

Konjenital Koroner Arter Fistül Cerrahisi: Erken ve Geç Dönem Sonuçlar

H. Zafer İŞCAN, M. Kamil GÖL, Bayram YILMAZKAYA, Haşmet BARDAKÇI, Haldun KARAGÖZ, Binali MAVİTAŞ, Oğuz TAŞDEMİR, Kemal BAYAZIT

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği'nde 1974 yılından itibaren 24 yıllık süre içerisinde konjenital koroner arter fistülü (KAF) tanısı ile 18 hasta opere edilmiştir. Opere edilen olguların 10'u bayan, 8'i erkektir. Ortalama yaşları 36.9 (4-69) yıldır. Gözlenen semptomlar arasında konjestif kalp yetmezliği, efor dispnesi, anjina, çarpıntı, çabuk yorulma vardı. Fistül traktının orijini 12 hastada sol koroner sistemden, 3 hastada sağ koroner sistemden, 3 hastada ise her iki sistemden olup, terminasyonu 9 hastada pulmoner arter (PA), 2 hastada sağ atriyum (RA), 4 hastada sağ ventrikül (RV), 2 hastada sol ventrikül (LV), 1 hastada ise koroner sinüstür. Tüm hastalar gözönüne alındığında, koroner lezyonu ve kötü ventriküllü bir hasta haricinde erken dönemde kaybedilen hasta yoktur (%5.5).

Toplam takip süresi 1668 ay (4-240 ay) olup, ortalama 8.2 yıl/hastadır. Geç dönemde bir olgu kaybedilmiştir. Diğer takibi yapılan hastalarda koroner arter hastalığı olan 2 hastadaki medikal tedavi ile izlenen efor dispnesi ve anjinal semptomlar haricinde sorun yoktur.

Koroner arter fistüllerinin tanısı konulduğunda, fistül bağımlı komplikasyonlar gelişmeden cerrahi korreksiyon yapılmalıdır. Koroner arter hastalığının eşlik etmediği koroner arter fistüllerinin erken-geç mortalitesi ve uzun dönem sonuçları sorunsuzdur.

Anahtar sözcükler: Koroner arter fistülleri, konjenital koroner arter fistülleri, arteriovenöz fistül

GKDC Dergisi 1998; 6: 448-492

Surgery of the congenital coronary artery fistulae: Early and late results

In 24 years, between 1974-1998, at the cardiovascular surgery clinic of Türkiye Yüksek İhtisas Hospital, 18 patients were operated with the diagnosis of coronary artery fistulae. Ten of the cases were females and 8 were males. Mean age was 36.9 (range 4-69). Recorded symptoms were of congestive heart failure or else; dispnoea on exertion, angina pectoris, palpitations and easy fatigue. The fistul tracts were originating from left coronary system in 12 cases, right coronary system in 3 cases and from both systems in 3 cases. Terminations were recorded to be to pulmonary artery in 9 cases, to right atrium in 2 cases, right ventricle in 4 cases, left ventricle in two cases, and coronary sinus in 1 case. When all the cohort taken into account, there was only one mortality (5.5%) in a case with coronary artery lesions and left ventricle aneurysm.

Total late term follow-up is 1668 months (4-240), and the mean follow-up is 8.2 years/patient. One patient died after the discharge from hospital. In other cases, there are two patients that are having medical treatment due to angina symptoms. All the other patients are symptom-free.

Surgical correction should be performed promptly in cases with coronary artery fistulae, before the complications due to fistula develops. In these case, if there is not any comorbidity of atherosclerotic coronary artery disease, early and late results of surgical treatment are very good.

Key words: Coronary artery fistula, congenital coronary artery fistula, arteriovenous fistula

Giriş

Konjenital koroner arter fistülleri (KAF) nadir görülen bir anomali olup, konjenital kalp hastalıkları arasındaki insidansı 50.000 hastada

birdir (1). Koroner sirkülasyonun embriyolojik gelişiminde meydana gelen anomaliler sonucunda oluşur (2). İlk olarak 1865 yılında

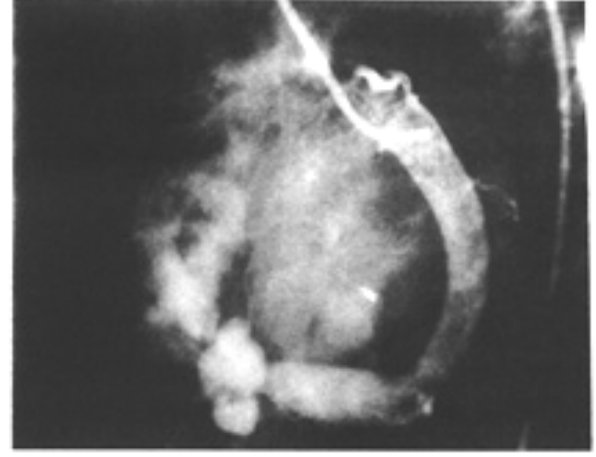
Krause tarafından tarif edilen anomalinin (1), ilk cerrahi girişimi de Björk ve Crafoord tarafından 1974'de gerçekleştirilmiştir (2,3).

Hastanemizde 1974-1998 yılları arasındaki 24 yıllık süre içerisinde cerrahi korreksiyonu yapılan 18 olgu mevcuttur. Çalışmamızda, KAF'nin insidansı, morfolojisi, hemodinamik ve klinik bulguları, cerrahi tedavisi ve uzun dönem sonuçları değerlendirilmiştir.

Materyel ve Metod

1974-1998 yılları arası Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği'nde koroner arter fistülü tanısı ile 18 hasta operasyona girmiştir. Sekizi erkek olan hastaların yaş ortalaması 36.9 (4-69) olarak bulunmuştur. Tüm hastalara tanı koroner anjiyografi ile konulmuştur. Ancak vakaların ön tanısı için elektrokardiyografi, fizik muayene, akciğer grafisi ve ekokardiyografi bilgilerinden de yararlanılmıştır.

Fistüllerin orijini; 5 hastada sol ön inen arter (LAD), 3 hastada sağ koroner arter (SgK), 3 hastada Sirkumfleks arter (Cx), 1 hastada sol ana koroner arter (LMCA), 2 hastada LAD ve Cx, 2 hastada LAD ve SgK, 1 hastada Cx ve sağ koroner ve 1 hastada da Diagonal arterden olmuştur. Fistül traktının sonlanması 9 hastada pulmoner arter (PA), 2 hastada sağ atriyum (RA) (Resim 1), 4 hastada sağ ventrikül (RV), 2 hastada sol ventrikül (LV), ve bir hastada koroner sinüs olarak bulunmuştur. Genelde fistül traktının sonlanması 14 olguda end-to-side tarzında iken, LV'e açılan 4 olguda ise end-to-side tarzına ek olarak side-to-side olmak üzere birden fazla sonlanma tespit edilmiştir. Dört olguda aterosklerotik koroner arter hastalığı nedeni ile koroner bypass da yapılmıştır. Ayrıca bu hastalardan aortik kapak replasmanı yapılırken, bir hastaya da sol ventrikül anevrizmektomisi gerçekleştirilmiştir.



Resim 1. Sirkumfleks arterden köken alıp sağ atriumda sonlanan koroner arter fistülünün anjiyografik görüntüsü.

Cerrahi Teknik

Cerrahi teknikte amaç, fistülü hem sonlandığı kalp odacığı içinden, hem de eğer yapılabiliyorsa, köken aldığı koroner arterden çıkışından kapatmaktır. Eğer koroner arterin anatomisi, fistül orijini, seyri ve kalp odacığına sonlandığı tam anlamıyla belirlenebiliyorsa fistül CPB kullanılmadan 2/0, 3/0 polipropilen matris dikiş ile kapatılabilir. Dikiş bağlandığında sadece fistül oklude olur, ana koroner arterin kanalında herhangi bir oklüzyon veya distansiyon kalmaz. Fistülün kapandığı, alandaki devamlı trilin kaybolması ile doğrulanabilir.

Fistülün lokalizasyonunda koroner arter ile veya ligasyon koroner arter dalını oklüzyon riskine sokacak bir durum varlığında CPB kullanılır. Fistülün sonlandığı kalp odacığı tarafından fistül kapatılır.

Sonuçlar

Tüm hastalar göz önüne alındığında, cerrahi uygulanan 18 olgudan 1'i postoperatif erken dönemde kaybedilmiştir (%5.5). Kaybedilen olgu 69 yaşında, daha önceden geçirilmiş

inferiyor ve anteroseptal enfarktüs nedeni ile bozuk sol ventrikül performansına sahip olan ve ek olarak diabetes mellitus, sol nefrektomi, kronik obstrüktif akciğer hastalığı risk faktörlerine de sahip bayan hastamız idi. Üçlü koroner bypass ve fistül korreksiyonu yapılan hasta, pozitif inotrop ve intra aortik balon pompası (IABP) uygulamasına rağmen düşük kardiyak debi nedeniyle postoperatif ikinci gününde kaybedilmiştir.

Erken postoperatif dönemde karşılaşılan komplikasyonlar ise şu şekildedir; bir olguda postperfüzyon psikoza, bir olguda reeksplorasyon gerektiren hemoraji ve tamponat, 2 hastada IABP ve pozitif inotrop destek gereksinimi, Cx ve SgK'den orjin alıp CS'e drene olan bir olguda medikal tedaviye dirençli atriyal fibrilasyon gözlenmiştir. Ventriküloseptal defekt onarımı da yapılan bir hastamızda gelişen A-V tam blok nedeni ile postoperatif kalıcı pacemaker konulmuştur.

Geç dönemde hastaların toplam takibi 1668 aydır (4-240). Takip oranı tüm hastalar için 7.72 hasta/yılı olarak bulunmuştur. İki olguda efor dispnesi ve anjinal semptomlar devam etmekte ve medikal tedavi ile semptomlar kontrol altında tutulmaktadır. Postoperatif 4. ayda bir olgu, muhtemel kardiyak nedenle kaybedildiği ailesi tarafından bildirilmiştir. Bu hastamıza, operasyonunda fistülün kapatılması yanısıra, aort yetmezliği nedeni ve aterosklerotik kalp hastalığı nedeni ile aortik kapak replasmanı (St. Jude medical mekanik no: 25 mm) ve 3 damar koroner bypass yapılmıştır. Postoperatif erken dönemde kanama nedeni ile reeksplere edilmiş ve düşük kardiyak debi nedeni ile IABP ve inotrop destek gereksinimi olmuştur. Aritmi ve düşük debi nedeniyle 2 hafta yoğun bakım dönemi geçiren hasta, şifa ile taburcu edilmiş ve postoperatif 4. ayda muhtemelen kardiyak nedenle kaybedilmiştir. Hastalara ait klinik veriler Tablo 1'de belirtilmiştir.

Tablo 1. Hastaların klinik özellikleri

Yaş	Cinsiyet	Semptom	Üfürüm	Telekardiyografi	EKG	Orjin	Terminasyon	Ek patoloji	
1	49	K	KKY	+	Kardiyomegali	NSR	Cx	PA	-
2	7	E	KKY	+	Kardiyomegali	L-RVH	LMC	PA	-
3	6	E	-	+	Normal	NSR	LAD+SgK	PA	-
4	45	K	KKY, Anjina	-	Kardiyomegali	NSR	LAD+Cx	PA	-
5	18	K	-	+	Normal	NSR	Cx	RA	-
6	37	E	Anjina	+	Normal	NSR	Cx	PA	-
7	6	E	KKY	+	Kardiyomegali	NSR	LAD	RV	-
8	7	E	-	-	Normal	LVH	LAD	RV	-
9	11	K	Yorgunluk	-	Normal	NSR	SgK	RV	-
10	4	K	Bayılma	+	Kardiyomegali	RBBB	SgK	RV	PDA
11	41	K	Çarpıntı	-	Normal	NSR	LAD+SgK	PA	MVP
12	52	E	Anjina	-	Normal	NSR	D	LV	-
13	45	K	Çarpıntı	+	Kardiyomegali	L-RBBB,			
14	14	K	Çarpıntı	+	Normal	AF	Cx+SgK	CS	Nodüler guatr
15	36	E	Anjina	-	Kardiyomegali	RBBB	SgK	RA	VSD
16	50	E	Anjina	-	Kardiyomegali	Kr. A/S MI	LAD	LV	ASKH(1)
17	69	K	KKY, Anjina	+	Kardiyomegali	NSR	LAD+Cx	PA	ASKH(2)
18	65	E	KKY, Anjina	+	Kardiyomegali	Kr. inf MI	LAD	PA	ASKH(3)
						Kr. inf MI	LAD	PA	ASKH(3), RKH

EKG: Elektrokardiyografi, K: Bayan, E: Erkek, KKY: Koroner kalp yetmezliği, NSR: Normal sinüzal ritim, LVH: Sol ventrikül hipertrofisi, RVH: Sağ ventrikül hipertrofisi, AF: Atriyal fibrilasyon, LBBB: Sol dal bloğu, RBBB: Sağ dal bloğu, Kr A/S MI: Kronik anteroseptal miyokardiyal enfarktüs, Kr inf MI: Kronik inferiyor miyokardiyal enfarktüs, Cx: Sirkumfleks koroner arter, LMC: Sol ana koroner arter, LAD: Sol ön inen koroner arter, SgK: Sağ koroner arter, D: Diyagonal koroner arter, PA: Pulmoner arter, RA: Sağ atriyum, RV: Sağ ventrikül, LV: Sol ventrikül, CS: Koroner sinus, PDA: Patent duktus arteriyosus, MVP: Mitral valv prolapsusu, VSD: Ventriküloseptal defekt, ASKH: Aterosklerotik koroner hastalığı, RKH: Romatizmal kapak hastalığı.

Tartışma

KAF oldukça nadir bir konjenital kalp defekti olup, cerrahi tedaviye çok iyi yanıt vermektedir (1). Bu fistüller genelde sağ koroner arterden orijin alsa da sol sistemden veya her iki sistemden de orijin alabilirler. Drenaj alanları ise genelde düşük basınçlı kalp odacıklarına herhangi bir seviyeden olur ve bu terminasyon sıklık sırasına göre; sağ ventriküle (%39), sağ atriuma (%33) ve pulmoner artere (%20)'dir (1,4). Sol kalp odalarına drenaj oldukça nadirdir (%2) (1, 5, 6). Gobbelin serisinde %25, Levin'de %50, Lowe'de %65, Wilde ve Watt'ın serilerinde %51 KAF'ü sağ koroner arterden orijin almaktadır (7-9). Bizde ise 3 vakada sağ koroner, 3 vakada her 2 sistemden diğer 12 vakada sol sistemden orijin almaktadır. Bilateral KAF oldukça nadir gözlenir, McNamara ve Gross'un serisinde %2.3, Schneeweiss'in serisinde %5, bizim serimizdeyse (3/18) %16.6'dır (10, 11).

Genelde konjenital orijinli olan KAF'leri künt eksternal torasik travma, miyokardiyal enfarktüs, cerrahi veya anjioplasti veya kardiyak cerrahi sonrası edinsel olarak da gözlenebilmektedir (2, 12, 13).

Literatürde, erişkin yaştaki hasta grubunda koroner arteriografi (KAG) serilerinde KAF insidansı %0.2 olarak verilmektedir (4). Hastanemizde 1978 yılından beri yapılan 42500 KAG'de 18 KAF tanısı konmuş olup insidans %0.04 olarak bulunmuştur.

Hastalarımızın 18'de 3'ü 50 yaş üzerindeyken ortalama yaş 36.9 olarak bulunmuştur. Hasta yaşı literatürde belirtildiği üzere semptomların gelişiminde önemli rol oynar. Genç hastalar genelde asemptomatikken yaşlı hastalarda dispne; anjina, çarpıntı, yorgunluk gibi semptomlar ortaya çıkar (1). Bizim serimizde asemptomatik olan 3 hasta 20 yaş altında olup, bu sınırın üzerindeki tüm hastalar semptomatik idi. Tanı esnasında semptomatik olan hasta sayısı Liberthson, Wilde ve Watt ve Lowe'un serilerinde sırasıyla %30, %55 ve %43 olarak hesaplanmıştır (5, 9, 14). Bu oran bizim serimizde %83.4'dür. Yaşamın erken dönemlerinde genelde asemptomatik olmakla

beraber KAF kliniği varyasyon göstermektedir. Anjina pektoris, yorgunluk, nefes darlığı, konjestif kalp yetmezliği, çarpıntı, anevrizma formasyonu veya embolizasyonu, endokardit semptomları görülebilmekte ve bu semptomların derecesi fistül traktı ile gelişen fizyolojik koroner çalma fenomeninin miktarıyla ilgili olmaktadır (1, 2, 4) Klinik ve hemodinamik problemler şant eden kan miktarı ve ilişkinin büyüklüğüne bağlı olmakta, ayrıca ilerleyen yaş ile birlikte uzun dönemde kardiyak volüm yükü de semptomların presipitasyonuna neden olabilmektedir (1, 2).

KAF'ün fiziksel muayenesindeki en önemli bulgusu devamlı olarak alınan üfürümdür (1, 2, 4). Gillebert ve ark. serisinde bu oran %20 iken Liberthson'un serisinde tamamen yakındır ve literatürde bu oran %20-80 arasında değişmektedir (4, 14). Serimizde 18 hastanın 12'sinde (%66.6) devamlı üfürüm tespit edilmiştir. Hastaların hemen hemen yarısında nonspesifik elektrokardiyografik değişiklikler gözlenmiştir. Telekardiyogramlarda da kalp odacıklarının, fistülün terminasyonu ve artan debi nedeniyle büyümesi gözlenebilir (1). KAF'lerinin kesin tanısı için selektif koroner anjiyografi gereklidir ve koroner anjiyografi ile fistülün olduğu koroner arter, orijini ve terminasyonu, anatomik olarak izlediği yol, etkilenen yapılar açıkça ortaya konur.

KAF patofizyolojisinde sol ventrikül'e şant olan kanın veya fistül aracılığı ile düşük rezistanslı kalp odalarına koroner akımın yönlendirilip, "steal fenomeni" yaratması ile miyokard infarktüsü gelişebilir (1, 2, 4). Sol ventrikül'e sonlanan fistüllerde kan akımı ağırlıkla diastolde olur, böylece koroner akımı sağlayan nabız basıncını düşürerek koroner akımı azaltır ve iskemi oluşur (3, 5). Potansiyel komplikasyonlardan biri de KAF'lerinde prematüre ateroskleroz gelişimidir ki, yüksek debili akımın yarattığı intimal hasar aterom formasyonuna neden olabilmektedir (2).

Literatürde küçük fistüller için cerrahi tedavi seçimi çelişkilidir, bazı yazarlar orta ve büyük debili şantlarda cerrahiye seçerken, bazıları asemptomatiklerde cerrahi tedavi düşünmektedir. Bu düşüncelerin nedeni primer veya

sekonder olarak KAF'lerinde spontan kapanma görülebilmektedir. Buna karşın olarak, pek çok yazar KAF'lerinin tanı ile semptomatik olup olmadığı göz önüne alınmadan cerrahi verilmesini, bu sayede fistül bağımlı komplikasyonların gelişiminin engellenmesi ve ani ölüm riskinin de ortadan kaldırılması amaçlanmıştır (15).

Büyük serilere bakıldığında gelişen cerrahi tecrübe miyokardiyal koruma teknikleri sayesinde KAF cerrahisinde mortalite ve morbidite göz ardı edilebilecek kadar azdır. Erken ve geç dönem sonuçları gözönüne alındığında cerrahi girişim KAF'lerde ilk seçimdir (15, 16). Fistül bağımlı komplikasyonların ortaya çıkmasında cerrahi morbidite ve mortaliteyi artıracığı bilinmelidir (9, 14).

Cerrahi tedavideki ana prensip ilgili koroner arterin patensisinin korunması ve fistül traktının iptalidir (15, 17). Tanı konulduğunda hastanın semptomatik olup olmaması düşünülmeden cerrahi yapılmalıdır. Bu sayede fistül bağımlı komplikasyonlar gelişmeden düşük cerrahi risk ile tam kür sağlanır. Serimizde de saf konjenital KAF tanısı ile opere edilen hastalar gerek erken, gerekse geç dönem sonuçları açısından sorunsuzdur.

Kaynaklar

1. Urrutia-S C.O., Falaschi G., Ott D.A., Cooley D.A. Surgical management of 56 patients with Congenital Coronary Artery Fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983; 35: 300-7.
2. Karagöz Y.H., Zorlutuna I.Y., Babacan M.K., Ta, demir O., Yakut C., Kütük E., Bayazıt K. Congenital Coronary Artery Fistulas: Diagnostic and Surgical Considerations. *Jpn Heart J.* 1989; 30: 685-93.
3. Bjork G., Crafoord C. Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus Botalli. *Thorax* 1947; 2: 65-9.

4. 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.
5. Lowe J.E., Oldham H.N., Sabiston D.C. Jr. Surgical management of congenital coronary artery fistulas. *Ann Surg* 1981; 194: 373-80.
6. Arani D.T., Greene D.G., Klocke F.J. Coronary artery fistulas emptying into left heart chambers. *Am Heart J* 1978; 96: 438-43.
7. Goebel N., Gander M.P., Steinbrunn W. Small coronary artery fistulae. *Ann Radiol* 1979; 22: 277-9.
8. Levin D.C., Fellows K.E., Abrams H.L. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Angiographic aspects. *Circulation* 1978; 58: 25-34.
9. Wilde P., Watt I. Congenital coronary artery fistulae: six new cases with collective review. *Clin Radiol* 1980; 31: 301-11
10. Mc Namara J.S., Gross R.E. Congenital coronary artery fistula. *Surgery* 1969; 65: 59-67.
11. Schneeweiss A., Rath S., Nuefeld H.N. bilateral congenital coronary artery fistula. *Thorax* 1981; 36: 697-8.
12. Yu R., Sharma B., Franciosa J.A. Acquired coronary artery fistula to the left ventricle after acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 1986; 58: 557-8.
13. Lee R.T., Mudge G.H., Colucci W.S. Coronary artery fistula after mitral valve surgery. *Am Heart J.* 1988; 115: 1128-30.
14. Libérthson R.R., Sagar K., Berkoben J.P., Weintraub R.M., Levine F.H. Congenital coronary arteriovenous fistulas. Reports of 13 patients. Review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1979; 59: 849-54.
15. Rittenhouse E.A., Doty D.B., Ehrenhaft J.L. Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula. Review of operative management. *Ann Thorac Surg* 1975; 20: 468-85.
16. Wheatley D., Coleman E.N., Reid J.M. Coronary artery fistula: Report of three cases. *Thorax* 1975; 30: 535-8.
17. Midell A.J., Bermudez G.A., Replogle R. Surgical closure of left coronary artery-left ventricular fistula. The second cases reported in the literature and a review of the five previously reported cases of coronary artery fistula terminating in the left ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 199-203.

Yazışma adresi: Dr. H. Zafer IŞÇAN
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi,
Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,
06100 Sıhhiye - Ankara
Tel: (312) 310 30 80 / 12 44
Faks: (312) 312 41 22
