



---

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA

División de Estudios de Posgrado e Investigación

CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE  
I.S.S.S.T.E

**“PREVALENCIA DE FÍSTULAS CORONARIAS AISLADAS Y  
EN PRESENCIA DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN EL  
C.M.N. 20 DE NOVIEMBRE DEL ISSSTE”**

TESIS

PARA OBTENER EL TITULO DE:  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA: DRA. SELENE PAMELA MONCADA BRITO

ASESOR DE TESIS: DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL.

ENERO 2013

NÚMERO DE REGISTRO: 006.2013



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
División de Estudios de Posgrado e Investigación  
CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE  
I.S.S.S.T.E

AUTORIZACIÓN

---

DRA. AURA A. ERAZO VALLE SOLÍS  
SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN  
DEL C.M.N. 20 DE NOVIEMBRE I.S.S.S.T.E

---

DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGÍA  
PEDIÁTRICA

---

DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL  
ASESOR DE TESIS

---

DRA SELENE PAMELA MONCADA BRITO  
MEDICO RESIDENTE DE SUBESPECIALIDAD EN CARDIOLOGÍA  
PEDIÁTRICA

*DEDICATORIA:*

*Con profundo amor dedico*

*Este proyecto a:*

*Dios, por permitirme estar*

*En el lugar perfecto, en el momento correcto.*

*A mis padres, por su incondicional*

*Y continuo amor y apoyo.*

*A mis hermanas, por su inspiración.*

*A mis demás familiares, por la confianza*

*Que me otorgan*

*A mis maestros, por creer en mí, por su paciencia y*

*Sus conocimientos.*

*A mis compañeros, por su solidaridad*

*Y compañía*

# ÍNDICE

# PÁGINAS

ÍNDICE	*****	4
RESUMEN	*****	5
MARCO TEÓRICO	*****	8
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	*****	49
JUSTIFICACIÓN	*****	50
OBJETIVOS	*****	51
CRITERIOS DE INCLUSIÓN	*****	53
MÉTODOS	*****	55
RESULTADOS	*****	56
DISCUSIÓN	*****	63
CONCLUSIONES	*****	70
BIBLIOGRAFÍA	*****	71

## **RESUMEN**

**ANTECEDENTES:** Las fístulas coronarias son una cardiopatía congénita de baja prevalencia (0.3-1.5%) con complicaciones cardiovasculares graves como endocarditis infecciosa, arritmias, muerte súbita por secuestro sanguíneo, ruptura espontánea o trombosis con isquemia miocárdica. Su prevalencia real en la población mexicana no ha sido estudiada.

**OBJETIVO:** Determinar la prevalencia de fístulas coronarias en la población pediátrica en el servicio de Cardiología pediátrica del CMN 20 de Noviembre del ISSSTE

**MÉTODO:** Estudio Retrospectivo, descriptivo en el que se analizaron los registros ecocardiográficos del servicio de Cardiología Pediátrica del CMN 20 de Noviembre incluyendo a pacientes pediátricos (de 0 a 18 años) con diagnóstico de fístula coronaria única o en presencia de cardiopatía congénita. Se analizó la prevalencia, las características anatómicas más frecuentes de dichas fístulas, las características clínicas de los pacientes con ese diagnóstico, la edad más frecuente de presentación, los tipos de tratamiento aplicados y su eficacia

RESULTADOS: Se revisaron un total de 4643 estudios ecocardiográficos en el periodo de enero 2009 a Diciembre 2012, en los cuales se identificaron 15 estudios correspondientes a pacientes con fístulas coronarias (7 femeninos y 8 masculinos), que corresponde a una prevalencia de 0.8 por cada 1000 pacientes estudiados por año. La mediana de edad fue 300 días, de peso 9.1 kg, talla 78 cm.

Se encontraron 9 pacientes con fístulas arterio-luminales y 6 con arterio- sinusoidales. El 20% de los pacientes no presentaban cardiopatía congénita. En el resto, la más frecuente fue Atresia pulmonar con septum íntegro. El origen más frecuente de las fístulas fue de Coronaria Izquierda y la desembocadura más frecuente el Ventrículo Derecho. En tres pacientes se requirió cierre percutáneo; uno de ellos por presencia de insuficiencia cardíaca aguda. En uno de los procedimientos se presentó isquemia periprocedimiento. Hubo dos defunciones en el grupo de pacientes con presencia de cardiopatía congénita.

**CONCLUSIONES:** La presencia de fístulas coronarias es un evento raro que puede evolucionar desfavorablemente si no se detecta y trata a tiempo. La Prevalencia de fístulas coronarias en nuestra población estudiada es menor a lo identificado a la literatura mundial, esto es 0.8 casos por cada 1000 pacientes estudiados. La identificación de las fístulas en presencia de cardiopatía congénita es muy alta, por lo que la importancia de hacer la búsqueda intencionada de las mismas es muy necesaria. El tratamiento invasivo se realiza si el comportamiento de la patología es desfavorable. Sin embargo, en caso de requerir su cierre, se puede abordar mediante intervencionismo o cirugía según las condiciones clínicas del paciente.



## MARCO TEÓRICO

Las fístulas coronarias son anomalías coronarias congénitas o adquiridas infrecuentes en las que la arteria coronaria comunica directamente con las cavidades cardiacas, grandes vasos u otras estructuras sin penetrar en la red miocárdica capilar. Generalmente las fístulas coronarias son congénitas, pero también se pueden dar de forma adquirida como en la arteritis de Takayasu, la arteriosclerosis coronaria o tras antecedente traumático. (1-4)

Normalmente las arterias coronarias terminan en formas arborizadas que penetran al pericardio. Por lo que otra definición de Fístula coronaria es una conexión directa precapilar entre una rama de una arteria coronaria y la luz de una cámara cardiaca, el seno coronaria, vena cava superior, arteria pulmonar o vena pulmonar cercana al corazón. (5-7)

Las fístulas coronarias fueron descritas por primera vez por Krause en 1865 y el primer caso publicado en la literatura inglesa por Trevorm en 1912; la primera corrección quirúrgica de una fístula fue en 1947. Angelini las definió como un segmento de vasculatura ectásico que exhibe flujo fistuloso y

conecta 2 territorios vasculares gobernados por ambientes hemodinámicos muy variables (gradiente de presión largo). Aún más, la definición incluye una comunicación anormal por la cual la sangre es llevada hacia una cámara cardíaca, grandes vasos u otra estructura vascular atravesando el lecho capilar miocárdico. (8)

Se han dividido a las anomalías coronarias en 3 categorías: anomalías de origen, de curso y de terminación. Por lo tanto, las fístulas coronarias arteriales son anomalías de terminación. Estas definiciones distinguen a las fístulas de otras anomalías coronarias que pueden tener comportamientos fisiológicos similares, tal es el caso del origen anómalo de la coronaria izquierdo del tronco de la arteria pulmonar (9)

#### EMBRIOLOGÍA:

En un inicio, las células miocárdicas en desarrollo se nutren directamente de la circulación sanguínea que proviene de la cavidad ventricular. A medida que el miocardio crece y se desarrolla surgen múltiples trabéculas las cuales originan después un sistema sinusoidal que disminuye la distancia de perfusión entre el miocito y la circulación sanguínea. Es muy probable que de estas sinusoides se originen las arterias coronarias. (10)

Estudios recientes han planteado el origen epicárdico del sistema vascular coronario, el cual se desarrolla de una protrusión celular del bazo primordial; estas células se establecen en las células proepicárdicas y epicárdicas y migran sobre la superficie exterior del corazón.

Las células epicárdicas invaden la matriz subepicárdica y forman el plexo coronario de donde comienza a nacer una serie de vasos capilares. Cuando estos vasos están formados comienzan a extenderse y fusionarse por la cara externa del corazón, penetrando hacia el interior de éste y hacia la aorta en forma de yemas que se fusionan posteriormente con los senos aórticos, originando las arterias coronarias. (10)

Desde el punto de vista embriológico, las fístulas coronarias parecen representar uniones persistentes de la circulación sinusoidal miocárdica primitiva con los vasos epicárdicos primordiales. Algunas conexiones anormales entre la vasculatura coronaria y la cámara ventricular son más comunes en lesiones obstructivas al tracto de salida, por ejemplo Atresia pulmonar con septum íntegro. En tales casos la hipertensión ventricular y la alteración hemodinámica parecen forzar a la generación de conexiones anormales entre los sinusoides miocárdicos y las cámaras cardíaca. Esta genera una coalescencia común de un

sólo vaso que conecta al ápex del ventrículo derecho hacia el sistema coronario izquierdo.

En la vida fetal la presencia de dicha fístula puede evitar la formación de fibroelastosis miocárdica e hipoplasia ventricular. Sin embargo, después del parto, el impacto clínico de esta fístula es por el efecto en la oxigenación miocárdica, que está determinada primariamente por el sitio de drenaje. En este contexto es importante que la gran mayoría de estas fístulas drenan hacia el lado derecho del corazón. La fístula ventrículo coronaria puede alterar la perfusión miocárdica de muchas maneras (11).

#### CLASIFICACIÓN DE FÍSTULAS CORONARIAS:

Propiamente las fístulas coronarias se clasifican según la cámara o vaso al que drenan:

Tipo I. Drenaje a aurícula derecha.

Tipo II. Drenaje a ventrículo derecho.

Tipo III. Drenaje a arteria pulmonar.

Tipo IV. Drenaje a aurícula izquierda.

Tipo V. Drenaje a ventrículo izquierdo. (6)

También se dice que las fístulas congénitas se pueden dividir en 2 grandes grupos:

Fístulas coronarias solitarias o Microfístulas múltiples con comunicación entre arteria coronaria y ventrículo izquierdo (CA-LVMMFs). Contrario a estas últimas, el grupo de fístulas solitarias puede también tener etiología adquirida. Su origen y terminación puede ser solitaria o múltiple (6).

#### ORIGEN y MORFOLOGIA:

Típicamente, la fístula consiste de una arteria dilatada que tiene un trayecto largo y tortuoso alrededor del corazón antes de terminar en una cámara cardíaca o un vaso. Aproximadamente el 10% de las fístulas, tienen cambios angiomasos y el 19% muestran dilataciones aneurismáticas. (12)

La mayoría de estas fístulas se originan de la arteria coronaria derecha (más del 50%) y la coronaria descendente izquierda anterior; la arteria circunfleja raramente está involucrada. Un 90% desembocan en estructuras derechas (13 ,14 ,15)

Ocasionalmente pueden presentar múltiples orígenes Los lugares de drenaje también son variables, y la desembocadura se localiza, por orden de frecuencia, en ventrículo derecho (41%), aurícula derecha (26%), tronco pulmonar (17%), seno

coronario (7%), aurícula izquierda (5%), ventrículo izquierdo (3%) y vena cava superior (1%). (12)

Cuando la fístula drena dentro de una cámara cardíaca del lado izquierdo, ésta se designa como una fístula aorto-sistémica, dado que el flujo sanguíneo aórtico drena en una cámara cardíaca sistémica (12). Las fístulas se describen como arterio-luminal a aquellas que tienen comunicación focal y directa con una cámara cardíaca y se llaman arterio-sinusoidal a las que se comunica la arteria mediante la red sinusoidal a la cámara alterada. También se describe una variante arterio-capilar. (13)

Las fístulas pueden ser tortuosas o rectas. Se han identificado fístulas unilaterales, bilaterales o multilaterales, en base al número de coronarias donadoras. Su modo de terminación puede ser arterio-luminal, arteriosinusoidal o arterio-capilar. Este modo puede ser único o múltiple. (9)

La distribución, características y multilateralidad de las fístulas coronarias tanto en pacientes pediátricos como en adultos son similares. Las fístulas coronarias son usualmente unilaterales pero también pueden ser bilaterales o multilaterales. (9)

**FISIOPATOLOGIA:**

Se han identificado algunos posibles mecanismos generadores de las manifestaciones clínicas: corto circuito izquierda-derecha, isquemia miocárdica secundaria a robo coronario u obstrucción de una rama accesoria (adquirido), trombosis mural en sitios de ectasia coronaria, ruptura (degeneración aneurismática de la pared), endocarditis, ruptura de válvula aórtica (secundario a una arteria proximal aneurismática) con insuficiencia.

La cantidad de flujo fistuloso que podría considerarse relevante para el pronóstico puede ser cuantificable. Las fístulas pequeñas (especialmente aquellas que drenan al tronco de la arteria pulmonar y o al ventrículo izquierdo) son más comunes que las largas y son usualmente consideradas benignas. (8) Cuando el cortocircuito es hacia una cámara cardíaca del lado derecho, la hemodinámica semeja a aquellos cortocircuitos extracardíacos de izquierda a derecha. El flujo de fístula ocurre durante la sístole y la diástole, excepto con fístulas al ventrículo izquierdo.

Cuando la conexión de la fístula es hacia una cámara cardíaca izquierda, la hemodinámica imita a la de la insuficiencia aórtica. Debido al incremento en el flujo sanguíneo, anatómicamente la

arteria coronaria involucrada se encuentra dilatada, tortuosa, de forma generalmente arrosariada y de trayecto variable; la arteria coronaria de origen, derecha (50%) o izquierda (42%), se encuentra dilatada o aneurismática. (12)

Las fístulas hacia una cámara se reconocen por asociarse con hipertrofia regional del miocardio, sin embargo se desconoce si la hipertrofia en este contexto es una causa o efecto de la anatomía coronaria. La apariencia trabeculada del VI en ECO debe generar la sospecha de Ventrículo izquierdo no Las fístulas hacia una cámara se reconocen por asociarse con hipertrofia regional del miocardio, sin embargo se desconoce si la hipertrofia en este contexto es una causa o efecto de la anatomía coronaria.

La apariencia trabeculada del VI en ECO debe generar la sospecha de Ventrículo Izquierdo no compactado, sin embargo el uso de doppler color revela un flujo sanguíneo sustancioso de la superficie epicárdica al VI durante la diástole más sugestivo de fístula coronaria. (13)

Existen ciertos mecanismos hemodinámicos que generan las manifestaciones clínicas: shunt izquierda a derecha, isquemia miocárdica secundaria a robo coronario u obstrucción de una rama lateral (adquirido), trombosis mural en sitios de ectasia



coronaria, ruptura por degeneración de la pared aneurismática, endocarditis y ruptura de la válvula aórtica secundaria un aneurisma proximal a la arteria coronaria con generando insuficiencia de la válvula (4)

El fenómeno de robo coronario es uno de los asuntos más confusos e inadecuadamente discutidos en la literatura actual. Dos tipos de fenómenos de robo pueden ocurrir teóricamente. El primero es el de *Robo persistente* causado por largos trayectos fistulosos que también alimentan ramas nutrientes o reciben vasos colaterales que originan vasos coronarios opuestos. El flujo nutriente se puede comprometer especialmente en la presencia de fístulas restrictivas proximales. El otro fenómeno es de *Robo episódico* causado por factores fisiológicos que incrementan el shunt del flujo hacia la fístula a expensas del flujo nutriente. En el peor de los casos, el robo persistente puede generar isquemia en reposo o un estado hibernante que genera disfunción miocárdica o angina en reposo o los dos (8)

En el peor de los casos, el robo o secuestro persistente puede llevar a isquemia en reposo o a un estado hibernante que genera disfunción miocárdica (posiblemente reversible), angina en reposo o ambos. En caso de secuestro episódico, el ejercicio y el estrés con vasodilatadores pueden generar resultados

negativos, ya que incrementan el flujo más hacia las ramas nutricias que hacia el tracto fistuloso (que no tiene capacidad vasodilatadora significativa). En la práctica clínica, los test con stress en medicina nuclear son usualmente negativos para isquemia reversible y frecuentemente dejan lugar a duda sobre la presencia de cicatriz en el tejido. (8)

En el momento en el que el flujo coronario de una fuente única entra en paralelo compitiendo con un flujo coronario fistuloso y sus ramas nutrientes, un robo puede generarse a expensas de territorio nutriente (mayor resistencia). De todas formas los siguientes factores coinciden en contra de ciertos mecanismos como causa de isquemia crítica: (a) Durante la prueba funcional, pocas fístulas coronarias causan dolor precordial o isquemia reversible (b) Durante el ejercicio, las ramas nutrientes presentan vasodilatación (debido a un incremento en la carga de volumen miocárdica), pero la presión en la salida de la fístula puede sólo incrementarse con el reajuste favorable de la proporción del flujo nutriente/fístula. (c) Si un robo coronario significativo ocurre en condiciones de reposo puede generar infarto al miocardio, hibernación, o dolor precordial en reposo (8)

El fenómeno de robo se ha estudiado de manera experimental en animales y evaluado hemodinámicamente en humanos. Los modelos experimentales fueron desarrollados en perros foxhound adultos utilizando un injerto venoso conectado desde la arteria circunflejo hacia la arteria pulmonar. El QP: QS calculado era de solo 1:1.1 hubo un incremento del 211% en el flujo proximal de la arteria con una reducción significativa del 26% del flujo distal coronario provocando un fenómeno de “robo” con la fístula completamente abierta. (9)

Teóricamente, 2 tipo de robo coronario pueden ocurrir; Un robo persistente asociado a grandes tractos fistulosos, que generan compromiso en el flujo nutricional. El otro tipo de fenómeno de robo es causado por factores fisiológicos que incrementan el flujo del corto circuito hacia la fístula a expensas del flujo nutricional. Existe mucha confusión con respecto al término “robo”. Para cuantificar el flujo de la fístula y su impacto en la circulación coronaria, se han aplicado diversos métodos como el Doppler FloWire, la sonda electromagnética de flujo y el marcador intracoronario I-albumina- macroagregada (MAA-133I). (9)

En cuanto a la investigación en humanos, se ha publicado previamente estudios de evaluación simultánea de velocidad del flujo coronario y reserva de flujo coronario en la arteria

coronaria, así como fístula de arteria relacionada, y la fístula en reposo y con hiperemia (mediante adenosina, papaverina y nitroglicerina); todas estas mediciones antes y después de la ligadura quirúrgica o embolización percutánea de la fístula coronaria.

En los seres humanos, el Doppler FloWire ha sido utilizado recientemente para medir flujo de reserva coronaria para evaluar el significado fisiológico de las fístulas coronarias: La reserva de flujo coronario se evaluó mediante la medición de éste en reposo y con hiperemia coronaria utilizando también adenosina intracoronaria o intravenosa, ya que la Adenosina intracoronaria tiene menos efectos secundarios. La Reserva de flujo coronario se definió como la relación del flujo entre la hiperemia máxima y el flujo basal. (9)

#### PREVALENCIA:

Las fístulas coronarias son ocasionales; se estima que ocurren en 1 de cada 50,000 pacientes con enfermedad cardíaca congénita. (15,16) Generalmente son hallazgos incidentales durante la cineangiocoronariografía, con una prevalencia reportada de 0.09% (35) y una incidencia estimada del 0,6 al

1,5% de pacientes sometidos a este examen (9). Otros autores refieren esta incidencia entre 1-5% de la población (17)

En el estudio de Yamanaka en el que se hicieron 126, 595 coronariografías se identificaron 1,686 pacientes con anomalías coronarias aisladas que representaba una incidencia de 1.3%. Todas estas anomalías eran presentadas desde el nacimiento y ocurrían de igual forma en ambos sexos. Dentro de este estudio las fístulas coronarias reportaban una incidencia de 0.18% (6)

En las series ecocardiográficas en niños se ha estimado la incidencia de fístulas coronarias de un 0.06–0.2%(9)

En necropsia se encuentran hasta en el 0,3 %; en una serie de autopsias en niños y adultos con cardiopatías congénitas se determinó 224 anomalías coronarias y de ellas el 14% correspondían a fístulas coronarias. (9)

Existen algunos estudios en los que se reporta a las anomalías coronarias como la causa de muerte súbita entre un 11 y 19% de los pacientes atletas jóvenes (3); sin embargo no hay información exacta de qué porcentaje ocupa las fístulas coronarias en dichas estadísticas.

## CARDIOPATIAS CONGÉNITAS ASOCIADAS:

Los defectos cardíacos adicionales no son comunes pero se pueden encontrar en 5 a 30% asociados a otras anomalías congénitas, como son: Tetralogía de Fallot, Transposición de grandes arterias, Atresia pulmonar sin comunicación interventricular, la Comunicación interauricular e interventricular, la Coartación de la aorta, el Conducto arterioso persistente, enfermedad valvular mitral estenosis pulmonar (4,18).

Como era de esperarse, se ha encontrado mayor incidencia de defectos cardíacos asociados en la población pediátrica. En la serie de Salah se reportó una incidencia del 13% en adultos contra un 21% en niños. Esto corresponde a otras literaturas que refieren incidencia del 5 al 30% de todos los casos (9)

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Varían considerablemente y el comportamiento a largo plazo no está del todo dilucidado. Estos pacientes pueden presentar disnea, insuficiencia cardíaca congestiva, angina, endocarditis, arritmias, o infarto miocárdico. Se puede encontrar un soplo

continuo que sugiere altamente la presencia de una fístula coronaria. (14 )

La sintomatología está directamente relacionada con la magnitud del cortocircuito o con el tiempo de evolución de la malformación, así como a la aparición de dilataciones aneurismáticas de las fístulas que determinan mayor calibre, con el consiguiente aumento del volumen sanguíneo a través del mismo. La mayoría de las fístulas son pequeñas y los pacientes pueden presentar únicamente un soplo en el precordio; si la fístula es importante, se pueden esperar signos de fallo cardiaco predominante, pero si el flujo es pequeño los signos de isquemia son los más prominentes.

En pacientes asintomáticos se puede descubrir en un examen de rutina la presencia de un soplo de carácter continuo, en localización atípica que resulta del gradiente de presión entre los sistemas arterial y venoso, con derivación persistente durante todo el ciclo cardiaco.

El soplo continuo de las fístulas coronarias se ausculta mejor en el segundo espacio intercostal derecho, en el área pulmonar, irradiado a la clavícula y transmitido hacia la axila o región escapular derecha. (6,13)

A partir de la segunda década la sintomatología es más frecuente y se han descrito arritmias, angina, aumento progresivo del cortocircuito, trombosis, endocarditis y ruptura (4).

Mientras solo un 10 a 20% de los pacientes pediátricos son sintomáticos, los adultos presentan manifestaciones clínicas de manera más frecuente; la incidencia de síntomas preoperatorios en adultos ha sido reportada hasta en 65%. Algunos pacientes pueden presentar síntomas de angina, insuficiencia cardíaca congestiva, disnea o endocarditis. Los síntomas de angina pueden ser en parte por el robo coronario, con flujo sanguíneo preferencial hacia la cámara con menor presión o estructura de drenaje. El riesgo de endocarditis se ha estimado de un 0.001–0.004 por paciente por año (18).

Se ha reportado que los síntomas y complicaciones pueden asociarse a edad avanzada de los pacientes y no con la magnitud del corto circuito izquierda- derecha. En las revisiones más actuales se ha encontrado que un 79% y un 9% de la población pediátrica y de adultos, respectivamente, son asintomáticos (18).



La disnea y el dolor torácico en conjunto representan hasta un 71% de los síntomas en las fístulas solitarias en adultos, mientras que en el grupo pediátrico tanto la disnea como el dolor torácico representan solo el 8% de los síntomas. La insuficiencia cardíaca congestiva es más frecuente en los pacientes pediátricos en un 8% comparado con el 3% de los pacientes adultos. (18)

El soplo continuo ocurre en un 54% de los pacientes pediátricos y un 32% en los pacientes adultos. El soplo continuo es la razón principal por la que se evalúa a la población pediátrica. Se reporta una presencia de soplo continuo hasta un 70% en población pediátrica (9).

## COMPLICACIONES CLINICAS

Al parecer, las complicaciones van de la mano con la edad del paciente, ya que mientras los pacientes adultos presentan sintomatología hasta en un 79%, sólo el 9% de los pacientes pediátricos pueden presentarla (9).

Puede debutar con complicaciones como endocarditis infecciosa, o puede desarrollarse durante la evolución de la enfermedad o más aún, como complicación posterior a una cirugía correctiva.

Además pueden manifestarse otras complicaciones como arritmias, síncope, insuficiencia cardíaca, falla respiratoria, aterosclerosis acelerada (9).

Puede encontrarse formación de aneurismas en un 14% de los adultos y un 9% de los niños lo que puede reflejar una influencia de la edad en la formación de dilatación y aneurismas de las fístulas. Puede presentarse endocarditis, isquemia miocárdica, arritmias, ruptura espontánea en muy raras ocasiones acompañada de hemopericardio, tamponade, efusión pericárdica, shock y muerte súbita (2, 9,19)

También puede presentarse como trombosis a nivel coronario ya que estas bolsas ciegas son una potencial fuente para émbolos coronarios (9).

## DIAGNÓSTICO

La evaluación complementaria, en caso de sospecha de una anomalía coronaria, incluye además de la prueba de esfuerzo, otros estudios como electrocardiograma, radiografía de tórax, entre otros. La ecocardiografía bidimensional con Doppler color es muy útil para su diagnóstico, ya que nos puede aportar datos de la anatomía y fisiopatología de la lesión (12). Los vasos de los cuales proceden las fístulas son dilatados y con turbulencia constante en el modo color del ecocardiograma. Recientemente

se está estudiando la demostración de isquemia mediante ecocardiograma utilizando contraste (1,7)

El ecocardiograma transtorácico o transesofágico evalúa la anatomía, no el status funcional y no sugiere indicaciones clínicas o correlaciones con la situación coronaria real. Sin embargo, el ecocardiograma tiene la potencia de identificar la mayoría de las anomalías coronarias con significancia clínica, especialmente en pacientes pequeños (8).

Desafortunadamente, del 55 al 93% de los pacientes que mueren súbitamente de una anomalía coronaria no tienen manifestaciones clínicas y menos del 10% llegan a tener una valoración cardiológica premortem por síntomas relacionados. Ya que la utilidad de una evaluación prueba de caminata submáxima de rutina de la función coronaria genera varios falsos positivos y falsos negativos no se utiliza del todo.

La resonancia nuclear magnética es de utilidad para evaluar el origen de las coronarias sin necesidad de la inyección de contrastes o la radiación, aunque la información que aporta no abarca el seguimiento del curso de la arteria, por lo que esta técnica no es de gran ayuda para determinar la presencia de

fístulas o el origen de una coronaria fuera de los senos de Valsalva o de los vasos colaterales. (2)

La coronariografía por TAC multicorte permite visualizar la anatomía, las variantes anatómicas y el origen, trayecto y relaciones anatómicas de las arterias coronarias anómalas con gran resolución espacial y temporal. El conocimiento exacto de dichos aspectos anatómicos, por parte de los especialistas encargados de interpretar estos estudios, es imprescindible de cara a la aplicación generalizada de esta técnica diagnóstica no invasiva. (4,7). La TAC con Multidetector CT ha demostrado que provee una imagen con alta resolución anatómica utilizando métodos de reconstrucción guiada electrocardiográficamente. Esto demuestra grandes fístulas y permite la evaluación de dilatación aneurismática o formación de trombos en el vaso afectado. Las imágenes de volumen adquiridas mediante TAC tridimensional proveen una gran vista de la anatomía cardíaca y vascular y ayuda a los cirujanos a entender la complejidad anatómica previo a la cirugía (20). Por lo tanto, la TAC multidetector es considerada una buena alternativa comparando con el ecocardiograma y la angiografía (14).

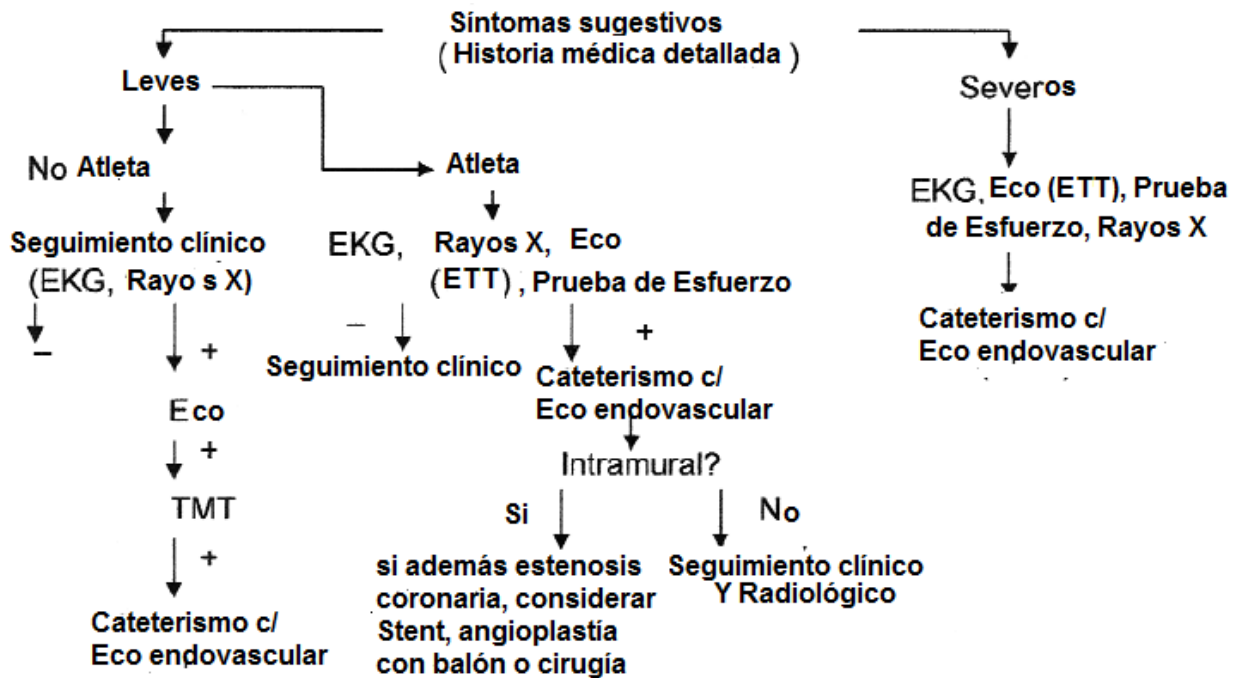
Aunque las anomalías coronarias pueden detectarse de manera precisa mediante angiografía, el costo y la naturaleza invasiva

de este método limita su uso para fines diagnósticos iniciales. La aortografía y mejor la coronariografía selectiva son necesarias para confirmar y precisar el origen, trayecto y drenaje de la fístula. Mediante esta técnica se demuestra un aumento del flujo pulmonar, con una relación QP/QS elevada y aumento en la saturación en las cavidades derechas, si el cortocircuito es elevado (12).

La coronariografía es la modalidad diagnóstica más frecuente en adultos (83%) comparado con la población pediátrica (37%). La ecocardiografía sola o combinada con la coronariografía juega un rol importante en el diagnóstico en niños (47%).

La coronariografía sigue siendo el gold standard para delinear la anatomía de las coronarias involucradas y la circulación colateral, el tracto fistuloso, la cámara cardiaca a la que llega y el sitio exacto de comunicación (9).

A continuación se muestra un protocolo diagnóstico, que ayuda a la detección de anomalías coronarias, nótese, la posible presencia de fístulas coronarias (8).



Protocolo diagnóstico para pacientes adultos con riesgo de anomalías coronarias.  
 EKG: Electrocardiograma                      ETT: Ecocardiograma Transtorácico

## DIAGNÓSTICO PRENATAL

La incidencia de fístulas coronarias congénitas corresponde a 1:50.000 nacidos vivos. Recientemente las fístulas coronarias se han demostrado mediante ecocardiografía prenatal en el feto. En las últimas décadas la ecocardiografía cada vez más sofisticada

ha permitido una más clara definición de la anatomía cardiovascular (9).

Las dimensiones de las conexiones han podido determinarse a edad tan temprana como desde el primer trimestre. Estas observaciones afirman la necesidad de hacer un estudio cuidadoso de la circulación coronaria en el tracto de salida de las anomalías cardíacas obstructivas. La detección prenatal de una fístula ventrículo coronaria puede facilitar un abordaje postnatal del territorio vascular coronario más inmediato.

La complejidad tan importante de las lesiones cardíacas y su impacto sobre las opciones de tratamiento quirúrgico y pronóstico puede ser decisivo para dar un consejo a los padres sobre el momento en que debe interrumpirse el embarazo si es necesario (11).

## DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Persistencia de conducto arterioso, fístula pulmonar y arteriovenosa, ruptura de aneurisma de seno de Valsalva, Ventana aorto pulmonar, prolapso de la valva derecha de la válvula aórtica asociada a un defecto supracristal del septum

ventricular, fístula de la arteria mamaria interna con la arteria pulmonar y fístulas sistémicas arteriovenosas (21).

## TRATAMIENTO

Existen algunas guías de tratamiento que determinan:

- 1) Aquellas fístulas con una enfermedad cardiaca compleja adicional que requiera cirugía son referidas a tratamiento quirúrgico.
- 2) Pacientes con una fístula clínicamente significativa (que produce síntomas o u soplo típico) son referidas a cateterización, donde la anatomía de la fístula además es definida.
- 3) Aquellas con una anatomía adecuada se ofrece cierre percutáneo de la misma y aquellos con anatomía desfavorable se les ofrece ligadura quirúrgica o simplemente seguimiento médico.

El Tratamiento médico en caso de dolor precordial sugestivo de isquemia miocárdica, utilización de bloqueadores beta adrenérgicos (propranolol) o también se pueden utilizar bloqueadores de canales de calcio en casos de insuficiencia cardiaca manifiesta o latente. Yamakana y cols comentan que



las fístulas pequeñas pueden ser manejadas con tratamiento farmacológico en aquellos pacientes de edad avanzada. (1, 2,6)

Actualmente existe una tendencia que es el Tratamiento conservador; en aquellas fístulas pequeñas asintomáticas se puede llevar a cabo seguimiento médico ya que pueden presentar cierre espontáneo. Se puede utilizar betabloqueadores o inhibidores de los canales de calcio y han demostrado ser beneficiosos en aquellos pacientes que posteriormente pudieran desarrollar algún síntoma (2,22).

La reparación quirúrgica es realizada desde 1947 por Björck y Crafoord. El primer bypass coronario en niños se realizó en 1963, por los Drs. Hallman y Cooley en una niña de 8 años con una sola coronaria izquierda que terminaba en una fístula hacia el tracto de salida del ventrículo derecho. Se colocó un injerto de Dacron entre la aorta hacia la arteria coronaria distal anómala sin uso de bypass cardiopulmonar. La porción distal de la fístula fue ligada. La coronaria solitaria fue convertida en un sistema coronario doble. La angiografía de seguimiento demostró un injerto funcional y la paciente permaneció asintomática por más de 3 décadas (23, 24)

Se consideraba previamente a la reparación quirúrgica como el tratamiento de elección para las fístulas con cortocircuito significativo de izquierda a derecha aun en sujetos asintomáticos. Sin embargo, este tratamiento se reserva a aquellas fístulas con múltiples conexiones, trayectos tortuosos, angulaciones importantes, anatomías complejas, localización distal, fístulas largas, vasos adyacentes a la fístula en riesgo, fístulas asociadas a formaciones aneurismáticas y asociadas a otras enfermedades cardiacas o que requieran cirugía. (7)

Algunos autores indican la intervención quirúrgica en pacientes asintomáticos y que se detectó por la presencia de soplo, para evitar el incremento del shunt y el desarrollo de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardiaca. (13)

La ligadura quirúrgica entonces es una práctica ampliamente utilizada en pacientes sintomáticos pero existe controversia en aquellos asintomáticos; se reporta una tasa de complicación quirúrgica del 13% (Infarto 3%, isquemia 3%, recurrencia 4% y muerte 4%) (13).

La finalidad del tratamiento quirúrgico es interrumpir la comunicación fistulosa sin afectar el flujo sanguíneo de la

arteria coronaria involucrada. Existen diferentes técnicas desde 1975 para realizar el cierre de las fístulas, según sus características; estas técnicas son: Cierre interno de la luz de la fístula, Arteriorrafia tangencial, Ligadura distal única, Ligadura proximal y distal, Ligadura y bypass coronario, Cierre de un aneurisma (19, 23, 24).

Las opciones quirúrgicas varían según las peculiaridades de cada fístula y el abordaje quirúrgico tradicional es por esternotomía media y utilización de bomba de circulación extracorpórea (CEC). Después de abrir pericardio se reconoce el sitio y tamaño de la fístula así como la arteria coronaria involucrada. Si está constituida por una arteria terminal puede cerrarse sin CEC colocando una ligadura.

El tratamiento se basa en la ligadura del origen de la fístula (que también puede realizarse sin circulación extracorpórea) o en el cierre de la desembocadura de la fístula (que precisa apertura de la cámara correspondiente), sin provocar afectación de la circulación coronaria distal, o en la zona de la cámara de drenaje (14).

Si la arteria coronaria es inaccesible o está muy dilatada, o la fístula no drena distalmente sino en su trayecto, debe utilizarse CEC y realizar el cierre según convenga: sección y sutura del trayecto fistuloso, coronariotomía y cierre directo con sutura continua sin ligar la coronaria distalmente, o cierre directo endocárdico accediendo a la cavidad involucrada. Puede requerirse fistulectomía o escisión, como en el caso complicado con endocarditis. (25)

Las morbilidades relacionadas a la cirugía fueron fibrilación auricular, alteraciones electrocardiográficas por isquemia, disnea, embolia y flujo fistuloso residual, endocarditis, infarto postoperatorio. La incidencia de infarto del miocardio postoperatorio es de 3.6%. Las complicaciones de la cirugía son bajas y pueden ocurrir con mayor frecuencia en los pacientes adultos; las tasas de mortalidad van desde 2% al 4%. (12,22)

Recientemente Watanabe et al. han demostrado que se puede realizar cirugía por endoscopia coronaria con el corazón latiendo. Esta técnica tiene un gran potencial al ser una técnica mucho menos invasiva para el tratamiento de las fístulas. Este método puede ser muy valioso para aquellos pacientes asintomáticos. (26)

.

En cuanto al intervencionismo; en 1983, Reidy reportó el primer cierre percutáneo de Fístula coronaria. Esta práctica se ha hecho más común en los últimos años para aquellos vasos con anatomía adecuada. Se reporta un éxito en el cierre de dichas fístulas desde un 75 a 87%. (27)

Este tratamiento probablemente deba reservarse para aquellos sujetos con QP: QS mayor de 1.5:1 o degeneración aneurismática, lo que puede condicionar trombosis mural o ruptura espontánea u obstrucción de una rama lateral. (8 ,22). Otro criterio para intervencionismo es la degeneración aneurismática de la fístula que puede conllevar trombosis, ruptura u obstrucción de una rama lateral. (side-branch obstruction). (5)

Aunque su manejo permanece controversial. El cierre electivo en niños se ha recomendado ya que incrementan la incidencia tardía de síntomas y complicaciones en pacientes mayores. (17) Las más recientes guías de intervencionismo pediátrico dan las siguientes indicaciones para el cierre percutáneo de las fístulas:

La oclusión percutánea está indicada para pacientes con fístulas sintomáticas (Clase I Nivel de evidencia B). La oclusión percutánea es razonable para pacientes con fístulas coronarias medianas o largas sin presencia de sintomatología (Clase IIa Nivel de evidencia C). (28)

El tratamiento de las fístulas coronarias se basa en su interrupción, bien en su origen o destino. La indicación es clara en adultos y niños sintomáticos, y más discutible en niños asintomáticos (2)

Los factores que determinan el cierre percutáneo de la lesión son: localización proximal del vaso fistuloso, terminación extra anatómica del vaso fistuloso lejos de las arterias coronarias normales, pacientes grandes y ausencia de desórdenes cardíacos que requieran otro tipo de cirugía.

Los dispositivos utilizados para tal fin son coil u otros dispositivos percutáneos. (1, 20, 22). La embolización percutánea con *coils* fue descrita por primera vez por Henry J. Issemberg en 1990 en esta patología. Posteriormente se han aportado nuevos casos con excelentes resultados (4).

En 2004 Holtzer reportó 17 niños y revisó 426 casos de fístulas coronarias en niños encontrados en la literatura inglesa,

haciendo especial énfasis en aquellas fístulas asociadas a otros desórdenes cardíacos congénitos. Se hizo reparación quirúrgica en 9 pacientes mientras que en 5 se hizo cierre percutáneo con dispositivos coil. De los otros 426 pacientes pediátricos con fístula coronaria revisados por él, en 195 (46%) se hizo ligadura quirúrgica, en 39 cierre percutáneo (9%) y se identificó cierre espontáneo en 23 (5%) (29)

En cuanto a la técnica, la colocación de *coil* debe realizarse lo más distal posible en la fístula para evitar la oclusión de ramas que irrigan miocardio normal y que pueden pasar inadvertidas en las inyecciones previas a la oclusión. Los *coil* usados en este caso pueden ser recuperados si no se está seguro de su correcta posición o si emigran a un lugar no deseado, ya que se liberan a voluntad cuando hay certeza de su colocación óptima. Pueden ser introducidos por catéteres de 3 F hasta las posiciones más distales de la arteria coronaria con gran seguridad y a través de trayectos tortuosos, aunque si el tamaño del paciente lo permite, se pueden usar catéteres guía de mayor calibre ya que a su través se realizan las inyecciones de contraste para determinar el resultado final del procedimiento.

(12)

Existen otros dispositivos que se han utilizado con el mismo fin como amplatzer y stent recubierto, como Gianturco, dispositivos de doble sombrilla y los oclusores vasculares Gianturco Grifka (20)

Las condiciones óptimas para la colocación del dispositivo transcatéter son:

1. Ausencia de vasos colaterales importantes que puedan ser embolizados.
2. Presencia de fístula con vaso único y estrecho.
3. Ausencia de fístulas múltiples

Para determinar el tipo de dispositivo:

Mediante la identificación del número y localización de los sitios de drenaje, la habilidad para canular la fístula distal y la proximidad de otras ramas coronarias al sitio óptimo de la oclusión. Lo más importante es la anatomía de la fístula (22).

Los dispositivos coil se utilizan principalmente en fístulas pequeñas; ofrecen la ventaja de disponer de vainas más pequeñas, y diferentes tamaños de dispositivo con menores costos.



Los dispositivos de doble sombrilla permiten un posicionamiento más preciso y se han utilizado en fístulas largas con ramas coronarias cercanas al sitio de la oclusión.

Para ocluir la fístula distal inmediatamente proximal al sitio de drenaje se pueden utilizar coils de un 20 a 40% más anchos que el diámetro máximo del vaso. Para ocluir el orificio de drenaje hacia una cámara cardiaca mediante cabalgamiento de este sitio se utilizan coils o dispositivos doble sombrilla con un diámetro del doble del aproximado del orificio (22).

En cuanto al balón ocluser tipo Debrun está formado por un catéter con tres orificios terminales coaxiales, con un balón atado en la parte más interna del catéter usando un hilo elástico. El balón es liberado al asegurarlo contra el catéter de en medio mientras se va desplazando por la parte interna. El catéter externo sirve de guía para los otros catéteres hacia la fístula y permite la inyección de medio de contraste entre este y el catéter de en medio. Existen varios tamaños y formas de balones.

También se utilizan clips metálicos para el cierre del balón distal y también funcionan como marcadores de material radiopaco (30).

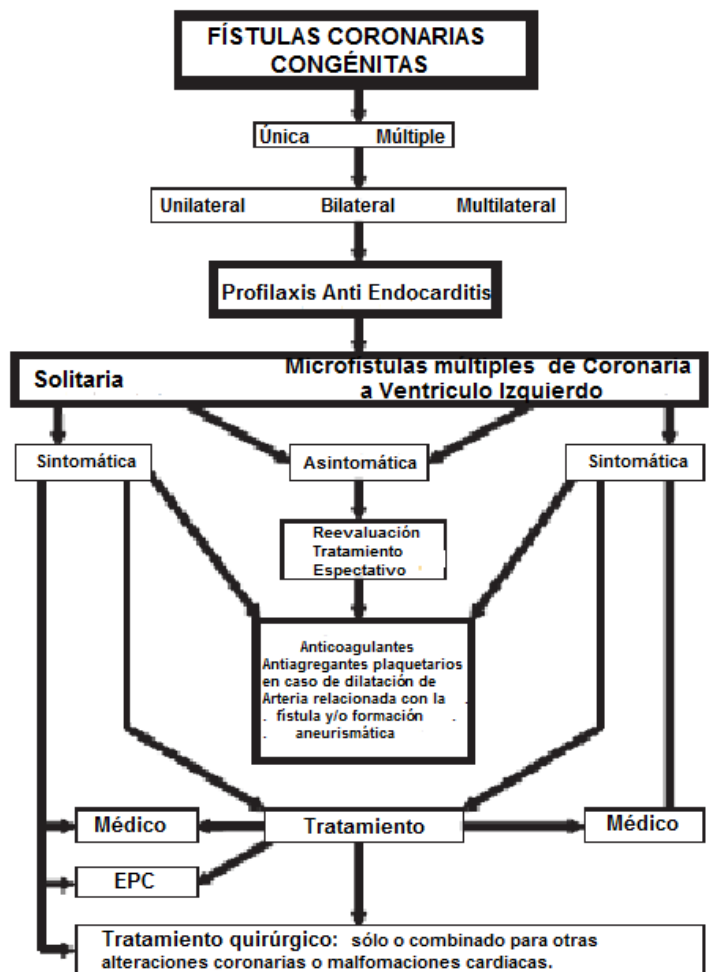
Los defectos más fáciles de cerrar por abordaje transcateter son aquellos en los que hay una sola fístula con un sitio de drenaje estrecho hacia una cámara cardiaca o vaso, sin presencia de múltiples trayectos fistulosos y que no sean largas ya que el dispositivo puede embolizarse de manera inadvertida (18)

El riesgo de complicaciones asociadas a esta práctica incluye ruptura de arteria coronaria con el catéter guía, las potenciales complicaciones de la angiografía propiamente, isquemia miocárdica, embolización del dispositivo, alteración geométrica de la válvula aórtica por un ocluser largo, isquemia miocárdica, arritmias transitorias, cambios en segmento ST, fístulas residuales. (8,12)

También se ha identificado que puede haber insuficiencia aortica después de la colocación de un dispositivo ocluser tipo amplatzer para conducto en el cierre de fístulas en bebés. Esto puede deberse al posible daño de las cúspides aórticas o a la distorsión de la geometría valvular aórtica.

La falla en el cierre percutáneo de la fístula puede ser debido a la colocación del dispositivo en fístulas muy tortuosas, o a múltiples comunicaciones, o por encontrarse cerca de ramas importantes en riesgo de oclusión o por aneurismas importantes (9)

A continuación se presenta un diagrama de flujo que muestra las estrategias terapéuticas a seguir para cada caso de fístulas coronarias. (9)



Estrategias de manejo indicadas para Fístulas Coronarias.  
EPC= Embolización percutánea

## HISTORIA NATURAL

La historia natural es muy variable ya que algunos pacientes pueden permanecer asintomáticos durante toda la vida o comportarse de manera diferente.

En algunas revisiones previas de la literatura se ha estimado presencia de cierre espontáneo de 1-2%. Otros reportes recientes han mostrado una tasa mayor de cierre espontáneo en fístulas pequeñas y clínicamente asintomáticas, por ejemplo en pacientes adultos 3% y niños 8,5% (18).

Se piensa que el mecanismo responsable del cierre podría ser debido a un daño inducido de la íntima resultando de un flujo de cortocircuito que causa alteraciones ateromatosas y oclusión trombótica a nivel de los sitios de comunicaciones fistulosas más estrechas (9).

El cierre espontáneo debe ser confirmado mediante ecocardiografía o angiografía. Se pueden presentar fístulas residuales en un 19% de los pacientes posterior al cierre quirúrgico, sin embargo suelen ser pequeñas y no generan compromiso hemodinámico.

En aquellos pacientes en los que se detecta dilatación aneurismática de la coronaria proximal se ha observado que la coronaria tiende a permanecer dilatada o se trombosa en la parte proximal al origen aórtico requiriendo flujo retrógrado para llenar el sistema fistuloso (18).

Todos los hallazgos sugieren que la muerte súbita en pacientes con anomalías coronarias es debida a espasmo coronario, típicamente del tronco proximal, en la ausencia de circulación colateral, con colapso secundario y/o fibrilación ventricular (3)

Aunque la ruptura espontánea es por mucho rara, esta puede ser catastrófica y presentarse como hemopericardio, tamponade, efusión pericárdica, shock y síncope, sin embargo estas presentaciones se han presentado en pacientes adultos únicamente. La ruptura reportada se ha observado asociado o no a dilatación aneurismática y sorprendentemente los casos reportados de 1993 a 2004 son pacientes femeninos con una edad media de 73.5 años (rango 63–82 años) (9).

La endocarditis puede manifestarse en un 2-5% de los casos, ya sea como síntoma inicial de las fístulas o como complicación después de una intervención quirúrgica. Los pacientes tienen

riesgo de desarrollar endocarditis hasta que el flujo es totalmente abolido y deben recibir profilaxis antibiótica para procedimientos dentales, del tracto gastrointestinal y urológico.

Se puede presentar trombosis de las fístulas y consecuentemente generar infartos al miocardio por lo que está justificado el uso de agentes antiplaquetarios o anticoagulantes; estos deberán utilizarse en aquellos pacientes en los que también se observa dilatación coronaria. En adultos, cerca de un 30% de las fístulas coronarias se asocian a aterosclerosis coronaria (30).

#### ESTUDIOS SIGNIFICATIVOS:

En cuanto a los estudios relacionados con el tema, el correspondiente a Valente, Lock y cols. investigaron el desenlace a largo plazo de aquellos pacientes con fístulas coronarias tratadas o no para determinar factores predictivos de presentaciones clínicas adversas. Observaron 76 pacientes divididos en dos cohortes, donde 80% de los pacientes tenían una fístula única; 20% estaban asociados a cardiopatías congénitas. La proporción de flujo pulmonar vs sistémico fue de 1.3. Las intervenciones fueron hechas a la edad de 11 años (10 meses a 74 años); 9 (20%) estaban sintomáticos (17)

Su investigación demostró que las complicaciones mayores ocurren después de un cierre hasta en un 15% con una etiología multifactorial. La edad avanzada asociada al momento de la intervención presentaba mayor número de complicaciones. Algunas condiciones como el tabaquismo, la hipertensión sistémica, diabetes e hiperlipidemia, también se correlacionan con un mayor riesgo de morbilidad. La presencia de un “saco ciego” generado posterior al cierre de fístulas contrae riesgo de trombosis e infarto al miocardio (17)

La siguiente es una tabla tomada de la revisión de la literatura de Salah hecha de 1993 a 2004 en la que se muestran los casos publicados durante ese lapso, siendo la población pediátrica más numerosa presentándose como asintomáticos en la gran mayoría de los pacientes comparados con los adultos que debutan con dolor torácico. Además se muestra asociación a otros trastornos cardíacos en un mayor porcentaje en la población pediátrica así como una tasa de cierre espontáneo mayor (9).

<b>Comparación entre Población adulta y pediátrica de la Revisión de la literatura hecha entre 1993 a Agosto 2004</b>		
Evento	Población Adulta	Población Pediátrica
Número Total	n= 107	n =129
Periodo de revisión de la literatura	1994-2004	1993-2004
Decenia de la recolección de datos de los sujetos revisados	1973-2001	1968- 1996
Género	Hombres:46 Mujeres: 61	Hombres: 62 Mujeres:50  No especificado: 17
Edad (mediana con rangos)	56.9 (19-82)	0.5 (0.01-17)
Soplo	Soplo continuo 34++ Soplo sistólico 7 Soplo diastólico 2 Sin soplo 51 Inespecífico 1 No registrado 13	Soplo continuo 70 Soplo sistólico 23 Soplo diastólico 0 Sin soplo 0 Inespecífico 22 No registrado 14
Número total de Fístulas coronarias	n= 116  Unilateral 99 (85%)  Bilateral 7  Multilateral 1	n= 137  Unilateral 121 (88%)  Bilateral 8  Multilateral 0
Origen	n= 116  C. Derecha 49 D.A Izquierda 48 Circunfleja 13 C. Izquierda 3 C. Izq. Ppal 3	n= 137  C. Derecha 46 D.A Izquierda 37 Circunfleja 15 C. Izquierda 23 C. Izq. Ppal 16



Comparación entre Población adulta y pediátrica de la Revisión de la literatura hecha entre 1993 a Agosto 2004 (continúa)				
Evento	Población Adulta		Población Pediátrica	
Defectos Cardiacos Asociados	14/107 (13%)		27/129 (21%)	
Cierre espontáneo	3/107 (3%)		11/129 (9%)	
Ruptura Espontánea	4/107 (4%)		Ninguno	
Formación Aneurismática	15/107 (14%)		12/129 (9%)	
Muerte por enfermedad coronaria	21/107 (19%)		Ninguno	
Manejo	Quirúrgico (38%)	41	Quirúrgico (46%)	59
	Percutáneo (5%)	5	Percutáneo (18%)	23
	Médico (24%)	26	Médico (36%)	47
	No especificado (33%)	35	No especificado	0
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Incluye Angina típica y atípica ++ Un paciente tenía dos soplos : continuo y sistólico TSVD= Tracto de salida de Ventrículo Derecho</li> </ul>				

Finalmente, el estudio más parecido al nuestro es el realizado por Holtzer en 2004, presenta 17 casos de fístulas coronarias en edad pediátrica, encontrados mediante angiografía de manera incidental, de los cuales 6 pacientes estaban asociados a cardiopatía congénita, siéndola Tetralogía de Fallot (incluyendo Atresia pulmonar con CIV) la más encontrada en 4 pacientes. Descartaron a los pacientes con Atresia pulmonar y septum íntegro asociados a sinusoides sin especificar la causa. Ellos analizaron también el trayecto, los hallazgos clínicos y

paraclínicos de los pacientes, además del tratamiento recibido en cada caso. Refieren que a su parecer, la herramienta actual más útil para el diagnóstico de manera inicial puede ser el ecocardiograma; además proponen el tratamiento médico para aquellos pacientes con fístulas pequeñas y dejan el tratamiento intervencionista para aquellos pacientes con repercusión importante, mientras que prefieren el tratamiento quirúrgico en aquellos pacientes con otras anomalías congénitas que requieran también reparación.

#### **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:**

Las fístulas coronarias son una cardiopatía congénita de baja prevalencia con complicaciones cardiovasculares graves cuya prevalencia no ha sido estudiada en la población mexicana. En estudios publicados en la literatura médica se informa una prevalencia que oscila entre 0.3 a 1.5 % en anomalías de arterias coronarias, pero su prevalencia real en forma aislada prácticamente se desconoce debido a que generalmente se diagnostican como hallazgo fortuito durante el un protocolo de estudio de alguna otra cardiopatía congénita. Debido a esto resulta difícil distinguir si la sintomatología cardiovascular obedece al efecto hemodinámico de la fístula coronaria, enfocándose el tratamiento hacia la cardiopatía congénita.

Considerando que la prevalencia de las fístulas coronarias es poco reportada y analizada, es posible que muchas pasen desapercibidas durante el escrutinio de patologías cardiovasculares. Debido a esto, es posible que la determinación de la presencia de esta anomalía coronaria pudiera ayudar a establecer la necesidad de buscar estrategias de escrutinio sistematizado, y consecuentemente estratificar mejor el tratamiento profiláctico de complicaciones, así como de manejo específico, siempre que su prevalencia resulte considerable.

#### **JUSTIFICACIÓN:**

Las fístulas coronarias son anomalías anatómicas que se reportan con variable prevalencia en diferentes grupos étnicos del mundo, aunque existen reportes de series de casos en donde se enfocan a la repercusión hemodinámica que esta anomalía coronaria produce. Esta repercusión hemodinámica generalmente es difícil de discernir debido a que se diagnostican frecuentemente en asociación con cardiopatías congénitas. (9, 15,18)

El tratamiento específico de esta anomalía coronaria está ampliamente descrito en la literatura médica, variando desde abordaje endovascular hasta corrección quirúrgica, sin embargo

a la fecha, aun no se determina la eficacia precisa de cada uno de los tipos de abordaje.(12, 19-25)

La prevalencia en los grupos latinoamericanos no ha sido estudiada, únicamente la población española muestra datos que pueden ser comparables, relativamente, con nuestra población. Considerando que la prevalencia, reportada a nivel mundial, de las fístulas coronarias es baja, resulta difícil establecer la necesidad de determinar estrategias de búsqueda dirigida, de manejo preciso y de profilaxis de complicaciones, por lo que proponemos la presente investigación para conocer la prevalencia real en los pacientes atendidos en el servicio de Cardiopediatría para con esta información poder determinar la necesidad de orientar esfuerzos y recursos humanos y financieros para el diagnóstico y tratamiento de esta anomalía coronaria.

## **OBJETIVOS:**

### **GENERAL:**

Determinar la prevalencia de fístulas coronarias en la población pediátrica en el servicio de Cardiología pediátrica del CMN 20 de Noviembre del ISSSTE.

### **ESPECÍFICOS:**

En la población pediátrica atendida en el servicio de Cardiología Pediátrica del CMN 20 de Noviembre conocer:

- La prevalencia de fístulas coronarias aisladas y combinadas con otras cardiopatías congénitas.
- Las características anatómicas más frecuentes de las fístulas coronarias.
- Las características clínicas de pacientes con fístulas coronarias.
- La edad más frecuente de presentación clínica de las fístulas coronarias.
- Los tipos de tratamiento aplicados para la corrección de fístulas coronarias.
- Conocer la eficacia de los tratamientos utilizados para la corrección de fístulas coronarias.

## **POBLACIÓN**

Incluimos a todos los pacientes atendidos en el servicio de Cardiología pediátrica en los últimos 4 años (Enero del 2009-diciembre del 2012) para conocer la prevalencia real de esta patología en nuestra población derechohabiente.

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN:**

Pacientes pediátricos (de 0 a 18 años) con diagnóstico de fístula coronaria estudiados y atendidos en el servicio de Cardiología Pediátrica.

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:**

Pacientes con duda diagnóstica de fístula coronaria.

### **CRITERIOS DE ELIMINACIÓN:**

Pacientes con expediente clínico incompleto o ausencia de estudios diagnósticos

### **DEFINICIÓN DE VARIABLES Y UNIDADES DE MEDIDA.**

Independiente

Fístula Coronaria: Anomalía coronaria congénita o adquirida en la que alguna arteria coronaria se comunica directamente con las cavidades cardiacas, grandes vasos u otras estructuras sin penetrar en la red miocárdica capilar. (Nominal presente/ausente)

Cardiopatía congénita asociada a fístula coronaria:

Malformación cardíaca que se acompaña con la fístula coronaria. Las cardiopatías asociadas más frecuentes son: Tetralogía de Fallot, Transposición de grandes arterias, Atresia pulmonar sin comunicación interventricular, la Comunicación interauricular e interventricular, la Coartación de la aorta y el conducto arterioso. (Nominal presente/ausente)

Dependiente

Prevalencia de fístula coronaria: Número de pacientes pediátricos con fístula coronaria divididos entre la población atendida en el servicio de Cardiopediatría en un periodo de 4 años. (Cuantitativa expresada por año y global en 4 años).

Covariables.

Edad: Tiempo transcurrido desde el nacimiento. (Cuantitativa expresada en años)

Sexo: Característica morfológica que identifica a las personas como hombre y mujer (Nominal)

Peso Masa corporal expresada en kilogramos (Cuantitativa)

Talla Longitud del cuerpo humano desde la planta de los pies hasta la coronilla de la cabeza. (Cuantitativa expresada en centímetros)

## **MÉTODO**

Revisamos los registros del servicio de Cardiología Pediátrica de 2009-2012. Se identificaron a los pacientes que cubrieron los criterios de selección y registramos las siguientes variables: Edad, sexo, peso, talla, Hallazgos ecocardiográficos y angiográficos, características anatómicas de la fístula, cuadro clínico, cardiopatía congénita asociada, tratamiento instituido, resultado clínico.

## **ANÁLISIS DE INFORMACIÓN**

Utilizamos el programa estadístico SPSS 20.0 para Windows. Para el análisis descriptivo medidas de tendencia central y de dispersión. La prevalencia se obtendrá anual y a 4 años, de acuerdo al total de población atendida en el servicio de Cardiología Pediátrica. Para las variables continuas se utilizó el método de Pearson y para las variables nominales el método de Spearman.



## RESULTADOS:

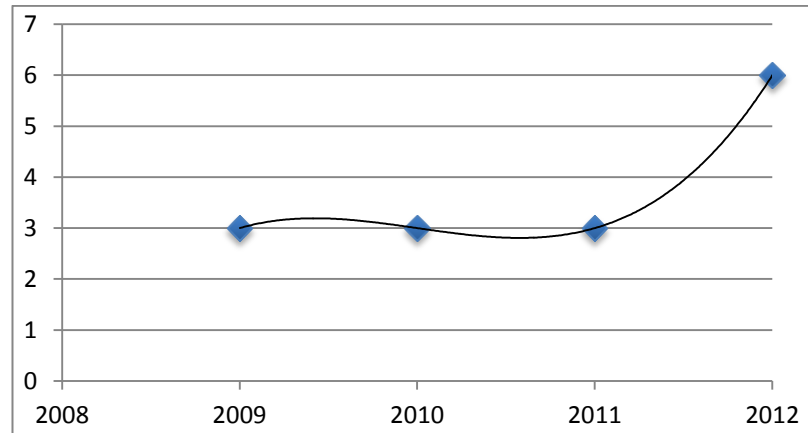
Se revisaron un total de 4643 estudios ecocardiográficos en el periodo de enero 2009 a Diciembre 2012, en los cuales se identificaron 15 estudios ecocardiográficos correspondientes a pacientes con fístulas coronarias (7 femeninos y 8 masculinos). La prevalencia en los últimos cuatro años fue de 0.32%, mientras que la prevalencia por año fue de 0.08%. La incidencia del 2009 al 2011 fue de 0.2%, respecto a 0.39% en el año 2012 en estudios ecocardiográficos realizados por cada año en el servicio de Cardiología pediátrica del CMN 20 de Noviembre. Las características demográficas de muestran en la Tabla 1.

Tabla 1: Características demográficas de los pacientes con fístulas coronarias incluidos en el estudio

Característica	Mediana
Edad	300 días ( 1-5470 días)
Peso	9.1 kg ( 2-33 kg)
Talla	78 cm (43-134 cm)

La frecuencia de fístulas coronarias entre 2009-2011 fue de 3 casos, con un incremento en el 2012 (Grafica 1)

Gráfica 1: Año de Diagnóstico



Eje de X: Año de Diagnóstico      Eje de Y: Casos registrados.

Según el tipo de fístula coronaria encontrada, la fístula más frecuente fue la no sinusoidal: Grafica 2 Prácticamente la mayoría (75%) de los pacientes analizados se encontró combinada con una cardiopatía congénita, auscultándose soplo típico de la cardiopatía y solo en 4 casos con soplo continuo atípico. Los hallazgos electrocardiográficos esencialmente mostraron crecimiento de aurícula derecha y los radiológicos con datos indirectos de hiperflujo pulmonar. Tabla 2-5

Gráfica 2: Distribución en porcentajes del tipo de fístula identificada

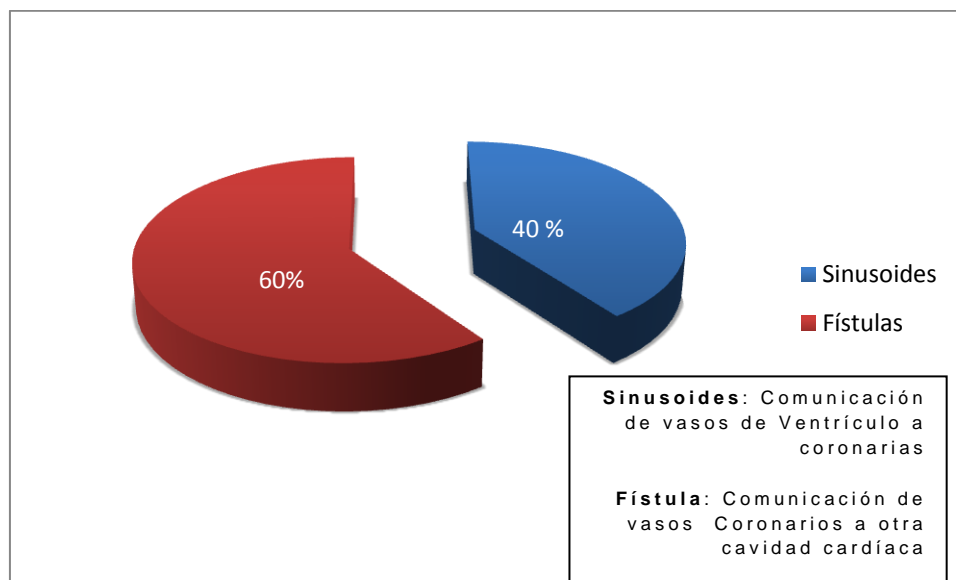


Tabla 2: Cardiopatía Congénita agregada

Cardiopatía identificada	Frecuencia	Porcentaje
AP + SI	6	40
TOF	1	6.5
CIV	1	6.5
CIV+CIA	1	6.5
COA	1	6.5
PCA+CIV	1	6.5
EP	1	6.5
No	3	20
Total	15	100.0

AP+SI= Atresia Pulmonar con Septum íntegro; TOF= Tetralogía de Fallot; CIV= Comunicación interventricular; CIA= Comunicación interauricular; COA= Coartación Aórtica PCA+CIV= Persistencia de conducto arterioso+ Comunicación interventricular EP= Estenosis Pulmonar

Tabla 3 Tipo de soplo cardiaco auscultado a la exploración física

	Frecuencia	Porcentaje
Propio de Cardiopatía de base	8	53.0
Continuo en foco atípico	4	27.0
Sin soplo	3	20.0
Total	15	100.0

Tabla 4: Hallazgos Electrocardiográficos de pacientes con Fístulas Coronarias

<b>Hallazgos Electrocardiográficos</b>		
	Frecuencia	Porcentaje
Crecimiento AD	6	40.0
BCRDHH	1	6.7
HTVI	1	6.7
HTVD	1	6.7
Normal	6	40.0
Total	15	100.0

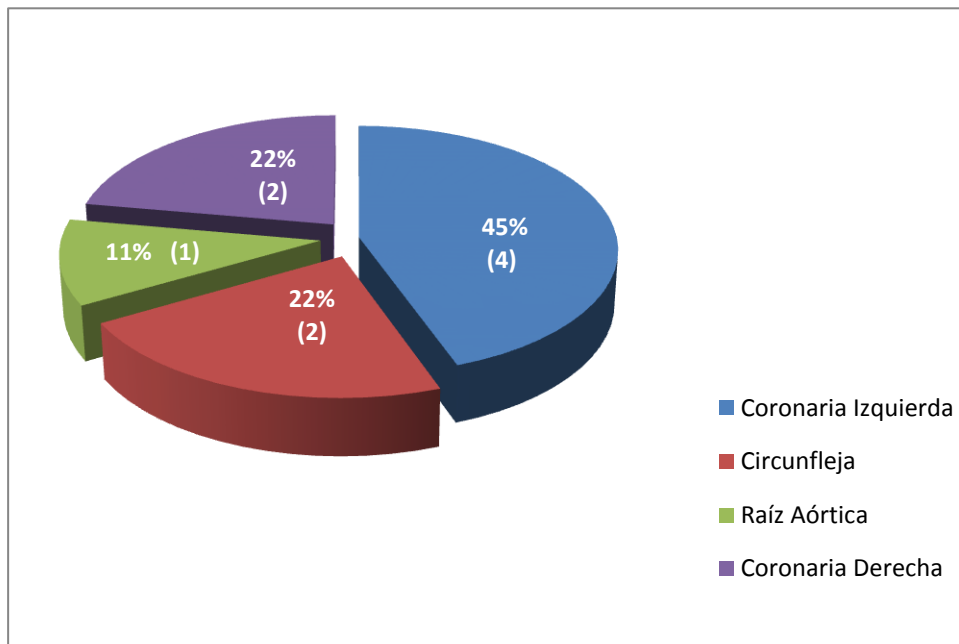
AD= Aurícula Derecha; BCDRHH= Bloqueo Completo de Rama derecha de Haz de Hiss; HTVI= Hipertrofia de Ventrículo Izquierdo; HTVD= Hipertrofia de Ventrículo Derecho

Tabla 5: Hallazgos radiológicos (Tele de tórax) de pacientes con fístulas coronarias

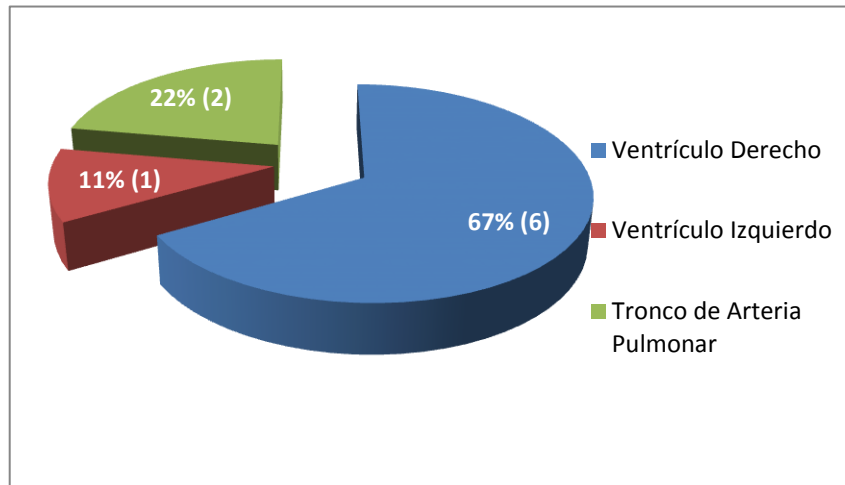
	Frecuencia	Porcentaje
Hiperflujo Pulmonar	7	46.7
Hipoflujo Pulmonar	3	20.0
Normal	5	33.3
Total	15	100.0

En los nueve pacientes con fístula coronaria arterio-luminal, el trayecto de las mismas se presentó de la siguiente manera (Gráfica 3 y 4)

Gráfica 3: Origen de la Fístula



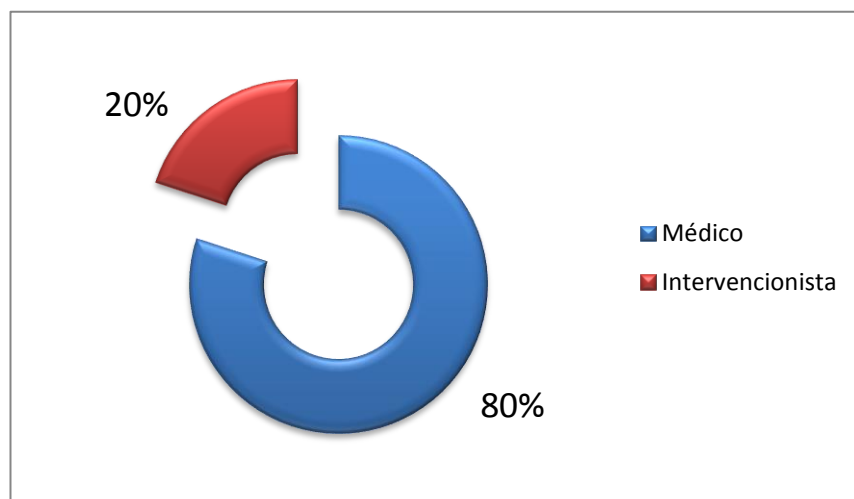
Gráfica 4: Desembocadura de la fístula:



Los seis pacientes con sinusoides presentaron un trayecto de Vasos de Ventrículo Derecho a Coronarias.

El tratamiento recibido en el grupo de pacientes se explica a continuación.

Gráfica 5: Tratamiento establecido



En los pacientes con cierre percutáneo se utilizaron dispositivos Amplatzer vascular plug II de 6x6 mm, 12x9 mm para el paciente más grande de la serie. Una paciente presentó 2 fístulas coronarias, la primera se cerró con dispositivo Amplatzer vascular plug de 8mm y en un segundo cateterismo 1 año 3 meses se cerró la segunda con dispositivo Amplatzer vascular plug de 10mm.

El paciente más pequeño al que se hizo cierre de fístula coronaria fue en etapa neonatal, con 30 días de vida por datos de insuficiencia cardíaca. En él también se utilizó dispositivo Amplatzer Duct Occluder 12/10. Se presentaron dos defunciones de pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro, debido a la gravedad de la patología de base.

## **DISCUSIÓN:**

La presencia de fístulas coronarias es una condición mórbida, poco frecuente, que puede desencadenar complicaciones fatales como insuficiencia cardíaca, endocarditis infecciosa, arritmias y muerte súbita por ruptura espontánea o isquemia miocárdica. Debido a esto, consideramos pertinente estudiar la presentación de las fístulas coronarias en la población pediátrica a la que brindamos servicio. Nuestra prevalencia es igual a la reportada en las series ecocardiográficas y menor que la de las series angiográficas (9). Hallazgos que son comprensibles dado que tanto la prevalencia como la incidencia son datos que dependen de la herramienta diagnóstica utilizada y en este caso es el Ecocardiograma transtorácico vs la angiografía, mismos que presentan diferencias en términos de sensibilidad, especificidad y valores predictivos. No obstante a lo anterior, al comparar la información con los estudios que utilizan a la ecocardiografía como herramienta diagnóstica, los hallazgos son muy similares. La identificación de fístulas coronarias, inicialmente se realizaba en nuestro servicio de manera fortuita por angiografía o ecocardiograma; sin embargo, con el desarrollo de nuevas técnicas ecocardiográficas, ahora las buscamos de manera intencionada en el abordaje de nuestros pacientes, sobre todo en aquellos con patologías en las que se asocia más



frecuentemente, como Tetralogía de Fallot, Transposición de grandes arterias, Atresia pulmonar sin comunicación interventricular, Comunicación interauricular e interventricular, Coartación de la aorta, Conducto arterioso persistente, entre otros.

En la serie de Salah se reportó una incidencia de cardiopatías congénitas asociadas del 13% en adultos contra un 21% en niños; por lo tanto es de esperarse que en nuestra serie, las fístulas en presencia cardiopatías congénitas agregadas sea mayor que las fístulas aisladas (9). Esto se demuestra ya que prácticamente el 80% de nuestros pacientes presentaron una cardiopatía congénita asociada, siendo la Atresia Pulmonar con septum íntegro la más frecuente. Tomando en cuenta sólo a los pacientes con fístulas arterio lumbales, el 67% presentó cardiopatía congénita agregada.

Las fístulas coronarias en la edad pediátrica raramente se presentan como insuficiencia cardiaca, sólo uno de nuestros pacientes la presentó como signo inicial de la enfermedad. Más bien, las fístulas son un hallazgo al detectarse como soplo continuo en un foco atípico (6,13); de todos nuestros pacientes, 1 de cada 4 presentaba este tipo de auscultación.

Los hallazgos en los paraclínicos (radiografía de tórax y electrocardiograma) no aportaron datos suficientes para realizar el diagnóstico definitivo de fístula coronaria, ya que más bien corresponden a los propios de la cardiopatía congénita de base.

En cuanto al trayecto de las fístulas de nuestra serie, consideradas como arterio lumbinales, el Origen más frecuente fue de Coronaria izquierda; esto difiere con lo encontrado en la literatura, ya que se refiere el origen de la Coronaria Derecha, como el más frecuente hasta en un 50% (13, 14,15). La desembocadura más frecuente encontrada en nuestra serie fue hacia Ventrículo Derecho, coincidiendo con lo reportado en la literatura (12, 13, 14,15).

Punto aparte merece el trayecto de los sinusoides, ya que estos son considerados fístulas arterio-sinusoidales (9,13); la presencia de sinusoides, es parte de la anatomía patológica identificada en la cardiopatía congénita cianógena del tipo Atresia pulmonar con septum íntegro, ya que la perfusión miocárdica se realiza en sístole desde la cavidad ventricular derecha hacia las coronarias, manteniendo el patrón fetal de irrigación. (31,32).

El tratamiento en la gran mayoría de nuestros pacientes fue médico, a base de diuréticos, antagonistas de la ECA, profilaxis antiendocarditis, búsqueda de arritmias, ya que la repercusión al estado clínico no fue significativa.

En aquellos pacientes susceptibles de cierre de estas lesiones es factible realizarlo por dos vías: quirúrgica y percutánea y deberá realizarse lo que menor morbilidad genere al paciente acorde a las condiciones locales que se oferten.

Hablando del tratamiento intervencionista, previamente existía contradicción entre manejo médico versus el cierre de toda fístula coronaria por las posibilidades de complicaciones en la edad adulta (17). Actualmente, las más nuevas guías de intervencionismo indican la oclusión percutánea para pacientes con fístulas sintomáticas (Clase I Nivel de evidencia B). También refieren que la oclusión percutánea es razonable para pacientes con fístulas coronarias medianas o largas sin presencia de sintomatología (Clase IIa Nivel de evidencia C). (28). La conducta de manejo para estas lesiones en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre es cierre percutáneo.

Actualmente, el tratamiento quirúrgico se reserva a aquellas fístulas con múltiples conexiones, trayectos tortuosos, angulaciones importantes, anatomías complejas, localización distal, fistulas largas, vasos adyacentes a la fístula en riesgo, fístulas asociadas a formaciones aneurismáticas y asociadas a otras enfermedades cardíacas o que requieran cirugía. (7) El caso del neonato comentado fue considerado quirúrgico inicialmente a fin de disminuir morbilidad pero desafortunadamente requirió un segundo tiempo para su cierre; originalmente se realizó cierre de comunicación interventricular, comunicación interauricular y de aneurisma en coronaria derecha (posible sitio de inicio de la coronaria), sin embargo se perpetuó el cuadro de insuficiencia cardíaca y dependencia de ventilador, por lo que 13 días después, a la edad de 30 días, se realizó cateterismo intervencionista con abordaje carotideo, en el que se observó fístula de coronaria derecha a ventrículo derecho de 11 mm de diámetro. Se realizó cierre de la fístula con dispositivo Amplatzer vascular plug 12/10 observando oclusión total de la misma.

Una vez cerrada la fistula, consideramos que el paciente debe monitorizarse celosamente, buscando complicaciones tanto a corto como a mediano plazo, ya que en el seguimiento del caso previamente descrito se identificó Insuficiencia Aórtica leve a

los dos años diez meses y a los tres años cuatro meses se identifica incremento de la Insuficiencia a moderada además de dos comunicaciones interventriculares residuales menores de 2 mm. En su última valoración, con 4 años de edad se detectó además presencia de corto circuito residual a nivel de la fístula de 2,3mm, sin progresión de la Insuficiencia Aórtica.

Así mismo se ha podido identificar un caso con isquemia inmediata al procedimiento; esto sucedió en la paciente con dos fístulas coronarias, que requirió dos cateterismos intervencionistas, dado por los tiempos de procedimiento y radiación durante el cierre de la primera fístula. En el segundo cateterismo, realizado de manera programada, se trató una fístula con nacimiento en Coronaria Izquierda y desembocadura en Ventrículo Derecho. Cursó con incidente debido a que al realizar la manipulación del dispositivo en el sitio de la fístula presentó cambios en el ST, bradicardia y fibrilación ventricular autolimitada, recuperando el dispositivo y pasando un bolo de nitroglicerina; posterior a 10 minutos se colocó dispositivo vascular plug 10 mm alojado distalmente a la fístula ya sin cambios en ST. En las siguientes horas presentó dolor precordial, náusea, vómito e incremento de enzimas cardíacas y supradesnivel de ST en V1 y V2. Se realizó gammagrama perfusorio con ausencia de engrosamiento sistólico

anteroseptal, acinesia del tercio apical y medio, por lo que se pasa nuevamente a cateterismo realizando trombolisis in situ con Tenecteplase. Último ecocardiograma con FEVI de 45% (a los 6 meses del evento). Posterior a ello ya no acudió a sus consultas de seguimiento. Se intentó localizar a familiares vía telefónica sin éxito.

La identificación de fístulas adquiridas es todavía menos frecuente; se sabe que en los pacientes postransplantados de corazón, la aparición de fístulas coronarias o a la vasculatura pulmonar es un evento relativamente común asociado a mayor tiempo de isquemia del corazón donado (33). Resulta muy interesante comentar que en tres de nuestros pacientes se identificó la aparición de fístula coronaria posterior a una cirugía cardíaca; estas fueron Corrección de Tetralogía de Fallot, con aparición de fístula nueve años después; Cierre de Comunicación interventricular y Plastia de Tracto de salida de Ventrículo Derecho con aparición de fístula un año nueve meses después y Coartectomía, con fístula un año cuatro meses después. Todos nuestros pacientes habían sido previamente estudiado mediante diferentes herramientas diagnosticas sin encontrarse fístula alguna y posteriormente arrojaron el hallazgo comentado.

En el estudio realizado por Urcelay, en el que encontró 16 pacientes con fístulas adquiridas posterior a cirugía por cardiopatía congénita, refirió que la liberación del tracto de salida del ventrículo derecho por miectomía y/o plastía del tracto de salida del ventrículo derecho es un evento que puede condicionar el descenso de la presión del ventrículo derecho y permite que en los sitios de incisión se generen fístulas coronarias (34). De nuestros tres pacientes, a dos se realizó procedimiento en esta región, haciendo pensar que dicha teoría puede tener validez.

El hecho de contar con una población relativamente cautiva como la nuestra nos permite realizar este tipo de descubrimientos durante el seguimiento a nuestros pacientes, dando información suficiente para actuar de manera óptima y oportuna.

## **CONCLUSIONES:**

La presencia de fístulas coronarias es un evento raro que puede evolucionar desfavorablemente si no se detecta y trata a tiempo. La Prevalencia de fístulas coronarias en la población mexicana es un dato que hasta este momento no se había identificado; en nuestro estudio es igual a otras series ecocardiográficas y menor a lo reportado en las series angiografías de la literatura mundial. La asociación con cardiopatía congénita es muy alta, por lo que la importancia de hacer la búsqueda intencionada de las mismas es muy necesario

Este trabajo demuestra que el manejo percutáneo y quirúrgico de la lesión es factible. Deben de considerarse las características de cada opción a fin de ofrecer el mejor resultado posible según las condiciones de cada paciente. El riesgo de isquemia miocárdica existe en el manejo de la lesión y debe de considerarse para su identificación y tratamiento oportuno. Hasta este momento, nuestros resultados iniciales son alentadores, sin embargo es imprescindible realizar un seguimiento sistematizado a largo plazo que permita valorar el alcance de nuestras acciones actuales.



## **BIBLIOGRAFIA**

1. - Omar Rana, Rosie Swallow, Detection of myocardial ischaemia caused by coronary artery-left ventricular fistulae using myocardial contrast echocardiography. *European Journal of Echocardiography*. 2009; 10: 175–177.
- 2.- José Jesús García Mendiola, Anomalías de las arterias coronarias en pacientes pediátricos. *Revista Electrónica de las Ciencias Médicas en CienfuegosM*. 2008; 1727: 897-905.
3. - Paolo Angelini, José Antonio, Coronary Anomalies: Incidence, Pathophysiology, and Clinical Relevance. *Circulation*. 2002; 105: 2449-2454
- 4.- G. Bastarrika Alemaña, A. Alonso Burgosa, Anatomía normal, variantes anatómicas y anomalías del origen y trayecto de las arterias coronarias por tomografía computarizada multicorte. *Radiología*. 2008; 50:197-206.
- 5.- Roberto Barriales Villaa, César Morís, Anomalías congénitas de las arterias coronarias del adulto descritas en 31 años de estudios coronariográficos en el Principado de Asturias: principales características angiográficas y clínicas. *Rev Esp Cardiol*.2001; 54 (3):269-281
- 6.- Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary angiography. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1990;21:28–40.

7. - Navid A. Zenooz, Coronary Artery Fístulas: CT Findings. *RadioGraphics*.2004; 29(3): 781-789
8. - Paolo Angelini, Coronary Artery Anomalies—Current Clinical Issues; Definitions, Classification, Incidence, Clinical Relevance, and Treatment Guidelines. *Texas Heart Institute Journal*.2002; 29 (4):271-278
9. - Salah A.M. Said, Solitary Coronary Artery Fístulas: A Congenital Anomaly in Children and Adults. A Contemporary Review. *Congenit Heart Dis*. 2006; 1:63–76.
10. - Gareth J. Padfield, A case of coronary cameral fistula. *European Journal of Echocardiography*.2009; 10, 718–720.well Science,
11. - A. A. Baschat, J. C. Love, Prenatal diagnosis of ventriculocoronary fístula. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18: 39–43
- 12.- Alfonso Descalzo Señorans, Fístula coronaria congénita a ventrículo derecho. Tratamiento mediante embolización transcatéter con *coils*. *Revista Española de Cardiología*.1999; 52 (7):526-528.
- 13.- Ignacio Cano Muñoz, Fístula arteriovenosa coronaria (de arteria coronaria izquierda al Seno venoso coronario). Reporte de caso y su manejo mediante Radiología-Cardiología Intervencionista. *Anales de Radiología México*. 2005; 4:355-361

- 14.- Juan M. Gil-Jaurena, Patología del corazón izquierdo. Anomalías Coronarias (aspectos quirúrgicos). *Anales de Cirugía Cardíaca y Vasculat* 2003; 9(3):194-196.
- 15.- José Ignacio Sáez de Ibarra, Fístula coronaria gigante entre el tronco coronario izquierdo y vena cava superior complicada de disección coronaria. *Rev Esp Cardiol*. 2010; 63(6):740-50
- 16.- Luciana Oliveira Cascaes Dourado, Gran Fístula Bilateral de la Arteria Coronaria: la Selección del Tratamiento Clínico. *Arq Bras Cardiol*. 2009; 93(3): e36-e37
17. - Anne Marie Valente, Predictors of Long-Term Adverse Outcomes in Patients with Congenital Coronary Artery Fístulae. *Circ Cardiovasc Interv*. 2010; 3: 134-139
- 18.- Scott Ceresnak, Coronary Artery Fístulas: A Review of the Literature and Presentation of Two Cases of Coronary Fístulas with Drainage into the Left Atrium. *Congenit Heart Dis*. 2007; 2:208–213
- 19.- Ricardo Gamboa, Cierre de fístula coronaria con Amplatzer *vascular plug* en el paciente pediátrico. *REV ARGENT CARDIOL*. 2008; 76:233-235
- 20.- José L. Mestre Barceló, Cierre percutáneo de fístula coronaria iatrogénica con *stent* recubierto de politetrafluoroetile no expandido. *Rev Esp Cardiol*. 2004;57(7):699-701
21. - Ramesh M. Gowda, Coronary artery fístulas: Clinical and therapeutic considerations. *Inter J cardiol*.

2006;107 (1): 7-10

22.- Laurie R. Armsby, Management of Coronary Artery Fístulae Patient Selection and Results of Transcatheter Closure. *JACC*. 2002; 39 (6):1026–32.

23.- Ross M, Surgical Treatment of Coronary Artery Anomalies Report of a 37½-Year Experience at the Texas Heart Institute. *Texas Heart Institute Journal*. 2002; 4,299-307

24 .- Bjorck G, Crafoord C. Arteriovenous aneurysm on the pulmonary simulating patent ductus arteriosus botalli. *Thorax* 1947; 2:65.

25.- Robertos VSR, Fístulas coronarias congénitas. Evaluación clínica y tratamiento quirúrgico de siete pacientes. *Bol Med Hosp Infant Mex*.2005; 62: 242-248.

26 .- Watanabe G, Takahashi M, Misaki T, Kotoh K, Doi Y. Beating-heart endoscopic coronary artery surgery. *Lancet*. 1999; 354:2131–2132

27 - Reidy JF, Sowton E, Ross DN. Transcatheter occlusion of coronary to bronchial anastomosis by detachable balloon combined with coronary angioplasty at same procedure. *Br Heart J*. 1983; 49:284 –287.

28. - Feltes Timothy, Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease: A Scientific Statement

from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123; 2607-2652;

29 .- Holtzer R, Johnson R, Ciotti G, Pozzi M, Kitchiner D. Review of an institutional experience of coronary arterial fistulas in childhood set in context of review of the literature. *Cardiol Young*. 2004;14:380–385.

30 .- J.W. Skimming. Percutaneous Transcatheter Occlusion of Coronary Artery Fistulas Using Detachable Balloons. *Pediatr Cardiol*.1995; 16:38-41.

31. - Wearn J; The rôle of the Thebesian vessels in the circulation of the heart, *J Exp Med*. 1928 January 31; 47(2): 293–315.

32.- Nogales-Asensio JM. Circulación colateral por persistencia de sinusoides embrionarios *Rev. Esp Cardiol*. 2007; 60:886-7.

33. - Kiona Y. Allen; Non-cameral coronary artery fistulae after pediatric cardiac transplantation: A multicenter study. *The Journal of Heart and Lung Transplantation*, 2012; 31, 7:744-749

34. - Urcelay Gonzalo, Acquired Coronary Artery Fistulae After Right Ventricular Myotomy and/or Myomectomy for Congenital Heart Disease *The American Journal of Cardiology*, 1995; 75:408-411

35.- Ahmet Yildiz, Prevalence of Coronary Artery Anomalies in 12,457 Adult Patients Who Underwent Coronary Angiography. *Clin. Cardiol*, 2010; 33, 12:60-64