# Relato de Caso





# Um Fluxo Insignificante que Intriga Ecocardiografistas. Padrão Ecocardiográfico em 15 Casos de Fístula Coronária-Pulmonar e Revisão da Literatura

An Insignificant Flow That Intrigues Echocardiographers. Echocardiographic Pattern in 15 Cases of Coronary-Pulmonary Fistula and Literature Review

Carlos Eduardo Suaide Silva,<sup>1</sup> Vera Demarchi Aiello,<sup>2</sup> Renata Rejane Linhares,<sup>1</sup> Luciana Braz Peixoto,<sup>1</sup> Mariane Daltrini Trandafilov Pimentel,<sup>3</sup> Lucas Bercht,<sup>1</sup> Fernanda Storti,<sup>1</sup> Manuel Adán Gil,<sup>1</sup> Claudia Gianini Monaco<sup>1</sup>

Diagnósticos da América SA (DASA-SP); Instituto do Coração, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica, São Paulo, SP – Brasil

# Introdução

Fístulas coronarianas são anomalias congênitas raras, encontradas em até 0,2% das cineangiocoronariografias, que podem se originar de qualquer uma das artérias coronárias principais e drenar para o interior das câmaras cardíacas ou dos grandes vasos. Geralmente, drenam para câmaras de baixa pressão (ventrículo direito – VD) em 41% dos casos, para o átrio direito (AD) em 26% e para o tronco pulmonar (TP) em 15% a 17%.<sup>1</sup>

São definidas como canais que comunicam a árvore coronariana com uma câmara cardíaca ou vaso, não passando pelo leito capilar.

A maioria dos pacientes não apresenta sintomas, embora dispneia, angina, infarto do miocárdio, hipertensão pulmonar, arritmias, endocardite e morte súbita tenham sido relatados em associação às fístulas. Os sintomas estão geralmente relacionados ao tamanho da fístula. Muitas vezes, são achados incidentais em exames de imagem.<sup>1</sup>

Nosso objetivo foi apresentar as características ecocardiográficas e os padrões de apresentação mais frequentes em 15 casos de fluxos sugestivos de microfístulas.

#### Dados demográficos dos pacientes e relato dos achados

No período entre 2001 e 2016, detectamos, pela ecocardiografia com Doppler colorido, em 15 casos, um fluxo diastólico intrigante para o interior do TP. Os pacientes tinham idades entre 3 meses e 58 anos (média de 13,2 anos; mediana de 11 anos; desvio padrão de 14,09; nove eram do sexo feminino), todos sem cardiopatia significativa associada, encaminhados por motivos diversos, como sopro, avaliação cardiológica de rotina e avaliação pré-operatória; um caso

# Palavras-chave

Cardiopatias Congênitas; Fístula Arterio-Arterial; Diagnóstico por Imagem; Ecocardiografia, Doppler.

Correspondência: Carlos Eduardo Suaide Silva •

Rua Xavier Gouveia, 241, apto. 92, Parque Colonial. CEP 04610-010, São Paulo, SP-Brasil

E-mail: csuaide@cardiol.br

Artigo recebido em 19/2/2018; revisado em 18/4/2018; aceito em 31/7/2018

DOI: 10.5935/2318-8219.20180037

foi encaminhado para Eco sob estresse farmacológico, para investigação de doença arterial coronariana.

As imagens foram obtidas nos cortes em projeção paraesternal transversal, ao nível da valva aórtica, com identificação dos fluxos pelo mapeamento de fluxo em cores.

Os fluxos no interior do TP apresentavam características semelhantes: pequeno fluxo diastólico, drenando em locais diversos e com velocidade máxima estimada em 3,16 m/s (Figura 1). Apesar desta máxima velocidade proporcionar gradiente considerado alto para um leito de baixa pressão, não observamos dilatação das coronárias no ecocardiograma, de acordo com o Z escore.

Observamos locais variados de drenagem relativos à proximidade com a valva pulmonar e à face de aparecimento do fluxo. Após a análise dos dados coletados, criamos um esquema ilustrando os diferentes padrões apresentados, os quais descrevamos a seguir (Figura 2):

**Tipo A:** em oito casos, no terço proximal à valva pulmonar, face do TP oposta à imagem da valva aórtica (casos 2, 3, 6, 7, 8, 9, 11 e 13).

**Tipo B:** em dois casos no terço médio do TP, face adjacente à valva aórtica (casos 5 e 14).

**Tipo C:** em dois casos no terço distal do TP, face adjacente à valva aórtica e nas proximidades da emergência do ramo direito (casos 4 e 12).

**Tipo D**: em dois casos no terço distal do TP, face oposta à valva aórtica e junto à emergência do ramo esquerdo (casos 1 e 15).

**Tipo E:** em um caso no terço médio do TP, face oposta à valva aórtica (caso 10) (Figuras 2 e 3).

Em apenas um dos casos houve a confirmação do trajeto fistuloso pelo cateterismo cardíaco, mostrando origem da fístula na artéria interventricular anterior e drenagem no terço proximal à valva pulmonar (Figura 4). Os demais casos não foram submetidos a cateterismo cardíaco, por não terem indicação clínica para tal.

#### Discussão

A incidência de fístulas coronarianas entre as cardiopatias congênitas é muito baixa, sendo relatada entre 0,2% a 0,4%. <sup>1,2</sup> Anomalias associadas podem ocorrer e são descritas na literatura como persistência de canal arterial, tetralogia de Fallot, comunicação interventricular e, ainda, cardiopatias adquiridas. <sup>2</sup>

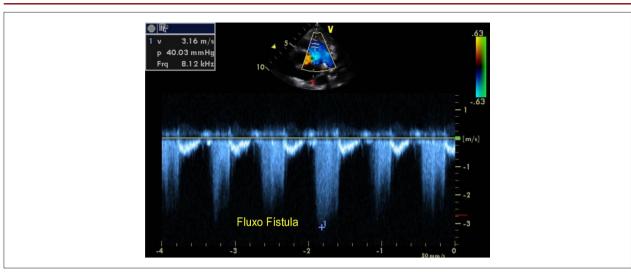


Figura 1 - Fluxo da microfístula coronário-pulmonar ao Doppler pulsátil. Velocidade máxima do fluxo diastólico estimada em 3,16 m/s.

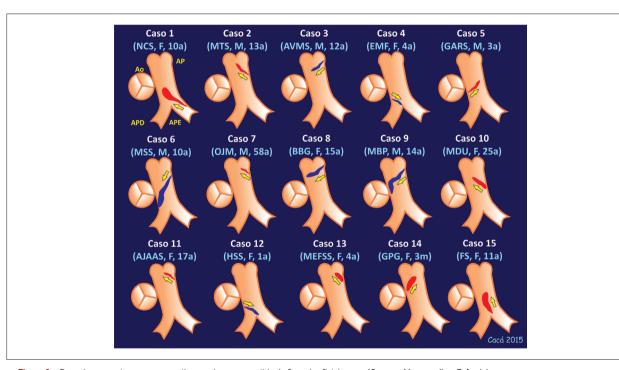


Figura 2 – Desenho proposto para esquematizar a origem e o sentido do fluxo das fístulas nos 15 casos. M: masculino; F: feminino.

A maioria das fístulas coronarianas se origina da artéria coronária direita (60%), seguida pelo ramo interventricular anterior (35%), drenando em câmaras ou vasos de baixa pressão, como VD e AD, seio coronário, veia cava superior e TP.3 Todavia, diversas casuísticas mostram prevalências distintas. Em uma extensa revisão em adultos, Said4 relatou as características de 304 casos da literatura. A maioria das fístulas originadas no tronco da coronária esquerda e na artéria interventricular anterior desembocavam no TP (47% e 75%, respectivamente). Aquelas com origem na artéria circunflexa

tinham seu orifício final no seio venoso coronário ou no AD em 52% dos casos, enquanto as originadas na artéria coronária direita tinham este mesmo destino em 37% dos casos. <sup>4</sup> Já na população infantil, a literatura é mais escassa.

A casuística que aqui apresentamos foi composta, em sua maioria, de crianças e adolescentes que apresentavam microfístulas drenando em TP (17% dos casos, segundo a literatura)<sup>1,5</sup> — uma combinação rara, que totalizou apenas 15 casos em 16 anos (Tabela 1). Nosso único caso confirmado pelo cateterismo foi o de um adulto que veio

# Relato de Caso

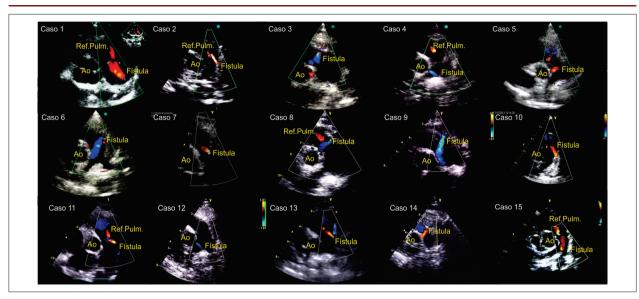


Figura 3 – Imagens do ecocardiograma com mapeamento de fluxo em cores dos 15 casos de microfístula coronáriao-pulmonar. Ao: aorta.

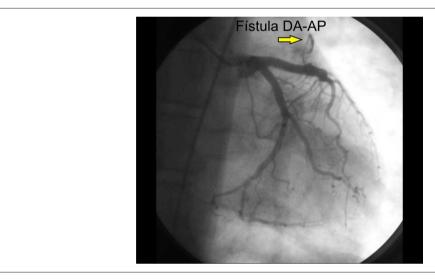


Figura 4 – Imagem do estudo hemodinâmico do caso 7 mostrando a microfístula (seta).

ao nosso serviço para realização de um ecocardiograma sob estresse farmacológico para investigar doença coronariana e apresentou o resultado de uma cinecoronariografia realizada previamente com a presença de microfístula de origem em artéria interventricular anterior desembocando no TP próximo à valva pulmonar (Figura 4). Ao exame ecocardiográfico, foi possível observar o pequeno fluxo diastólico no interior do TP com as mesmas características dos outros 14 casos, variando apenas em local (caso 7).

Doelder e Hillers publicaram um caso de anatomia muito semelhante em paciente de 35 anos com dor atípica em região submamária esquerda, além de alterações difusas da repolarização ao eletrocardiograma, tendo diagnóstico confirmado pelo cateterismo e pela tomografia de multidetectores. 6 Pelo tamanho da fístula e sua insignificância hemodinâmica, a opção de conduta foi pelo acompanhamento clínico.

A importância deste relato reside no fato de que o diagnóstico diferencial de fístulas das artérias coronárias deve ser feito com persistência de canal arterial, janela aortopulmonar, insuficiência aórtica, aneurisma de seio de Valsalva roto e fístula pulmonar ou de parede torácica.<sup>2</sup> Estas microfístulas, dependendo de sua localização, muitas vezes podem ser confundidas com um pequeno canal arterial (como nos nossos casos 1 e 15) e, nestas situações, fica praticamente impossível o diagnóstico diferencial entre uma microfístula e um canal em fechamento.

Tabela 1 - Casuística

Caso	Nome	Sexo	Idade	Indicação
1	NCS	Feminino	10 anos	Avaliação de sopro cardíaco
2	MTS	Masculino	13 anos	Exame de rotina
3	AVMS	Masculino	12 anos	Exame de rotina
4	EMF	Feminino	4 anos	Avaliação de sopro cardíaco
5	GARS	Masculino	3 anos	Avaliação de sopro cardíaco
6	MSS	Masculino	10 anos	Avaliação pré-operataória
7	OJM	Masculino	58 anos	Avaliação para isquemia cardíaca (ecocardiografia sob estressse)
8	BBG	Feminino	15 anos	Avaliação de sopro cardíaco
9	MBP	Masculino	14 anos	Avaliação de sopro cardíaco
10	MDU	Feminino	25 anos	Exame de rotina
11	AJAAS	Feminino	17 anos	Avaliação pré-operatória
12	HSS	Feminino	1 ano	Avaliação de sopro cardíaco
13	MEFSS	Feminino	4 anos	Avaliação de sopro cardíaco
14	GPG	Feminino	3 meses	Avaliação de sopro cardíaco
15	FS	Feminino	11 anos	Avaliação de sopro cardíaco

Em geral a diferenciação se faz pelo aspecto do Doppler, que, na microfístula, costuma se apresentar apenas como um fluxo diastólico (Figura 1), enquanto no canal arterial se apresenta como fluxo contínuo (o gradiente de pressão entre a artéria coronária e a artéria pulmonar se faz na diástole, enquanto da aorta para a pulmonar faz-se durante todo o ciclo cardíaco). Além do mais, o gradiente entre a aorta e a artéria pulmonar costuma ser alto — próximo a 100 mmHg (desde que na ausência de hipertensão pulmonar) —, enquanto nas microfístulas não costuma ultrapassar 40 mmHg.

Hoje, com a experiência acumulada nestes últimos 16 anos, descrevemos, em nossos laudos, a presença de pequeno fluxo diastólico no interior do TP, sem repercussão hemodinâmica, sugestivo de microfístula coronário-pulmonar.

Atualmente, fístulas arteriais coronarianas congênitas são frequentemente diagnosticadas de forma não invasiva, semi-invasiva ou invasiva.<sup>5,7</sup> Estas microfístulas não costumam causar sintomas, mas, em exame médico de rotina, dependendo de seu tamanho, podem provocar sopro contínuo próximo à sua localização. Apenas cerca de 45% dos pacientes podem apresentar sintomatologia.<sup>8</sup> O tratamento depende do tamanho localização e das patologias associadas, porém a oclusão destas microfístulas em pacientes assintomáticos é controverso.<sup>9</sup>

A ecocardiografia com Doppler colorido permanece um dos métodos diagnósticos de maior valor na detecção, no seguimento intraoperatório (quando necessário) e no acompanhamento evolutivo dos pacientes com fístulas coronarianas.<sup>5,10</sup> Acreditamos que a classificação proposta pode auxiliar no seguimento e no prognóstico dos pacientes.

#### Conclusão

O reconhecimento das microfístulas coronário-pulmonares e suas características ecocardiográficas permite o diagnóstico correto, além da tranquilização do paciente e do médico solicitante, em relação à sua evolução.

## Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Silva CES; Obtenção de dados: Silva CES, Linhares RR, Peixoto LB, Pimentel MDT, Brecht L, Storti F, Gil MA, Monaco CG; Análise e interpretação dos dados: Silva CES, Aiello VD; Análise estatística: Silva CES, Aiello VD; Redação do manuscrito: Silva CES, Aiello VD, Linhares RR, Peixoto LB; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Silva CES, Aiello VD, Linhares RR.

#### Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

#### Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

#### Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

# Relato de Caso

### Referências

- Abelin AP, Sarmento-Leite R, Quadros AS, Gottschall CAM. et al. Fístula Coronária. Rev Bras Cardiol Invas. 2008;16(2):242-3.
- Nora J ,McNamara DG Coronary arteriovenous fistula. In: Watson H. ed. Pediatric cardiology. London: Lloyd Luke; 1968.p.295
- 3. Gowda RM, Vasavada BC, Khan IA. Coronary artery fistulas: clinical and therapeutic considerations. Int J Cardiol. 2006;107(1):7-10.
- Said SAM Current characteristics of congenital coronary artery fistulas in adults: a decade of global experience. World J Cardiol. 2011; 3(8): 267-77.
- Xie M, Li L, Cheng TO, Sun X, Wang X, Lv Q, et al. Coronary artery fistula: Comparison of diagnostic accuracy by echocardiography versus coronary arteriography and surgery in 63 patients studied between 2002 and 2012 in a single medical center in China. Int J Cardiol <u>2</u>014;176(2):470-7.

- De Doelder MS, Hillers JA. Combination of imaging modalities in a coronaryartery fistula. Neth Heart J.2008;16(9):313-4.
- Oncel D, Oncel G. Right coronary artery to left ventricle fistula-effective diagnosis with 64-MDCT. Int J Cardiovasc Imaging. 2007; 23(2): 287-91.
- Lowe JE, Oldham HN Jr, Sabiston DC Surgical management of congenital coronary artery fistulas. Ann Surg. 1981;194(4):373-80.
- Dimitrakakis G, Von Oppell U, Luckraz H, Groves P. Surgical repair of triple coronary-pulmonary artery fistulae with associated atrial septal defect and aortic valve regurgitation. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2008; 7(5): 933-4
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. Executive summary: a report of the ACC/AHA – Task Force on Practice Guidelines(writing committee to development guidelines for the management of adults with congenital heart diseases. Circulation. 2008;118(23): 2395-451.