

11210



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL DE PEDIATRIA DEL CMN SIGLO
XXI

FISTULAS CORONARIAS CONGENITAS. EVALUACIÓN CLINICA Y
TRATAMIENTO QUIRURGICO DE CINCO PACIENTES.

TESISTA

DR. SUHBERT RAUL ROBERTOS VIANA

PARA OBTENER EL TITULO DE LA ESPECIALIDAD EN CIRUGÍA
PEDIATRICA

TUTOR: DR. ALEJANDRO BOLIO CERDAN

ASESOR METODOLOGICO:

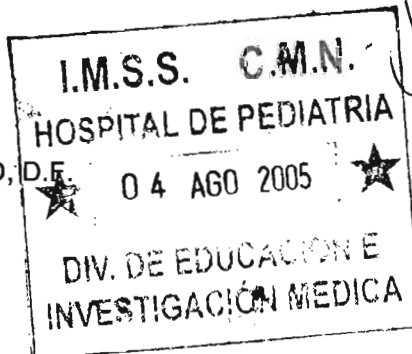
DRA. DONAJÍ MIRANDA GONZALEZ

COLABORADORES.

DR. SERGIO RUIZ GONZALEZ.
DR. ALEXIS AREVALO SALAS.



MÉXICO, D.F.



2005.

m. 346633



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DRA. DONAJÍ MIRANDA GONZALEZ
HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SIGLO XXI
PRESCOLARES



DR. JOSE MANUEL VERA CANELO
HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SIGLO XXI
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR

DRA. LYDIA RODRIGUEZ
HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SIGLO XXI
JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA

DR. JOSE ANTONIO RAMIREZ VELAZCO
HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SIGLO XXI
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Arterias coronarias congénitas. Evaluación clínica y Tx Quir. de S. pa. c.

FECHA: 8-Ago-05

FIRMA:

INDICE

1. - INTRODUCCIÓN.....	4
2. - JUSTIFICACIÓN.....	7
4. - OBJETIVOS.....	8
5. - MATERIAL Y MÉTODOS.....	9
6. - PRESENTACION DE CASOS.....	10
8. - DISCUSION.....	15
9. - BIBLIOGRAFÍA.....	16

INTRODUCCIÓN

La primera descripción de las fistulas congénitas de las arterias coronarias fue publicada por Krause en 1865 y mencionada por Abbot en 1906 y la primera corrección quirúrgica fue realizada por Björk y Crafoord en 1947^(1,2). La primera corrección quirúrgica realizada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez fue en 1975 y se trató de un paciente masculino de 7 meses de edad, con 8 Kg de peso, quien presentaba una fistula entre la coronaria derecha y el ventrículo derecho. A éste paciente, se le realizó ligadura epicárdica de la fistula, inmediatamente próximal al sitio de entrada en el ventrículo derecho, y sin apoyo de la bomba de circulación extracorpórea (CEC). La segunda corrección se realizó en 1996, y se trató de un paciente femenino de 11 años de edad y con peso de 41 Kg, con una fistula entre la coronaria izquierda y el ventrículo derecho. A éste paciente se le realizó sección y sutura epicárdica de la fistula, con apoyo de CEC. Los restantes 5 pacientes se operaron en el período comprendido entre marzo de 1999 y mayo de 2004.

Definición.- La fistula coronaria es una anomalía congénita o adquirida, caracterizada por una comunicación anormal entre una arteria coronaria y una cámara cardiaca, la arteria pulmonar, el seno coronario o las venas pulmonares. Hay 2 tipos: Primaria o aislada y secundaria o como complicación de otra cardiopatía.

Son malformaciones poco frecuentes, representando el 4% de las cardiopatías congénitas y con una incidencia que varía del 0.2 al 1.2 % de todas las anomalías coronarias⁽³⁾.

Aunque su historia natural no es del todo precisa, por lo general las fistulas coronarias son bien toleradas por largo tiempo, las de dimensiones pequeñas no dan síntomas y no progresan, las de dimensiones grandes pueden dar síntomas en niños y adultos jóvenes y las medianas ocasionan sobrecarga progresiva del VI y síntomas en el adulto joven o más tardíamente⁽⁴⁾. La fistula congénita de arteria coronaria, habitualmente es larga y dilatada o ectásica y tiende a crecer con el tiempo.

Los síntomas están presentes en 11-19 % en menores de 20 años, y en los mayores de 20 años aumenta a un 35%-63%. La mayoría de los niños con fistulas coronarias congénitas se encuentran asintomáticos, y puede encontrarse únicamente un soplo continuo similar al conducto arterioso en un examen médico de rutina, pero en una ubicación baja, (entre el 4 espacio intercostal y la línea paraesternal izquierda).

Los síntomas que incrementan su frecuencia con la edad y están relacionadas con las dimensiones y características hemodinámicas de la fistula pueden incluir disnea, angina, fatiga, palpitaciones, insuficiencia cardiaca congestiva, isquemia miocárdica, infarto miocárdico, arritmias, endocarditis infecciosa, formación de

aneurismas, ruptura y muerte ⁽⁵⁾. La insuficiencia cardiaca se reporta presente en el 12% de los pacientes ^(6,7).

Entre el 5-30% de las fístulas coronarias se encuentran asociadas a otras anomalías congénitas, más frecuentemente a la atresia pulmonar con septum interventricular íntegro pero también en la estenosis de las ramas pulmonares, la estenosis pulmonar crítica, la atresia aórtica, la coartación aórtica o la tetralogía de Fallot.

El fenómeno de robo coronario asociado a fístulas de arteria coronaria se describe de dos formas, uno es el robo persistente causado por la presencia de trayectos fistulosos largos los cuales son alimentados por ramas de la coronaria o por vasos colaterales que se originan en la arteria coronaria opuesta, y el otro tipo de robo es el episódico causado por factores fisiológicos que incrementan el flujo hacia la fístula (ejercicio, prueba de estrés, vasodilatadores) ⁽⁸⁾.

Las posibles causas de las manifestaciones clínicas son:

1. - Corto circuito de izquierda a derecha
2. - Isquemia miocárdica secundaria al robo coronario u obstrucción de las ramas
3. - Trombosis mural en los sitios de la ectasia coronaria
4. - Ruptura (degeneración aneurismática de la pared)
5. - Endocarditis
6. - Lesión valvular aórtica con insuficiencia (secundario a aneurisma proximal de la arteria coronaria)

El cateterismo cardiaco es el estudio de elección para definir la anatomía de la anomalía coronaria y su repercusión hemodinámica así como para definir las anomalías cardíacas existentes o la presencia de obstrucción coronaria. También son útiles la ecocardiografía doppler, el ecocardiograma bidimensional transtorácico y transesofágico, así como la tomografía contrastada ⁽⁹⁾ y más recientemente la resonancia magnética ^(10,11). La coronariografía selectiva puede proveer información adicional.

Actualmente, dado el desarrollo del cateterismo intervencionista las fístulas pequeñas aún asintomáticas son susceptibles de cerrarse con diferentes técnicas de embolización mediante resortes u otros dispositivos durante el estudio diagnóstico y con una morbilidad y mortalidad muy bajas disminuyendo el riesgo de complicaciones como la endocarditis, el infarto o la muerte súbita durante su vigilancia.

La mayoría de las fístulas coronarias nacen de la arteria coronaria derecha y drenan en el lado derecho del corazón, siendo los sitios más frecuentes el ventrículo derecho y la aurícula derecha ^(12,13).

De acuerdo con la clasificación de las anomalías de las arterias coronarias de la sociedad de cirujanos de tórax y del comité de cirugía cardíaca de congénitos en

Estados Unidos, los tres tipos más comunes de anomalías coronarias que requieren tratamiento quirúrgico son las fistulas arteriovenosas coronarias (fistulas coronarias), el origen pulmonar anómalo de las coronarias y el origen aórtico anómalo de las arterias coronarias.

El cierre quirúrgico de las fistulas se realizaba solamente en aquellas que presentaban complicaciones como endocarditis, aneurisma, o ruptura, o bien cuando el trayecto o el tamaño de dicha fistula dificultaba o imposibilitaba el cierre transcatereterismo. Actualmente con la experiencia adquirida, y con una morbilidad que va del 0% al 3% y una mortalidad del 0% al 1.3%, se puede decidir el cierre quirúrgico de las fístulas coronarias aún en los niños pequeños asintomáticos.

La finalidad del tratamiento quirúrgico es interrumpir la comunicación fistulosa sin afectar el flujo sanguíneo de la arteria coronaria involucrada ⁽¹⁴⁻¹⁶⁾. Existen diferentes técnicas para realizar el cierre de las fistulas, dependiendo de las características de las mismas ⁽¹⁷⁾. Como son:

1. - Ligadura simple de la fistula a nivel epicárdico: ésta se debe limitar a aquellas originadas de las ramas terminales de las coronarias, y puede realizarse sin circulación extracorpórea
2. - Técnicas intervencionista, con la utilización de un resorte de Gianturco, durante el cateterismo cardiaco ⁽¹⁸⁾. Está indicada solo para aquellas fistulas laterales y fácilmente accesibles pero tiene riesgo de dejar una fistula residual o de obstruir el flujo coronario, así como la posibilidad de migración del resorte .
3. - Cierre interno de la fistula: el cierre interno en la cámara cardiaca o vaso que la recibe es de elección porque la fistula puede cerrarse bajo visión directa asegurando la completa obliteración de todos los trayectos fistulosos. Es la técnica mas empleada. Para esto es necesario someter al paciente a una esternotomia media, y con apoyo de la bomba de circulación extracorpórea se procede a realizar paro cardiaco para posteriormente realizar la exploración intracardiaca y cerrar el sitio de llegada de dicha fistula
4. - Cierre transaneurismático de la fistula mediante una coronariotomia: cuando la fistula se asocia a un aneurisma grande, se puede cerrar la fistula a través del aneurisma y posteriormente restaurar la continuidad de la arteria coronaria con plicatura del aneurisma.
5. - Cirugía de invasión mínima asistida por video. No se ha reportado hasta ahora ningún caso en el País, de fístula coronaria congénita cerrada mediante ésta técnica ⁽¹⁷⁾.

JUSTIFICACIÓN

Las fistulas de arterias coronarias son una enfermedad poco estudiada en la cardiología moderna, sin embargo, el interés por éstas ha crecido debido a que pueden resultar en muerte súbita en el adulto joven aparentemente sano.

La fístula congénita de arteria coronaria a pesar de su rareza resulta ser una entidad con una evolución natural hacia complicaciones severas debido a su importante repercusión hemodinámica, por lo que comprender la fisiopatología de ésta así como estandarizar sus criterios de tratamiento deben ser prioritarios.

Son escasos los trabajos publicados, y actualmente en nuestro País, solo existen 2 casos publicados ⁽¹⁸⁾. Nosotros pretendemos describir la evolución de nuestros pacientes.

OBJETIVOS

GENERAL:

Describir la evolución y el tratamiento quirúrgico de los niños con diagnóstico de fistula congénita de arteria coronaria como lesión única.

ESPECIFICOS:

Describir las variedades anatómicas encontradas en las fistulas congénitas de arterias coronarias.

Describir las técnicas quirúrgicas empleadas en la corrección de las fistulas congénitas de arterias coronarias.

MATERIAL Y METODOS

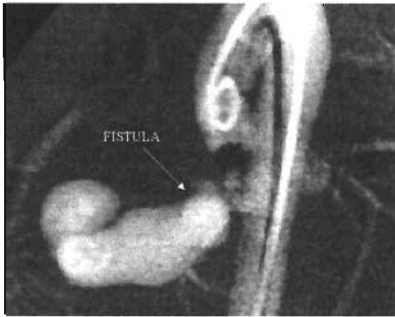
Diseño: serie de casos.

Descripción del estudio.- Se recopilaron los datos demográficos, presentación clínica, técnica quirúrgica y evolución postoperatoria de todos los pacientes postoperados en el servicio de cirugía cardiovascular del Hospital Infantil de México Federico Gómez con diagnóstico de fístula congénita de arteria coronaria, en el período comprendido entre marzo de 1999 y mayo de 2004.

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

CASO # 1

Paciente femenino de 8 años de edad, con peso de 26 Kg, talla de 118 cm, con un índice peso/talla de 118% y un índice talla/edad de 93%, con diagnóstico de desnutrición crónica en homeorrexis. Presentó fiebre de 2 meses de evolución, con un electrocardiograma normal (EKG). El ecocardiograma mostró vegetaciones sépticas a nivel de la aurícula derecha, así como una imagen sugestiva de fistula coronaria. El cateterismo cardiaco corroboró una fistula entre la coronaria derecha y la aurícula derecha. El tratamiento quirúrgico, consistió en una fistulectomía, marsupialización y cierre directo de la fistula en su sitio de llegada y resección de las vegetaciones. Todo esto por esternotomía media con apoyo de la bomba de circulación extracorpórea (CEC), pinzamiento de aorta (PA) y paro cardiaco (PC) mediante el uso de solución de cardioplejia. La evolución postoperatoria, fue satisfactoria, egresándose a las 8 semanas posteriores a la cirugía, cuando completó su esquema de antibióticos. Actualmente a 6 años de vigilancia, no existe evidencia de fistula residual.

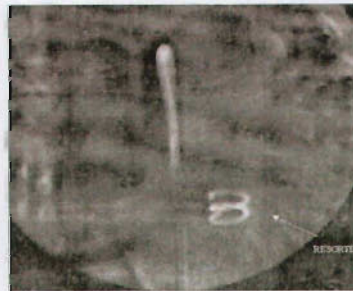


CASO # 2

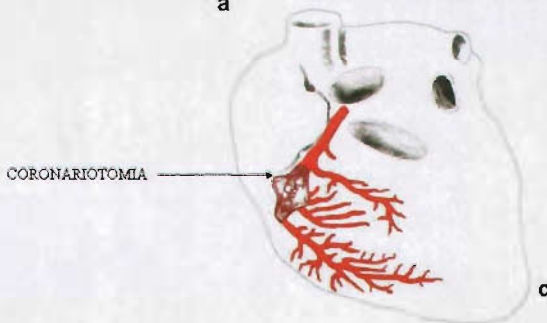
Paciente masculino de 2 meses de edad, con peso de 4.450 Kg en percentila 25, y talla de 57 cm en percentila 75, con diagnóstico de crecimiento normal. Presentó datos de insuficiencia cardiaca congestiva (polipnea, taquicardia, hepatomegalia y datos de congestión pulmonar). EKG con hipertrofia de cavidades derechas. El ecocardiograma muestra una fístula entre la coronaria derecha y el ventrículo derecho. Se realizó cateterismo para cerrar dicha fístula con un resorte de Gianturco, lo cual no fue exitoso, ya que dicho resorte migró hacia el ventrículo. Se sometió a cirugía, y mediante esternotomía media, con CEC, PA y PC se realizó extracción del cuerpo extraño (resorte) localizado entre las cuerdas tendinosas de la tricúspide y posteriormente mediante una coronariotomía longitudinal se realizó el cierre directo de la fístula, así como plastia del sitio aneurismático. Se egresó una semana después, y actualmente a 5 años de vigilancia, no existe evidencia de fístula residual.



a



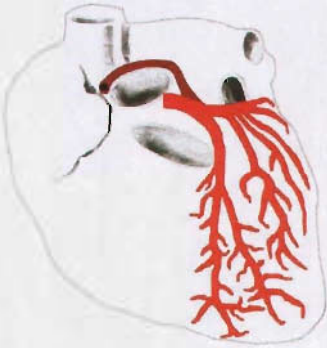
b



c

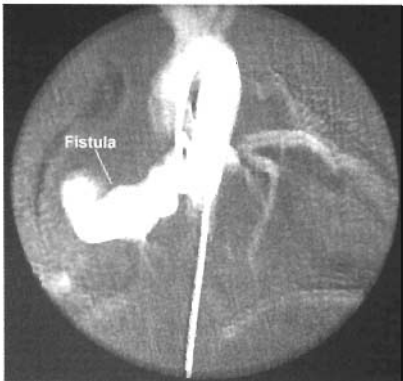
CASO # 3

Paciente femenino de 4 años de edad, con peso de 15.4 Kg, talla de 100 cm, con un índice peso/talla de 101% y un índice talla/edad de 100%, con diagnóstico de crecimiento normal. Asintomático y referido a la consulta externa del servicio de cardiología por la presencia de un soplo cardiaco continuo. EKG normal. Ecocardiograma y cateterismo cardiaco que muestran una fistula coronaria comunicando entre la coronaria izquierda y la aurícula derecha. Se sometió a cirugía, y mediante esternotomía media, con CEC, PA y PC se realizó cierre directo de la fistula coronaria a nivel de su sitio de llegada en la aurícula derecha. La fistula presentaba un trayecto posterior a los grandes vasos, drenando hacia la aurícula derecha a nivel del orificio de llegada de la vena cava superior. La evolución postquirúrgica fue satisfactoria, y se egresó a la semana siguiente. Actualmente a 3 años y 5 meses de vigilancia, no existe evidencia de fistula residual.



CASO # 4

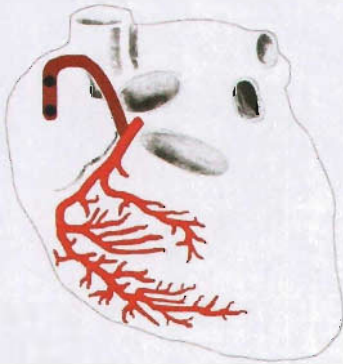
Paciente masculino de 7 años de edad, con peso de 21 Kg, talla de 112 cm, con un índice peso/talla de 92% y un índice talla/edad de 105%, con diagnóstico de desnutrición crónica en homeorrexis. Asintomático y referido a la consulta externa del servicio de cardiología por la presencia de un soplo cardíaco continuo. El EKG normal. Ecocardiograma y cateterismo cardíaco que muestran una fístula coronaria comunicando entre la coronaria derecha y ventrículo derecho. El manejo quirúrgico consistió en cierre epicárdico de la fístula mediante cirugía de invasión mínima asistida por video y sin CEC. Su evolución postoperatoria fue satisfactoria, sin embargo, presentó datos de isquemia electrocardiográfica, pero sin manifestaciones clínicas. Se le realizó un gamagrama perfusorio, que se reportó normal. Los datos de isquemia se resolvieron espontáneamente a los 2 meses posteriores a la cirugía. Actualmente a 3 años y 4 meses de vigilancia, no existe evidencia de fístula residual.



CASO # 5

Paciente masculino de 5 años de edad, con peso de 22 Kg, talla de 113 cm, con un índice peso/talla de 103 y un índice talla/edad de 105, con diagnóstico de crecimiento. Asintomático y referido a la consulta externa del servicio de cardiología por la presencia de un soplo cardíaco continuo. El EKG muestra leve hipertrofia de cavidades derechas. Ecocardiograma y cateterismo cardíaco que muestran una fístula coronaria que comunica entre la arteria coronaria derecha y la aurícula derecha. El tratamiento quirúrgico consistió en marsupialización y cierre directo de la fístula en su sitio de llegada mediante, esternotomía media con CEC, PA y PC. Esta fístula presentaba doble orificio de llegada, en un punto intermedio entre la vena cava superior y la vena cava inferior.

Su evolución postoperatoria fue satisfactoria, aunque también presentó datos de isquemia electrocardiográfica, pero sin ninguna manifestación clínica, y se resolvió espontáneamente en el primer mes de postoperado. El gamagrama perfusorio se reportó normal. Actualmente a 1 año y 3 meses de vigilancia, no existe evidencia de fístula residual.



DISCUSION:

El cierre directo de la fístula coronaria en el sitio de entrada a la cavidad a la que esté llegando, continua siendo la técnica quirúrgica más empleada para su corrección (15). Esta técnica se empleó en 3 de nuestros 5 casos.

La cirugía de invasión mínima asistida por video, es otra técnica que se puede emplear en el manejo esta patología. Presentamos un caso, en el cual se utilizó ésta técnica, de forma satisfactoria; y no encontramos ningún caso reportado en la literatura

La literatura menciona que la mayoría de las fístulas coronarias nacen de la arteria coronaria derecha y drenan en el lado derecho del corazón, siendo los sitios más frecuentes el ventrículo derecho y la aurícula derecha ^(12,13). Esto es similar a lo encontrado en nuestra serie, ya que la coronaria derecha fue el sitio de origen de 4 de nuestros casos, y todos drenaron a las cavidades derechas del corazón: 3 a la aurícula y 2 al ventrículo.

2 pacientes fueron femeninos y 3 masculinos.

El paciente mas pequeño fue de 2 meses de edad y el mayor de 8 años, cuyos pesos fueron 4.4 y 26 Kg, respectivamente.

Todas las fístulas comunicaban a cavidades intracardiacas derechas.

3 pacientes tuvieron una presentación asintomática, y el soplo cardiaco fue el único signo clínico presente.

2 pacientes tuvieron sintomatología previa a la cirugía y consistió en insuficiencia cardiaca en un caso y de endocarditis en otro.

3 pacientes se operaron con apoyo de circulación extracorpórea

No tuvimos ninguna defunción

BIBLIOGRAFÍA

1. Stark J and De Leval M. Surgery for congenital heart defects. 2nd ed. Philadelphia: W.B. SAUNDERS COMPANY;1994,635-8
2. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE and Hanley FL. Cardiac surgery of the neonate and infant. Ed. Philadelphia: W.B. SAUNDERS COMPANY;1994,308-11
3. Lewin D, Felows K, Abrems H. Hemodinamically significant primary anomalies of the coronary arteries: angiographic aspect. *Circulation* 1978;58:25-34
4. Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T. Prognostic significance of clinically silent coronary artery fistulas. *Am J Cardiol* 1999;83:407-11
5. Hobbs RE, Millit HD, Raghavan PV, Moodie DS, Sheldon WC. Coronary artery fistulae: a 10-year review. *Cleve Clin Q* 1982;49:191-7
6. 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;59:849-54
7. Fernandez E, Kadival G: Congenital malformations of the coronaries arteries: The Texas Heart Institute experience. *Ann Thorac Surg* 1992;54:732
8. Rangel AA, Muñoz CL, Marín G, Chávez PE, Badui E. Correlación morfofuncional en las anomalías congénitas de las arterias coronarias. *Fistulas arteriales coronarias. Arch Inst Cardiol Mex* 1994;64:161-74
9. Ropers D, Moshage W, Werner GD, Jürgen J, Gottwik M and 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;87:193-7
10. McConnell MV, Ganz P, Selwyn AP, Li W, Edelman RR, Manning WJ. Identification of anomalous coronary arteries and their anatomic course by magnetic resonance angiography. *Circulation* 1995;92:3163-71
11. Vleigen H, Doornbos J, de Ross A, Jukema W, Bekedam M, Van der Wall E. Value of fast gradient echo magnetic resonance angiography as an adjunct to coronary arteriography in detecting and confirming the course of clinically significant coronary artery anomalies. *Am J Cardiol* 1997;79:773-6
12. Angelini P, Villason S, Chan AV and Diez JG. Normal and anomalous coronary arteries in humans. In: Angelini P, ed. *Coronary Artery anomalies: A comprehensive Approach*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 1999;27-150
13. Angelini P. Coronary artery anomalies. *Current clinical issues. Tex Heart Inst J* 2002;29:271-8
14. Carrel T, Tkebuchava T, Jenni R, Arbenz U; Turina M: Congenital coronary fistulas in children and adults: diagnosis, surgical technique and results. *Cardiology* 1996;87:325-30
15. Cooley DA, and Ellis PR. Surgical considerations of coronary arterial fistula. *Am. J. Cardiol* 1962,10:467
16. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL. Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula: review of operative management. *Ann Thorac Surg* 1975;20:468-85

17. Liotta D, Chafizadeh GN, LaMure DS, Messmer BJ, Hallman GL, Cooley DA. Surgical treatment of congenital coronary artery fistula. *Surgery* 1971;70:856-64
18. Parra BJ, Beirana PL. Fístula de arteria coronaria derecha drenando al ventrículo derecho. Hallazgos ecocardiográficos y manejo intervencionista. Reporte de un caso. *Arch Cardiol Mex* 2003;73:205-11