

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

CURSO DE ESPECIALIZACION EN CARDIOLOGIA

HOSPITAL CENTRAL DE PETROLEOS MEXICANOS

FISTULA CORONARIA CONGENITA

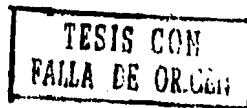
TESIS RECEPCIONAL

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

PRESENTA EL

DR. CARLOS ISAAC ARAGON JIMENEZ

MEXICO, D.F.



1983.

11205
2
2-21



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 está 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.

I N T R O D U C C I O N .

La fistula arteriovenosa coronaria congénita, es una entidad patológica la cual tradicionalmente ha sido considerada como malformación congénita poco común, la cual presenta escasa o nula sintomatología, y que hasta hace dos décadas, no había un criterio de manejo uniforme, dejándose en algunos casos evolucionar y en otros recomendándose intervención quirúrgica a edades tempranas para evitar complicaciones potencialmente fatales en la edad avanzada.

Con el avance de los medios diagnósticos sobre todo de la ingeniería electrónica que dió lugar a la aparición del Ecocardiograma Bidimensional que nos da imágenes en tiempo real, y de doppler continuo que nos proporciona idea de dirección y magnitud de flujos, y principalmente de las técnicas invasivas como es la arteriografía coronaria selectiva, que nos demuestra las características detalladas del árbol coronario y el ventriculograma que nos ilustra las características funcionales de los ventrículos. La cantidad y la calidad de los diagnósticos ha aumentado espectacularmente y en la actualidad hay criterios bien establecidos en cuanto a la clasificación de las fistulas arteriovenosas coronarias congénitas, así como sus modalidades de presentación, alteraciones fisiopatológicas, presentación clínica, técnicas para el diagnóstico, manejo quirúrgico y complicaciones. Con lo cual tanto la morbilidad y la mortalidad ha disminuído.

El propósito del presente trabajo es el reporte de un caso

y revisión de la literatura respecto a esta malformación congénita, así como el número y formas de presentación, anomalías asociadas, diagnóstico diferencial, métodos invasivos y no invasivos para su estudio y el manejo que actualmente se le está dando en nuestro país y de las complicaciones, tanto las que se presentan cuando se deja evolucionar en una forma natural, como las que siguen después del acto quirúrgico. Finalmente la experiencia que nos ha dejado, la presencia de esta entidad en un paciente nuestro y las conclusiones a que hemos llegado, así como las perspectivas futuras.

PRESENTACION DE UN CASO CLINICO.

Se trata de un paciente masculino de seis años de edad, el cual fue enviado a la consulta, pues en un exámen de rutina pediátrico, se le auscultó un soplo cardiaco. El niño no tenía antecedentes heredofamiliares de interés, era hijo de padres sanos así como sus hermanos. Su nacimiento había sido normal, también su desarrollo psicomotor. Se negaron antecedentes de amigdalitis de repetición o cuadros sugerentes de fiebre reumática.

Los padres ignoraban hasta el momento del exámen que cursara con un soplo cardiaco, pues llevaba una vida normal, nunca había manifestado algún síntoma de alteración cardiovascular, teniendo una normal capacidad para los esfuerzos.

A la exploración se encontró un niño con desarrollo ponderal normal, sin fascies característica, no cianosis ni datos de insuficiencia cardiaca.

La forma del torax era normal, no había trébil palpable, el choque de la punta estaba en 5o. espacio intercostal izquierdo en línea medio clavicular y se percibía un ligero levantamiento paraesternal derecho en 4o. E.II. A la auscultación había un soplo sistolo-diastólico grado II de VI, con foco principal en 4o. espacios intercostal izquierdo, el cual se irradiaba hacia apex. Se distinguían perfectamente el primero y 2o. ruido y el componente sistólico no borraba este ruido. El componenete diastólico ocupaba toda la diástole, siendo en general el soplo mas intenso durante la diástole y se irradiaba al apex.

No había hepato o esplenomegalia, no edemas periféricos, el pulso era de amplitud y forma normales.

El Electrocardiograma no mostraba alteraciones, como hipertrofias o sobrecargas, y la radiografía de torax, sin cardiomegalia, ligera rectificación del arco pulmonar con hilios de características normales.

El Ecocardiograma Modo M mostró ligero crecimiento del Ventrículo Derecho sin movimiento paradójico del séptum estando las cavidades izquierdas dentro de los límites normales, lo mismo que las válvulas y sus movimientos.

El Ecocardiograma bidimensional en un eje corto con el transductor colocado en 4o. espacio paraesternal izquierdo, con el corte a nivel de la válvula aórtica, mostró ligero ensanchamiento de la porción de salida de la coronaria derecha mayor que el de la izquierda.

El diagnóstico fué en un principio el de persistencia del conducto arterioso, aunque había ciertas características que no coincidían plenamente, como la localización del soplo un poco bajo y la ausencia de alteraciones tanto en la radiografía como electrocardiográficas.

Bajo estas circunstancias, se le solicitó a la madre autorización para enviarlo a la Cd. de México para hacersele cateterismo, a lo cual no accedió pues el niño estaba asintomático.

PRESENTACION DE UN CASO.

El enfermo dejó de acudir a la consulta por espacio de seis meses aproximadamente.

En una ocasión después de un esfuerzo grande (correr) presentó disnea y palpitaciones, encontrándose con taquicardia de 120 por minuto y galope inconstante sin presencia de estertores francos en bases pulmonares. Se decidió digitalizarlo con lo que mejoró. Posteriormente los padres decidieron llevarlo a San Antonio Texas, em donde se le hicieron todos los estudios de rutina, incluso se llegó al cateterismo, encontrándose un salto oximétrico a nivel del ventrículo derecho, en su porción de salida. Se hizo disparo en aorta ascendente encontrándose irregularidades, por lo que se decidió efectuar coronariografía encontrándose a la coronaria derecha dilatada, en forma irregular (sacciforme) con un trayecto tortuoso y desembocando su porción distal en la de salida del ventrículo derecho.

La pulmonar estaba solo ligeramente dilatada. El QF/QS se calculó en 1.7 a 1 y también había moderada dilatación del ventrículo derecho.

El Ecocardiograma bidimensional previo, había hecho sospechar fístula coronaria, pues se había encontrado dilatación del ventrículo derecho, dilatación de la coronaria derecha en su porción de salida, en un eje corto paraesternal a nivel de aorta, y al doppler pulsado había un flujo sistólico diastólico que se acercaba cuando se ponía el volúmen muestra a nivel del ventrículo de-

recho encontrándose a este flujo turbulento.

Se decidió intervenirlo quirúrgicamente el 2 de Agosto de 1983 encontrándose una Fístula arteriovenosa coronaria congénita, la cual no se acompañaba de otras anomalías asociadas. Aparentemente la intervención y el postoperatorio fueron sin incidentes. Y la evolución posterior ha sido muy buena, pues no ha vuelto a presentar ningún síntoma, desapareciendo el soplo y en general el niño hace una vida normal.

H I S T O R I A.

La circulación coronaria se empezó a estudiar desde la segunda mitad del siglo XVI, Fallopius pensó que solo había un vaso coronario. Años más tarde Morgagni demostró que había dos arterias coronarias. Cayla describió más tarde la posible comunicación de las arterias coronarias con las cavidades cardíacas. Krause en 1865 describió por vez primera una fístula arteriovenosa coronaria congénita, hallazgo de una autopsia. Correspondió a Bjork en 1947 el honor de ser el primer cirujano que operó a un enfermo con fístula coronaria congénita, el cual había sido diagnosticado como portador de persistencia del conducto arterioso.

La primera obliteración con éxito de una fístula arteriovenosa fué hecha por Tanabe en 1967; seis años más tarde Fell y Cois operaron con éxito un paciente con fístula arteriovenosa coronaria congénita que había sido diagnosticado preoperatoriamente y que drenaba al ventrículo derecho.

En nuestro país la primera comunicación fué de Espino Vela en 1957 y desde entonces se han reportado 14 casos, incluso con fístulas de ambas coronarias.

E T I O L O G I A.

Las fístulas arteriovenosas coronarias son las anomalías congénitas de las coronarias más comunes, siguiéndole en importancia el origen anómalo de la pulmonar, los aneurismas congénitos y la obstrucción membranosa del ostium.

La patogenia de la fístula arteriovenosa coronaria congénita no es clara, pero se ha atribuido a la persistencia de un espacio intertrabecular grande, del miocardio embrionario.

Durante el desarrollo fetal temprano, estos espacios conec-tan libremente, las cavidades cardíacas con las arterias y venas en desarrollo, pero gradualmente son comprimidas hasta quedar de un calibre capilar por el crecimiento del miocardio.

Se presume que las fístulas se forman de la persistencia del espacio intertrabecular debido a un detención en el desarrollo en un área localizada del miocardio embrionario.

En la forma más primitiva, puede haber múltiples comunicaciones fistulosas presentes. Una arteria coronaria accesoria originándose de una cámara cardíaca, ha sido propuesta también como el origen de algunas arterias coronarias fistulosas.

E T I O L O G I A.

Grant y Cols observaron que la circulación coronaria primitiva en el corazón de los mamíferos está formada por sinusoides vasculares en el miocardio que crecen hacia la superficie epicárdica y que comunican libremente entre ellos y con el endocardio y posteriormente se desarrollan los plexos venosos y los coronarios.

A medida que el miocardio crece, los sinusoides se reducen de tamaño y las comunicaciones amplias entre el sistema venoso y la aorta desaparecen.

En muchas circunstancias la fístula es un vaso único, muy frecuentemente tortuoso y dilatado con un origen único y un solo sitio de drenaje. En otras ocasiones se trata de un plexo de vasos tortuosos los cuales pueden terminar en muchos sitios en la cámara cardíaca involucrada.

Los aneurismas del tracto fistuloso y aún de la arteria coronaria principalmente involucrada son muy comunes, particularmente si los pacientes son estudiados después del primer año de vida. Edwards sugiere que la dilatación aneurismática, es debida a debilidad estructural de la red vascular debido a un incremento del flujo sanguíneo a través de la fístula.

F R E C U E N C I A .

Ocurre una en cada 50,000 nacimientos.

Ocupa el 0.40% de todas las cardiopatías congénitas.

Ocupa el 0.10% de todas las cardiopatías congénitas estudiadas en el Instituto Nacional de Cardiología.

La definición de fístula arteriovenosa coronaria congénita supone la comunicación directa sin paso previo por la microcirculación entre una arteria y una vena coronaria, o bien la comunicación anormal de una arteria coronaria con cualquiera de las cámaras o con la arteria pulmonar.

Comunmente las arterias coronarias se originan en la aorta para desembocar en las aurículas, los ventrículos, la arteria pulmonar o incluso en la vena cava superior o el seno coronario.

En una revisión hecha por Lowe en 1981 se revisaron 236 casos reportados hasta entonces en la literatura mundial y estudios aún más recientes demuestran que existen múltiples combinaciones de conexiones anatómicas, incluso dos arterias involucradas en un mismo paciente.

En un estudio hecho en 1983 por Trejo del Instituto Nacional de Cardiología encontró que en 57.1% el origen de la fístula estaba en la arteria coronaria derecha mientras que en 5.7% dependía de la coronaria izquierda y el 7.2% de ambas coronarias.

En todos los casos mencionados el drenaje era hacia cavidades derechas estando en primer lugar en el ventrículo derecho y menos frecuentemente en la aurícula derecha. En todos los casos el trayecto fistuloso era extraordinariamente dilatado, tortuoso y se iniciaba en la porción proximal de una de las arterias coronarias.

Estas cifras coinciden en las del estudio de Lowe en las que se encontró el origen de las fístulas en 56% de los casos en la coronaria derecha, en la coronaria izquierda en 36% y en ambas coronarias en 5%, es drenando respectivamente en el ventrículo derecho en el 39% de los casos, en la aurícula derecha (seno coronario o cava superior) en 33%, en la pulmonar en el 20%, aurícula izquierda en 6% y ventrículo izquierdo en 2%. En general éstas cifras coinciden con la mayoría de los reportes de la literatura.

En un estudio hecho por Chis en 1981 las fístulas coronarias izquierdas son mucho mas raras encontrándose hasta entonces 23 casos reportados de la siguiente manera.

De coronaria derecha a ventrículo izquierdo 10.

De coronaria izquierda a ventrículo izquierdo 8.

De coronaria derecha y anterior a ventrículo izquierdo 1.

De coronaria derecha DA y circunfleja a ventrículo izquierdo 4.

FISIOPATOLOGIA.

La fisiopatología de la fístula dependerá de varios factores entre los que encontramos:

SITIO DE DRENAJE.

1.-Sitio de drenaje: Si la fístula drena al lado derecho del corazón se comportará como un cortocircuito de izquierda a derecha produciendo sobrecarga del lecho vascular pulmonar, hipertensión pulmonar reactiva e insuficiencia cardiaca finalmente, dependiendo del flujo a través de la fístula. El flujo aumentado en el corazón izquierdo es inevitable, porque aumenta el retorno por las venas pulmonares.

Cuando la fístula drena a aurícula derecha y ventrículo derecho produce sobrecarga volumétrica, además de la que soporta el corazón izquierdo. Cuando desemboca en el ventrículo izquierdo las consecuencias hemodinámicas son semejantes a la de la insuficiencia aórtica con sobrecarga de volumen y aumento de la presión telediastólica.

FLUJO A TRAVES DE LA FISTULA.

El flujo dependerá de las resistencias del vaso anómalo de la diferencia de presión entre la arteria coronaria anómala y la cámara a la que drena.

Se sabe que pueden pasar hasta $2/3$ del gasto coronario, si la mitad de la sangre aórtica, entra en la fístula se establece una relación de 1.5 a 1 entre el gasto pulmonar y el sistémico.

La mayoría de las veces los Shunts realmente no son muy grandes, siendo las presiones intracardiacas normales o casi normales.

Una consecuencia de la fistula es la isquemia miocárdica distal al origen de la fistula. Las fistulas grandes pueden drenar sangre del árbol coronario, actuando como una vía de baja resistencia por donde capta la sangre de las coronarias, enviándola a través de la fistula; esto se le ha llamado síndrome de robo coronario que frecuentemente provoca en los pacientes cambios electrocardiográficos o angina de pecho sobre todo en los de edad avanzada; además se ha dicho que la arteria coronaria fistulosa recibe sangre durante la sístole del ventrículo izquierdo si el óstium es grande.

SIGNOS Y SINTOMAS.

Los signos clásicos de la fístula arteriovenosa coronaria congénita, así como los síntomas, dependerán del flujo a través de la fístula, cámara cardíaca a la que drena, y un factor importante también es la edad.

El signo más importante de la fístula, es la presencia de un soplo continuo sistólico diastólico, el cual frecuentemente se confunde con el conducto arteriovenoso permeable, pero tiene ciertas características que lo diferencian. El soplo se oye principalmente entre el 3o. y 4o. espacio intercostal izquierdo, pero ésta localización, puede variar de acuerdo con el sitio del drenaje de la fístula.

El soplo, comunmente se oye en ambos lados del esternón y frecuentemente, a la derecha, en donde se oye más intenso el componente diastólico que ocupa la diástole completa.

El 2o. ruido es intenso, con desdoblamiento fisiológico. Las fístulas coronarias al ventrículo izquierdo tienen un soplo continuo o sólo tienen el componente diastólico.

En general el soplo es más intenso en el borde derecho superior o inferior cuando la fístula comunica a aurícula derecha. El soplo será medio o inferior izquierdo si comunica a ventrículo derecho y si desemboca a arteria pulmonar será izquierdo alto, entre el 2o. y 3o. espacios intercostales izquierdos y muy difícil de distinguir del soplo del PCA. También se han descrito casos raros en

que no hay soplos.

Las fistulas con gran flujo dan un pulso arterial saltón y colapsante con gran presión diferencial.

Los síntomas, como ya se había explicado variaran con el flujó jo a través de la fistula, pueden observarse desde el paciente a -sintomático que maneja volúmenes muy pequeños a través de la fistu la, como es lo más común, hasta las pacientes que cursan con insufi ciencia cardiaca, cuando manejan grandes volúmenes a través de la fistula y con gran sobrecarga, manifestándose principalmente como fatiga, disnea de esfuerzo, palpitaciones, etc.

En la edad adulta como regla general, los pacientes presentan síntomas siendo los más frecuentes después de la insuficiencia cardiaca, la angina de pecho clásica, y es por éste motivo que se es tudian mas frecuentemente. En general los pacientes permanecen a-sintomáticos hasta la edad de 30 años aproximadamente, y en edades mayores presentan los síntomas previamente descritos y las compli caciones, aunque la endocarditis bacteriana se puede presentar a cualquier edad.

La fibrilación auricular es una complicación que se presenta en los pacientes que tiene edades mayores o cuya fistula drena a aurícula izquierda.

La hipertensión pulmonar depende también del gasto a través de la fistula, se han reportado también casos aislados de infarto al miocardio y ruptura o trombosis de la fistula.

En un estudio hecho por Trejo del Instituto Nacional de Cardiológica encontró que en un 50% de sus 14 casos estudiados, los pacientes cursaban asintomáticos (7), seis pacientes tenían grados variables de insuficiencia cardíaca (42.9), 14% tenían angor pectoris y en 14.3%, los síntomas de inicio fueron los de la endocarditis bacteriana.

Las causas de muerte mas comunes en los infantes con fistulas arteriovenosas coronarias es la insuficiencia cardíaca, en los adolescentes es la endocarditis bacteriana y en las personas de mas de 40 años la insuficiencia cardíaca y los problemas isquémicos.

ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS.

Las fistulas arteriales congénitas, suelen presentarse la mayoría de las veces en forma aislada.

En la revisión de 73 casos hecha en 1982 por Upshaw, se encontraron las siguientes cardiopatías congénitas coincidentes con la fistula coronaria arteriovenosa congénita.

De 65 casos estudiados y comprobados de los 73 previamente descritos, 22 tenían cardiopatías congénitas asociadas. Estas fueron clasificadas en 6 grupos:

GRUPO I.- Atresia valvular pulmonar y PCA.

GRUPO II.- Con atresia valvular pulmonar y CIV.

GRUPO III.- Con atresia valvular aórtica.

GRUPO IV.- Con persistencia del conducto arterioso.

GRUPO V.- Con otros defectos de los grandes vasos.

GRUPO VI.- Con otros defectos cardiovasculares congénitos.

La mayoría de los pacientes, en los primeros tres grupos, tenían múltiples anomalías congénitas a diferencia de los últimos tres.

En el grupo III dos pacientes murieron dentro de las primeras 48 horas de nacidos, pues además de las fistulas arteriovenosas coronarias congénitas presentaban atresia aórtica, como había obstrucción a la salida del flujo del ventrículo izquierdo, el flujo era preferente de la coronaria al ventrículo izquierdo en la diástole. Probablemente en la sístole no hubiera flujo sanguíneo.

De los que tenían defectos en los grandes vasos, uno tenía arco aórtico ensortijado, en el segundo, la fístula recibía un vaso de la subclavija izquierda, y un vaso de la parte posterior del arco aórtico. El 3o. solo tenía un vaso coronario.

Dos más cursaban con síndrome de Wolf-Parckinson White.

En general la persistencia del conducto arterioso fue la anomalía mas frecuentemente asociada presentándose en 10 de 65 casos, siguiéndole en frecuencia la atresia pulmonar.

En menor frecuencia se encontró la transposición de grandes vasos y varias anomalías en el resto de los 22 casos.

MÉTODOS DIAGNOSTICOS.

El estudio clásico de los pacientes con éste tipo de fístula, incluyendo el Electrocardiograma y las radiografías de torax nos dan poca orientación hacia el diagnóstico de esta patología. El Electrocardiograma por lo general es normal, pero en un buen número de casos hay crecimiento o sobrecargas del ventrículo izquierdo, y en ocasiones de ambos ventrículos, así como en otras se encuentran trastornos en la repolarización. En los pacientes que tienen fístulas a aurículas pueden presentar fibrilación auricular.

Radiografía.- Las radiografías de torax cuando el enfermo maneja flujos pequeños a través de la fístula, son completamente normales. Dependiendo del tamaño del cortocircuito y del tiempo durante el cual ha persistido, puede presentar grados diversos de cardiomegalia, así como de vascularidad pulmonar y rectificación del arco pulmonar.

La Ecocardiografía en sus modalidades M, bidimensional y doppler nos dá una amplia información en el diagnóstico de las fístulas arteriovenosas coronarias congénitas.

En un reporte de Kronzon en 1982, describe las características de la fístula coronaria en el Modo M. Básicamente se encontró, que el septum se movía en forma paradójica, y tenía grosor normal. Encontró también un Eco adicional adyacente a la superficie ventricular derecha del séptum interventricular con un espacio libre de ecos entre el eco previamente descrito y el séptum interventricu -

lar en sí.

El tamaño del espacio libre de ecos variaba entre la sístole y la diástole midiendo 6.5 mm. en diástole y 1.5 en sístole.

La Ecocardiografía bidimensional localizó el espacio antedicho en el lado derecho del séptum, delineándolo mas claramente tanto en el eje largo paraesternal como en el eje corto, confirmando las variaciones cíclicas.

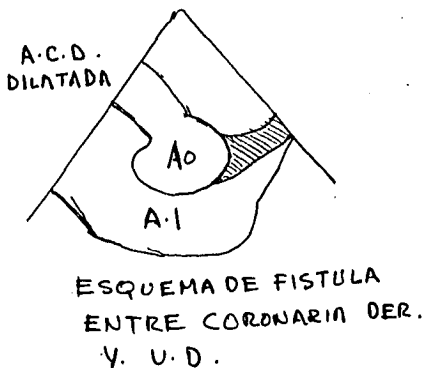
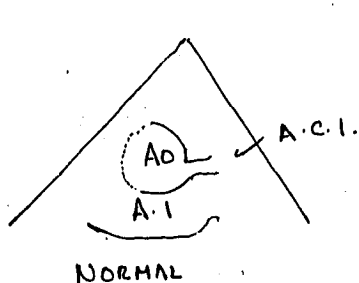
Existen amplios reportes en los cuales en un eje corto a nivel de la raíz de la aorta se pueden visualizar las arterias coronarias, en su porción de salida, incluso medir su diámetro luminal tomándose como la distancia entre los dos ecos paralelos justamente distales al óstium. El diámetro se toma de la superficie anterior de la pared anterior a la superficie anterior de la pared posterior.

El doppler pulsado permite la descripción de la dirección (acercándose o alejándose) y características (turbulento o no turbulento) del flujo dentro de las cámaras cardiacas o grandes vasos.

Cuando hay una fístula coronaria a ventrículo derecho revelará la presencia de un flujo continuo turbulento con patrón sistolo diastólico. Si se toma en eje largo ligeramente angulado el trans ductor en forma medial y superior, el flujo se acercará al transduc tor. La dirección positiva del patrón de flujo correlaciona bien con la demostración angiográfica y quirúrgica de la inserción ven tricular derecha de una fístula coronaria.

Concretamente el doppler pulsado provee un método no invasivo en la detección de alteraciones en el patrón de flujos del corazón y grandes vasos. Cuando se encuentra éste patrón de flujo turbulento en ventrículo derecho con patrones de flujo proximales y distales en un niño con soplo continuo es diagnóstico, ya que no se han encontrado estos patrones en otras malformaciones congénitas como PCA, CIV o CIA.

La angiografía específicamente la aortografía retrógrada y la arteriografía coronaria selectiva, serán los métodos diagnósticos definitivos en esta malformación y proporciona datos no solo de la arteria coronaria malformada y el sitio del drenaje, sino también es posible calcular el corto-circuito a través de ella y el patrón de contracción ventricular; así como visualizar las posibles malformaciones asociadas.



Eco BIDIMENSIONAL

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LA FISTULA ARTERIOVENOSA CORONARIA CON-
GENITA.

En principio, en todo soplo sistolo diastólico localizado en mesocardio, debe hacerse diagnóstico diferencial con las diferentes cardiopatías congénitas que son capaces de darnos ésta características.

En una revisión hecha en 1980 se encontró que las principales cardiopatías que nos dan éste tipo de soplo son:

Persistencia del conducto arterioso.

Ventana aorto-pulmonar.

Aneurisma roto del seno de Valsalva.

Comunicación interventricular con insuficiencia aórtica asociada.

Fistula arteriovenosa pulmonar.

Aneurisma congénito del seno de valsalva.

Estenosis subvalvular pulmonar.

La cardiopatía más frecuentemente asociada de la fistula arteriovenosa coronaria congénita, y con la cual se confunde también es la persistencia del conducto arterioso.

Con ésta se diferencia en que el soplo de la fistula, se localiza su máxima intensidad entre el 3o. y 4o. espacio intercostal izquierdo en su forma mas común ya que las fistulas más frecuentes drenan a ventrículo derecho. En cambio en el PCA clásico el soplo es más alto y característicamente, borra el 2o. ruido el cual es mu

cho más audible en la fístula.

El diagnóstico de certeza, sólo se hace con angiografía o coronariografía.

La ventana aorto pulmonar, da un cuadro similar al PCA y puede no haber soplo continuo, presentándose solo cuando los defectos son pequeños. En grandes ventanas puede haber soplos mesodiástolicos con Shunts de izquierda a derecha por la gran cantidad de sangre que pasa a través de la mitral.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

ANEURISMA DEL SENDO DE VALSALVA.- El rasgo principal de la ruptura aguda, es un soplo continuo, en una persona previamente sana y sin soplos. El soplo intenso, raspante y superficial y sin interrupción sobre los ruidos cardiacos.

La fistula arteriovenosa pulmonar, suele cursar con cianosis si el gasto a través de las fistulas es grande, generalmente los soplos están en sitios no precordiales, comunmente en la pared torácica adyacente en ocasiones son muy suaves o faltan, localizándose más a menudo en lóbulo inferior del pulmón o lóbulo medio derecho, y puede variar con la respiración.

Los soplos continuos son mas bién raros en la estenosis pulmonar subvalvular y la mayor parte de las veces son un soplo sistólico fuerte y un débil diastólico.

En la comunicación interventricular con insuficiencia aórtica, generalmente en un principio el soplo es sistólico puro de la CIV asociándose tiempo después el diastólico de la insuficiencia. Este soplo es creciente o decreciente, puro y de alta frecuencia. El soplo de la comunicación interventricular es más bajo que el del PCA, presentándose en 4o. Espacio intercostal izquierdo.

TRATAMIENTO DE LA FISTULA ARTERIOVENOSA CORONARIA CONGENITA.

Hasta el advenimiento de la aortografía retrógrada y la coronariografía no había métodos adecuados para el diagnóstico de esta patología.

Con estos recursos disponibles, se pudo tener una idea efectiva de la comunicación fistulosa, el sitio donde se iniciaba, el sitio de drenaje, el trayecto e incluso el gasto a través de la fístula. Se presentó entonces la problemática si debía operarse a éstos pacientes y cuándo debía de hacerse, así como la manera más adecuada de hacerlo, pues en su mayoría no presentaban síntomas y hacían una vida prácticamente normal.

Por otra parte, ya se había observado que las complicaciones se presentaban en edades muy tempranas o ya avanzadas, hacían que muchos cirujanos se inclinaran a operar a estos enfermos en edades tempranas. Con el fin de evitar la aparición de complicaciones.

Otros autores describieron la posibilidad de que después de hecho el diagnóstico mediante métodos invasivos, mantener en observación al enfermo, ya que notaban que no había un flujo a través de la fístula importante y que en estudios posteriores no habían cambios significativos desde el punto de vista electrocardiográfico, radiográfico o hemodinámico.

Posteriormente otra de las tendencias fué la de intervenir quirúrgicamente a los pacientes que tenían fístulas arteriales coronarias con gran flujo a través de ellas y que ya presentaban cardiome

galia, cambios electrocardiográficos de sobrecarga o alteraciones hemodinámicas, incluso los que presentaban insuficiencia cardiaca o angina de pecho.

Se han hecho varios enfoques quirúrgicos encaminados a la obliteración de las fistulas coronarias.

Bjork por ejemplo en 1947 obliteró una fistula ligando la arteria coronaria involucrada. Esta modalidad de tratamiento fué la más usada hasta la década de los sesentas.

El aumento de experiencia en la cirugía de este tipo de fistulas demostró que la ligadura de la arteria involucrada provocaba frecuentemente isquemia distal; evolucionando los pacientes con infarto al miocardio trans o postoperatorio e incluso fibrilación ventricular y muerte.

Todas éstas experiencias probaron la importancia de preservar la continuidad de la arteria coronaria y su irrigación distal.

Los procedimientos subsecuentes han aumentado la importancia del uso del By Pass cardiopulmonar para facilitar la obliteración de la fistula y asegurar la preservación del riego coronario distal.

El tratamiento quirúrgico de las fistulas y la técnica operatoria variará de acuerdo a la anatomía de esa fistula en forma individual y definida preoperatoriamente por la angiografía selectiva, pero siempre estará encaminada a la corrección de ésta.

En general las fistulas de difícil localización, particularmente las que se encuentran en la superficie posterior del corazón, serán mejor reparadas por medio de la utilización del By Pass cardiopulmonar así mismo las fistulas angiomasos con comunicaciones múltiples, la mayoría de las cuales drenan al ventrículo derecho se rán mejor corregidas con el uso del By Pass.

Este último tipo de fistulas se manejan mejor a corazón abierto y el cierre por dentro y por fuera del ventrículo derecho es mejor con el fin de asegurar la obliteración completa y preservar la circulación coronaria.

También las fistulas con grandes aneurismas requieren del uso de este tipo de recursos.

Las fistulas únicas fácilmente accesibles podrían manejarse adecuadamente sin By Pass por medio de simple ligadura o colocando material de sutura múltiple bajo el vaso; pero siempre estará disponible este recurso por si hay dificultades o particularidades en la distribución anatómica de la fistula.

TECNICA QUIRURGICA.

La técnica quirúrgica varía de acuerdo con las características pré y transoperatorias. Las ramas fistulosas laterales al ventrículo derecho del tronco de la pulmonar son manejadas con arteriografía tangencial con material de sutura colocado horizontalmente bajo la arteria coronaria. Con éste método normalmente se conserva la continuidad del vaso afectado.

El By Pass cardiopulmonar se usa en la mayoría de los pacientes porque añade facilidad y seguridad al procedimiento quirúrgico. La vía más común de acceso es la esternotomía media por la frecuencia de la fistula al ventrículo derecho.

Las fistulas terminales de coronaria derecha a ventrículo derecho se ligan externamente. A la entrada al ventrículo ; las fistulas laterales se corrigen por medio de arteriografía tangencial. En este caso como hay múltiples comunicaciones fistulosas y existe la posibilidad recidiva, además de que la rama fistulosa esté gruesamente dilatada, es preferible colocar una ligadura proximal y distalmente a la fistula e insertar un By Pass aortocoronario de safena para asegurar la vascularización distal.

Nuevamente el peligro de isquemia miocárdica, endocarditis bacteriana o ruptura de la arteria dilatada son factores que inclinan al cirujano a operar a todos los pacientes con fístula arteriovenosa coronaria congénita.

COMPLICACIONES MIOCARDICAS DE LA LIGADURA DE LAS FISTULAS.

Se ha demostrado que la ligadura de los vasos fistulosos es poco tolerada, especialmente en pacientes de edad avanzada. Es de esperarse que en el trans y postoperatorio ocurran arritmias y datos electrocardiográficos y es de isquemia miocárdica e incluso infarto al miocardio hasta en un 7% de los pacientes que son llevados a cirugía: ocurriendo la muerte por complicaciones en aproximadamente un 7%.

EVOLUCION A LARGO PLAZO.

En un seguimiento de diez pacientes hecho en 1973 por Richard Jaffe los cuales se manejaron sin intervención quirúrgica, se encontró que en un paciente hubo "Cierre espontáneo de la fístula" y en un cateterismo repetido no se pudo encontrar un "Salto oximétrico". Aunque la angiografía mostró mínimo paso de medio de contraste a la cavidad ventricular derecha.

En cinco pacientes no había cambios hemodinámicos significativos permaneciendo la presión arterial pulmonar en límites normales.

En cuatro enfermos que si se operaron; en uno si se podía observar un pequeño Shunts en la coronariografía no comprobable por oximetría; en los tres restantes no había señales de fístula. No había cambios importantes en la silueta cardiaca y en cuatro pacientes la pulmonar se visualizó ligeramente prominente, encontrándose que en dos había ligero crecimiento de ventrículo izquierdo.

En general los pacientes reestudiados un año después de la operación, mostraban aún dilatación de las coronarias sin evidencia de Shunts.

En conclusión después de un manejo conservador de diez años en cinco de diez pacientes, no se encontraron cambios electrocardiográficos, radiológicos, hemodinámicos o angiográficos, permaneciendo estables clínicamente.

La principal indicación para la cirugía en un principio fué la presencia de la fístula en ausencia de otras enfermedades mayores por lo tanto la mayoría de las operaciones se ha hecho en forma profiláctica con el fin de evitar las posibles complicaciones consistentes en insuficiencia cardíaca, angina de pecho, endocarditis bacteriana, hipertensión pulmonar o ruptura y/o trombosis de la fístula.

Todos los pacientes con fístula arteriovenosa congénita coronaria deben ser considerados para corrección quirúrgica. Generalmente la historia natural de esta patología no se asocia con una expectativa de vida normal debido al desarrollo de complicaciones.

La época ideal para la cirugía es antes del desarrollo de síntomas o complicaciones así como cambios patológicos en el corazón, las coronarias o la circulación pulmonar las cuales se presentan con el incremento de la edad.

Cuando se realiza el tratamiento quirúrgico en edades tempranas, la morbilidad y mortalidad son casi nulas y cuando se operan después de los 20 años las complicaciones aumentan como lo ha demostrado Jaffe en 1973 en un estudio hecho por él en el cuál separó a los pacientes en menores de 20 años y mayores de 40 años, tanto las complicaciones, morbilidad y mortalidad siempre fueron más frecuentes en los mayores.

Ocasionalmente un Shunts de izquierda a derecha es grande y bajo ciertas circunstancias produce una sobrecarga en ambos ventrículos. Esta sería la indicación más firme para el cierre quirúrgico

de la fístula.

Al parecer los corto -circuitos pequeños, en un inicio, generalmente permanecerán pequeños, en el transcurso del tiempo, aunque frecuentemente haya alteraciones ateromatosas en estos vasos.

Es posible que una de las complicaciones potenciales sea el desarrollo de aterosclerosis prematura e incluso puede esperarse que las fístulas pequeñas "cierren" por el depósito de placas de ateroma y que la entidad conocida como aneurisma coronario aterosclerótico sea la etapa final de este proceso.

En general se recomienda operar a los enfermos que presenten un gasto alto a través de la fístula que provoque sobrecarga ventricular, en una edad temprana y antes que aparezcan las complicaciones con un mínimo de riesgo en el trans y postoperatorio, este concepto se ha generalizado en la mayoría de los centros cardiológicos

Lichensen reporta una mortalidad de 1.3% en pacientes menores de 20 años que fueron a cirugía. Y en cambio hay complicaciones de la cirugía en mayores de esa edad, hasta en un 23%, incluyendo infarto en miocardio en 7% y una mortalidad operatoria de 7%.

CONCLUSIONES.

La fístula arteriovenosa coronaria congénita es un padecimiento poco frecuente, que ocupa el 0.4% del total de las cardiopatías congénitas, pero de ninguna manera es raro, y en el cual se dificulta su diagnóstico, por la semejanza clínica con otras malformaciones congénitas cardíacas.

Entre éstas, la persistencia del conducto arterioso es la más parecida y porcentualmente la que más se asocia a ésta cardiopatía congénita.

La historia clínica, incluyendo los estudios de gabinete como son el Electrocardiograma y la Rx de Tórax no son suficientes para hacer el diagnóstico, así también el ecocardiograma modo M, no es de mayor utilidad. El Ecocardiograma bidimensional por sí solo da algunas pistas para el diagnóstico, pero es el Doppler en sus dos modalidades el que puede dar el diagnóstico en presencia de un niño con soplo continuo, con localización atípica sin cianosis, la presencia de un flujo turbulento que se acerca y se aleja cuando se coloca el volúmen muestra en la cavidad ventricular, sobre todo derecha, es característica, pues no se ha encontrado en otras cardiopatías congénitas.

En nuestro caso, la ausencia de medios diagnósticos, más elaborados, como es el cateterismo con arteriografía coronaria selectiva que es el medio diagnóstico por excelencia impidió llegar a una correcta interpretación de los signos y síntomas, y en consecuencia brindar al paciente una conducta terapéutica adecuada.

37

Actualmente la cardiología se ha hecho una disciplina muy tecnificada, cuyos avances, los cuales van de la mano de los avances de la electrónica, hacen su práctica altamente sofisticada y precisa, pero a la vez por el alto costo de los medios diagnósticos, y la falta de técnicos preparados en su manejo, la hacen prohibitiva para la mayor parte de los hospitales generales, sobre todo en la provincia, siendo en la capital donde se concentran los recursos.

Actualmente y desde la década pasada se han establecido bases racionales para el tratamiento de esta malformación, recomendándose cirugía correctiva en todos los casos, siendo una operación a cielo abierto y sobre todo en las cuales el drenaje de las fistulas, es hacia una cámara, en la cual hay que exponer el único o múltiples ostium distales, lo cual se ha facilitado con el uso de soluciones cardiopléjicas a bajas temperaturas y el By Pass cardiopulmonar, como ahora se practica en los principales centros cardiológicos de nuestra nación y el extranjero.

Todos los enfermos deberán ser programados para obliteración temprana, no importa si las fistulas son de alto o bajo gasto o si los pacientes tengan síntomas o no, ya que se ha demostrado que después de los 30 años, las complicaciones son prácticamente inevitables y potencialmente mortales. Así como las complicaciones quirúrgicas y postoperatorias, se multiplican a más del doble. Por lo que de preferencia deben intervenirse en la infancia. La realización de la cirugía no está exenta de peligros, aunque la mortalidad perioperatoria es de aproximadamente 7%.

Por último una buena parte de los pacientes que pudieron haber cursado en su niñez con una fístula arteriovenosa coronaria, en la vida adulta tiene la oportunidad que se oblitere mediante el desarrollo de placas de aterosclerosis, impidiendo así, el flujo a través de una fístula pequeña, pero al parecer tienen la propensión a la obliteración por aterosclerosis de las arterias coronarias.

En México no hay estadísticas generales de población, pero el Instituto Nacional de Cardiología hay una experiencia de 14 casos registrados y estudiados con cateterismo de los cuales se han operado 7.

En general la incidencia de esta malformación en éste país de 80 millones de habitantes es desconocida, pues una gran cantidad de casos pasa inadvertido para el médico general o incluso para el Cardiólogo, pues como ya se dijo, sólo se dispone de medios diagnósticos altamente específicos en unos cuantos grandes centros cardiológicos del país.

BIBLIOGRAFIA.

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

- 1 .- Babb D. J.: Double Coronary Arteriovenous Fistula Chest: November 1977.
- 2 .- Midell Allen I.: Surgical Closure of Left Coronary Artery Fistula. Left Ventricular Fistula the Journal Toraxic Cardiovascula Surgery. 1977.
- 3 .- Gorodezky M.: Eistula Arteriovenosa Coronaria. Archivos del Institucio Nacional de Cardiologia. Ago.1980.
- 4 .- Yoshikawa J.:Nodianvasive Visualization od the dilated Main Coronary Arteries in Coronary Fistulas by Cross Sectional Echocardiography. Circulation March. 1982.
- 5 .- Libertson Richard L.: Congenital Coronary arteriovenous fistula. Circulation 1979.
- 6 .- Cooley Denton.: Surgical Considerations of Coronary Arterial Fistula. American Journal of Cardiology. Oct. 1962.
- 7 .- Upshaw Am. CH. V.: Congenital Coronary Arteriovenous Fistula Report a case Whil Analisis o Seventy tree reported Cases. AM. Heart J. March 1982.
- 8 .- Chia B.L.: Left Coronars Arteriovenous Fistula Cardiology 1981.
- 9 .- Mc. Millan Robert.: Cat. & Cardiovasc Diagnosis AM. Heart J. 1978.
- 10.- Lowe James E.: Surgical Management of Congenital Coronary Artery Fistula. Annals of Surgery. Oct.1981.
- 11.- Meyer Joseph.: Congenital Fistule of the Coronary Arteries. J.Cardiovasc.Surg.1975.

- 12.- Judeon J.: Congenital Coronary Artery Fistula.Surgery 1969.
- 13.- Sutherland D.: Traumatic Thrombosis of congenital Fistula Between Left Coronary Artery and. Main Pulmonary Artery. Chest. July 1979.
- 14.- Arnyy T. D.: Coronary artery Fistulas Emptying Into Left Heart Chambers. Am. H. Journal. Oct. 1978.
- 15.- Jafee Richard.: Coronary Arterial Right Heart Fistulae Long Term Observations in Seven Patients Circulation.January 1973.
- 16.- Zvonimir Kraicer.: Anomalous Left Coronary Artery From Pulmonary Artery. Unusual Case Complicated by Coronary Arterial Disease and Fistula From Coronary Artery Toleft Ventricle. Chest July 1978.
- 17.- Mc. Garry Katherine.:: Congenital Fistula Between Left Ventricle and. Coronary Sinus Br.Heart Journal 1981.
- 18.- Kronzon Itzhak.: Noninvasive Diagnosis of left Coronary Arteriovenous Fistula Communicating With the Right Ventricle. AM. J. of Cardiology.-May. 1982.
- 19.- Reyns. Philippe.: Coexisting Left Anterior Descending Coronary Pulmonary Artery Fistula and Mitral Valve Prolapse. AM. H. Journal 1971.
- 20.- Pickof F.: Pulsed Doppler Echocardiographic Detection of Coronary Artery to Right Ventricle Fistula. Ped.Cardiol.1982.
- 21.- Sultan S.: Silent Left Coronary Artery.Camera Fistula.Probable cause of Miocardial Ischemia.American H.Journal. Oct.1982.
- 22.- Tsung D.: Left Coronary Artery. Toleft Ventricular Fistula Demonstration of Coronary Steal Phenomenon. AM. Journal Oct.1982.

- 23.- Rodgers D.: Two Dimensional Echocardiographic Features of Coronary Arteriovenous Fistula. AM.H.J. Oct.1982.
- 24.- Martínez Rius M.: Fistula entre Arteria y Vena Coronaria.Derecha. Arch.Inc.Mex. Sept. 1971.
- 25.- Trejo Jorge F.: Fistula Arteriovenosa Coronaria Estudio de 14 casos. Arch.Inst.Cardio.Mex. Marzo 1985.
- 26.- Abrams. L.D.: Coronary Artery. Right Ventricular Fistula Treated Surgically Brit Heart J. 1967.
- 27.- Hobbs.: Congenital Coronary Artery Anomalies. Clinical and Therapeutic Implications. Cardiovasc.Clin.1981.
- 28.- Knippel.: An Unnsual Case of Congenital Double Coronary Arteriovenous Fistula. Chest 1982.
- 29.- Mc.Namara.: Congenital Coronary Artery Fistula Surgery 1969.