

## Derleme

# Konjenital Koroner Arter Fistülleri

Dr. Ömer ŞATIROĞLU

JFK Hastanesi Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

## Özet

Konjenital koroner arteriyovenöz fistülleri nadir rastlanan kalp defektidir. Koroner arteriyovenöz fistüllerinde, koroner arterler ile kalp boşlukları ve venler arasında direkt bağlantı bulunmaktadır. Fistüllerin çoğunluğu sağ ventrikül, sağ atrium veya koroner sinüse doğru boşalmaktadır. Koroner arteriyovenöz fistülleri genellikle küçüktür ve miyokardial kan akımını etkilememektedir. Koroner arteriyovenöz fistülleri geniş olduğunda, miyokart iskemisi, miyokart infarktüsü, koroner anevrizma ve endokardit komplikasyonları oluşabilir. Çoğu vakada tanı, koroner veya konjenital kalp hastalığı için yapılan kalp kateterizasyonu esnasında konulur. Bu derlemede, Koroner arteriyovenöz fistüllerinin, tanımı, klinik özellikleri, tedavileri ve son gelişmeleri hakkında bilgiler anlatılmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Koroner arteriyovenöz fistülleri, Koroner arter hastalığı, Koroner anjiyografi

## Coronary Arteriovenous Fistula

## Summary

Congenital coronary artery fistula is a rare heart defect. A coronary arteriovenous fistula is a communication between one of the coronary arteries and a cardiac chamber or vein. Most of the fistulas drain into the right ventricle, right atrium, or the coronary sinus. Coronary Arteriovenous Fistula usually small and myocardial blood flow is not compromised. When coronary arteriovenous fistula are large, these fistula can be complicated by, myocardial ischaemia, myocardial infarction, coronary aneurysms and endocarditis. In most instances the diagnosis is made during heart catheterization for coronary or congenital heart disease. This review includes the morphology, clinical features, management and last knowledge about Coronary Arteriovenous Fistula.

**Key Words:** Coronary arteriovenous fistula, Coronary artery disease, Coronary angiography

## Giriş

Koroner arteriyovenöz fistülleri (KAF), koroner arterlerin, kalp boşlukları veya büyük damarlar (vena kava, pulmoner arter, pulmoner ven ve koroner sinüs) ile anormal bağlantı kurmasıdır. KAF tanısı genellikle koroner arteriyografi ile konulmaktadır. Klinik durum, fistülün tipine, şantın volümüne, şantın yerine ve diğer kardiyak hastalıkların bulunmasına göre değişmektedir.<sup>1</sup> KAF klinik özellikleri itibarıyla geniş perspektif göstermektedir. Bazen KAF ile ilgili herhangi bir şikayet (göğüs ağrısı, nefes darlığı gibi), muayene bulgusu (kar-

diyak üfürüm), klinik özellikler olmaksızın, koroner anjiyografik tetkikte tesadüfi olarak, koroner arterlerin küçük dallarının, sol ventrikülün içine küçük fistüller şeklinde oluşabilir, bazende geniş şantlar oluşturup koroner iskemiyi meydana getirebilir, komplike olup kalp krizi (miyokart infarktüsü), koroner anevrizma, infektif endokarditler hatta ani ölüme varan ciddi klinik durumlara yol açabilir. KAF nadir görülmesi,<sup>2</sup> tanıda ilk akla gelmemesi sebebiyle, bu yazıda KAF'ın, klinik özellikleri, tanı ve tedavi yöntemleri üzerinde durulacaktır.

### Tanım

Koroner arteriyovenoz fistüller (KAF), koroner arterin, çoğunlukla sağ ventrikül, sağ atrium veya koroner sinüse direkt bağlantı kurmasıdır. Kardiyak kateterizasyon yapılan hastaların yaklaşık %0,1'inde bulunur.<sup>3</sup> KAF'de sağ koroner arterin veya dallarının fistülü hastaların %55'inde, sol koroner arterin fistülü hastaların %35'inde, tüm koroner arterlerin fistülleri ise daha az oranda saptanmaktadır. Koroner sistem ile kardiyak boşluklar arasında bağlantı, embriyonik gelişim döneminde, intertrabeküler boşluklar ve sinüzoidlerin oluşum sürecinden kaynaklanmaktadır. Fistüllerin çoğu sağ ventrikül, sağ atrium veya koroner sinüse doğru açılmaktadır. Koroner arterden pulmoner artere fistüller genellikle tesadüfi olarak koroner anjiyografik tetkiklerde saptanır.<sup>4</sup> Bir çalışmada KAF'i klinik ve anjiyografik olarak iki tipe ayırmış: tip 1, tek koroner arterin kardiyak boşluğa veya büyük damara fistülü; tip 2, koroner arter dallarının, sol ventrikülün içine çoklu küçük fistüller şeklinde.<sup>5</sup> (Şekil 1a,b,c) ve (Şekil 2a,b).

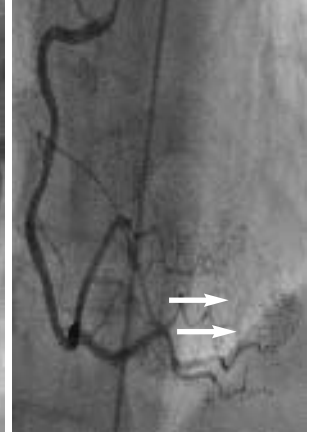
KAF ile birlikte diğer kardiyak patolojiler de saptanabilir. Bir çalışmada 18.272 vakada yapılan diagnostik kateterde 10 hastada rastlantısal (%0.05) KAF saptanmıştır. KAF ilaveten bu vakaların 4'ünde (%40) koroner arter hastalığı, 1'inde (%10) ventriküler septal defekt (VSD) ve aort yetersizliği ile birlikte sinüs valsava anevrizması, 1'inde (%10) ana pulmoner arterden, sol ön inen koroner arterin çıkış anomalisi, 4'ünde (%40) yalnızca KAF saptanmıştır.<sup>6</sup>



Şekil 1a

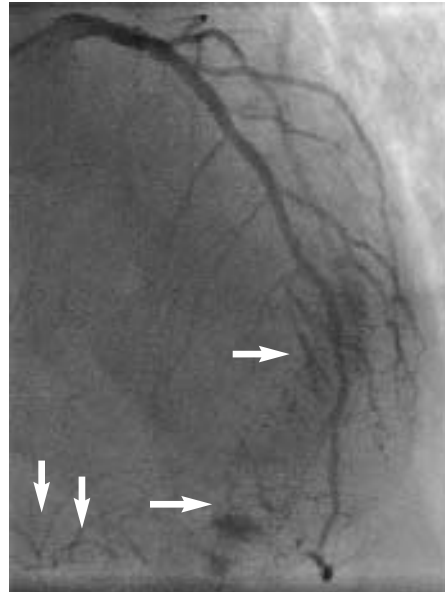


Şekil 1b



Şekil 1c

Şekil 1 (a,b,c) Hastanemizde koroner arter hastalığı araştırılması için yapılan koroner anjiyografik tetkikte saptanan, koroner arterlerin (oklarla işaretlenmiş, sol ön inen koroner arter ve dallarının) sol ventrikül içine, çok sayıda küçük fistüller görülmektedir



Şekil 2a



Şekil 2b

Şekil 2 (a,b) farklı bir hastada, yine koroner anjiyografik tetkik sırasında, sol ön inen koroner arter ile sol ventrikül arasında çok sayıda küçük fistüller (yatay oklar), aynı zamanda sağ koroner arter total tıkanıklığı sebebiyle, sağ koroner arterin kollaterallerle soldan doluşu izlenmektedir. (dikey oklar)

### Klinik özellikleri

KAF'de şant genellikle küçüktür ve miyokardial kan akımı etkilenmemektedir. Hastalar bu yüzden semptomsuz olabilirler. Eğer soldan sağa şant geniş olursa, konjestif kalp yetersizliği, pulmoner hipertansiyon, bakteriyel endokardit, fistül trombozisi gibi komplikasyonlar görülebilir. Ayrıca şant geniş olursa, koroner kan akımının azalmasına bağlı (koroner kan akımının, miyokarda giden kısmının azalması, koroner kan akımının daha çok, koroner arterin fistül olduğu bölgeye yer değiştirmesi neticesinde), miyokart

iskemisi oluşabilir.

Çocuk hasataların çoğu asemptomatiktir, muayene sırasında saptanan kardiyak üfürüm sebebiyle, KAF ayırıcı tanıda düşünülüp, araştırmalar sonucu tanıya ulaşılır. Erişkin hastalarda egzersizle oluşan göğüs ağrısı (angina) veya nefes darlığı, KAF semptomu olabilir. Bir çalışmada KAF saptanan hastaların %70'inde angina pectoris (göğüs ağrısı) ve nefes darlığı gibi şikayetler, %75'inde patolojik nonspesifik elektrokardiyografi (EKG) değişiklikler bulundu. Egzersiz tolerans testinde %29 oranında miyokardiyal iskemi, talyum stres sintigrafisinde %50 oranında miyokardiyal iskemi saptandı. Fistülün olduğu koroner arterde, ateroskleroz bulunmamasına rağmen %15 oranında kalp krizi saptandı. Yine bu çalışmada KAF hastalarının göğüs röntgeninde %38 oranında kalpte büyüme, %10'unda konjestif kalp yetersizliği saptandı. KAF olduğu koroner arterler: %71 sol ön inen koroner arter, %29 sağ koroner arter bulundu. KAF'in çoğunluğu (%97), koroner arterlerin orta ve distal segmentinden fistüller olduğu görüldü. Ayrıca koroner arterle sol ventrikül arasında çoklu küçük fistüller bayanlarda daha sık görüldü.<sup>7</sup>

Fizik muayenede, kardiyak oskültasyonda, kardiyak üfürüm önemli ipucu vermektedir, üfürümün özelliği: midsternal veya alt sternumda belirgin kaba ve sürekli bir üfürüm şeklindedir. Ayırıcı tanıda sürekli üfürüm yapan diğer hastalıklarda düşünülmalıdır. (patent duktus arteriyosus (PDA), pulmoner arter ile pulmoner ven arasındaki fistüller, sinüs valsalva anevrizma rüptürü, sağ aortik kuspis prolapsus ile birlikte olan suprakristal VSD, internal mammarian arterle pulmoner arterin fistülü ve sistemik arteriyoventöz fistül).<sup>8</sup>

Laboratuvar incelemede, EKG, soldan sağa şant geniş değilse, genelde normaldir. Göğüs radyografisi sıklıkla normaldir, nadiren kalp boşluklarında genişleme görülür.

Ekokardiyografi, özellikle çocuk hasatarda rutin koroner arterlerin değerlendirilmesinde ve yeni KAF tanısının konulmasında önemlidir. Genişlemiş koroner arter görülebilir, renkli dopler incelemede aretriyoventöz fistülün başlangıç yeri, izlediği yol ve açıldığı alan, sürekli, sistol ve diyastolde, türbülant akım şeklinde görüntülenebilir. Ekokardiyografik bu bulgular az sayıda vakada izlenebilmektedir.<sup>9</sup>

Çok kesitli TEE (trans özofageal ekokardiyografi) ile

daha doğru bir şekilde fistülün kaynağı, izlediği yol ve açıldığı yer saptanabilir.<sup>10,11</sup>

KAF'de miyokardiyal iskemi varlığını değerlendirmede, treadmill efor testi, nükleer (talyum, teknesyum) miyokard perfüzyon sintigrafik inceleme yanısıra, miyokardiyal kontrast ekokardiyografi ile non invazif miyokart iskemisi değerlendirilebilir.<sup>12</sup> Stres ekokardiyografik inceleme (dobutamin stres ekokardiyografik inceleme) ile miyokardiyal iskemiye tespit etmede ayrıca faydalı olabilir.<sup>13</sup>

MRI (magnetik rezonans inceleme), özellikle ekokardiyografik (transtorasik, TEE) incelemesinin yeterli sonuç alınamayan KAF vakalarında, detaylı fistülün anatomisinin noninvazif olarak incelemesine olanak sağlar.<sup>14</sup>

Çok kesitli BT (bilgisayarlı tomografi), özellikle son zamanlarda, diğer bir noninvazif inceleme olarak, fistülün anatomisini, ilave kardiyak malformasyonları ayırtıcı bir şekilde görüntülemesini sağlar.<sup>15,16,17</sup> Yapılmış bir çalışmada çok kesitli BT incelemesi, KAF'de duyarlılığı (sensitivite) %73 saptanmıştır.<sup>18</sup>

Kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi: Eğer ekokardiyografi ile KAF şüphesi varsa, KAF tanısının konulması ve doğrulanmasında altın standarttır. Kalbin hemodinamik olarak değerlendirilmesi (sağ ve sol kalp kateterizasyonu ile sağ ve sol ventrikülün, aort, pulmoner arter basınçlarının ölçülmesi, sistemik ve pulmoner kan akım oranlarının (Qp/Qs) hesaplanması) ve tedaviyi belirlemede önemlidir. Bazen başka amaçla yapılan koroner anjiyografik incelemede de tesadüfen KAF saptanabilir. Kalp kateterizasyonunda, 45 derece kaudal açıyla, aort kök enjeksiyonu ile aortogram ve koroner anjiyografi ile fistülün anatomik özelliği belirlenebilir. Kalp kateterizasyonunda, KAF'de genelde soldan sağa şant küçüktür (Qp/Qs<1.5), eğer şant genişse (Qp/Qs>2) ve kalp yetersizliği semptomları mevcutsa, cerrahi operasyon kararı verilir.<sup>19</sup>

### Tedavi ve prognoz

Asemptomatik veya tesadüfen saptanan küçük KAF'in uzun süreli prognozu daha iyidir. Yapılmış bir çalışmada küçük, tesadüfen saptanan KAF hastalarının, yaklaşık 9 yıllık takiplerinde, ekokardiyografik incelemelerinde, kalp fonksiyon ve çaplarında bozulma saptanmamış, miyokart iskemi bulguları görülmemiştir. Bu KAF'in %23'ü kendiliğinden kapanmıştır.<sup>20,21</sup>

Tedavi edilmeyen geniş fistüller, etkilenen damarda erken koroner arter hastalığına sebep olabilir, ayrıca diğer kardiyak komplikasyonlara yol açabilir. Nefes darlığı, göğüs ağrısı gibi şikayetlerin olması ve büyük KAF varlığında, tedavi etmek gerekir. Uygun, seçilmiş vakalarda kardiyak kateterizasyon seyrinde yapılan, fistülün selektif olarak embolik materyalle kapatılma işlemi (transkatater coil embolizasyonu) iyi bir tedavi yöntemidir.<sup>22,23</sup> Yapılmış çalışmalarda anatomik olarak uygun, semptomatik KAF'de transkatater coil embolizasyonu ile fistülün kapatılması, düşük komplikasyon oranıyla halen geçerli bir tedavi yöntemidir.<sup>24</sup>

Cerrahi tedavi, bazı vakalarda gerekebilmektedir.<sup>25</sup> Yapılmış bir çalışmada KAF tanısı mevcut çocuk hastalarda, fistül ligasyonu (fistülün bağlanması) operasyonu yapılmış ve uzun süreli (17 yıllık süre) prognoza bakılmıştır. Bu operasyon sonrasında, rekanalizasyon, koroner arter ostiumunun ve diğer segmentlerinin dilatasyonu, trombüs oluşumu, kalsifikasyonu ve miyokart infarktüsü gibi komplikasyonlar görülebilmektedir. Özellikle anormal dilate, distal KAF'de, operasyon sonrası komplikasyonları en aza indirmek için antiagregan tedavi önerilmektedir.<sup>26</sup> Yapılmış başka bir çalışmada çocuk yaş grubundaki KAF vakalarında, semptomatik hastalarda yapılan cerrahi ligasyon operasyon sonrası erken ve geç, operasyon sonrası mortalite saptanmamış, ortalama 1-6 yıl takiplerde rezidü veya tekrar fistül oluşumu bulunmamış, bu tedavi yöntemi güvenli ve etkili tedavi olarak kabul edilmiştir.<sup>27,28</sup> Basit fistül ligasyonu operasyonu kardiyopulmoner by-pass

yapılmaksızın tercih edilmektedir, fakat ilave konjenital kardiyak defektleri olan hastalarda, rekonstrüktif prosedürlerle kombine intrakardiyak fistülün kapatılması operasyonu tercih edilmektedir.<sup>29</sup> Cerrahi fistül kapatılma operasyonları, semptomatik, kompleks büyük fistüllerde, özellikle girişim tedavisinin (transkatater coil embolizasyonu) başarısız olduğu durumlarda, gerekecektir.<sup>30</sup>

Medikal takip ve tedavide, KAF operasyon sonrasında, özellikle geniş ve büyük fistüllerin, trombotik komplikasyonlarına karşı aspirin (antiagregan) tedavisinin yanına varfarin tedavisinde eklenmesi bazı çalışmalarda tavsiye edilmektedir.<sup>31</sup> Hatta bazı çalışmalarda, fistül yolunun ve koroner arterin anevrizmatik genişlemesinde trombotik ve endokardit komplikasyonlarına karşın, antiagregan tedaviyle birlikte, antibiyotik profilaksi (koruma) tedavisi de tavsiye edilmektedir.<sup>32</sup>

Sonuç olarak, KAF, bazen asemptomatik, başka amaçla yapılan koroner anjiyografide tesadüfen saptanan küçük fistüllerden, çocukluk yaş grubunda semptomatik, komplikasyonlarıyla ölüme kadar varan, fizik muayenede kardiyak üfürümle şüphelenilip, kardiyak testlerle (ekokardiyografi, MRI, çok kesitli BT, stres testleri vb.) tanı konulup, koroner anjiyografi ile tedavinin şekillendiği, geniş klinik durumları oluşturabilir. Koroner arter hastalıkları ve konjenital kalp hastalıkları içinde ayırıcı tanıda KAF her zaman göz önünde bulundurmamak bu açıdan faydalı olacaktır.

## Kaynaklar

1. Luo L, Kebede S, Wu S, Stouffer GA. Coronary artery fistulae. Am J Med Sci. 2006 ; 332:79-84.
2. Chia BL, Chan AL, Tan LK, Ng RA, Chiang SP. Coronary artery-left ventricular fistula. Cardiology. 1981; 68: 167-79.
3. Baim DS. Nonatherosclerotic coronary artery disease. Coronary angiography. Grosman's cardiac catheterization, angiography and intervention. 7<sup>th</sup> edition. CH 11. page 211.
4. Zipes PD, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's Heart disease a textbook of cardiovascular medicine. Congenital heart disease. 8 th edition. CH 61, P.1620-21.
5. Chiu CZ, Shyu KG, Cheng JJ, Lin SC, Lee SH, Hung HF, Liou JY. Angiographic and clinical manifestations of coronary fistulas in Chinese people: 15-year experience. Circ J. 2008 ;72:1242-8.
6. Cebi N, Schulze-Waltrup N, Frömke J, Scheffold T, Heuer H. Congenital coronary artery fistulas in adults: concomitant pathologies and treatment. Int J Cardiovasc Imaging. 2008;24: 349-55.
7. Said SA, van der Werf T. Dutch survey of congenital coronary artery fistulas in adults: coronary artery-left ventricular multiple micro-fistulas multi-center observational survey in the Netherlands. Int J Cardiol. 2006;7:110:33-9.
8. Gowda RM, Vasavada BC, Khan IA. Coronary artery fistulas: clinical and therapeutic considerations. Int J Cardiol. 2006; 8:107.7-10.
9. Schumacher G, Roithmaier A, Lorenz HP, Meisner H, Sauer U, Müller KD, Sebening F, Bühlmeier K. Congenital coronary artery fistula in infancy and childhood: diagnostic and therapeutic aspects. Thorac Cardiovasc Surg.

- 1997; 45:287-94.
10. Vizzardi E, D'Aloia A, Zanini G, Antonioli E, Chiari E, Fiorina C, Raddino R, Nodari S, Dei Cas L. Coronary artery fistula: diagnostic role of transthoracic and transesophageal echocardiography. *Minerva Cardioangiol.* 2008; 56:361-4.
  11. Lin FC, Chang HJ, Chern MS, Wen MS, Yeh SJ, Wu D. Multiplane transesophageal echocardiography in the diagnosis of congenital coronary artery fistula. *Am Heart J.* 1995; 130:1236-44.
  12. Rana O, Swallow R, Senior R, Greaves K. Detection of myocardial ischaemia caused by coronary artery-left ventricular fistulae using myocardial contrast echocardiography. *Eur J Echocardiogr.* 2008; 4.
  13. Sambu N, Sharma R, Kalra PR. Multiple coronary to left ventricular fistulae. *Eur J Echocardiogr.* 2008;27.
  14. Parga JR, Ikari NM, Bustamante LN, Rochitte CE, de Avila LF, Oliveira SA. Case report: MRI evaluation of congenital coronary artery fistulae. *Br J Radiol.* 2004;77(918):508-11.
  15. Utsunomiya D, Nishiharu T, Urata J, Ino M, Nakao K, Awai K, Yamashita Y. Coronary arterial malformation depicted at multi-slice CT angiography. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2006;22(3-4):547-51.
  16. Gundogdu F, Arslan S, Buyukkaya E, Kantarci M. Coronary artery fistula in a patient with coronary artery disease: evaluation by coronary angiography and multidetector computed tomography. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2007; 23(2):299-302.
  17. Dodd JD, Ferencik M, Liberthson RR, Nieman K, Brady TJ, Hoffmann U, Cury RC, Abbara S. Evaluation of efficacy of 64-slice multidetector computed tomography in patients with congenital coronary fistulas. *J Comput Assist Tomogr.* 2008; 32(2):265-70.
  18. Kacmaz F, Isiksalan Ozbulbul N, Alyan O, Maden O, Demir AD, Atak R, Senen K, Erbay AR, Balbay Y, Olcer T, Ilkay E. Imaging of coronary artery fistulas by multidetector computed tomography: is multidetector computed tomography sensitive?. *Clin Cardiol.* 2008; 31(1):41-7.
  19. Rittenhouse EA, Doty DB, Ehrenhaft JL. Congenital coronary artery- cardiac chamber fistula. Review of operative management. : *Ann Thorac Surg.* 1975; 20(4):468-85.
  20. Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T. Prognostic significance of clinically silent coronary artery fistulas. *Am J Cardiol.* 1999 ;83(3):407-11.
  21. Schleich JM, Rey C, Gewillig M, Bozio A. Spontaneous closure of congenital coronary artery fistulas. *Heart.* 2001; (4).85
  22. Okube M. Outcomes of transcatheter embolization in the treatment of coronary artery fistulas. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2001; 52: 510.
  23. Olivotti L, Moshiri S, Santoro G, Nicolino A, Chiarella F. Percutaneous closure of a giant coronary arteriovenous fistula using free embolization coils in an adult patient. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2008; 9(7):733-6.
  24. Kabbani Z, Garcia-Nielsen L, Lozano ML, Febles T, Febles-Bethencourt L, Castro A. Coil embolization of coronary artery fistulas. A single-centre experience. *Cardiovasc Revasc Med.* 2008; 9(1):14-7.
  25. Kamiya H, Yasuda T, Nagamine H, et al. Sugical treatment of congenital coronary artery fistulas: 27 years' experience and a review of the literature. *J Cardiac Surg.* 2002; 17:173-177.
  26. Wang NK, Hsieh LY, Shen CT, Lin YM. Coronary arteriovenous fistula in pediatric patients: a 17-year institutional experience. *J Formos Med Assoc.* 2002; 101(3):177-82.
  27. Malekahmadi M, Shahmohammadi A. Surgical outcome of coronary artery fistulas repair in children. *Pediatr Cardiol.* 2005; 26(4):328-30.
  28. Blanche C, Chaux A. Long-term results of surgery for coronary artery fistulas. *Int Surg.* 1990; 75(4):238-9.
  29. Tkebuchava T, Von Segesser LK, Vogt PR, Jenni R, Arbenz U, Turina M. Congenital coronary fistulas in children and adults: diagnosis, surgical technique and results. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 1996; 37(1):29-34.
  30. Bauer M, Bauer U, Alexi-Meskishvili V, Pasic M, Weng Y, Lange PE, Hetzer R. Congenital coronary fistulas: the most frequent congenital coronary anomaly. *Z Kardiol.* 2001; 90(8):535-41.
  31. Blackham RE, Yamen E, Hockings BE, Vanden Driesen RI, Alvarez JM... Complex Coronary Sinus Fistula in a 58-year-old Female. *Heart Lung Circ.* 2008: 29.
  32. Said SA, Lam J, van der Werf T. Solitary coronary artery fistulas: a congenital anomaly in children and adults. A contemporary review. *Congenit Heart Dis.* 2006; 1(3):63-76.

### Yazı Kayıt

**Geliş Tarihi:** 16.12.2008

**Kabul Tarihi:** 31.01.2009

**Yazışma Adresi:** Ömer Şatıroğlu, Talatpaşa Bulvarı Begonya Sok.  
No: 7-9 Bahçelievler, İstanbul  
**e-posta:** omersatiroglu@yahoo.com