

Fístulas coronarias congénitas, un reto en el manejo terapéutico

J. Rodrigo Fernández¹ 
Federica Illuminato¹ 
Ruperto Oliveró Soldevila¹ 
Filipa Xavier Valente¹ 
Alessandro Giustiniani¹
Antonia Piyuan Domenech²
Hug Cuellar Calabria³ 
José F. Rodríguez Palomares¹ 

Correspondencia

José Rodrigo Fernández
jrodrigo.fernandez@gmail.com

¹Unidad de Imagen Cardíaca. Hospital Universitario Vall D'Hebron. Barcelona. España.

²Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adolescente y Adulto. Hospital Universitario Vall D'Hebron. Barcelona. España.

³Unidad de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Vall D'Hebron. Barcelona. España.

Recibido: 25/12/2023

Aceptado: 25/03/2024

Publicado: 30/04/2024

Citar como: Rodrigo Fernández J, Illuminato F, Oliveró Soldevila R, Xavier Valente F, Giustiniani A, Piyuan Domenech A, Cuellar Calabria H, Rodríguez Palomares JF. Fístulas coronarias congénitas, un reto en el manejo terapéutico. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Abr; 7(1): 24-28. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n1a6>.

Cite this as: Rodrigo Fernández J, Illuminato F, Oliveró Soldevila R, Xavier Valente F, Giustiniani A, Piyuan Domenech A, Cuellar Calabria H, Rodríguez Palomares JF. Congenital Coronary Fistulas, a challenge in therapeutic management. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Apr; 7(1): 24-28. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n1a6>.

Palabras clave

- ▷ Fístulas coronarias.
- ▷ Arterias coronarias.

Keywords

- ▷ Coronary fistulas.
- ▷ Coronary arteries.

RESUMEN

Las fístulas coronarias congénitas son anomalías vasculares poco comunes. Generalmente son asintomáticas y se diagnostican en el estudio de un soplo cardíaco. El seguimiento clínico y por imagen multimodal es esencial para establecer un manejo adecuado para cada paciente. Presentamos el caso de un varón que lleva 25 de años de seguimiento por múltiples fístulas coronarias con un importante cortocircuito izquierda-izquierda que ha causado una dilatación ventricular izquierda con una fisiopatología similar al de una insuficiencia aórtica severa. El manejo terapéutico dependerá de la evolución clínica y de la factibilidad anatómica para realizar el cierre de los trayectos fistulosos.

ABSTRACT

Congenital coronary fistulas are uncommon vascular anomalies. They typically progress asymptotically and are identified in the evaluation a heart murmur. Clinical follow-up and multimodal imaging are crucial for establishing appropriate management for each case. We present a patient who has been followed 25 years of follow-up for multiple coronary fistulas with significant left-to-left shunting, leading to left ventricular dilation that physiopathologically mimics severe aortic regurgitation. Therapeutic management will depend on clinical evolution and the anatomical feasibility of closing the fistulous pathways.

Presentación del caso

Presentamos un caso de un paciente que con 12 años fue estudiado por tener un soplo diastólico. Con el ecocardiograma se diagnosticaron múltiples fístulas coronarias que desembocaban en el ventrículo izquierdo, y que se confirmaron mediante cateterismo y TC cardíaco.

Tuvo episodios de dolor torácico sin cambios electrocardiográficos ni elevación de biomarcadores, por lo que se realizó un SPECT donde se evidenció una isquemia miocárdica ligera. En ese momento se valoró la indicación de tratamiento invasivo, pero finalmente se optó por tratamiento médico con be-

tabloqueantes y ARA II debido a la complejidad anatómica, la gran cantidad y la distribución muy extensa (varios territorios) de las fístulas.

A lo largo del seguimiento no ha presentado nuevos episodios de dolor torácico; sin embargo sí ha disminuido su actividad física y está en clase funcional I-II de la NYHA. En los controles ecocardiográficos se ha evidenciado dilatación progresiva e hipertrabeculación del ventrículo izquierdo (**Figura 1.A**) con abundantes trayectos fistulosos que presentan flujo durante la diástole ventricular (**Videos 1 y 2**). Este "reflujo diastólico" es bastante importante ya que causa inversión de flujo en aorta descendente (**Figura 1.C-D**). Debido a estos hallazgos, se decidió ampliar la evaluación anatomofuncional con un nuevo TC cardíaco y una resonancia magnética (RMN) cardíaca.



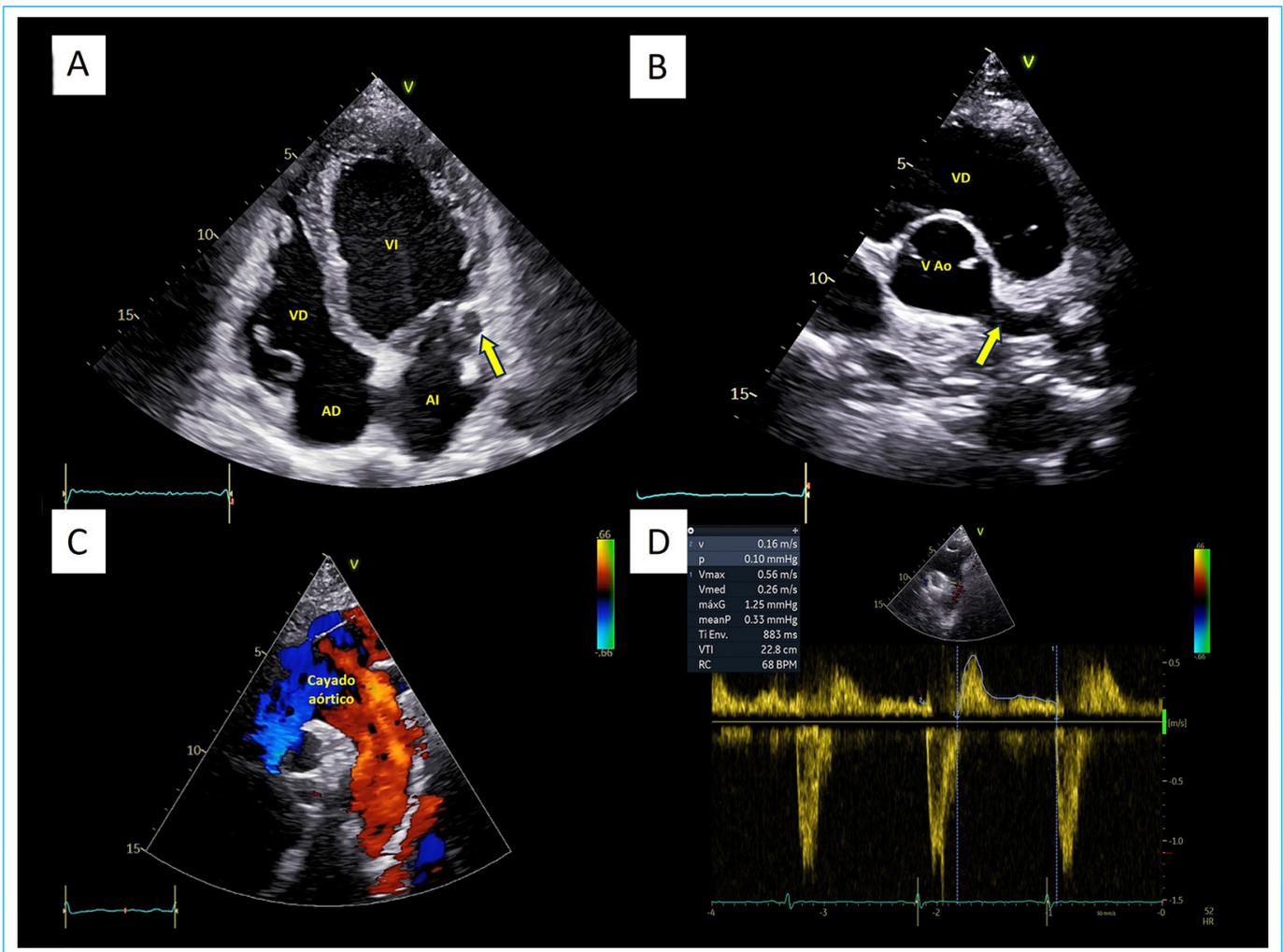
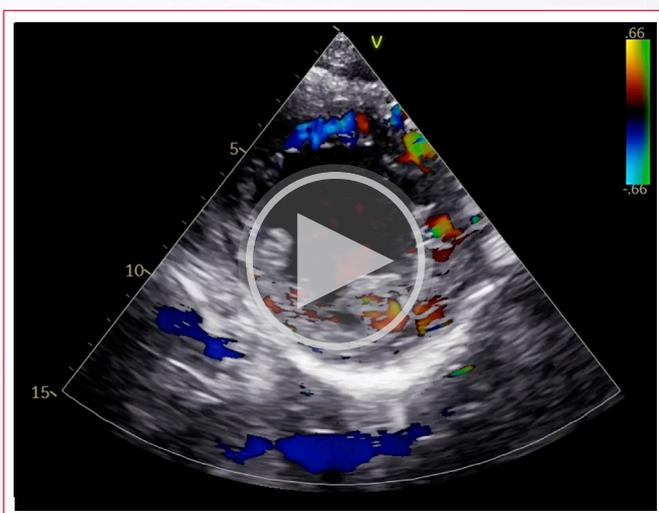
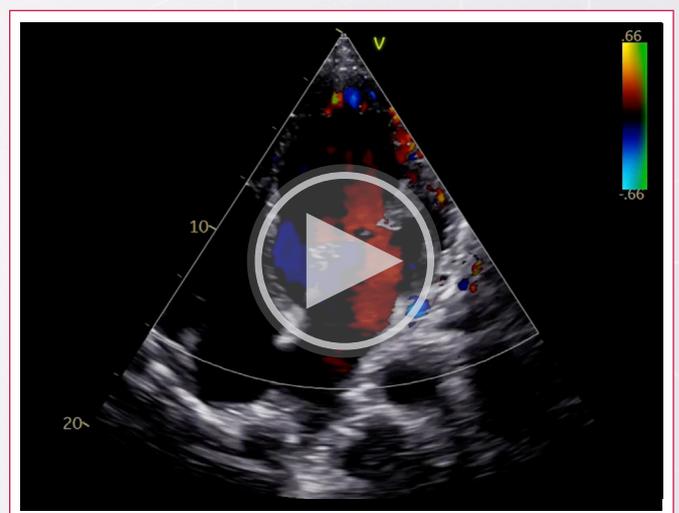


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico. **A:** vista apical de 4 cámaras donde se observa dilatación de arteria circunfleja (*flecha*) e hipertrabeculación a nivel apical y lateral. **B:** eje corto a nivel de la válvula aórtica en donde se evidencia la dilatación del tronco coronario izquierdo (*flecha*). **C y D:** vista supraesternal. Se observa flujo aórtico diastólico reverso con *doppler* color (**C**) y pulsado (**D**) en donde se evidencia una integral velocidad tiempo del flujo reverso significativa. AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo. V Ao: Válvula aórtica.



Video 1. Ecocardiograma transtorácico. Vista de eje corto a nivel de los segmentos medios con *doppler* color. Se observa el flujo diastólico a nivel de las arterias coronarias epicárdicas, y el flujo hacia la cavidad ventricular entre las trabéculas.



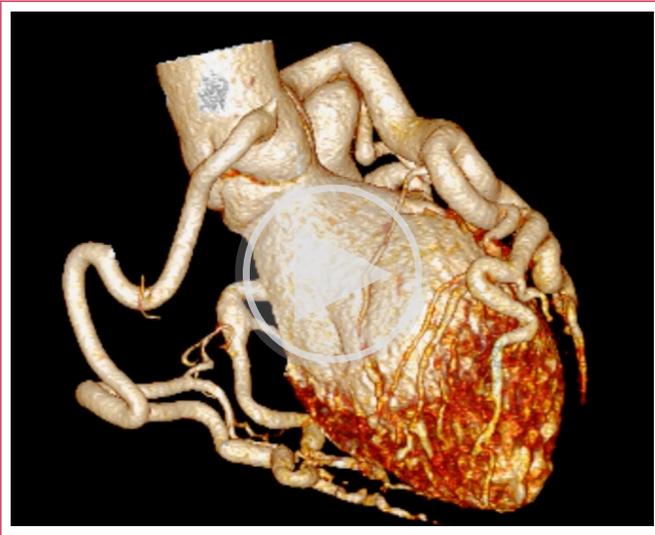
Video 2. Ecocardiograma transtorácico. Vista de eje largo en el plano apical de 4 cámaras. De nuevo se aprecia el flujo diastólico en las coronarias epicárdicas y el flujo hacia la cavidad ventricular entre las trabéculas.

En el TC cardíaco se aprecia una marcada dilatación y tortuosidad difusa de todo el árbol coronario en relación con múltiples fístulas coronarias de tipo plexiforme de ramas septales, diagonales y marginales (**Vídeo 3**, **Figura 2** y **Figura 3**).

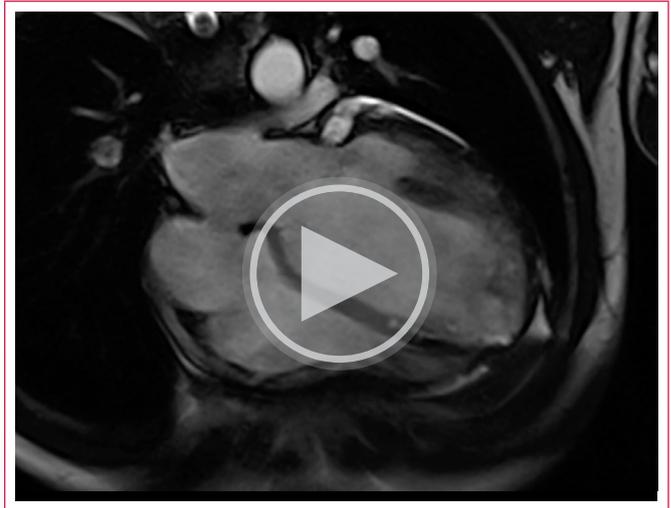
En la RMN cardíaca observamos dilatación severa del ventrículo izquierdo (VTD 187 mL/m²) con función sistólica global conservada (FEVI 61%) (**Vídeo 4**). Al evaluar el flujo aórtico mediante secuencias de contraste de fase (**Figura 4**),

podemos comprobar que existe una inversión importante del flujo diastólico (el flujo retrógrado representa el 43% del anterógrado), con una curva similar a la de una insuficiencia aórtica severa.

Con estos hallazgos, se valoró de nuevo la posibilidad del cierre de las fístulas de manera percutánea o quirúrgica, y finalmente se decidió continuar con el tratamiento médico y el seguimiento clínico por la dificultad técnica del tratamiento invasivo.



Vídeo 3. Reconstrucción volumétrica de la TC. Se observa una marcada dilatación del árbol coronario, principalmente a nivel proximal y de la coronaria izquierda.



Vídeo 4. Resonancia magnética cardíaca. Secuencia de cine. Plano de eje largo de 4 cámaras. Podemos observar una importante dilatación ventricular izquierda con hipertrabeculación lateral. La función sistólica de ambos ventrículos es normal.

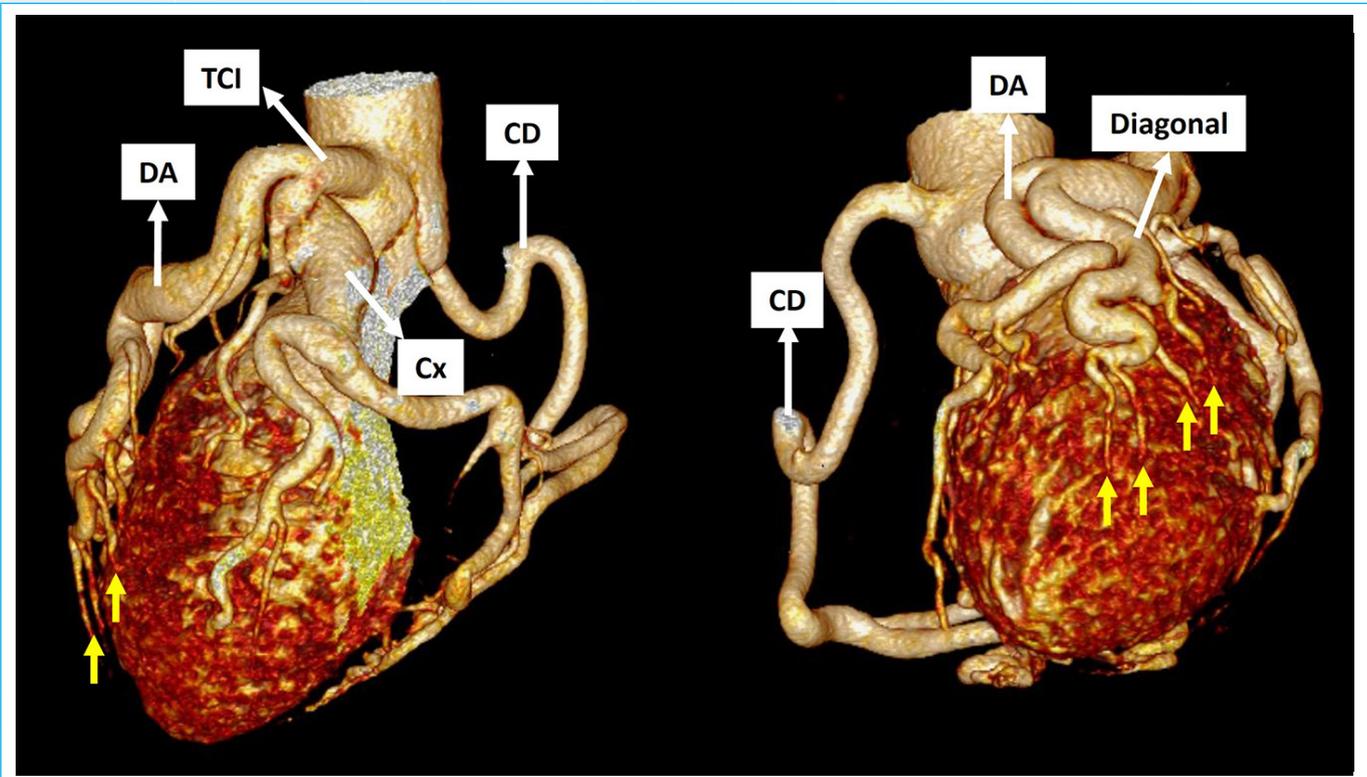


Figura 2. Reconstrucción volumétrica del Cardio TC. Podemos observar el árbol coronario dilatado, con dilatación aneurismática proximal de la arteria circunfleja. Las flechas amarillas señalan los trayectos fistulosos que comunican un gran ramo diagonal con la cavidad ventricular izquierda. TCI: tronco de la coronaria izquierda, DA: descendente anterior, CD: coronaria derecha, Cx: circunfleja.

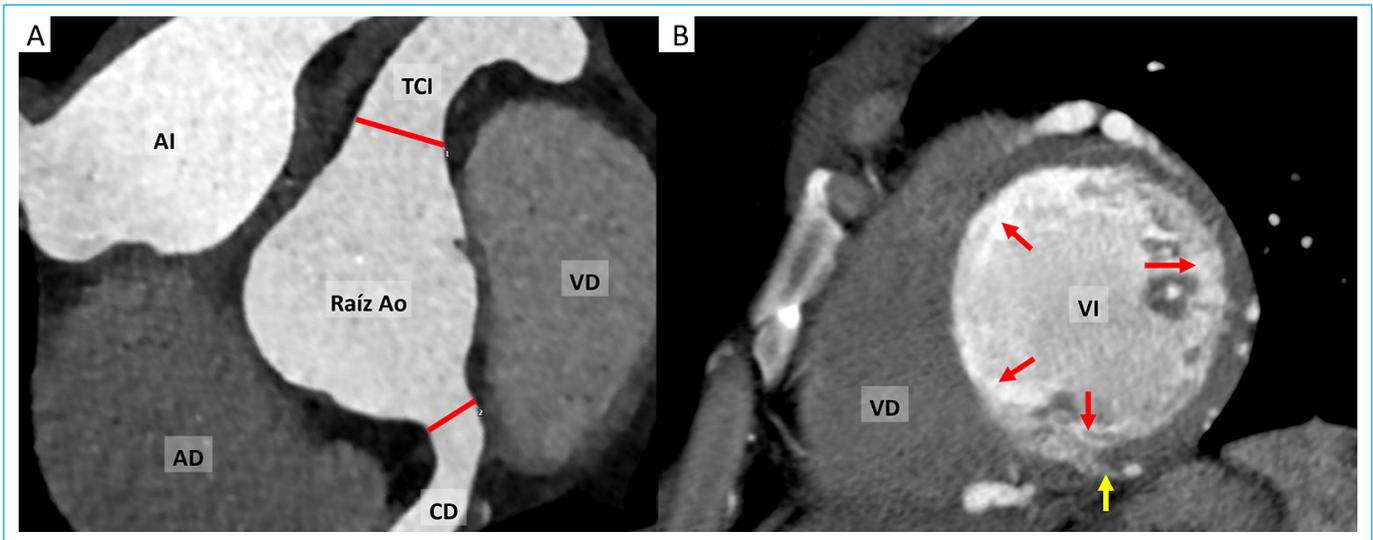


Figura 3. Reconstrucción multiplanar de las arterias coronarias. En estas imágenes podemos evaluar los diámetros y descartar la presencia de placas ateroescleróticas, calcio y/o de trombos. A: raíz aórtica y nacimiento de ambas coronarias; el diámetro del TCl es 12 mm y el de la CD de 7,5 mm. B: ingreso de una rama coronaria en la cara inferior del VI (flecha amarilla), además de una mayor densidad en la periferia de la cavidad ventricular, lo que se debe a la mayor contribución de contraste por parte de las fístulas coronarias en esta zona (flechas rojas). AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; TCl: tronco coronaria izquierda; CD: coronaria derecha

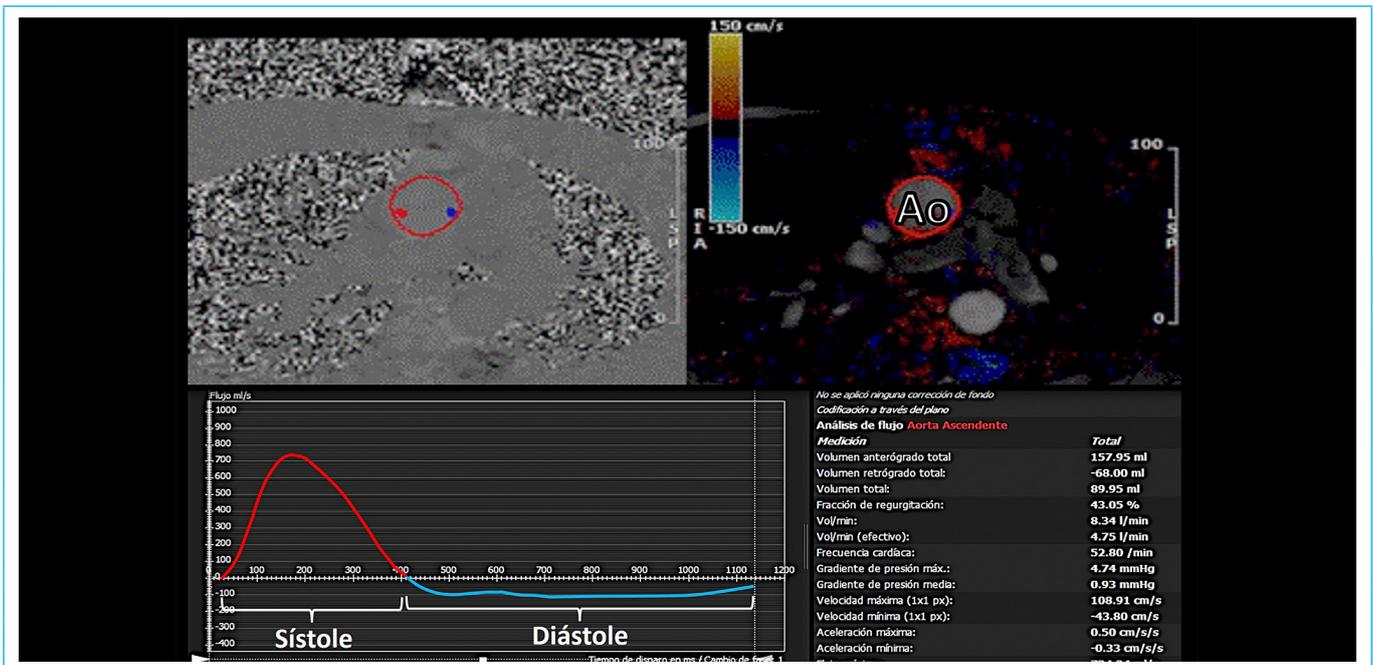


Figura 4. Resonancia magnética cardíaca. Secuencia de contraste de fase a nivel de la aorta ascendente. En la evaluación del flujo podemos observar un flujo retrógrado (línea azul) que representa el 43% del flujo anterógrado (línea roja). Este reflujo en la insuficiencia de la válvula aórtica se considera severo cuando es mayor de 33%, por lo que el comportamiento fisiopatológico en este paciente sería similar al de una insuficiencia aórtica severa. Reconstrucción volumétrica del Cardio TC. Podemos observar el árbol coronario dilatado, con dilatación aneurismática proximal de la arteria circunfleja. Las flechas amarillas señalan los trayectos fistulosos que comunican un gran ramo diagonal con la cavidad ventricular izquierda. TCl: tronco coronaria izquierda; DA: descendente anterior; CD: coronaria derecha; Cx: circunfleja.

Discusión

Las fístulas coronarias son anomalías vasculares poco comunes que involucran conexiones anómalas entre las arterias coronarias y otras estructuras del corazón, como las cámaras cardíacas o los vasos torácicos mayores⁽¹⁾. Se pueden presentar de forma aislada (hasta en el 80%) o bien asociadas a otras malformaciones (20%), como defectos del septo auricular o ventricular (lo más frecuente), tetralogía de Fallot o ducto arterioso persistente⁽²⁾.

Usualmente son congénitas, desde el punto de vista embriológico: se deben a la persistencia de conexiones trabeculares intramiocárdicas formadas por células endoteliales y lagunas sanguíneas que se forman inicialmente dentro del plexo venoso cardíaco y, posteriormente, con las arterias coronarias epicárdicas⁽³⁾. Por otro lado, también pueden ser adquiridas, como una complicación tras la realización de técnicas intervencionistas o quirúrgicas.

Generalmente las fístulas proximales suelen ser grandes, mientras que las distales son más pequeñas y tortuosas. Varias arterias de alimentación pueden converger en una sola fístula o una fístula puede presentar varios sitios de drenaje⁽⁴⁾.

Las fistulas se originan con más frecuencia en la arteria coronaria derecha, drenando a menudo en las cavidades derechas (cortocircuito izquierda-derecha). Habitualmente son unilaterales y raramente, bilaterales o multilaterales⁽⁵⁾. El comportamiento fisiopatológico depende de la resistencia del flujo a lo largo de su curso, y esto se debe a la longitud, el tamaño y la tortuosidad de la fistula. Por otro lado, dependerá de la cavidad receptora del flujo; en el caso de ser una cavidad o vaso del lado derecho, presentará flujo continuo durante todo el ciclo cardíaco. En nuestro paciente el flujo es hacia el ventrículo izquierdo y es solamente diastólico, porque durante la sístole las fistulas son comprimidas por la contracción ventricular. La gran cantidad de flujo que vuelve desde la aorta por las fistulas simula una regurgitación de la válvula aórtica, con sobrecarga de volumen y dilatación de las cavidades cardíacas⁽⁶⁾. Al mismo tiempo, este flujo persistente en las arterias coronarias provoca la dilatación masiva con la posible formación de aneurismas. Esta dilatación en presencia de un flujo elevado se asocia a una aterosclerosis coronaria prematura con el consiguiente riesgo de trombosis mural, ulceración o ruptura intimal⁽⁴⁾. Además, la trombosis en la fistula puede ser causa de infarto de miocardio⁽⁷⁾, que en nuestro paciente se descartó con TC y RMN cardíaca. Otra posible complicación es la rotura de un aneurisma coronario, que puede provocar un hemopericardio y/o taponamiento cardíaco.

La mayoría de los casos son asintomáticos, por lo que el diagnóstico suele hacerse tras el hallazgo de un soplo en el examen físico. La fistula coronaria debe sospecharse en presencia de un soplo sistólico, diastólico o continuo, generalmente de intensidad máxima en la fase diastólica y en el foco de auscultación de la cavidad en la que drena.

En la ETT podemos encontrar dilatación de las arterias coronarias (Figuras 1.A-B), flujo intramiocárdico diastólico turbulento en el *doppler color* (Videos 1 y 2), signos indirectos de robo diastólico como el flujo aórtico reverso (Figuras 1.C-D) y dilatación ventricular izquierda por sobrecarga de volumen. Las alteraciones de motilidad parietal se deben de buscar de manera intencionada para detectar posibles complicaciones isquémicas.

El Cardio TC es un examen complementario con excelente definición anatómica del árbol coronario, que muestra la dilatación predominantemente de los segmentos coronarios proximales (Video 3 y Figura 3), y que incluso puede visualizar fistulas más distales (Figura 2). También es posible identificar la cámara receptora, verificar la permeabilidad de la fistula con el paso del contraste y excluir la presencia de complicaciones trombóticas intravasculares⁽⁴⁾.

En este caso, el cortocircuito es izquierda-izquierda y para cuantificar los efectos hemodinámicos es posible utilizar la RMN cardíaca, que en nuestro paciente mostró un flujo diastólico retrógrado significativo, comparable al de una insuficiencia aórtica severa (Figura 4). Al mismo tiempo, la RMN cardíaca es el *gold estándar* para la cuantificación de los volúmenes cardíacos y la función sistólica. En este caso podemos observar la marcada dilatación ventricular izquierda (Video 4).

Con respecto al manejo, como la mayoría son asintomáticas, el tratamiento de primera línea es la terapia médica junto con el seguimiento clínico y ecocardiográfico. La conducta invasiva está indicada en pacientes con sobrecarga de volumen ventricular, hipertrofia e isquemia miocárdica debido al fenómeno de "robo coronario". Las distintas técnicas invasivas son comparables y las tasas de complicaciones y mortalidad son bajas⁽⁸⁾. Sin embargo, la elección de la técnica estará condicionada por la anatomía, la cantidad de fistulas y la presencia de dilataciones aneurismáticas⁽⁷⁾.

En este caso, se ha discutido la factibilidad del abordaje invasivo, y, como el riesgo de complicaciones secundarias a la oclusión de múltiples fistulas es muy grande, se optó por continuar con el tratamiento médico y el seguimiento periódico.

Conclusión

La fistula coronaria es una anomalía anatómica coronaria infrecuente que se debe sospechar en presencia de un soplo sistólico, diastólico o continuo, y que plantea un reto en el diagnóstico, que es importante para prevenir posibles complicaciones.

La evaluación con técnicas de imagen multimodal (ETT, Cardio TC y RMN) desempeña un papel importante en el diagnóstico y la evaluación de las posibles repercusiones hemodinámicas y funcionales. Estas técnicas contribuyen a lograr el manejo terapéutico óptimo, médico o invasivo según los factores relacionados con el paciente, la factibilidad técnica y la relación riesgo/beneficio.

Ideas para recordar

- Las fistulas coronarias son poco frecuentes y generalmente evolucionan de forma asintomática. La repercusión hemodinámica dependerá de la cantidad de fistulas, el tipo y la localización del cortocircuito y de su magnitud.
- El manejo terapéutico inicial es médico y dependerá de la presencia de síntomas. En el caso de presentarlos, se debe evaluar anatómicamente la posibilidad de cierre de las fistulas, que podrá ser quirúrgico o intervencionista
- La evaluación por técnicas de imagen multimodal es clave para entender la fisiopatología de la repercusión hemodinámica de las fistulas coronarias.

Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiación.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

Bibliografía

- Luo L, Kebede S, Wu S, Stouffer GA. Coronary artery fistulae. Am J Med Sci. 2006;332(2):79-84. <https://doi.org/10.1097/00000441-200608000-00005>
- Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Congenital anomalies of the coronary arteries. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, editors. Cardiac surgery. 2nd ed. New York, NY; Churchill-Livingstone; 1993. p. 945-55.
- Manes MT, Pavan D, Chiatto M *et al*. Isolated congenital coronary fistula in adult population: discussion a clinical case and review of current literature. Monaldi Arch Chest Dis 2007;68(4):235-8. <https://doi.org/10.4081/monaldi.2007.443>
- Challoumas D, Pericleous A, Dimitrakaki IA *et al*. Coronary arteriovenous fistulae: a review. Int J Angiol. 2014;23(1):1-10. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1349162>
- Said SA, Lam J, van der Werf T *et al*. Solitary coronary artery fistulas: a congenital anomaly in children and adults. A contemporary review. Congenit Heart Dis. 2006;1(3):63-76. <https://doi.org/10.1111/j.1747-0803.2006.00012.x>
- Mangukia CV. Coronary artery fistula. Ann Thorac Surg. 2012;93(6):2084-92. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.01.114>
- Qureshi SA. Coronary arterial fistulas. Orphanet J Rare Dis. 2006;1:51. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-1-51>
- Latson LA. Coronary artery fistulas: how to manage them. Catheter Cardiovasc Interv. 2007;70(1):110-6. <https://doi.org/10.1002/ccd.21125>