

# Nadir Bir İskemi Nedeni: Kongenital Pleksiform Koroner Arter-Kameral Fistül

## A RARE CAUSE OF ISCHEMIA: CONGENITAL CORONARY-CAMERAL FISTULA: CASE REPORT

Dr. Hüseyin YILMAZ,<sup>a</sup> Dr. İbrahim BAŞARICI,<sup>a</sup> Dr. İbrahim DEMİR<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Kardiyoloji AD, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, ANTALYA

### Özet

Koroner arter fistülleri (KAF), epikardiyal koroner arterden orijin alan, kalp boşluklarına, büyük damarlara (vena kava, pulmoner venler, pulmoner arter) veya diğer vasküler yapılara (mediastinal damarlar, koroner sinüs) dökülen vasküler bağlantılardır. Olguların çoğunluğunda soliter bir fistül koroner arterden çıkarak sağ ventrikül, koroner sinüs, pulmoner arter ya da büyük venlere dökülürler. Literatürde koroner arterden sol ventriküle drenajı olan fistül olguları sporadik anomaliler olarak bildirilmiştir. Fakat aynı olguda sol ve sağ koroner kaynaklı koroner-kameral fistüller (KKF) çok nadir olarak bildirilmiştir. Konjenital KKF koroner arterlerin nadir bir malformasyonudur ve koroner anjiyografide rastlantısal olarak teşhis edilirler. Ülkemizdeki koroner anjiyografi serilerinde bildirilen sıklığı yaklaşık %0.08'dir. Koroner anjiyografisinde aterosklerotik tıkanıcı hastalığı saptanmayan buna karşın efor anjinası ile başvuran ve noninvazif tetkiklerde iskemiyin dökümente edildiği, her üç koroner arterden pleksiform tarzda koroner-kameral diffüz fistulizasyonu tespit edilen bir olguyu sunuyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Koroner anevrizma, miyokard iskemisi

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2006, 18:158-161

### Abstract

Coronary-cameral fistulae (CCF) are, predominantly, congenital communications originating from epicardial coronary arteries and draining the blood into heart chambers, great vessels of the heart (VCS, pulmonary artery) or other vascular structures (mediastinal vessels, coronary sinus). In majority of cases a solitary CAF drains the coronary blood into right ventricular cavity, coronary sinus, pulmonary artery or other great arteries of the heart. Although CAF originating from left coronary system has sporadically been reported in the literature, cases of bilateral fistula with an origin from the right and left coronary have been reported very rarely. Coronary arteries to left ventricular CCFs are rare malformations of the coronary circulation and found incidentally during coronary angiography. The incidence is reported to be around 0.08% in our country. In this case we report a patient who has plexiform CCF draining from each main coronary artery with documented exercise induced ischemia without any occlusive coronary artery disease and without any occlusive disease during diagnostic coronary angiography.

**Key Words:** Coronary aneurysm, myocardial ischemia

**A**ltmış sekiz yaşında kadın hasta, son üç yıldır retrosternal yanma tarzında, sol koluna yayılan, dinlenmekle geçen efor anjinası ve son 1 aydır ağrılarında sıklaşma nedeni ile acil polikliniğimize başvurdu. Kardiyak risk faktörleri: 15 yıldır kontrolsüz hipertansiyon, aile hikayesi, postmenapozal durum ve obezite olarak tespit edildi. Fizik muayenede kan basıncı 130/70 mmHg, kalp hızı 72/dk ve düzenliydi. Kardiyovasküler muayenede mezokardiyak odakta

1-2/6 sistolik üfürüm dışında patolojik bulgu saptanmadı. Solunum ve diğer sistem muayeneleri doğal bulundu. EKG'inde V5-6 ve D1-aVL derivasyonlarında T dalgası negatifliği tespit edildi. Rutin biyokimyasal tetkiklerinde, açlık kan şekeri ve lipid profili normal sınırlardaydı. Hastaya beta bloker, ASA 300 mg/gün, isosorbid mononitrat 60 mg/gün başlandı. Hastanede 3 günlük takibi süresince yakınması olmaması nedeni ile hastaya modifiye bruce protokolü ile efor testi uygulandı. Egzersiz testinde toplam 7 METS iş yapan hastanın 3. aşama ortasında toplam 6 derivasyonda horizontal ve aşağı eğimli ST çökmesi gelişti ve eşlik eden göğüs ağrısı nedeni ile test pozitif olarak değerlendirildi. Risk faktörleri, mevcut yakınmaları ve pozitif efor testi ile hastaya yüksek olasılıklı koroner arter hastalığı öntanısı ile koroner anjiyografi uygulandı.

Geliş Tarihi/Received: 08.03.2006 Kabul Tarihi/Accepted: 21.06.2006

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Hüseyin YILMAZ  
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Kardiyoloji AD, ANTALYA  
hyilmaz@akdeniz.edu.tr

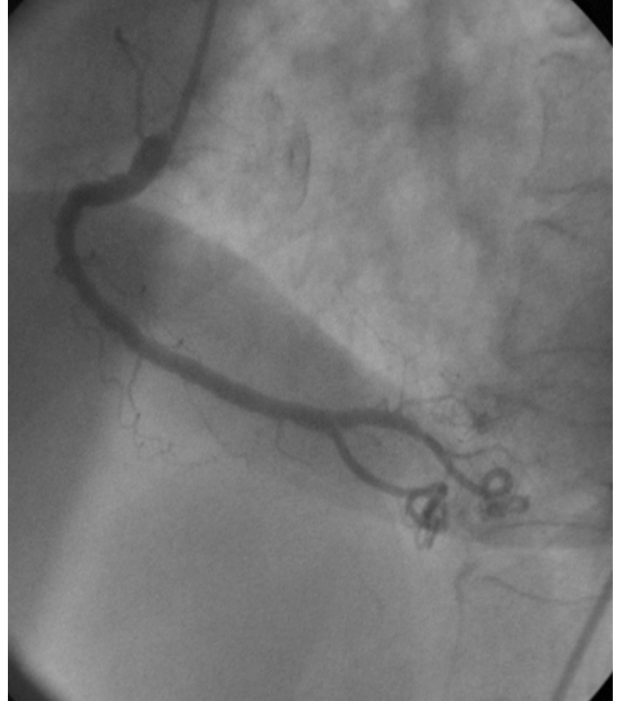
Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri

Koroner anjiyografide tüm koronerler ondulan seyirliydi. Koroner arterlerin orta ve uç segmentlerinde sol ve sağ ventrikül kavitesine doğru yoğun pleksiform karakterde fistülizasyon vardı, sol koroner enjeksiyonlarında intrakoroner kontrast maddesinin fistülden geçerek sol ventrikül kavitesinin görüntülenmesine neden oluyordu. (Resim 1).

Sol ön inen arter orta segmentte %30 darlık yaratan aterosklerotik plak, sirkümfleks arter 1. obtus öncesinde %40 darlık yaratan bir lezyon mevcuttu. Sağ koroner arterde darlık yaratan lezyon saptanmadı, yine sağ koroner arterden sol ventrikül kavitesine fistülizasyon mevcuttu (Resim 2) ve sol ventrikülografi normaldi.

Hastanın yakınmalarının miyokard iskemisine bağlı olduğu yapılan efor testi ile ortaya konulsa da, objektif iskeminin gösterilmesi açısından hasta Tc-99m-MIBI miyokard perfüzyon sintigrafisi ile değerlendirildi

Tc-99m-MIBI miyokard perfüzyon sintigrafisinde, egzersiz görüntülerinde anterior duvar apikal segmentlerinde izlenen hipoperfüzyonun istirahat görüntülerinde düzeldiği saptandı ve bu bulgu



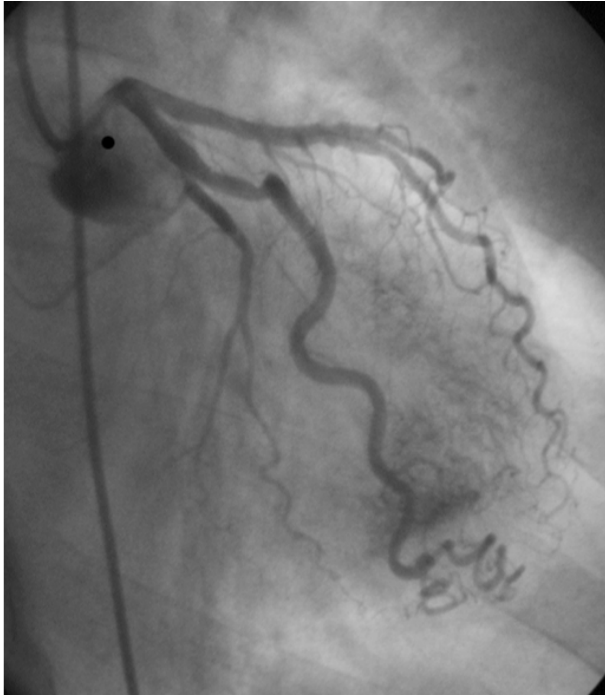
**Resim 2.** Sağ koroner arter distalinden multipl fistülizasyon.

anterior duvar apikal segmentlerde iske mi olarak yorumlandı.

Hastanın eforla gelen göğüs ağrısı yakınması nedeni ile hastaya sadece beta bloker tedavi başlandı, 3 aylık klinik takibinde hastanın yakınmalarında belirgin düzelme sağlandı.

### Tartışma

Koroner arter fistülleri (KAF), epikardiyal koroner arterden orijin alan, kalp boşluklarına, büyük damarlara (vena kava, pulmoner venler, pulmoner arter) veya diğer vasküler yapılara (mediastinal damarlar, koroner sinüs) dökülen vasküler bağlantılardır. Olguların çoğunluğunda soliter bir fistül koroner arterden çıkarak sağ ventrikül, koroner sinüs, pulmoner arter yada büyük venlere dökülürler.<sup>1-3</sup> Literatürde koroner arterden sol ventriküle drenajı olan fistül olguları sporadik anomaliler olarak bildirilmiştir.<sup>4,5</sup> Konjenital KKF koroner arterlerin nadir bir malformasyonudur ve koroner anjiyografide rastlantısal olarak teşhis edilirler. Koroner anjiyografisi yapılan 33.000 vakalık bir seride sıklığı %0.18 olarak tespit edilmiştir.<sup>6</sup> Ülkemizdeki koroner anjiyografi serilerinde bildirilen



**Resim 1.** Sol koroner sistemi distalinden multipl fistülizasyon.

sıklığı yaklaşık %0.08'dir.<sup>7</sup> Koroner arter fistülleri, olguların çoğunda koroner anjiyografi esnasında rastlantısal olarak tespit edilen, genellikle asemptomatik doğumsal koroner arter anomalileridir,<sup>8</sup> ve her yaşta ortaya çıkabilmektedirler. Multiple konjenital koroner arter fistülleri embriyolojik süreçte miyokardiyal sinuzoidler yada tabesian venlerin sol ventrikül kavitesi ile direkt bağlantısının devam etmesi olarak düşünülmüştür.<sup>9</sup>

Kongenital KAF dışında girişimsel kardiyak müdahaleler sonrası kazanılmış KAF'lerde günümüzde karşımıza çıkabilmektedir. Bunlar; septal miyomektomi (hipertrofik kardiyomiyopati),<sup>10</sup> transplantasyon olgularında takipte kullanılan miyokard biyopsisi sonrası travmalar ve de koroner anjiyoplasti esnasında kılavuz tel kaynaklı komplikasyonlardır.<sup>11</sup> KAF'lerinin literatürde bildirilen sıklığı yaklaşık %0.1'dir.<sup>6,7</sup>

Sıklık sırasına göre sağ ventrikül, sağ atriyum, pulmoner arter, sol atriyum, sol ventriküle açılırlar.<sup>12</sup> Fistülize olan koroner arterlerin proksimalleri normal olabileceği gibi büyük şantlarda ondülan ve dilate olabilmektedir. Benzer tarzda koroner arter distallerinden ventrikül kavitesine birden fazla fistülizasyon çok nadir olarak rastlanır (%5).<sup>1</sup>

Koroner fistüllerin spontan gerilemesi nadir olup, seyrek de olsa çeşitli komplikasyonlara yol açabilir. Bunlar arasında pulmoner hipertansiyon, kalp yetmezliği, soldan sağa şant, endokardit, anevrizma oluşumu ve anevrizmanın rüptürü, tromboz, "koroner çalma" nedeniyle iskemi en sık karşılaşılanlarıdır.<sup>4</sup> Hemodinamik önemi olan fistüllerde göğüs ağrısı, nefes darlığı, halsizlik gibi semptomlar oluşabilir.

Hastanın anjinal semptomları tıkaçıcı aterosklerotik koroner arter hastalığı olmadan da oluşabilmekte, iskemi provakatif testlerde ve miyokard perfüzyon sintigrafilerinde gösterilebilmektedir. Bazı ciddi fistülizasyon olan vakalarda miyokard infarktüsü de bildirilmiştir.<sup>13</sup>

Koroner arter fistüllerinin tedavisi, hastanın yakınmaları ve beraberinde eşlik eden diğer kardiyak patolojilere göre değişim gösterebilmektedir. Tedavi perspektifi klinik izlemde soliter KAF

olgularında cerrahi müdahaleye kadar değişim gösterebilir.

Fistülün cerrahi tamiri semptomatik hastalar ve gelecekte komplikasyon riski yüksek olan asemptomatik olgular için önerilmektedir.<sup>14</sup> Koroner anjiyografide rastlantısal olarak karşılaşılan ve yakınmasız olan hastalarda cerrahi yöntemin etkinliği ya da gerekliliğine dair bir veri literatürde bulunmamaktadır. Koroner arter fistüllü olguların cerrahi olarak tedavisi çeşitli serilerde etkili ve güvenli bir yöntem olduğu belirtilmiştir.<sup>10</sup> Transkateter kapatma da KAF'lerinin tedavisinde uygulanabilmektedir. Yapılan çalışmalarda transkateter yöntemlerin cerrahi yöntemlerle benzer etkinlik, mortalite ve morbidite oranlarına sahip olduğu bulunmuştur.<sup>15</sup> Tedavi yaklaşımları olarak, tam bir görüş birliği olmamakla birlikte, semptomsuz, küçük fistüllerin selim seyirli olduğu ve tıbbi tedavi ile izlenebileceği; semptomatik ve fistüle bağlı komplikasyon gelişen hastalarda ise fistülün kapatılmasının uygun olacağı söylenebilir. Cerrahi tedavinin uygun olmadığı yaygın pleksiform fistül olgularında en uygun tedavi kalbin oksijen ihtiyacını azaltmaya yönelik olmalıdır. Bu amaçla kullanılacak en iyi tedavi negatif kronotropik etki sağlayacak ajanlar olabilmektedir. Nitratlar koroner çalma nedeni ile iskemiye yol açabilirler ve bu hasta grubunda kullanımı tartışmalıdır.

## Sonuç

Makalemizde efor anjinası ile kliniğimize başvuran ve miyokardiyal sintigrafi ile iskemisi ortaya konulan ve her üç koroner arterinden ventrikül kavitesine pleksiform yapıda fistülü olan bir olguyu sunduk. Günlük pratiğimizde her iskemik ağrının temelinde sadece aterosklerotik tıkaçıcı koroner arter darlığı değil diğer olası nedenlerde akla getirilmelidir. Bunlardan bir tanesinde nitratlar ile koroner çalma fenomeninin oluşmasıdır. Bu olgularda KAF ihtimali de göz önüne alınmalıdır. Bu hastalarda iskemi dışında mekanik komplikasyon riski oluşmadığı ve diffuz yapısından dolayı herhangi bir girişimsel yöntem ile tedavisi mümkün olmadığı için yakın klinik takibe alınmış ve hasta da beta bloker ve antihipertansif tedavi ile klinik düzelme sağlanmıştır.

**KAYNAKLAR**

1. Levin DC, Fellows KE, Abrams HC. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. *Circulation* 1978;58:25-34.
2. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Catheter Cardiovasc Diagn* 1990;21:28-40.
3. Said SAM, El Gamal MIH, van der Werf T. Coronary arteriovenous fistulas. Collective review and management of six new cases-changing etiology, presentation, and treatment strategy. *Clin Cardiol* 1997;20:748-52.
4. Fernandes ED, Kadivar H, Hallman GL, Reul GJ, Ott DA, Cooley DA. Congenital malformations of the coronary arteries: The Texas Heart Institute experience. *Ann Thorac Surg* 1992;54:732-40.
5. Carrel T, Tkebuchava T, Jenni R, Arbenz U, Turina M. Congenital coronary fistulas in children and adults: diagnosis, surgical technique and results. *Cardiology* 1996;87:325-30.
6. Vavurnakis M, Bush CA, Boudoulous H. Coronary artery fistula in adults: Incidence, angiographic characteristics, natural history. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1995;35:116-20.
7. Sercelik A, Mavi A, Ayalp R, Pestamalci T, Gumusburun E, Batiraliev T. Congenital coronary artery fistulas in Turkish patients undergoing diagnostic cardiac angiography. *Int J Clin Pract* 2003;57:280-3.
8. Schumacher G, Roithmaier A, Lorenz H, et al. Congenital coronary artery fistula in infancy and childhood: Diagnostic and therapeutic aspects. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997;45:287-94.
9. Grollman JH Jr. The fistulous connection: how does it go? *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998;43:184.
10. Chenzbraun A, Pinto F, Meyer B, Stinson E, Popp R. Frequency of acquired coronary-cameral fistula after ventricular septal miectomy in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1993;71:1244-6.
11. Yilmaz H, Belgu A, Demir I, Basarici I, Sancaktar O. A concealed complication of primary angioplasty: Coronary fistula. *Int J Cardiol* 2001;77:317-8.
12. Liberthson 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.
13. Wolf To, Rockson S. Coronary-congressional Myocardial ischemia and infarction due to multiple fistulae: two marries reports and review of the literature. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998;43:179-83.
14. Karmiya H, Yasuda T, Nagamina H, et al. Surgical treatment of congenital coronary artery fistulas. *J Card Surg* 2002;17:173-7.
15. Perry SB, Rome J, Keane JF, et al. Transcatheter closure of coronary artery fistulas, *J Am Coll Cardiol* 1992;20:205-9.