

Yetişkinlerde Konjenital Koroner Arter Fistülleri: Nadir Görülen Sol Ana Koroner Arter Orijinli İki Vakanın Takdimi ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

CONGENITAL CORONARY ARTERY FISTULA IN ADULT:
REPORT OF THE VERY RARE TWO CASES, FISTULA ORIGINATING FROM
THE LEFT MAIN CORONARY ARTERY AND REVIEW OF THE LITERATURE

Ünsal ERSOY*, Mustafa YILMAZ**, Sadi KAPLAN***, Mehmet ÖÇ***,
Kenan ÖVÜNÇ****, Güner GÜRSEL*****

- * Prof.Dr., Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Toraks- Kalp ve Damar Cerrahisi AD,
** Yrd.Doç.Dr. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Toraks- Kalp ve Damar Cerrahisi AD,
*** Asist.Dr., Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Toraks- Kalp ve Damar Cerrahisi AD,
**** Doç.Dr., Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD,
***** Prof.Dr., Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD, ANKARA

Özet

Amaç: Bu makalede literatürde oldukça nadir görülen iki adet konjenital koroner arter fistülü (KAF) vakası takdim edilmiş ve literatürün gözden geçirilmesi amaçlanmıştır. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Toraks Kalp Damar Cerrahisi Anabilim dalı'nda ameliyat edilmiş, sol ana koroner arterden orijin alan iki konjenital KAF vakası takdim edilmiştir.

Materyel ve Metod: Kırkyedi yaşındaki vakada, sol ana koroner arter ile pulmoner arter arasında izole KAF mevcutken, 62 yaşındaki diğer hastada sol ana koroner arter ve ön inen dal (LAD) ile pulmoner arter arasında orijini, traktusu ve terminasyonu farklı olan konjenital KAF mevcuttu. KAF'ler başarılı bir cerrahi girişim ile kapatıldı.

Sonuç: KAF oldukça nadir görülen kardiyak anomalidir ve bütün konjenital kalp defektlerinin %0.27-0.34'ünü teşkil etmektedir. Tanı konulur konulmaz transkateter yolla ya da cerrahi olarak kapatılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital koroner arter fistülleri,
Cerrahi tedavi

T Klin Kardiyoloji 2000, 13:317-321

Summary

Purpose: We report here in two cases of congenital coronary artery fistulae (CAF), arising from the left main coronary artery which are extremely rare abnormality seen in the literature.

Materials and Method: In the patient who was 47 years old, there was an isolated congenital coronary artery fistula in between the left main coronary artery and pulmonary artery, and in the other patient who was 62 years old, there was a congenital coronary artery fistula with multiple origin from the left main coronary artery and left anterior descending coronary artery (LAD), and multiple termination site to the pulmonary artery. Both cases are closed with a successful surgical intervention.

Conclusion: CAF's are rare anomalies and account for 0,27-0,4% of all congenital heart defects. The diagnosis can be achieved by catheterisation and coronary angiography. When the diagnosis achieved, transcatheter or surgical closure is indicated to prevent the early and late complications due to fistula.

Key Words: Congenital coronary artery fistula,
Surgical treatment

T Klin J Cardiol 2000, 13:317-321

Konjenital koroner arter fistülleri (KAF), koroner arterler ile kalp boşlukları ve venler arasında ilişki sağlayan ve oldukça nadir görülen anomalilerdir (1,2). Koroner sirkülasyonun embriyolojik gelişiminde meydana gelen anomaliler sonucunda oluşmaktadır (3). İlk anatomik - patolojik tanımı 1865 yılında Krause tarafından yapılan bu anomalie (4), ilk başarılı cerrahi girişim 1947 yılında Biorck ve Crafoord tarafından yapılmıştır (5).

Geliş Tarihi: 07.02.2000

Yazıpma Adresi: Dr.Mustafa YILMAZ
Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi
Toraks - Kalp ve Damar Cerrahisi AD
06600, Sıhhiye, ANKARA

Konjenital KAF'nin belirli bir kliniği yoktur ve çoğunlukla asemptomatiktir. Erken dönemde konjenital kalp yetmezliği ve artmış pulmoner perfüzyon

yonun semptom ve bulguları görülmektedir, ileri dönemde ise kronik volüm yüklenmesi, sol ventrikül disfonksiyonu, myokard iskemisi, myokard enfarktüsü, anevrizma formasyonu, dilate koroner arter rüptürü, tromboemboli ve enfektif endokardit gibi önemli fistül bağımlı komplikasyonlara neden olmaktadır. Bu nedenle her yaş grubunda, tanı ile birlikte, semptomatik olsun olmasın KAF transkateter yöntemle veya cerrahi olarak kapatılmalıdır (6-8).

Konjenital KAF genellikle sağ koroner arter ve kalbin sağ odacıkları ile ilişkilidir, orijin ve terminasyon genellikle tektir. Sol ana koroner arterden orijin alan konjenital KAF oldukça nadir görülmektedir. Literatürde yalnızca bir kaç vaka bildirilmiştir (9,10). Bu makalede sol ana koroner arter ile pulmoner arter arasında oluşan iki adet konjenital KAF vakası takdim edilmiştir.

Olgu 1

Kırkyedi yaşında kadın hasta son 2-3 yıldır kademeli bir artış olduğunu belirterek, dispne ve ağır egzersiz anjinası yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. Premenapozal dönemde olan, daha önce herhangi bir travma, invaziv girişim, kardiyak cerrahi müdahale, geçirilmiş myokard enfarktüsü (MI) öyküsü ve bilinen koroner arter hastalığı risk faktörleri olmayan hastanın başlangıçta fonksiyonel kapasitesi New York Heart Association (NYHA) klas 3'tü. Fizik muayene bulguları normal olan hastada; EKG'de prekardial ve ekstremite derivasyonlarında negatif T dalgaları mevcuttu. Ekokardiografide (EKO), ejeksiyon fraksiyonu (EF) %65 olan hastanın suprasternal ve kısa eksen görünümünde pulmoner arterde türbülant akım mevcuttu.

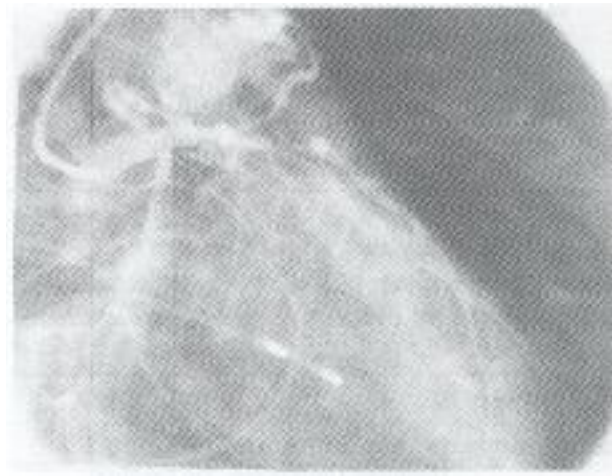
Koroner anjiyografi ve sol ventrikülografide, sol ventrikül kasılması normaldi ve stenotik lezyon yoktu. Sol koroner artere verilen kontrast maddenin pulmoner arteri doldurduğu ve sol ana koroner arter ile pulmoner arter arasında izole, büyük, tortios fistül olduğu görüldü. Fistülün sol ana koroner arterden orijin alması, sol ana koroner arterin ve fistülün büyük boyutta olması nedeniyle işlem sırasında yüksek rüptür ve myokard enfarktüsü riski nedeniyle transkateter kapatma düşünülmedi ve hastaya cerrahi müdahalede bulunuldu. Kardiyopulmoner bypass kullanılarak sol ana ko-

roner arter ile pulmoner arter arasındaki büyük tortios fistülün her iki ucu bulundu ve sütür ile kapatıldı. Postoperatif dönemi sorunsuz olan hasta, fonksiyonel kapasitesi artmış ve asemptomatik olarak postoperatif 8. günde taburcu edildi.

Olgu 2

Daha önce herhangi bir eksternal torasik travma, anjioplasti, kardiyak cerrahi müdahale öyküsü ve hiçbir yakınması olmayan 62 yaşında erkek hasta 1 hafta önce ani başlayan göğüs ağrısını takiben oluşan inferoposterior MI tanısı ile hastanemize kabul edildi. Otuzbeş yıldır 1 paket / gün sigara dışında bilinen koroner arter hastalığı (KAH) risk faktörleri yoktu. Fizik muayene bulguları özellik göstermiyordu. EKG'de subakut inferoposterior MI, 1° A-V blok vardı. EKO'de EF:%50, pulmoner arterde türbülant akım mevcuttu. Koroner anjiyografi sırasında hastada tam A-V blok ve takiben kardiyopulmoner arrest gelişti. Hasta entübe edildi, medikal ve eksternal resüsitasyon yapıldı, hastaya geçici pacemaker takıldı, müdahaleye cavabı olumlu olan hastanın durumu stabilizeşince anjiyografiye devam edildi. Anjiyografide, sol ana koroner arter ve LAD'den orijin alan ve farklı traktusla pulmoner artere açılan KAF ve fistülün hemen sonrasında da LAD'de %99, sirkumfleks(Cx) proksimalinde %100 ve sağ koroner arterde yaygın stenoz olduğu görüldü (Şekil 1).

Operasyonda; fistülün sol ana koroner arter ve LAD orifisleri ile pulmoner arterdeki orifisleri bu-



Şekil 1. Olgu 2'deki fistülün anjiyografik olarak görünümü.



Şekil 2. Olgu 2'deki fistülün pulmoner artere açılan ađzý gör÷lmektedir.

lundu ve fistül ađzları ayrı ayrı s÷türe edildi (Şekil 2), ayrıca teflon destekli mattres dikişlerle kalbin dışında da fistül ligasyonu yapıldı. Sol internal mammarian arter (LIMA) -LAD'ye ve safen ven ile Cx'e bypass yapıldı. Postoperatif dönemi sorunsuz seyreden hasta, klinik olarak iyilik hali ile postoperatif 7. günde taburcu edildi.

Tartışma

Konjenital KAF oldukça nadir gör÷len bir patolojidir ve bütün konjenital kalp defektleri içinde %0.27-0.40 sıklığında gör÷lmektedir (1,2). İlk anatomik - patolojik tanımlaması 1865 yılında Krause tarafından yapılan bu anomalinin, ilk pre-mortem tanısı ve cerrahi tamiri 1947 yılında Biorck ve Crafoord tarafından yapılmıştır (5).

Konjenital KAF, fetal gelişim döneminde var olan intramyokardial sinüsoidlerin gelişiminde ve regresyonunda oluşan duraklama sonucu veya koroner arterlerin pulmoner artere ve diđer kalp boşluklarına anormal olarak implante olması sonucu oluştuđu düşün÷lmektedir (3,11). Çoğunlukla konjenital kaynaklı olan KAF, eksternal torasik travma, myokard enfarktüsü, anjioplasti ve kardiyak cerrahi işlemler sonrası edinsel olarak da oluşabilmektedir (12-14). Bizim her iki vakamızda da böyle bir öykünün olmaması nedeniyle her iki vakada da mevcut patoloji konjenital orijinli olarak değerlendirilmiştir. Konjenital KAF genellikle asemptomatik seyretmekle birlikte, erken dönemde nadir olarak konjestif kalp yetmezliđi semptomları vermekte, geç dönemde ise kronik volüm yüklen-

mesi, dilate koroner arter rüptürü, anevrizma formasyonu ve rüptürü, tromboemboli ve enfektif endokardit gibi önemli fistül bađımlı komplikasyonlara neden olmaktadır (6,9).

Konjenital KAF genellikle sađ koroner arterden orijin almakla birlikte sol koroner arterden veya her iki sistemden de orijin olabilir, genellikle tektir, tortiostur, tek orijini ve tek terminasyonu vardır. Drenaj ise genelde düşük basınçlı kalp odacıklarına veya pulmoner artere herhangi bir seviyeden olur ve terminasyonu sıklık sırasına göre; sađ ventriküle (%39), sađ atriuma (%33) ve pulmoner artere (%20)'dir. Sol kalp odalarına drenaj ise oldukça nadirdir (%2), (4,15).

Konjenital KAF kliniđi varyasyon göstermektedir. Anjina pektoris, yorgunluk, nefes darlıđı, konjestif kalp yetmezliđi, çarpıntı, anevrizma formasyonu, tromboembolizm, myokard iskemisi, myokard enfarktüsü, infektif endokardit semptomları gör÷lebilmektedir. Bu semptomların derecesi fistül traktının lokalizasyonu ile gelişen fizyolojik koroner çalma fenomeninin miktarı ile ilişkilidir (4,14,15). Klinik ve hemodinamik problemler oluşan şantın miktarı ve fistülün büyüklüđüne bađlıdır. Geçen zamanla kronik volüm yüklenmesi, bu problemleri ve semptomları ađırlaştırmaktadır (4,14). Literatürde belirtildiđi üzere, hasta yaşı da semptomların gelişiminde önemli rol oynamaktadır. Konjenital koroner arter fistülleri genellikle 20 yaşına kadar asemptomatik kalabilmektedir. Beşyüzyirmidokuz vakalık bir seride, 20 yaşın altındaki hastaların %67'sinin, 20 yaşın üzerindeki hastaların ise %37'sinin asemptomatik olduđu belirtilmektedir (9).

Konjenital KAF olan 47 yaşındaki vakada son 2 yılda kademeli olarak artan efor dispnesi ve anjina, 61 yaşındaki vakamızda ise hiçbir semptom vermeden, akut MI ve A-V blok ile kendini göstermiştir. Fizik muayenede şant oranı yüksek olan konjenital KAF'inde atipik devamlı üfürüm duyulabilmektedir, benzer üfürüm, patent duktus arteriosus (PDA), aorta pulmoner pencere, aort yetmezliđi (AY) ile birlikte olan ventriküler septal defekt (VSD)'li hastalarda da duyulabilmesi nedeniyle ayırıcı tanıda bu patolojilerde ekarte edilmelidir (16). Ancak vakalarımızda da gör÷ldüđu üzere, yüksek şant oranına rağmen, her zaman üfürüm

duyulmayabilir, bu nedenle üfürümün yokluğunda fistül ekarte edilmemelidir. Bununla birlikte vakalarımızda da görüldüğü üzere, röntgen bulguları ve EKG değişiklikleri fistül için diagnostik değildir. EKO ve transözofageal EKO çok önemli noninvaziv tanısal yöntemler olmakla birlikte kesin tanı için kardiyak kateterizasyon ve koroner anjiyografi gereklidir (2). Koroner angiografide, fistülün olduğu koroner arter, orijini ve terminasyonu, anatomik olarak izlediği yol, etkilenen yapılar ve nadir olmakla birlikte eşlik eden, aortik ve pulmoner valvüler atrezi, PDA gibi kardiyak konjenital anomaliler (3,4,15) ile KAF'ın aterosklerozu hızlandırıcı etkisi nedeniyle oluşan koroner arter lezyonları açıkça ortaya konabilir. Her iki vakamızda da tanıya koroner anjiyografi ile ulaşılabilmektedir. Bir vakada izole konjenital KAF, diğer vakada ise multiple orijini, traktusu ve terminasyonu olan konjenital KAF ile birlikte multiple koroner arter lezyonu tespit edilmiştir.

Sol ana koroner arterden orijin alan konjenital KAF oldukça nadir görülmektedir. Literatürde birkaç vaka mevcuttur. Literatür taramamızda sol ana koroner arter ve LAD'den multiple orijini olan ve ayrı ayrı traktus izleyerek pulmoner artere multiple terminasyon gösteren bir vakaya rastlamadık .

Konjenital KAF %1 oranında spontan kapanmaktadır (6,9). Bu durum konjenital KAF'nin tedavilerinde geçmişte yaklaşım farklılıklarına yol açmıştır. Günümüzde ki hakim görüşe göre; tanı konur konmaz, hastanın semptomatik olup olmadığına bakılmadan, geç dönemde fistül bağımlı komplikasyonları engellemek ve ani ölüm riskini ortadan kaldırmak için bütün konjenital KAF transkateter koil embolizasyon yöntemi veya cerrahi olarak kapatılmalıdır (6,7). Fistül bağımlı komplikasyonlar morbidite ve mortaliteyi arttırmakla birlikte, erken ve geç dönem sonuçları gözönüne alındığında cerrahi girişim, her yaş grubunda, konjenital KAF'lerinde ilk tercih olarak görülmelidir (8,17). Cerrahi tedavide ana prensip; ilgili koroner arter devamlılığının korunarak, fistül traktusunun iptal edilmesidir. Zira basit ligasyon yöntemi, dilate ve anevrizmatik özellik kazanmış olan koroner arterde rüptür olasılığını engellemektedir (1). Bu nedenle fistülü hem sonlandığı yerden, hem de eğer mümkünse köken aldığı koroner arter çıkışından,

distal koroner akımı engellemeyecek şekilde, kapatmak en ideal yöntemdir (4,6,8). Operasyon sırasında varsa, ilave lezyona da müdahale edilmelidir. Biz de vakalarımızda bu yöntemi uyguladık ve ikinci vakamızda olduğu gibi ilave koroner arter lezyonlarına müdahale ettik.

Günümüzde kalp cerrahisi ve invaziv kardiyo-lojideki gelişmeler ışığında KAF tedavisi oldukça düşük morbidite ve mortalite ile güvenli bir şekilde tedavi edilebilmektedir. Bizim bir vakamızda fistülün büyük ve anevrizmatik olması, diğerinde ise eşlik eden multiple koroner arter lezyonunun bulunması nedeniyle cerrahi işlem uygulanmıştır.

Her iki vakada sorunsuz bir postoperatif dönemi takiben şifa ile taburcu edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Chen. CC, Hwang B, Hsuing MC, Chiang BN, Meng LC, Wang DJ, et al. Recognition of coronary artery fistula by Doppler 2-dimentional echocardiography. *Am J Cardiol* 1984;53:392-4.
2. M.Namara JJ, Gross RE. Congenital coronary artery fistula. *Surgery* 1969;65:59-69.
3. Neufeld HN, Lesler RG, Adams P, Jr, Anderson RC, Lillehei CW and Edwards JE. Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk. *Circulation* 1961;24:171-9.
4. Urrutia-S CO, Falaschi G, Cooley DA. Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983;35:300-7.
5. Biorck G, Crafoord C. Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus. *Botalli Thorax* 1947;2:65-9.
6. Libberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. Congenital coronary arteriovenous fistula : report of 13 patients. Review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1979;59:849-54.
7. Reidy Jf, Anjos RT, Qureshi SA, Baker EJ, Tynan MJ. Transcatheter embolisation in the treatment of coronary artery fistulas. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:187-92.
8. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL. Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula.Review of operative management. *Ann Thorac Surg* 1975;20:468-85.
9. Sapin P, Frantz E, Jain A, Nichols TC, Dehmer GJ. Coronary artery fistula: an abnormality affecting all age groups. *Medicine* 1990;69:101-13.
10. Prakash A, Reidy JS, Holt PM. Correction of myocardial ischemia after transcatheter embolisation of a small left coronary artery venous fistula. *Br Heart J* 1993;69:270-1.
11. Bellet S, and Gouley BA. Congenital heart disease with multiple cardiac anomalies. Report of a case showing aortic atresia, fibrous scar in the myocardium and embryonal sinusoidal remains. *J M Sc* 1932;183:459-63.

12. Ju R, Sharma B, Franciosa JA. Acquired coronary artery fistula to the left ventricle after acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 1986;58:557-8.
13. Lee RT, Mudge GH, Colucci WS. Coronary artery fistula after mitral valve surgery. *Am Heart J* 1988;115:1128-30.
14. Karagöz YH, Zorlutuna IY, Babacan MK, Taşdemir O, Yakut C, Kütük E, et al. Congenital Coronary artery fistulas: Diagnostic and surgical considerations. *Jpn Heart J* 1989;30:685-93.
15. Gillebert C, Van Hoof R, Van De Werf F, Piessens J, De Geest H. Coronary artery fistulas in an adult population. *Eur Heart J* 1986;7:437-43.
16. Sakakibara S, Yokoyama M, Takao A, Nogi M, Gomi H. Coronary arteriovenous fistula. *Am Heart J* 1966;72:307-14.
17. Wheatley D, Coleman EN, Reid JM. Coronary artery fistula: Report of three cases. *Thorax* 1975;30:535-8.