

## **Cierre transcatéter con dispositivos PDA Nit-Occlud® de fistula congénita de la arteria coronaria derecha a aurícula derecha.**

Mauricio O'Connell,<sup>a</sup> Alexis Enríquez,<sup>b</sup> Guillermo Paz, Álvaro Calvo.<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cardiología Pediátrica. Unidad de Hemodinámica "Dr. Ismael Guzmán". Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala (UNICAR). Fundación Aldo Castañeda

<sup>b</sup> Residente de Cardiología Pediátrica. Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala. Fundación Aldo Castañeda.

<sup>c</sup> Unidad de Anestesiología Cardiovascular Pediátrica. Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala. Fundación Aldo Castañeda.

10 calle 21-95, zona 11. Residencial San Jorge. Guatemala, Guatemala.

Celular + 502 5417 8795

[mauricio.oconnell@gmail.com](mailto:mauricio.oconnell@gmail.com)

### **Resumen**

Las fistulas coronarias son una anomalía cardíaca poco frecuente, congénita o adquirida, de presentación clínica amplia. Pueden ser pequeñas y sin significación clínica o causar síntomas y producir isquemia miocárdica, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca, ruptura, trombosis, infarto miocárdico o muerte súbita. El siguiente informe describe el caso de un paciente masculino de 9 años de edad, con fistula congénita de arteria coronaria derecha que drenaba a aurícula derecha en dos diferentes sitios y a quien a través de cierre transcatéter, se ocluyó la fístula con dos dispositivos PFM Medical Nit-Occlud® PDA. Quince meses post-oclusión percutánea, el niño esta asintomático y con estudios cardiológicos normales (radiografías de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma bidimensional)

**Palabras clave:** Fístula coronaria. Embolización percutánea. Dispositivos PFM Medical Nit-Occlud® PDA.

### **Abstract**

Coronary fistulas are a rare, congenital or acquired cardiac abnormality with a wide clinical presentation. They can be small and without clinical significance or cause symptoms and produce myocardial ischemia, pulmonary hypertension, heart failure, rupture, thrombosis, myocardial infarction, or sudden death. The following report describes the case of a 9-years old male patient with a congenital fistula of the right coronary artery that drained into the right atrium at two different sites and who, through transcatheter closure, the fistula was occluded with two PFM Medical Nit-Occlud® PDA devices,

**Keywords:** Coronary fistula. Percutaneous embolization. PFM Medical Nit-Occlud® PDA devices,

## Introducción

Las fístulas coronarias congénitas, descritas por primera vez en 1866, por Brooks,<sup>1</sup> son anomalías que producen comunicaciones anómalas, con dilataciones tortuosas y trayectos variables, entre las arterias coronarias y las cavidades cardíacas (fístula coronaria-cameral), o entre las arterias coronarias y el seno coronario, las venas sistémicas, la arteria pulmonar o las venas pulmonares (fístula coronaria-arteriovenosa)<sup>2,3</sup>. Se ha postulado, que su causa puede ser resultado de la anormal interacción miocárdica-coronaria, similar a la descrita en los genes mutantes VANLG2, que muestran una polaridad celular alterada<sup>4</sup>. Las manifestaciones clínicas son variables y amplias, dependientes del tamaño y su localización. Siendo el sitio de drenaje más que el origen, el factor más importante a definir<sup>5</sup>. Cerca del 50% de los pacientes son asintomáticos<sup>6</sup>. Los sintomáticos pueden manifestar, isquemia miocárdica, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca, ruptura, trombosis, infarto miocárdico o muerte súbita<sup>7</sup>. La ecocardiografía bidimensional Doppler-color y la coronariografía selectiva son los principales métodos diagnósticos para confirmar y precisar el origen, trayecto y drenaje de la fístula, aunque, ahora se postula la Tomografía Computada Cardíaca como el estándar de referencia por definir mejor la anatomía<sup>8</sup>. La resonancia magnética cardiovascular en cambio evalúa de mejor manera los defectos de perfusión e isquemia miocárdica mediante estudios de estrés.<sup>9,10</sup> Anteriormente, la única opción de tratamiento consistía en la ligadura quirúrgica, descrita por primera vez por Björk y Crafoord en 1947<sup>9</sup>. Luego de la embolización percutánea descrita por primera vez por Reidy en 1983<sup>10</sup> y, la oclusión con coil de una fístula coronaria congénita, descrita por Issenberg en 1990<sup>11</sup>, numerosos autores han reportado la oclusión transcáteter con distintos dispositivos, con un índice bajo de complicaciones, hasta llegar a constituirse en la actualidad su tratamiento de elección. El objetivo del presente, es reportar el primer caso realizado en esta Unidad utilizando dispositivos PFM Medical Nit-Occlud® PDA en la oclusión de fístula coronaria. Se utilizaron dos dispositivos 11x6 por el hecho de tratarse de una fístula con dos distintos sitios de drenaje a la aurícula derecha.

## Caso Clínico

Niño de 9 años, consultó con historia de disnea a grandes esfuerzos, sin otros antecedentes relevantes. Al examen físico, suave soplo sistólico 2/6 en borde esternal derecho a nivel de cuarto espacio intercostal. Electrocardiograma no demostró signos de isquemia. Ecocardiograma bidimensional mostró dilatación de cavidades derechas y de arteria coronaria derecha. En imágenes con color se demostró flujo turbulento a nivel de la arteria coronaria a aurícula derecha, sin precisar sitio de drenaje, pero, ante la sospecha de fístula coronaria derecha se decidió tratamiento percutáneo. En hemodinámica se demostró presión de arteria pulmonar 34/20 (26). La coronariografía derecha selectiva corroboró, ostium coronario derecho dilatado que se continuaba con un trayecto fistuloso tortuoso y aneurismático y, una porción final con dos distintos sitios de drenaje en aurícula derecha, ambos de morfología cónica, simulando forma de escopeta de doble cañón, que producía robo diastólico en la irrigación de la porción distal de la arteria. Dada la forma de los sitios de avenamiento, se decidió posicionar

ambos dispositivos previos al sitio de drenaje, tomando en cuenta la flexibilidad de los dispositivos para amoldarse a los tamaños y la morfologías de los defectos. Posteriormente mediante angiografía se comprobó oclusión de la fístula en un 100% y la normal irrigación de la arteria coronaria. Recibió antibiótico para profilaxis de endocarditis infecciosa. Paciente fue dado de alta al día siguiente con clopidogrel 0.7 mg/kg/día y aspirina 3 mg/kg/día.

## Discusión

La fístula coronaria congénita es una enfermedad rara, que representa el 0.2-0.4% de las anomalías cardíacas congénitas. El sitio de origen más frecuente es la arteria coronaria derecha (55%), luego la arteria coronaria izquierda (35%) y, con menos frecuencia en la arteria circunfleja. Rara vez las fístulas pueden ser bilaterales. La cámara receptora más frecuente es el ventrículo derecho (45%), luego la aurícula derecha (25%), la arteria pulmonar (15%) y menos frecuente el seno coronario (7%). El drenaje en la aurícula o el ventrículo izquierdo constituye <10% de los casos. Las complicaciones derivadas de las fístulas coronarias están presentes en el 20% de los pacientes menores de 20 años y en el 35% de los mayores de esta misma edad. La insuficiencia cardíaca se asocia aproximadamente en la tercera parte de los niños, razón por la cual se aconseja el cierre electivo a una edad temprana.

El objetivo del tratamiento es la oclusión de la fístula lo más distal posible y la preservación del flujo sanguíneo coronario normal.

## Conclusión

El cierre transcatóter de fístula coronaria con dispositivos PFM Medical Nit-Occlud® PDA en niños es una alternativa segura. Reportamos un cierre transcatóter exitoso después de 15 meses de seguimiento, que comunicaba la arteria coronaria derecha con la aurícula derecha a través de dos distintos sitios de avenamiento sin complicaciones, en un niño de 9 años de edad. Actualmente asintomático y con estudios cardiológicos normales. La técnica de cierre transcatóter permite precisar más sitios de drenaje arterial mediante angiografías selectivas y, si se observan, debe intentarse su oclusión.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Referencias

1. Brooks HS. Two Cases of an Abnormal Coronary Artery of the Heart Arising from the Pulmonary Artery: With some Remarks upon the Effect of this Anomaly in producing Cirroid Dilatation of the Vessels. *J Anat Physiol*. 1885 Oct;20(Pt 1):26-29. PMID: 17231608; PMCID: PMC1288534. [Consulta 9 de marzo de 2020]
2. Angelini P, Coronary Artery Anomalies. An Entity in Search of an Identity. *Circulation*. 2007;115:1296-1305
3. Sunkara A, Chebrolu LH, Chang SM, Barker C. Coronary Atery Fistula. *Methodist Debakey Cardiovasc J*. 2017 Apr-Jun;13(2):78-80

4. Pérez-Pomares JM, de la Pompa JL, Franco D, Henderson D, Yen Ho S, Houyel L, Kelly RG, Sedmera D, Sheppard M, Sperling S, Thiene G, van den Hoff M, Basso C. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology—a position statement of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group, *Cardiovascular Research*, 2016 Feb;109 (2): 204–216,
5. Ramírez F, Bitar P, Paolinelli G, Pérez D, Furnaro F. Anomalías congénitas de Arterias Coronarias, estudio de aquellas con Importancia Hemodinámica. *Rev Chil Radiol*. 2018;24(4):142-150.
6. Haweleh AA, Baangood L, DeGiovanni JV. Transcatheter closure of right coronary artery fistula to the right ventricle. *J Saudi Hear Assoc*. 2018 Jan;30(1):47-51
7. Santos EL, Gouveia MM, Silva RF, Ávila R, Aquino MA, Dompieri LT, Lopes RD. *Cureus*. 2018 Mar;10(3):e2314
8. Ramírez F, Bitar P, Paolinelli P, Pérez D, Furnaro F. Anomalías congénitas de Arterias Coronarias, estudio de aquellas con Importancia Hemodinámica. *Rev Chil Radiol* 2018;24(4):142-150
9. Fernández Plaza AM, García Lallana A, Simon Yarza I, Viteri-Ramírez G, Azcarate P, Bastarrika. Utilidad de la resonancia magnética cardiovascular en pacientes con dolor torácico agudo en el Servicio de Urgencias SERAM S-0148. EPOS™ ESR <http://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-0148> [Consulta 9 de marzo de 2020]
10. Sparrow P, Scott R, Sivananthan M. Magnetic Resonance Imaging of a Coronary Fistula Manifesting as a Pericardial Effusion. *Journal of Computer Assisted Tomography* 30(2):250-253
11. Björck G, Crafoord C. Arteriovenous Aneurysm on the Pulmonary Artery Simulating Patent Ductus Arteriosus Botalli. *Thorax*. 1947 Jun;2(2):65-90. doi: 10.1136/thx.2.2.65 PMID: 202522393; PMCID: PMC 1018237. [Consulta 7 de marzo de 2020]
12. Issenberg HJ. Transcatheter coil closure of a congenital coronary arterial fistula. *Am Heart J*. 1990 Dec;120(6 Pt 1):1441-1443.