



## Fístula Aorta-Atrio Derecho, Simulando CIV, con Cierre Percutáneo por Prótesis CERA®

*Percutaneous Closure of Aorta to Right Atrial Fistula, Simulating VSD, with CERA® Occluder*

**Priscila Montemór Soares Messina Cavellucci<sup>1</sup>, Bruno Domingues Pinto de Almeida Pimentel<sup>1</sup>, Mariane Daltrini Trandafilov<sup>1</sup>, Renata Rejane Linhares<sup>1</sup>, Carlos Eduardo Suaide Silva<sup>1</sup>, Claudia Gianini Monaco<sup>1</sup>, Manuel Adán Gil<sup>1</sup>, Pedro Abujamra<sup>2</sup>, Ciro Jones Cardoso<sup>2</sup>, Maximiliano Lacoste<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>. Médicos da OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica de São Paulo. São Paulo, SP – Brasil-BR <sup>2</sup>. Médicos da Santa Casa de Misericórdia de São José dos Campos. São José dos Campos-SP – Brasil-BR

### RESUMEN

Fístulas entre la aorta y el atrio derecho, pueden ser de origen congénita o adquirida. Las fístulas aortocamerales congénitas son raras anomalías del corazón, que pueden ser confundidas con otros defectos como comunicaciones interventriculares o interatriales. Son raros canales vasculares extra cardíacos y su historia natural, presentación clínica y tratamiento adecuado todavía son oscuros. Las fístulas adquiridas, en general son resultantes de ruptura del seno de Valsalva pos-infecciosa. En este relato presentamos un caso de difícil diagnóstico ecocardiográfico, en el cual el diagnóstico de fístula aorta-atrio derecho fue confundido con el de comunicación interventricular perimembranosa y solamente confirmado después de estudio hemodinámico.

**Descriptor:** Fístula, Comunicación Atrioventricular, Cardiopatías Congénitas, Ecocardiografía/diagnóstico

### SUMMARY

Aorta to right atrium fistula can be a congenital or acquired condition. Congenital fistulas are uncommon heart diseases and can be mistaken by other heart lesions like interventricular septal defect or atrial septal defect. They seem to be rare extra-cardiac vascular channels and their natural history, clinical presentation and treatment remain uncertain. Acquired fistula between aorta and right atrium is usually due to a post infectious rupture of sinus of Valsalva. The authors present a case of aorta-right atrium fistula that had been mistaken by perimembranous interventricular septal defect during echocardiography examination and confirmed by cardiac catheterization.

**Descriptors:** Fistula; Endocardial Cushion Defects; Heart Defects, Congenital; Echocardiography/diagnosis

## Introducción

Fístulas aortocamerales son raras anomalías del corazón. Pueden ser de origen congénita, en general, con aspecto de túnel y tortuosas o adquiridas, generalmente secundarias a procesos infecciosos o quirúrgicos. Pueden ser confundidas con otros defectos septales como comunicación interatrial (CIA) e interventricular (CIV). La

Ecocardiografía y el cateterismo cardíaco son útiles para establecer el diagnóstico<sup>1</sup>.

## Relato de caso

Presentamos el caso de una paciente de 26 años, con queja de disnea a los esfuerzos y palpitaciones poco frecuentes. Fue encaminada a nuestro servicio con diag-

**Institución:** OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica de São Paulo e Santa Casa de Misericórdia de São José dos Campos. São Paulo-SP – Brasil-BR

**Correspondencia:** Rua Cubatão, 726, Paraíso, São Paulo, SP, CEP 04013-002

**Recibido el:** 10/09/2012 - **Aceptado el:** 30/11/2012



nóstico previo de CIV perimembranosa al ecocardiograma transtorácico (ETT) para realizar ecocardiograma transesofágico (ETE). Al ETE, se observó que pensamos que se trataba de una CIV subtricuspidé (parcialmente ocluida por tejido del folleto septal de la válvula tricúspide), midiendo, aproximadamente 0,3cm, con flujo transeptal direccionado del ventrículo izquierdo (VI) para el ventrículo derecho (VD), con gradiente sistólico máximo VI=>VD, estimado en 90mmHg. (Figura 1)

Fue mantenido el diagnóstico de CIV perimembranosa a pesar de la difícil visibilización del orificio. Entonces, la paciente fue encaminada para realizar el cateterismo cardíaco para evaluación pre-quirúrgica. Durante el cateterismo cardíaco, se observó un flujo continuo por el seno de Valsalva derecho para el atrio derecho, lo que llevó al diagnóstico de fístula aortocameral, al contrario de CIV,

optándose por el cierre percutáneo de la fístula con la prótesis CERA® asimétrica 6, con éxito. (Figura 2 y 3).

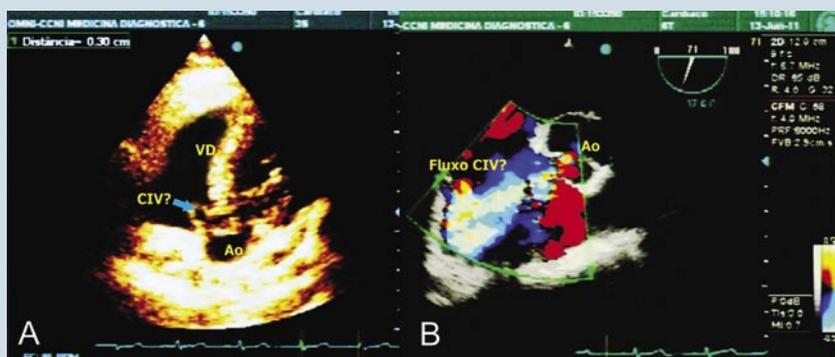
## Discusión

La fístula aorta-atrio derecho se encuentra en un grupo de conexiones vasculares anormales, denominadas fístulas aortocamerales. Estas fístulas son raros canales vasculares extracardíacos y su historia natural, presentación clínica y tratamiento adecuado todavía son oscuros<sup>2</sup>. Las comunicaciones vasculares extracárdicas pueden originarse de cualquiera de los tres senos de Valsalva, no obstante raramente se originen del seno no coronario<sup>1,3</sup>.

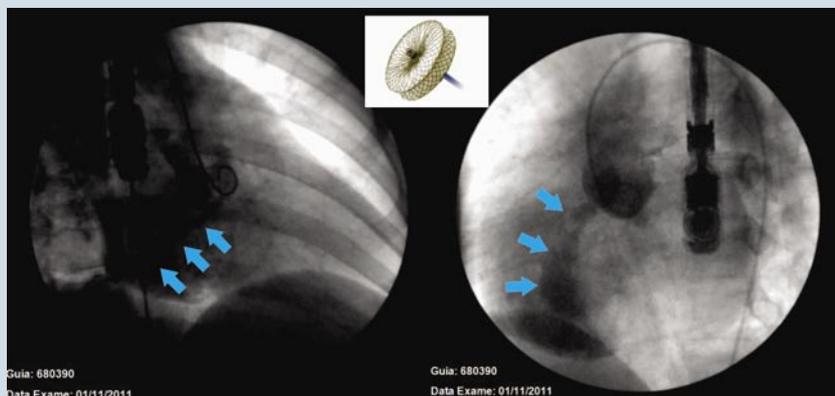
Comúnmente, las fístulas aortocamerales son de origen congénita; sin embargo, pueden ser descritas asociadas con endocarditis de válvula protética; después de reparación de raíz de aorta y cierre percutáneo de defectos septales<sup>4</sup>.

La mayoría de los pacientes es asintomático, sin embargo síntomas como palpitación, disnea leve e infección resultante del tracto respiratorio pueden estar presentes<sup>5</sup>. A pesar de la fístula poder ser identificada por el ecocardiograma bidimensional, aortografía retrógrada combinada con angiografía son esenciales para la demostración de este curso y de los ostios coronarios<sup>1</sup>.

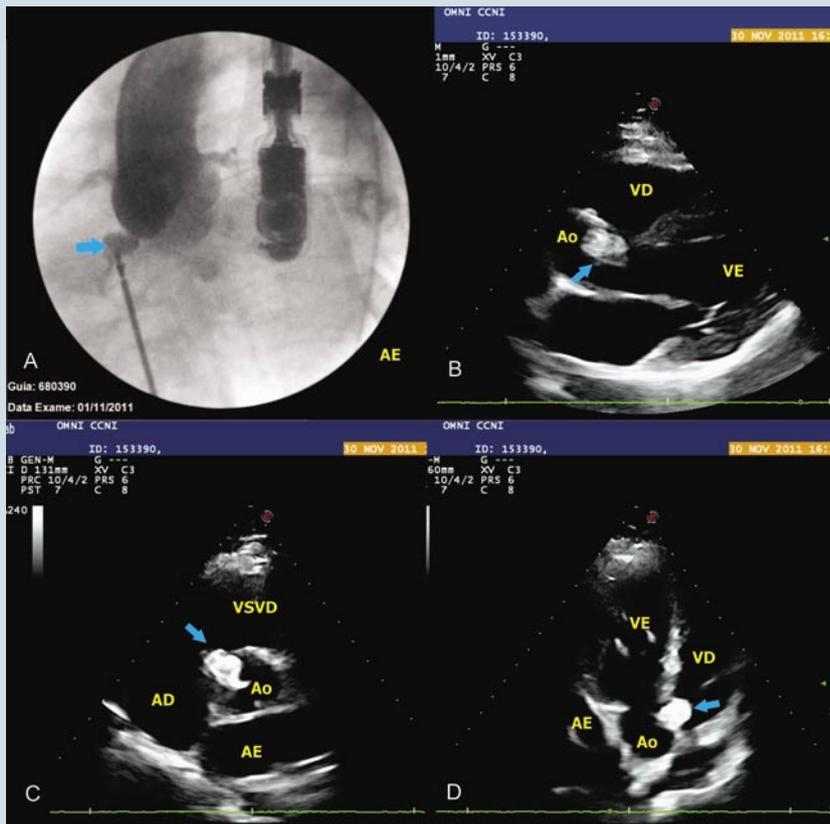
Las fístulas aorta-atrio derecho congénitas pueden ser clasificadas como anterior o posterior, de acuerdo con su origen y curso con relación a la aorta ascendente<sup>5</sup>. En nuestro caso, no fue posible hacer esa clasificación al ecocardiograma. Además de eso, nuestro caso no presentaba exactamente las características de una fístula congénita (en túnel y tortuosa), semejándose más con una comunicación entre el seno de Valsalva y la cámara atrial derecha. Sin embargo, no podemos asegurar su origen, si congénita o adquirida.



**Figura 1:** A- Ecocardiograma bidimensional transtorácico con imagen sugestiva de pequeña comunicación interventricular (CIV), parcialmente ocluida por tejido subtricuspidé. B- Ecocardiograma bidimensional transesofágico, evidenciando el flujo de la comunicación interventricular (CIV). AD= atrio derecho, Ao= aorta, VD= ventrículo derecho



**Figura 2:** Imágenes del cateterismo cardíaco, evidenciando el flujo de la fístula después de inyección de contraste en la aorta. En el detalle, la prótesis CERA®



**Figura 3:** A- Imágenes del cateterismo cardíaco después de implante de prótesis (flecha). B- Corte paraesternal longitudinal al eco bidimensional, mostrando la prótesis de CERA® (flecha). C- Corte paraesternal transversal al eco bidimensional, mostrando la prótesis de CERA® (flecha). D- Corte apical de 5 cámaras al eco bidimensional, mostrando la prótesis de CERA® (flecha). AI= atrio izquierdo, Ao= aorta, VD= ventrículo derecho, VI= ventrículo izquierdo, VSVD= vía de salida del ventrículo derecho.

Es obligatorio el cierre de la fístula cuando hay síntomas, sin embargo, en los pacientes asintomáticos, es recomendado cerrarla por el bajo riesgo del procedimiento, por el riesgo de sobrecarga de los ventrículos, endocarditis bacteriana, enfermedad vascular pulmonar, formación de aneurisma e inclusive rotura espontánea debido a la permeabilidad continua<sup>6</sup>.

En las CIVs perimembranasas, al ecocardiograma, muchas veces, podemos observar un pequeño aneurisma en la región del septo membranoso, que corresponde al envoltimiento del tejido subvalvular tricúspide, en la tentativa de cierre espontáneo del defecto<sup>7</sup>. Un aspecto muy semejante a ese fue observado en este relato de caso, en nuestro caso, pero se trataba de discreta dilatación del seno de Valsalva. Además de eso, la presencia de flujo en mosaico en el local, con elevado gradiente, fortaleció el diagnóstico ecocardiográfico erróneo de pequeña CIV perimembranosa, cuando

en realidad se trataba de flujo continuo de la fístula de difícil alineamiento al Doppler.

Hay varias opciones de tratamiento, de acuerdo con el tipo de la fístula, calibre, tortuosidad, calcificación, curso y relación de los ostios coronarios con el orificio aórtico de la fístula<sup>5</sup>.

Cuando presenta el aspecto de túnel, la embolización o inclusive el cierre quirúrgico son buenas opciones. En nuestro caso, debido a su aspecto anatómico, el equipo de hemodinámica optó por el cierre percutáneo de la fístula por medio de la misma técnica, habitualmente utilizada para oclusión de comunicaciones interventriculares. Algunos detalles fueron evaluados con mayor criterio, como la distancia del ostio de la arteria coronaria derecha hasta el seno de Valsalva (para no obstruir la coronaria) y la abertura del folleto antes de la liberación del dispositivo (para no causar disfunción en la válvula aórtica).

La literatura muestra algunos pocos casos de oclusión percutánea de fístulas extracardíacas. Ribeiro et al.<sup>8</sup> relataron el caso de un adulto de 40 años, con aneurisma roto de seno de Valsalva derecho para AD, de etiología indefinida, que evolucionó con cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva y dilatación del VI. La angiografía en la raíz de la aorta reveló un orificio midiendo cerca de 3mm de diámetro. La prótesis ADO II fue implantada sin dificultades, no presentando flujo en dificultades, no presentando flujo residual pos-procedimiento ni comprometimiento del movimiento de los folletos de la válvula aórtica<sup>8</sup>.

Chandra et al.<sup>2</sup> relataron el caso de una niña de 12 años, con historia de disnea a los esfuerzos y palpitación que presentaba, en la angiografía, una gran fístula con amplio origen en el seno de Valsalva derecho, anteriormente al origen de la arteria coronaria derecha y con una terminación estrecha en la pared posterior del atrio derecho. La angiografía coronaria no mostraba alteraciones. La fístula fue



cerrada colocando el dispositivo en la extremidad aórtica. Si la fístula debería ser cerrada en las dos extremidades y cuál sería el riesgo de tromboembolismo para la circulación sistémica, con apenas la porción distal cerrada, todavía permanece una incógnita<sup>2</sup>.

El uso continuo de la prótesis ADO II, en un número mayor de pacientes con cardiopatías congénitas o estructurales, es necesario para la determinación del real papel de este nuevo dispositivo en la oclusión percutánea de esas lesiones<sup>8</sup>.

El ocluidor CERA es una prótesis autoexpandible, constituida de un cono truncado de nitinol, revestido de cerámica. Eso le da mayor flexibilidad, permitiendo el superdimensionamiento de la prótesis con relación al diámetro del canal, aparentemente sin acarrear daños a las estructuras adyacentes. El protocolo de implante y el seguimiento son los mismos utilizados para las prótesis Amplatzer® Duct Occluder I (ADO I). Debido a la facilidad en la colocación, su mayor flexibilidad y al local de la fístula, el equipo de hemodinámica optó por la colocación de esta prótesis<sup>9</sup>.

## Conclusión

El cierre percutáneo de la fístula aorta-atrio derecho puede ser la mejor opción de tratamiento para casos seleccionados. El procedimiento es seguro y eficaz, debiendo ser realizado por equipo con experiencia, habiendo sido relatado por otros autores, siendo buena opción a la terapéutica quirúrgica, bien establecida en la literatura<sup>10</sup>.

En los diagnósticos ecocardiográficos difíciles y du-

dosos de CIV perimembranosa, el complemento con estudio hemodinámico puede contribuir para el correcto diagnóstico, además de detectar otras alteraciones anatómicas menos frecuentes.

## Referencias

1. Elwatidy AF, Galal AN, Rhydderch D, Ashmeg AK. Aorto-right atrial fistula. *Ann Thorac Surg*. 2003;**76**(3):929-31.
2. Chandra S, Vijay S, Kaur D, Dwivedi S. Congenital aorta right atrial fistula: successful transcatheter closure with the Amplatzer occluder. *Pediatr Cardiol*. 2011;**32**(7):1057-9.
3. Nihoyannopoulos P, Sapsford R, Oakley CM. Congenital fistula between the aorta and left atrium. *Br Heart J*. 1987;**57**(4):387-90.
4. Darwazah A, Kiswani M, Ismail H, Hawari M, Awad S. Aorto-right atrial fistula: a complication of prosthetic aortic valve endocarditis: a case report. *J Heart Valve Dis*. 2006;**15**(1):142-5.
5. Gajjar T, Voleti C, Matta R, Iyer R, Dash PK, Desai N. Aorta-right atrial tunnel: clinical presentation, diagnostic criteria, and surgical options. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;**130**(5):1287-92.
6. Turkay C, Golbasi I, Belgi A, Tepe S, Bayezid O. Aorta-right atrial tunnel. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;**125**(5):1058-60.
7. Silva CES. *Ecocardiografia: princípios e aplicações clínicas*. 2ª. ed. São Paulo: Revinter; 2012. p. 931-52.
8. Ribeiro MS, Pereira FL, Costa RN, Arruda A, Braga S, Fontes VF, et al. Oclusão percutânea de defeitos cardíacos congênitos e estruturais com amplatzer duct occluder II. *Rev Bras Cardiol Invasiva*. 2011;**19**(4):430-41.
9. Chamie F, Simões LC, de Queiroz DSC, Mattos R. Percutaneous closure of patent ductus arteriosus with The Cera PDA occluder: another good option in the toolbox. *Rev Bras Cardiol Invasiva*. 2012;**20**(1):77-81.
10. Bergman F, Silva AL, Chiristiani LA, Soares VX, Miura LA, Malheiros AF, et al. Tratamento percutâneo do aneurisma roto do seio valsalva. [Internet]. [Acesso em 2012 fev 23]. Disponível em: [http://www.rbc.org.br/suplemento\\_detalhe.asp?idSuple=7](http://www.rbc.org.br/suplemento_detalhe.asp?idSuple=7)