negativas. El estudio del lactato en el seno coronario demostró isquemia en seis de siete pacientes portadores de FCVM⁽¹⁶⁾. El tratamiento con atenolol parece ser el más efectivo para el control de los síntomas. Muchos casos son asintomáticos y resultan ser un hallazgo angiográfico. Se han reportado asociaciones con hipertrofia VI, hipertrofia apical, así como telangiectasias hereditarias hemorrágicas, polimiositis, fiebre reumática, fibrosis hepática congénita y otras afecciones, pero se desconoce la real significación de estas asociaciones⁽²⁶⁻³¹⁾.

El diagnóstico surge de la visualización de los trayectos fistulosos mediante CACG en la que se observa la rápida opacificación de la luz del VI.

Las coronarias pueden presentarse tortuosas, elongadas y pueden coexistir con lesiones ateroscleróticas.

En nuestra experiencia observamos que las cuatro pacientes presentaban síntomas compatibles con angina de pecho y tests funcionales positivos. Reconocemos el hecho de que la positividad de la ergometría sólo por angor es de menos valor, pero de todas maneras es criterio diag-

nóstico para esta prueba. Además, en los otros dos casos la medicina nuclear fue positiva.

Conclusiones

Relatamos nuestra experiencia sobre cuatro pacientes portadoras de angina de pecho estable y tests funcionales positivos con fistulas coronario-ventriculares múltiples y ausencia de lesiones obstructivas coronarias.

Coincidimos con la literatura acerca de que esta anomalía podría ser la causante de los síntomas y de los resultados de los tests funcionales.

Summary

We describe four women with angina pectoris and positive functional tests using cineangiography, multiple coronary ventricular fistulas were found but no obstructive injuries were seen. Stress testing by bicycle ergometer was assessed by a modified Bruce protocol. Three cases underwent a MIBI myocardial scintigraphy with progressive exercise test and the remainder underwent dipyridamole-thallium imaging. Multiple coronary ventricular fistulas is an alteration of coronary circulation that includes an abnormal communication between coronary arteries and a cardiac camera characterized by multiple fistulas of small caliber. They are also known as generalized myocardial microfistulas. Estimated prevalence is lower than 0.2%. Angina is the main symptom, coronary steal is supposed to be the physiopathologic mechanism, but cases with recorded ischemia are rare. We agree with the description appeared in international literature of patients with angor, positive functional tests and no obstructive coronary injuries, where multiple coronary ventricular fistulas are indicated as causing this symptomatology.

Résumé

On présente 4 patientes porteuses d'angine de poitrine et des tests fonctionnels positifs; elles subissent une cinéangiographie où on observe des fistules coronario-ventriculaires multiples et on ne trouve pas de lésions obstructives. L'épreuve ergométrique est une épreuve d'effort progressive selon protocole de Bruce modifié. Chez trois patientes on réalise scintigraphie de perfusion myocardique MIBI sensibilisé avec effort ergométrique progressif et chez une patiente on le sensibilise avec dipyridamol. Les fistules coronario-ventriculaires multiples sont une altération dans la circulation coronaire qui montre une communication anormale entre une des artères coronaires et une chambre cardiaque caractérisée par la présence de multiples trajets

fistuleux à petite taille. On les connaît aussi comme microfistules myocardiaques généralisées. La prévalence estimée est inférieure à 0,2%. L'angine de poitrine en est le symptôme principal et on postule comme mécanisme physiopathologique le phénomène de vol coronaire, cependant les cas avec ischémie documentée sont rares. Cela correspond avec la littérature internationale en ce qui concerne l'observation de patients avec angor, les tests fonctionnels positifs qui, pourtant, montrent une absence de lésions obstructives coronaires et la présence de fistules coronario-ventriculaires multiples, qui pourraient être à l'origine de ces symptômes-ci.

Bibliografía

1. **Braunwald E.** Cardiopatías congénitas en la infancia. In: Braunwald E. Tratado de Cardiología. 5 ed. México: Interamericana McGraw-Hill, 1999: 1095-1172. v.2.
2. **Pelech AN.** Coronary cameral fistula. *Medicine J* 2001; 2(6). Disponible en: www.emedicine.com (visto 20/12/2002).
3. **Robbins C.** Vasos sanguíneos. In: Patología estructural y funcional 4 ed. Interamericana. Madrid: McGraw-Hill, 1990: 587-631. v.1.
4. **Piovaccari G, Melandri G, Marzocchi A, Scarfoglio D, Sanguinetti M, Magnani B.** Multiple coronary fistulas to the left ventricle. An unusual cause of myocardial ischemia. *Cardiologia* 1989; 34(4): 375-7.
5. **Schwartz L, Bourassa MG.** Evaluation of patients with chest pain and normal coronary angiograms. *Arch Intern Med* 2001; 161(15): 1825-33.
6. **Gascuena Rubia R, Hernández Hernández F, Tascon Pérez JC, Albarran González-Trevilla A, Lázaro Salvador M, Hernández Simon P.** Demonstrated myocardial ischemia due to multiple coronary fistulae draining into the left ventricle. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53(5): 748-51.
7. **Vavuranakis M, Bush CA, Boudoulas H.** Coronary artery fistulas in adults: incidence, angiographic characteristics, natural history. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1995; 35(2): 116-20.
8. **Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH.** Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1979; 59(5): 849-54.
9. **Ropers D, Moshage W, Daniel WG, Jessl J, Gottwik M, Achenbach S.** Visualization of coronary artery anomalies and their anatomic course by contrast-enhanced electron beam tomography and three-dimensional reconstruction. *Am J Cardiol* 2001; 87(2): 193-7.
10. **Liu PR, Leong KH, Lee PC, Chen YT.** Congenital coronary artery-cardiac chamber fistulae: a study of fourteen cases. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)* 1994; 54(3): 160-5.
11. **Ahmed SS, Haider B, Regan TJ.** Silent left coronary artery-cameral fistula: probable cause of myocardial ischemia. *Am Heart J* 1982; 104: 869-70.
12. **Rubini G, Ettorre GC, Sebastiani M, Bovenzi F.** Evaluation of hemodynamic significance of arteriovenous coronary fistulas: diagnostic integration of coronary angiography and stress/rest myocardial scintigraphy. *Radiol Med (Torino)* 2000; 100(6): 453-8.
13. **Kiuchi K, Nejima J, Kikuchi A, Takayama M, Takano T, Hayakawa H.** Left coronary artery-left ventricular fistula with acute myocardial infarction, representing the coronary steal phenomenon: a case report. *J Cardiol* 1999; 34(5): 279-84.
14. **Said SA, van der Werf T.** Acquired coronary cameral fistulas: are these collaterals losing their destination? *Clin Cardiol* 1999; 22(4): 297-302.
15. **Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T.** Prognostic significance of clinically silent coronary artery fistulas. *Am J Cardiol* 1999; 83(3): 407-11.
16. **Stierle U, Giannitsis E, Sheikhzadeh A, Potratz J.** Myocardial ischemia in generalized coronary artery-left ventricular microfistulae. *Int J Cardiol* 1998; 63(1): 47-52.
17. **Coussement P, De Geest H.** Multiple coronary artery-left ventricular communications: an unusual prominent Thebesian system. A report of four cases and review of the literature. *Acta Cardiol* 1994; 49(2): 165-73.
18. **Black IW, Loo CK, Allan RM.** Multiple coronary artery-left ventricular fistulae: clinical, angiographic, and pathologic findings. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1991; 23(2): 133-5.
19. **Kourouclis C, Viskos D, Papadopoulos P, Augoustakis D.** Multiple coronary arteriovenous fistulae. *Acta Cardiol* 1976; 31(4): 333-8.
20. **Brasileiro AL, Bondarovsky S, Pessanha A, Leandro S, Nascimento CA.** Multiple Coronary Artery to Left Ventricle Fistulae. *Arq Bras Cardiol* 1997; 68(4): 281-4.
21. **Liu YC, Lin SJ, Ding PY, Chang MS.** Diffuse multiple coronary arteries to left ventricular fistulas. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)* 2000; 63(7): 573-6.
22. **Russo G, Di Paola R, Tamburino C, Greco G, Calvi V, Monaco A, Giuffrida G.** Multiple coronary-pulmonary fistulas: description of a case. *Cardiologia* 1990; 35(10): 863-5.
23. **Gonda RL, Gutiérrez OH, Moss AJ, Lee HJ.** Multiple coronary artery-left ventricular fistulas: a pattern of anomalous coronary microvascularization. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1988; 11(6): 313-8.
24. **Lipoff JJ.** Multiple spontaneously occurring coronary artery-left ventricular communications: a case report. *J Ky Med Assoc* 1999; 97(5): 208-10.
25. **Herschman A, Natarajan N, Reddy K.** Multiple fistulas between the coronary arteries and the left ventricle. *Radiology* 1977; 122(2): 302.
26. **Jacob MA, Goyal SB, Pacifico L, Spodick DH.** Multiple coronary artery-left ventricular fistulas associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest* 2001; 120(4): 1415-7.
27. **Carini G, Dalmasso M, Orzan F.** Small fistulas between circumflex coronary artery and left atrium associated with rheumatic valvular cardiomyopathy. A case report (author's transl). *G Ital Cardiol* 1980; 10(8): 1085-8.
28. **Delarche N, Colle JP.** Multiple left coronary-ventricular microfistula and apical hypertrophy. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1993; 86(1): 75-8.
29. **Dewhurst NG, Colledge NR, Miller HC.** Severe pulmonary hypertension and multiple left coronary arterial fistulas in association with congenital hepatic fibrosis. *Br Heart J* 1987; 58(5): 525-7.
30. **Endo T, Koumi S, Katsuta Y, Hayakawa H, Okumura H.** Multiple coronary arteriovenous fistulas associated with polymyositis. *Cardiology* 1990; 77(1): 58-61.
31. **Monmeneu JV, Bodí V, Sanchís J, Chorro FJ, Llopis R, Insa L, et al.** Miocardiopatía hipertrófica apical y múltiples fistulas entre coronarias y ventrículo izquierdo. *Rev Esp Cardiol* 1995; 48(11): 768-70.