

Mitral Kapak Stenozu ile Birlikte Olan ve Sağ Ventriküle Açılan Sağ Koroner Arter Fistülü

A RIGHT CORONARY ARTERY FISTULA DRAINING INTO THE RIGHT VENTRICLE ASSOCIATED WITH MITRAL VALVE STENOSIS

İlyas Kayacıoğlu, Cüneyt Konuralp, Mustafa İdiz, *Seden Çelik, Murat Akçar

Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

*Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Özet

Mitral kapak hastalığı ile koroner arter fistülünün (KAF) birlikte bulunması oldukça nadir görülen bir durumdur. Çoğu vakada asemptomatik seyreden veya angina benzeri semptomlarla kendini gösteren KAF bir kapak hastalığı ile birlikte olduğunda semptom ve fizik muayene bulguları kolaylıkla maskelenebilir. Bu çalışmada, mitral kapak stenozuyla birlikte olan bir KAF olgusunu bildirilmiştir. Sadece nefes darlığı, halsizlik ve çarpıntı şikayetleri olan ve kapak replasmanı öncesinde anjiyokardiyografik tetkiki yapılan hastada sağ koroner arter ile sağ ventrikül arasında bir konneksiyon tesbit edilmiştir. Prostetik kapak ile mitral valv replasmanı yapılan hastada fistül yeri bulunarak bağlanmıştır. Mitral kapak hastalığı ile birlikte görülen koroner arter anomalileri içinde literatürde sağ ventriküle açılan bir fistül bildirilmemiştir. Valvüler hastalıkla (mitral ve/veya aortik) birlikte olan bildirilmiş sınırlı sayıda vakalarda fistül pulmoner arter veya sağ atriuma açılmaktadır.

Anahtar kelimeler: Mitral kapak darlığı, koroner arter fistülü, açık kalp cerrahisi, sağ ventrikül

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2002;10:110-113

Summary

The association of mitral valve disease and coronary artery fistula (CAF) is a rarely seen entity. In most of the cases, CAF is either asymptomatic or represents angina-like symptoms. However, the symptoms and physical examination findings may be masked when it is associated with a valvular disease. In this study, we report a CAF case associated with mitral valve stenosis. A connection between right coronary artery and right ventricle was detected by coronary angiographic study performed before valve replacement surgery on the patient who had only dyspnea, fatigue and palpitation complaints. During the surgical procedure, which included mitral valve replacement by using prosthesis, fistula site was found and ligated. Among the case presentations that represent coronary artery anomalies associated with mitral valve disease, there is no any fistula opening into right ventricle. In the very limited cases that presented as CAF associated with valvular disease (mitral and/or aortic), the fistula usually opens into either pulmonary artery or right atrium.

Keywords: Mitral valve stenosis, coronary artery fistula, open heart surgery, right ventricle

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2002;10:110-113

Giriş

İlk olarak 1865'te Krave tarafından tarif edilen koroner arter fistülü (KAF) kısaca major koroner arterler ile başka major damarlar [vena kava superior (VCS), ana pulmoner arter (PA), sağ pulmoner arter (RPA), bronşiyal arter, koroner sinüs gibi] veya kalp boşluklarından biri [sağ atriyum (RA), sol atriyum (LA), sağ ventrikül (RV), sol ventrikül (LV)] arasında direkt bağlantı olması şeklinde tanımlanır. Tüm koroner arter anomalileri içinde ikinci sıklıktadır. Konjenital kalp hastalığı ile doğan 50.000 çocuktan birinde olduğu tahmin edilmektedir. Görülme sıklığı %0.04-13 arasındadır [1,2]. Çeşitli kojenital kalp hastalıkları ve diğer koroner arter anomalileri gibi patolojilerle de birlikte görülebilen KAF'ın valvüler hastalıklarla da birlikteliği bildirilmiştir. Bu konuda çok sınırlı

sayıda vaka takdimi mevcuttur.

Bu çalışmamızda, mitral kapak stenozu ile birlikte olan ve sağ ventriküle açılan bir sağ koroner arter anomalisini sunuyoruz.

Olgu

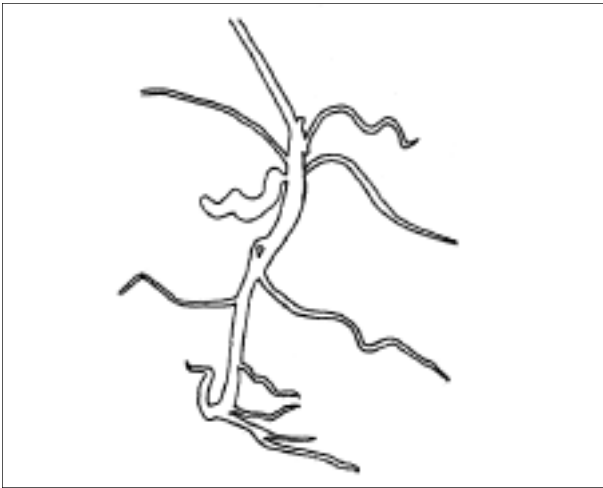
Kırk yaşında nefes darlığı ve halsizlik yakınmasıyla polikliniğimize başvuran kadın hastanın bu şikayetleri 10 yıldır sürüyordu ve son bir yıldır şiddetlerinde artma olmuştu. Yirmidört yıl öncesine ait romatizmal ateş anamnezi olan hastanın yapılan muayenesinde S2 sert ve mitral odakta sol koltuk altına doğru yayılan 3/6 şiddetinde sistolik üfürüm belirlendi. Palpasyonda sistolik tril alınmaktaydı. EKG'de atriyal fibrilasyon ve sağ ventrikül yüklenmesi paterni mevcuttu. Telekardiyografide kardiyomegali, pulmoner

konusta düzleşme ve hiler dolgunluk görülmüyordu. Transtorasik ekokardiografik tetkikinde mitral stenozu (MS) (mitral kapak alanı 1.2 cm²), mitral kapakta maksimum 30 mmHg'lık basınç gradienti, ++ mitral yetersizliği (MY), sol atriyum (5.6 cm) ve sağ ventrikül (4.2 cm) çaplarında genişleme saptandı. Orta yaşlı olmasından dolayı hastaya koroner anjiyografi ve kardiyak kataterizasyon yapıldı. Sağ atriyum RV, PA, pulmoner arter distal basıncı (PCWP), LV ve aort basınçları sırasıyla 17 mmHg, 90/7 mmHg, 92/36 (55) mmHg, 36 mmHg, 110/7 mmHg ve 110/70 (83) mmHg idi. Mitral kapakta 30 mmHg'lık diyastolik gradiyent mevcuttu. Koroner anjiyografide sağ koroner arterin sinüs nod dalından hemen sonra çıkan ve sağ ventriküle açılan bir koroner fistül belirlendi (Resim-1A,B ve Şekil-1). Qp/Qs oranı 1.24 olarak hesaplandı.

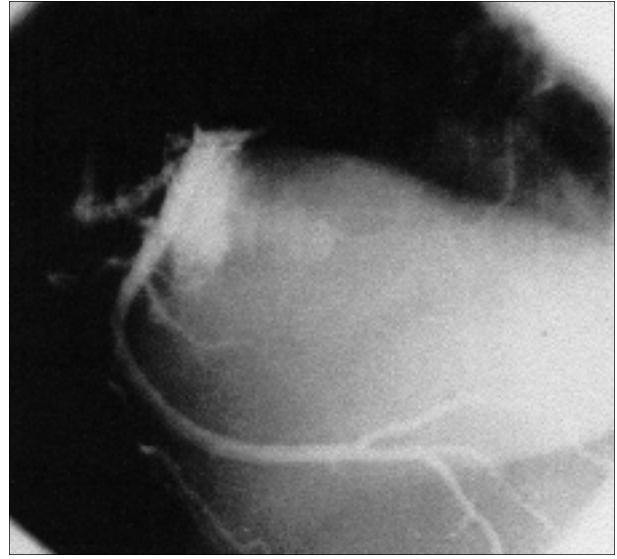
Perikardın açılmasını takiben kalbin dışından palpasyonla tril arandı, ancak mitral kapaktan kaynaklanan trilden dolayı fistül trili hissedilemedi. Standart kardiyopulmoner bypass altında antegrad intermittant soğuk kan kardiyoplejisi ve topikal soğuk uygulaması ile kardiyak arrest sağlandıktan sonra sol atriyotomi yoluyla mitral kapak rezeke edilerek yerine 27 mm çaplı St Jude protez kapak separe plejitle sütürlerle implante edildi. Sol atriyum kapatıldıktan sonra sağ koroner arter trasesi boyunca takip edildi ve fistül olduğu düşünülen ve genişleme gösteren kısım tangansiyel arteriyografi tekniği ile kapatıldı. Kros klemp zamanı 108 dak ve kardiyopulmoner bypass zamanı 132 dak idi. Hemodinamisi stabil seyreden hasta 4. saatte 900 cc drenajı olması üzerine eksplorasyon için tekrar ameliyata alındı. Sol atriyotomi yerinde saptanan kanama odağı sütüre edildi. Postoperatif dönemde günlük EKG takibinde iskemi lehine bir bulgu saptanmadı. Hasta, postoperatif yedinci günde warfarin dozu ayarlanarak taburcu edildi. Ameliyattan 3 hafta sonra koroner anjiyografi yapılan ve klinik şikayetleri düzelen hastada fistül görülmedi (Resim-2A,B).

Tartışma

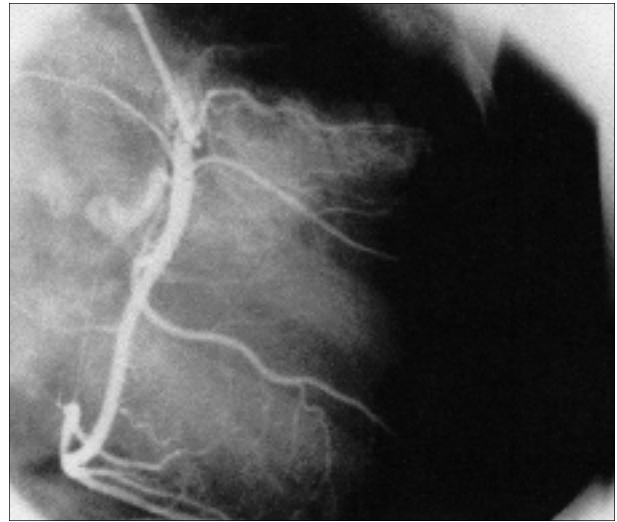
Koroner arter fistülleri hemen daima konjenital kaynaklıdır ve başka bir arter sistemine (korono-luminal fistül) veya bir



Şekil 1. Fistülün LAO pozisyonundaki anjiyografik görünümünün şeması.



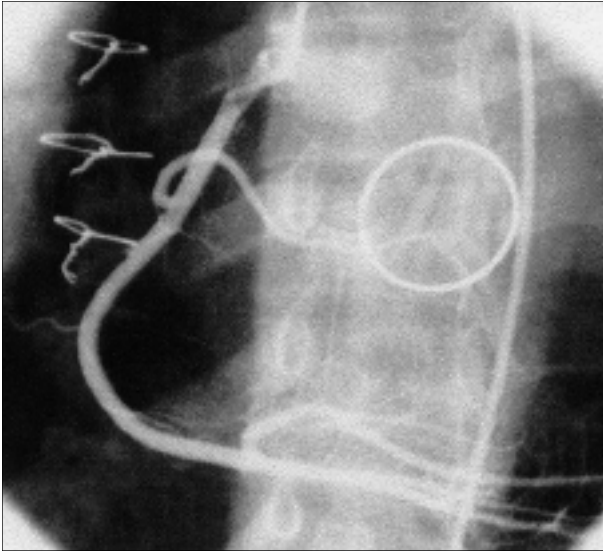
Resim 1A. Sağ koroner arter sağ ventrikül fistülünün RAO pozisyonunda görünümü.



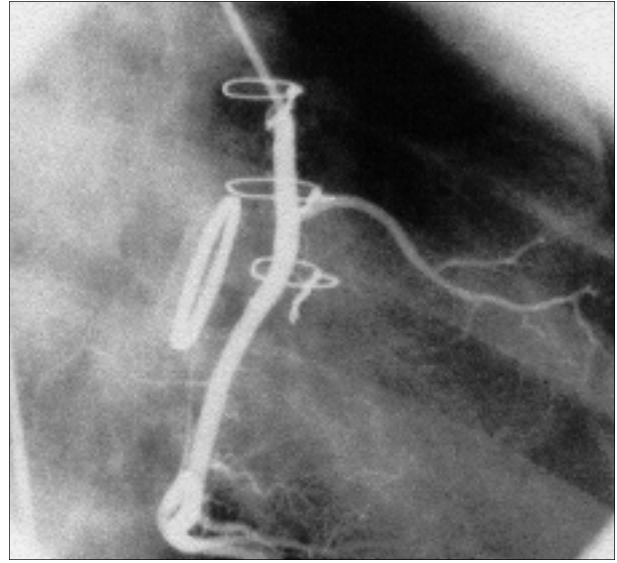
Resim 1B. Sağ koroner arter sağ ventrikül fistülünün LAO pozisyonunda görünümü.

kalp boşluğuna (korono-kamaral fistül) açılabilirler. Angelini [3], KAF teriminin çoğu yerde yanlış kullanıldığını ve iki farklı damar yapısı arasındaki her bağlantının fistül olarak adlandırılmayacağını vurgulamaktadır. Buna göre gerçek bir fistülde, yüksek akımı yansıtmak üzere belirgin olarak genişleme göstermiş bir segment ve oldukça belirgin basınç farkının olduğu iki farklı vasküler veya lümenal yapı arasında bağlantı olması şarttır. Bunun dışındaki durumlar, yanlış bir şekilde fistül olarak adlandırılırsa da, kollateral veya aberran orijinli arter tanımına girmektedirler.

Korono-kamaral fistüllerin primitif epikardiyal koroner damarları kalp boşluklarına bağlayan embriyonik arteriyoluminal sinüsoidlerin kaybolmamasından



Resim 2A. Ameliyat sonrasında sağ koroner arterin RAO pozisyonunda görünümü.



Resim 2B. Ameliyat sonrasında sağ koroner arterin LAO pozisyonunda görünümü.

kaynaklandığı ileri sürülmüştür. Normal gelişimde bu embriyonik korono-kamaral bağlantıların çapları gittikçe azalır ve sonunda koroner sinüzoidlere veya Thebesian venlerine dönüşürler. Koroner arter - pulmoner arter fistülü ise pulmoner arterdeki anjiyoplastik yataklardan çıkan aksesuar koroner arterlerden kaynaklanmaktadır.

Fistüller edinsel olarak da gelişebilirler. Gelişimin erken dönemlerinde sentezlenen ve vaskülogenezi ve vasküler migrasyonu belirleyen bazı proteinler (Vaskular Endotelial Growth Faktör-VEGF- gibi) vardır [3]. Edinsel olarak gelişen KAF'lerde, bir sebeple, bu proteinlerin tekrar sentezlenmeye başladığı ve sistemik kardiyoperikardial arterlerden çevreye, başka damar yapılarına doğru tomurcuklanmalar olduğu iddia edilmiştir.

Fistülün kaynaklandığı koroner arter, drene olduğu yer, fistülün büyüklüğü ve akım hızı (şantın varlığı) klinik semptomların ortaya çıkmasını belirleyebilecek faktörlerdir. En büyük serilerden birisine sahip olan Hobbs ve arkadaşları [4], fistülleri kaynaklandıkları yere göre ayırmışlardır: %50 sağ koroner arter (RCA), %42 sol koroner arter (LCA), %19 RCA + LCA fistüllerinin görüldüğünü belirtmişlerdir. Fistüllerin açıldıkları yerlere göre sıralama ise şöyledir: RV %41, RA %26, PA %17, LA%5, LV %3, koroner sinüs %7 ve VCS %1. Görüldüğü gibi koroner arter fistülleri en çok RCA'dan köken almakta ve en çok RV'ye drene olmaktadır.

Genellikle ilgili koroner arter fistülün proksimalinde belirgin olarak dilatedir. Fistül akımı da miyokardiyal akımdan bir kaç kat daha fazladır. Eğer fistül venöz sisteme açılıyorsa belirgin bir sol-sağ şant olabilir. Bu tür durumlarda veya fistül akımının düşük resistanslı bir sisteme yönelmesi durumunda "steal fenomeni" olabilir. Bu da anjina pektoris, hatta bazı vakalarda miyokardiyal infarktüse sebep olabilir. Bir başka potansiyel problem de yüksek debili akımın yarattığı intimal hasara bağlı aterom formasyonudur (premature ateroskleroz). Yine akıma ve şanta bağlı olarak dispne, koroner anevrizmal dilatasyon, fistül rüptürü ve pulmoner hipertansiyon görülebilir. %3-4

vakada infektif endokardit gelişebilir. Bu nedenle fistül akımının yüksek olduğu vakalarda antibiyotik profilaksisi yapılabilir.

Literatürde kapak hastalığı ile birlikte olan sadece 10 kadar KAF vakası bulunmaktadır. Bunlardan ikisi aort kapak stenozu (AS) olgusu idi [5]. Aort stenozlu bu vakaların birinde RCA-RA fistülü ile, diğerinde her iki koroner arter sistemi ile PA arasında konneksiyon mevcuttu. Mitral darlığı vakalarının ise ikisi LCA- LA arasında, biri LCA-PA arasında, biri RCA-PA arasında ve son dördü her iki koroner sistem ile PA arasında belirlenmiştir [6-9]. Bizim sunduğumuz olgu, MS'li bir hastada saptanmış bir RCA-RV fistülüdür. RCA-RV konneksiyonunun tüm KAF'lar içinde en sık görülen tip olmasına rağmen, kapak hastalığı da olan KAF vakalarında şu ana kadar bildirilmemesini, bu assosiasyonu gösteren toplam vaka sayısının çok az olmasına bağlanabilir. Bu iki patolojinin birlikteliğini, tek bir sendromun komponentlerinden ziyade rastlantısal olarak değerlendirmek daha doğru olacaktır.

Koroner arter fistüllerinin spontan kapanma ihtimalleri varsa da, bu çok az vakada görülür. Bu nedenle çoğu asemptomatik olarak seyreden KAF olgularının tedavisinde genellikle iki ekol hakimdir. Birinci ekol medikal taktır. Yani hemodinamik bir problem çıkmadıkça veya semptomlar belirmedikçe tedaviye girilmez. İkinci ekol ise, semptom olsun veya olmasın 20 yaşını geçmeden hastayı ameliyata almak ve elektif fistül ligasyonu uygulamaktır. Böylece, fistül bağımlı komplikasyonların gelişiminin önlenmesi amaçlanır. Eğer orta veya büyük debili bir şant mevcut ise veya hasta semptomatik ise, hangi yaşta olursa olsun, cerrahi önerilir. Fistülün drene olduğu odacık açılmayacaksa ameliyat kardiyopulmoner bypass kullanılmadan gerçekleştirilebilir. Son yıllarda popülaritesi artan coil (minyatür bir bobin) ile embolizasyon yöntemi daha az invaziv olmasına rağmen her vakada uygulanamamaktadır.

Koroner arter fistülü kapak hastalığı ile birlikte bulunduğu fistüle bağlı olabilecek semptomlar ve fizik muayene bulguları

kolaylıkla maskelenebilir. Bu nedenle, kapak fonksiyonlarını değerlendirmek için kardiyak kataterizasyon planlanan her olguda, hastanın yaşına veya risk faktörlerine bakılmaksızın koroner anjiyografi uygulaması bu patalojinin yakalanmasına yardımcı olabilecektir.

Kaynaklar

1. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990;21:28-40.
2. İřcan HZ, Göl MK, Yılmazkaya B, ve ark. Konjenital koroner arter fistül cerrahisi: Erken ve geç dönem sonuçlar. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1998;6:488-92.
3. Paolo Angelini. Coronary-to-Pulmonary Fistulae: What Are They? What Are Their Causes? What Are Their Functional Consequences? *Tex Heart Inst J* 2000;27:327-9.
4. Oomman A, Mao R. Coronary arterial fistula from both the coronaries to pulmonary artery in association with congenital bicuspid aortic stenosis. *Indian Heart J* 2000;52:201-2.
5. McClung JA, Belkin RN, Chaudhry SS. Left circumflex coronary artery to left atrial fistula in a patient with mitral stenosis: Invasive and noninvasive findings with pathophysiologic correlation. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996;37:52-4.
6. King SB, Schoonmaker FW. Coronary artery to left atrial fistula in association with severe atherosclerosis and mitral stenosis: Report of surgical repair. *Chest* 1975;67:361-3.
7. Lin CL, Chen YF, Chiu CC, Voon WC, Lee CS, Lin CC. Coexistent mitral stenosis and coronary artery fistula presenting as myocardial ischemia: Case report. *Kaohsiung J Med Sci* 1997;13:117-22.
8. Ayala F, Badui E, Murillo H, et al. Coronary fistula associated with double mitral valve disease. A case report. *Arch Med Res* 1996;27:345-7.
9. Iida H, Sugita Y, Okamura Y, Mochizuki Y, Mori H, Shimada K. Three cases of coronary to pulmonary arterial fistulae combined with valvular disease. *Kyobu Geka* 1996;49:384-7.