

Konjenital Koroner Arteriovenöz Fistüller ve Tedavileri (3 Olgu Nedeniyle)

*Prof. Dr. Çetin Gürler, Op. Dr. Semih Barlas, Op. Dr. Emin Tireli, Prof. Dr. Ertan Onursal
Prof. Dr. Cemil Barlas*

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

Konjenital koroner arteriovenöz fistüller diğer konjenital kalp anomalilerine göre daha enderdir. Bununla beraber, ekokardiyografi ve selektif koroner anjiografinin kullanımı yaygınlaştıkça rastlanılan olgu sayısı artmaktadır. Fistül sonucu bir sol-sağ şant oluşur. Fistül sıklıkla, sağ koroner arterdedir. Sağ ventrikül ve sağ atrium'a açılır. Koroner sinüs, superior vena kava, pulmoner arter ve sol atrium'a açılışı daha az sıklıkla görülür. Fistül ile birlikte koroner arter anevrizması da oluşabilir. En sık rastlanılan semptomlar dispne ve halsizlik olup, konjestif kalp yetmezliği, bakteriyel endokardit, miyokard infarktüsü, anevrizma rüptürü gibi komplikasyonlarla karşılaşılabilir. Bu nedenle hastalığın tanısı konunca, semptomların artışı veya komplikasyonların çıkışı beklenmeden cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Cerrahi tedavi kardiyopulmoner bypass kullanılarak trans arteriyel veya intrakardiyak olarak fistülün ligasyonu yapılabilir. Bu çalışmada kliniğimize başvuru sonrası konjenital koroner arteriovenöz fistül tanısı konan 3 hastada izlenen yol anlatılmıştır.

GKD Cer. Derg. 1995; 3:44-47

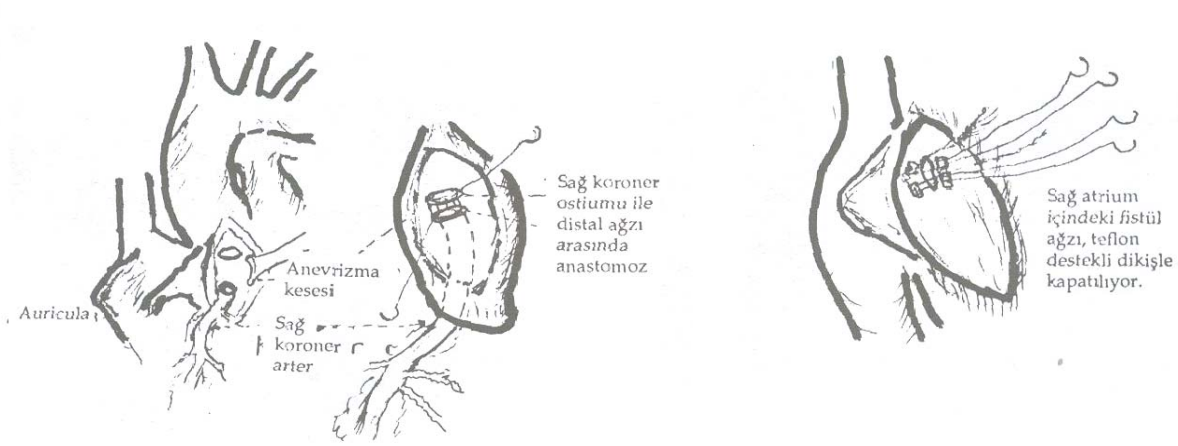
Summary

Congenital coronary arteriovenous fistula is a rare congenital cardiac pathology. Nevertheless, the number of cases increase parallel with the increasing usage of echocardiography and selective coronary angiography. A left-to-right shunt occurs as a result of the fistula. The location of the fistula is frequently within the right coronary artery and drains into right ventricle and right atrium. Coronary sinüs, superior vena cava, pulmonary artery and left atrium are the less frequent drainage sites of the fistula. A coronary artery aneurysm may associate the disease. Correlated with the level of left-to-right shunt, the majority patients are asymptomatic initially. Dyspnea and fatigue are the most common symptoms and complications like congestive heart failure, bacterial endocarditis, myocardial infarction and rupture of the aneurysm may occur. Once the diagnosis is confirmed, surgical intervention should be undertaken before the increase of symptoms and before the onset of complications. Transarterial or intracardiac repair of the fistula under cardiopulmonary bypass or in well selected cases, ligation of the fistula without cardiopulmonary bypass can be carried out. This is the clinical report of 3 cases that have been admitted to our department with the diagnosis of congenital coronary arteriovenous fistula.

Konjenital koroner arteriovenöz fistüller (KAVF) ender rastlanan kalp anomalilerindedir. Bu anomali ilk defa 1865 yılında Krause tarafından tarif edilmiştir⁽¹⁾. KAVFün ilk başarılı cerrahi tedavisi 1947 yılında Biörck ve Crafoord tarafından yapılmıştır⁽³⁾. İlk tanımlamadan günümüze kadar, bütün dünyada yayınlanan olgu sayısı 400 civarındadır. Gelişmiş ekokardiyografi cihazları ile tetkik

edilen ve selektif koroner anjiyografi uygulanan hasta sayısı arttıkça karşılaşılan olgu sayısı da artış göstermektedir. Gillbert, koroner anjiyografi yapılan 14708 olguda %1.3 oranında KAVF sapmıştır.⁽³⁻⁴⁾

Embriyolojik olarak, intrauterin hayatta intra trabeküler aralıkların devam etmesi sonucu bir anomali ortaya çıkar. Konjenital KAVF de koroner



Şekil 1. Olgu II'deki fistülün anevrizma kesesi içinde tamiri. Sağ koroner arterin iki ağzı arasındaki anastomoz ve sağ atrium içinden fistül ağzının intrakardiyak tamiri.

arterlerin aortadan çıkışları normaldir. Koroner arterlerle kalp bölümleri arasındaki KAVF oluşumu, genellikle tek koroner arterdedir ve sağ koroner arterde daha sıktır. Fistül genellikle kalbin sağ tarafındaki oluşumlara açılır. En sık açılma yeri sağ ventrikül olup, bunu, sıklık sırasına göre, sağ atrium, superior vena kava, pulmoner arter, sol atrium, sol ventrikül ve koroner sinüs izler⁽⁵⁾.

Bu iletişim bir sol-sağ şant oluşturur. Sağ atrium'a açılma sıklıkla sinüs düğümü arteri yolu ile bu bölgeden olur ve "steal sendromu" nedeniyle sinüs düğümü fonksiyon bozukluklarına rastlanır. Sol koroner arter ile pulmoner arter arasındaki KAVF'de, fistül ile birlikte, ana pulmoner arter kökünde anjiyomatöz lezyonlar da görülebilir⁽⁶⁻⁹⁾.

Olguların bir kısmında fistül olan koroner arterde anevrizmatik genişleme de görülür. Bunlarda, anjinal ağrılar, miyokard infarktüsü yanında, anevrizma rüptürü ile ani ölüm sıklıkla görülür.

Olgu Sunumu

1989-1994 yılları arasında İstanbul Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nda 3 KAVF olgusu saptanarak cerrahi tedavi yapılmıştır, 3 olgu da şifa ile hastaneden ayrılmışlardır. Tanıları sağ ve sol kalp kateterizasyonu, ok simetrik çalışmalar ve koroner anjiyografi yapılarak konan olgularımızla ilgili bilgiler aşağıdaki gibidir:

Olgu I: 7 yaşında erkek çocuk. Dispne, taşikardi, yorgunluk semptomları, hastanın başvurusu sırasında tespit edildi. Yapılan anjiyografik tetkikte KAVF'in lokalizasyonunun sağ koroner arter ile sağ atrium arasında bulunduğu ve Qp/Qs'in 1.8 olduğu belirlendi. Operasyona alınan hastaya kar-

diyopulmoner bypass altında intraarteryel ve intrakardiyak olarak fistül ağzlarının kapatılması girişimi uygulandı.

Olgu II: 22 yaşında kadın hasta. Dispne, taşikardi, yorgunluk, angina semptomları, hastanın başvurusu sırasında tespit edildi. Yapılan anjiyografik tetkikte KAVF'in lokalizasyonunun sağ koroner arter ile sağ atrium arasında bulunduğu, sağ koroner arter'in anevrizmatik görünümünde olduğu ve Qp/Qs'in 1.9 olduğu belirlendi. Kardiyopulmoner bypass altında gerçekleştirilen operasyon sırasında anevrizma kesesi içindeki sağ koroner distal ağzı, sağ koroner arter ostium'u arasında anastomoz yapıldı. Anevrizma kesesi peçli dikişlerle kapatıldı. Sağ atrium açılarak fistül ağzı intrakardiyak olarak kapatıldı (Şekil 1).

Olgu III: 9 yaşında erkek çocuk. Dispne, taşikardi, yorgunluk, angina, solunum yolu enfeksiyonu semptomları, hastanın başvurusu sırasında tespit edildi. Yapılan anjiyografik tetkikte KAVF'in lokalizasyonunun sağ koroner arter ile sağ ventrikül arasında bulunduğu ve Qp/Qs'in 1.7 olduğu belirlendi. Kardiyopulmoner bypass altında gerçekleştirilen ameliyat sırasında, genişlemiş sağ koroner arter olarak fistül ağzı intraarteryel olarak primer dikişle kapatıldı. Sağ ventriküldeki fistül ağzı, AV düğümü ve His huzmesinin çok büyük olasılıkla zedelediği bir lokalizasyonda görüldüğünden ve koroner arter kapatıldıktan sonra kardiyopleji solüsyonunun sağ ventriküle geçmediği saptandığından intrakardiyak olarak tamir yapılmadı. Geniş patent foramen ovale, primer dikişle kapatıldı (Şekil 2,3).

Kontrolde gelen 2 hastamızın muayenelerinde herhangi bir patoloji saptanmamıştır.



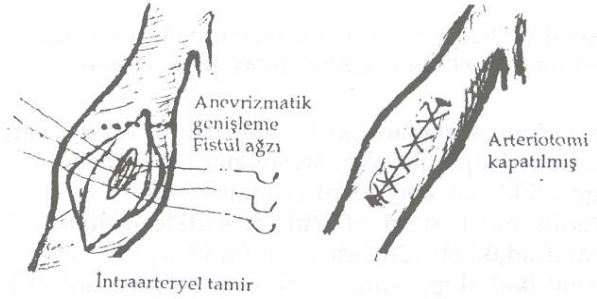
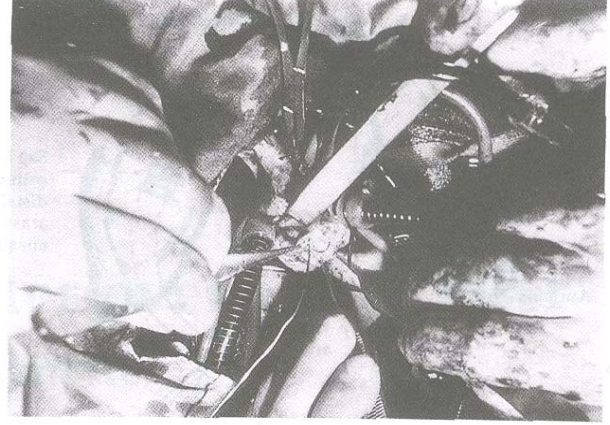
Şekil 2. Olgu III'ün koroner anjiyografisi. Genişlemiş sağ koroner arter ile sağ ventrikül arasında geniş damar yumağı şeklinde fistül oluşumu

Tartışma

KAVFlere çok büyük sıklıkla sağ koroner arter de rastlanır ve büyük bir kısmı kalbin sağ bölümüne açılır. Lowe ve Sabiston'un 286 olguluk serisinde saptanan özellikler incelendiğinde, fistülün %56 oranında sağ koroner arterde, %36 oranında sol koroner arterde, %5 oranında her iki koroner arterde görüldüğü belirlenmiş, %3 oranında ise tek koroner arter ve fistül bulunduğu anlaşılmıştır. Fistülün açıldığı yer konusundaki sonuçları ise %39 oranında sağ ventrikül, %33 oranında sağ atrium (koroner sinüs, superior vena kava dahil), %20 oranında pulmoner arter, %6 oranında sol atrium ve %2 oranında sol ventrikül içine olmuştur⁽⁶⁾. Bizim olgularımızda da fistül sağ koroner arterdedir ve kalbin sağ bölümüne açılmaktadır.

Hastalarımızın çoğunda asemptomatik bir dönem vardır. Semptomlar fistülün genişliğine ve sol sağ şantın miktarına bağlıdır. Başka bir patolojinin birlikte oluşu da semptomları ve hastalığın gidişini etkiler. Semptomlar sıklık sırasına göre şunlardır: Sternum alt kısmında devamlı üfürüm (bazen trile ile birlikte olur), efor dispnesi, taşikardi, yorgunluk, anginal tipte ağrılardır. Konjestif kalp yetersizliği, bakteriyel endokardit, myokard enfarktüsü ve pulmoner hipertansiyon yaş ilerledikçe ortaya çıkacak komplikasyonlardır. Olgularımızda efor dispnesi, taşikardi, yorgunluk ve tekrarlayan üst solunum yolu infeksiyonları ve fizik muayenede mezo kardiak odak ile sternum alt kenarında devamlı üfürüm mevcuttu.

KAVF'lerin spontan kapanması son derece enderdir. Griffiths ve arkadaşları böyle 2 olgu yayınlamışlardır⁽⁸⁾.

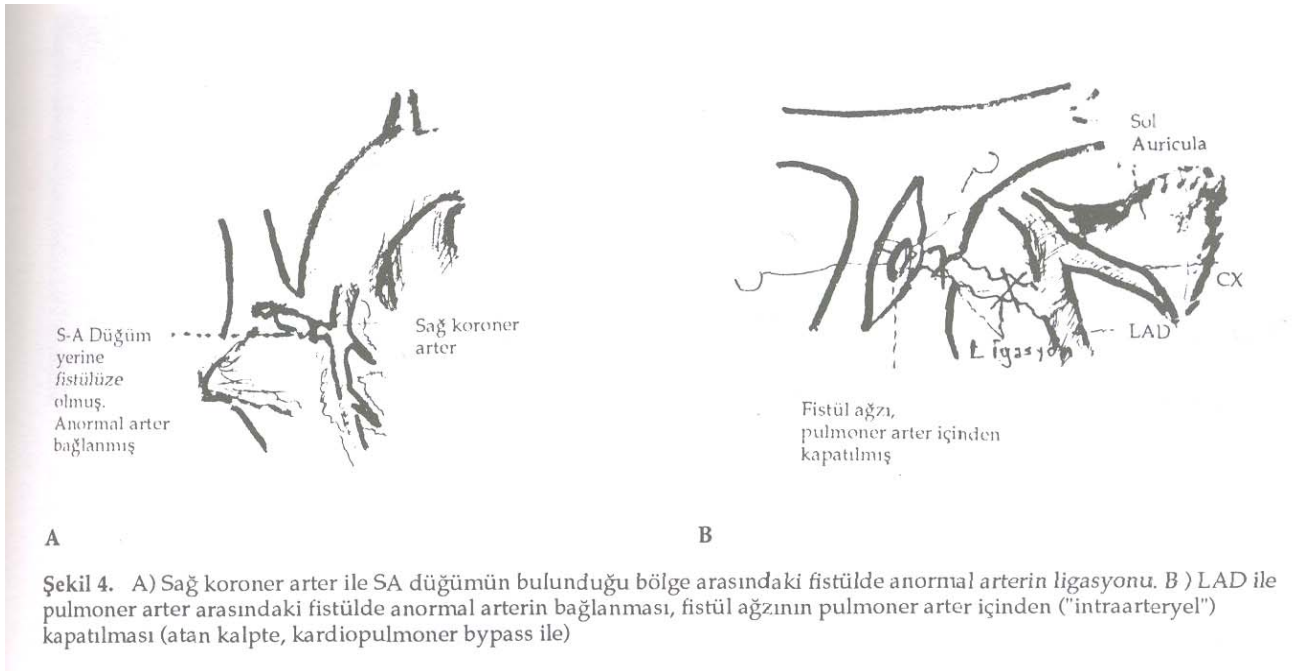


Şekil 3. Olgu III'deki fistül ağzının intraarteryel olarak tek tek dikişlerle primer kapatılması ve arterin tamiri. Resimde, anevrizmatik genişleme gösteren sağ koroner arterin açılıp fistül ağzına sokulan proba işaretlenmesi görülmüyor.

KAVF tanısı konması ve semptomların bulunması ameliyat için yeterli endikasyondur. Bugün genel görüş bu yöndedir. Zira gün geçtikçe semptomlar ağırlaşacak, pulmoner hipertansiyon, endokardit, myokard enfarktüsü gibi komplikasyonların görülme oranı artacaktır^(6,9)

Asemptomatik olan KAVF olgularında cerrahi tartışmalıdır. Fakat bilinmesi gereken konu, asemptomatik olan olguların da yaş ilerledikçe semptomatik hale gelecekleri ve komplikasyon olasılığının artacağıdır⁽⁶⁻⁷⁾. Bizim II. olgumuzda semptomlar çok geç ortaya çıkmış ve yakınmalarında kısa süre içinde artış belirlenmiştir. Yaş ilerledikçe ameliyat mortalitesi oranı da yükselmektedir. 20 yaşından küçüklerde mortalite oranı %1 iken, daha büyüklerde bu oran %14'tür⁽¹⁰⁾.

Cerrahi tedavinin amacı; sol-sağ şantın kapatılması ve "steal sendromu" nedeniyle iskemik olan myokardın, fistül distaline koroner kan akımının restorasyonu ile, beslenmesini sağlamaktır. Kardiyopulmoner bypass uygulanmadan tanjansiyel arteriorafi veya SA düğüm arteri anomalisine bağlı KAVF olgularında, anormal arter ligasyonu ile cer



rahi tedavi yapılır. Gerekli olan ve erişkin yaştaki hastalarda fistülize arterin obliterasyonu ile kapatılmasından sonra distale aortokoroner bypass yapılabilir (Şekil 4 A). Sol ön koroner arter ile ana pulmoner arter arasındaki KAVF de anormal arterin ligasyonu ile birlikte, pulmoner arter içindeki fistül ağzı, atan kalpte (beating heart), açık kalp cerrahi yöntemi ile kapatılmalıdır (Şekil 4 B) ⁽⁹⁾.

Literatür bilgileri ve sayısı az olmasına karşın, olgularımızdan edindiğimiz deneyimlerimiz ışığında, KAVF olgularında tanı konur konmaz erken cerrahi tedaviyi önermekteyiz.

Kaynaklar

1. Krause W: Über den Ursprung einer akzessorischen A. coronaria aus der A. pulmonalis. Z ratinall Med 24:225-8,1865.
2. Biörck G, Crafoord C; Arteriovenous aneurysm of the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus Botalli. Thorax 2:65,1947.
3. Gillebert C, Van Hof R, Van do Werf F, Piessens J, De Geest H: Coronary artery fistulas in an adult population. Eur Heart Journal 7:437-43,1986.

4. Endah R, Maruyoma T, Akahane K: Coronary artery fistula with left or right ventricular communication and sinus node dysfunction. Two cases. Texas Heart Institute Journal 17:51-5,1990.
5. Wilkins CE, Betancourt B, Mathur VS: Coronary artery anomalies. Review over 10000 patients. Texas Hoart Institute Journal 15 (3): 166-73,1988.
6. Lowe JE, Sabiston Jr DC: Congenital malformations of the coronary circuiation. Sabiston Jr DC, Spencer FC: Surgery of the Chest. Fifth ed., WB Saunders, p. 1689-96,1990.
7. Lowe JE, Oldham HN, Sabiston Jr DC: Surgical nagement of coronary artery fistulas. Ann Surg 194:371-2,1981.
8. Griffiths SP, Ellis K, Handhof AJ: Spontaneous complete closure of a congenital coronary artery fistula. J Am Coll Cardiology 2:1169-71,1983.
9. Cooley DA: Anomalous distribution (Coronary Fistulae). Techniques in Cardiac Surgery, Second ed. JB Saunders p. 264,1984.
10. Leval SD: Congenital coronary arteriovenous fistula. Surgery for Congenital Heart Defects. Second ed., WB Saunders, p. 635-41,1994.