

KONJENİTAL KORONER ARTERİO - VENÖZ FİSTÜLLER BİR OLGU NEDENİYLE

CORONARY ARTERIOVENOUS FISTULAS A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

Dr.Ali ERSÖZ*, Dr.Halim SONCUL*, Dr.Sedat KALAYCIOĞLU*, Dr.Levent GÖKGÖZ*,
Dr.Serdar GÜNAYDIN*, Dr.Rana OLGUNTÜRK**, Dr.Sedef TUNAOĞLU**

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı*,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı**, Ankara, Türkiye
Gazi Tıp Dergisi 2 : 207-210, 1991

ÖZET : Koroner arteriovenöz fistüller oldukça nadir görülen konjenital kalp hastalıkları arasındadır. Anomalili hastaların büyük çoğunluğunda semptomlar 20-30 yaşlarından sonra ortaya çıkar.

Kliniğimizde tanısı konulup cerrahi olarak tedavi edilen 1,5 yaşındaki bir olgu nedeniyle anomali ile ilgili literatür gözden geçirilerek olgu tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler : Koroner Arter Anomalileri.

SUMMARY : Coronary artery - cardiac chamber fistulas are very rare congenital malformations. The clinical manifestations generally appear in the 2nd or 3rd decade of life.

A 1,5 year - old patient with right coronary artery-right ventricle fistula diagnosed and successfully treated in our clinic is presented and the literature is reviewed.

Key Words : Coronary Vessel Anomalies.

Konjenital arteriovenöz fistüller ilk kez 1865 yılında Krause tarafından aortadan normal orijinini alan koroner arterlerin atriumlar, ventriküller, pulmoner arter, veya koroner sinüse fistülöz karakterdeki bağlantıları olarak tarif edilmiştir (Carlos ve Liberthson, 1982). Anomali konjenital kalp hastalığı tanısı alan her 50000 hastadan sadece birinde saptanabilmektedir (Wenger, 1978). Tariflenmesinden itibaren geçen 120 yılı aşkın sürede literatürde ancak 350'ye yakın vaka bildirilmiştir (Aytaç, 1980; Bogers, 1987; Carlos, 1982; Lowe, 1981).

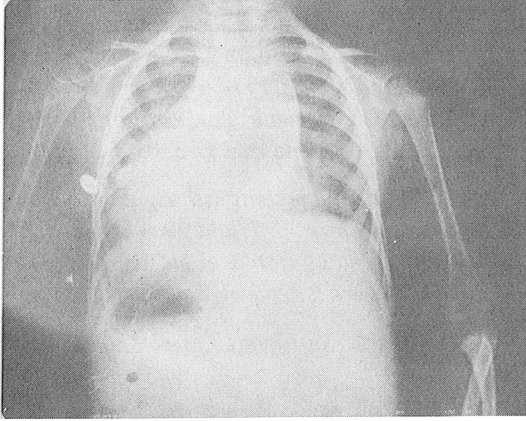
Anabilim Dalı'mıza gelişme geriliği ve kalp yetmezliği bulgularıyla başvuran 1,5 yaşındaki erkek hastaya sağ koroner arter-sağ ventrikül fistülü tanısı konmuş ve cerrahi olarak tedavi edilmiştir. Bu kadar küçük yaşlarda anomaliye bağlı semptomla-

rın ortaya çıkması son derece nadir olduğundan literatürün gözden geçirilerek olgunun yayınlanması uygun görülmüştür.

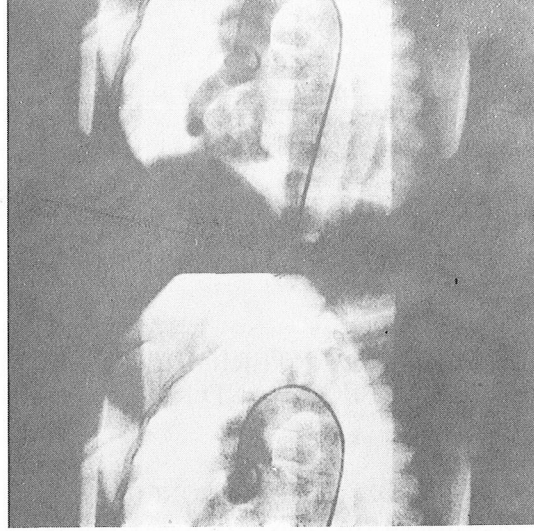
OLGU

Hastamız A.Ö. 1,5 yaşında bir erkek çocuğuydu ve son bir yıl içinde sık geçirilen üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle 4 kez pediatristler tarafından izlenmişti. Üç aylıktan beri düzenli olarak digital kullanan hasta 9 kg ağırlığında ve 81 cm boyundaydı (50 PERSANTIL). Fizik muayene de kan basıncı 100/60 mmHg, kalp hızı 92/dk, vücut ısısı 36 °C idi. Genel durumu iyiydi, siyanozu ve solunum sıkıntısı yoktu. Sternumun sol tarafında belirgin trill alınıyordu. Dinlemekle kalpte en iyi mezokardiyak odakta olmak üzere tüm odaklarda belirgin

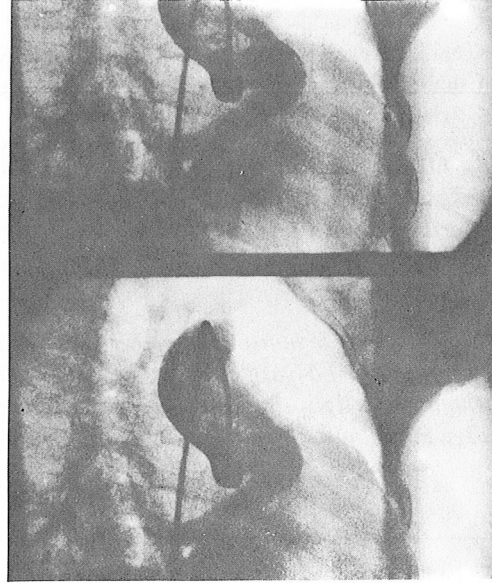
3/6 şiddetinde devamlı sufl duyulmaktaydı. Karaciğer 3 cm, dalak 2 cm palpabl idi. Akciğerlerde dinlemekle yer yer kreptan raller duyuluyordu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Telekardiyogramında, akciğer vaskülaritesi artmıştı ve kardiomegali mevcuttu (Şekil 1). Elektrokardiografide sol ventrikül hipertrofisi bulguları vardı. Laboratuvar tetkiklerinde (Total biyokimya, hematolojik incelemeler, idrar tetkikleri) herhangi bir patoloji saptanmadı. Ekokardiografide sol ventrikülde genişleme, septumda sağa deviasyon belirlenirken, LVEDD : 30 mm, LVESD : 22 mm olarak hesaplandı. Tüm bu klinik ve laboratuvar bulgularla hastaya hemodinamik çalışma planlandı. Yapılan kateter çalışmasında anevrizmatik şekilde genişlemiş sağ koroner arter saptandı ve bu koroner arterin trikuspid kapak altından sağ ventriküle drene olduğu gösterildi (Şekil 2, 3). Ölçülen değerler tablo 1'de gösterilmiştir.



Şekil - 1 : Ameliyat öncesi telekardiyogram.



Şekil - 2 : Fistülün anjiyografik olarak görüntülenmesi.



Şekil - 3 : Fistülün anjiyografik olarak görüntülenmesi.

	DEĞERLER	Ortalama
Pulmoner Arter	34/15 mmHg	21 mmHg
Sağ Atrium	-	
Pulmoner Kapiller Basınç	17 mmHg	
Miks Venöz Oksijen Satürasyonu	% 66	
Pulmoner akım / sistemik akım	2.8	
Pulmoner Direnç	0.16 U	
Sol - Sağ Şant	7.41 lt / dk / m ²	

Tablo - 1 : Kalp kateterizasyonu değerleri.

CERRAHİ TEKNİK : Açık kalp ameliyatına alınarak standart yöntemle kardiyopulmoner bypass'a geçilen hastada sağ koroner arterin ileri derecede genişlemiş ve anevrizmatik olduğu saptandı. Koroner arter boyunca disseksiyon yapılarak fistül ağzı ortaya çıkartıldı, fistül dönülerek bağlandı ve fistülün sağ ventrikül ağzı her iki taraftan teflon destekli matriks sütürleri ile kapatıldı. Ameliyat sonunda trill kayboldu. Sağ atrium ve pulmoner arterden alınan kan örneklerinde oksijen saturasyonları sağ atriumda % 61, pulmoner arterde % 58 olarak tespit edildi. Peroperatuar herhangi bir komplikasyon olmadı.

Postoperatif dönemde sorunsuz seyreden hasta taburcu olurken mezokardiyak odakta 1/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyulmaktaydı. Karaciğer 1 cm, palpabl idi. Genel durumu düzelmiş, klinik bulguları tamamen gerilemişti. Uzun dönemdeki izlemi de tamamen sorunsuz seyretti.

TARTIŞMA

Çok ender görülen doğumsal kalp hastalıklarından biri olan koroner arteriovenöz fistüllerin embriyonal hayatta intertrabeküler sinüzoidlerin obliterasyonunun durmasıyla ortaya çıktığı düşünülmektedir (Aytaç, 1980; Olguntürk, 1980, Wenger, 1978). Patolojinin ilk tanımlanmasından bu yana literatürde yaklaşık 350 olgu yayımlanmıştır. Konjenital koroner arteriovenöz fistüller çoğunlukla sağ kalbe veya pulmoner artere açılırlar. Literatürdeki 97 vakayı tarayan Mc Namara ve Gross (1969), % 59 oranında sağ koroner arterin % 32 oranında sol koroner arterin fistülize olduğunu ve fistülün % 48 oranında sağ ventriküle, % 22 oranında sağ atriuma % 18 oranında pulmoner artere ve % 12 oranında sol atriuma açıldığını saptamışlardır. Konjenital koroner arteriovenöz fistüllerin sol kalbe açılmaları oldukça nadirdir. Literatürde bu türde yalnızca 20 olgu bildirilmiştir (Liberthson, 1979). Hallman ve ark. (1965) varolan tek bir sol ana koroner arterin sağ ventriküle fistülize olduğu bir olgu yayınlamışlardır. Ayrıca 62 yaşında her üç ana koronerinde multipl arteriosistemik fistüller bulunan başka bir olgu otopside saptanmıştır (Rose, 1978). 4250 anjiogram üzerinde yapılan bir başka çalışmada, % 1.2 oranında hiçbir konjenital kalp hastalığıyla bağlantısı olmayan koroner arter anatomik varyasyonu saptanmıştır (Engel, 1975; Josa, 1980). Ayrıca % 3 olguda koroner fistülle beraber kontrateral koroner arter yokluğu bildirilmiştir (Levin, 1977). Olguların yaklaşık yarısı semptomsuzdur. Semptomların çoğunlukla yaşla ilgili olduğu iddia

edilmektedir. 20 yaşın altındaki olgularda genellikle hiç semptom görülmezken 30 yaşın üzerinde yavaş yavaş semptomların ortaya çıktığı ve 40 yaşından sonra özellikle komplikasyonların çok sık olduğu iddia edilmektedir (Carlos, 1982; Liberthson, 1978). Küçük yaşlarda semptomların ortaya çıkması yalnızca çok büyük bir şantın olmasıyla mümkündür. Lowe ve arkadaşlarının 1960-1981 yılları arasında tanımladıkları 28 olgudan yalnızca 3 tanesi (% 10) 2 yaşın altındadır (Lowe ve ark. 1981). Bizim olgumuzda da akımlar oranının 2.8'e kadar yükseldiği gözönüne alınırsa semptomların bu kadar erken yaşta ortaya çıkması açıklanabilir. İleri yaşlarda şantın özelliği komplikasyonlar açısından önem taşımaktadır. Şant çok küçükse selektif koroner arteriografi gerekebilir (Holman, 1965; Levin, 1977). Günümüzde koroner arter fistüllerinde tedavi konusundaki temel yaklaşım tartışmalı olmakla birlikte, genel kanı hastalara semptomsuz dönemde cerrahi girişim yapılarak gelişebilecek bir konjestif kalp yetmezliği, angina, subakut bakteriyel endokardit, akut myokard enfarktüsü emboli ve anevrizma rüptürü gibi komplikasyonlara engel olunması yönündedir (Aytaç, 1980; Liberthson, 1978; Olguntürk, 1980). Opere edilen olgularda erken hastane mortalitesi % 1.7 olarak belirtilmektedir. 20 yaşın altında cerrahi komplikasyon oranı % 7 olarak belirlenmiş ve yaş ilerledikçe % 23 lere dek yükselbildiği gösterilmiştir (Carlos, 1982). Klinikimizde ameliyat edilen olguda gerek operasyon sırasında, gerek sonrasında ve uzun dönemli izleminde hiçbir sorun olmamış ve tüm klinik semptomları belirgin olarak gerilemiştir. Genellikle hastaların önemli kısmı asemptomatik olduğu için ve çalışmalar hep sınırlı sayıdaki olgularla yapılmak zorunda olduğu için kesin değerlendirmeler yapmak her zaman oldukça güç olacaktır.

Yazışma Adresi :

Dr.Halim SONCUL
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi
Anabilim Dalı
Beşevler
06510 ANKARA - TÜRKİYE
Tel : 4 - 212 65 65 / 423

KAYNAKLAR

1. Aytaç A, Bilgiç A, Olga R, Olguntürk R, Saylan A : Congenital Right Coronary Artery - Right Atrial Fistula. *Jap. Heart J* 21(3) : 409-415, 1980
2. Bogers JC, Quaegebeur JM, Huysmans HA : Early and late results of surgical treatment of congenital coronary artery fistula. *Thorax* 42 : 369-373, 1987
3. Engel HJ, Torres C, Page HL : Major variations in anatomical origin of the coronary arteries. Angiographic observations in 4250 patients without associated congenital heart disease *Cathet Cardiovasc Diagn* 1 : 157, 1975
4. Hallman LG, Cooley DA, McNamara DG, Latson JR : Single Left Coronary Artery with Fistula to Right Ventricle : Reconstruction of Two-Coronary System with Dacron Graft. *Circulation* 32 : 293-297, 1965
5. Holman E : Abnormal Arteriovenous Communications. *Circulation* 32 : 1001-1009, 1965
6. Josa M, Danielson GK, Weidman WH, Edwards WD : Congenital Ostial Membrane of Left Main Coronary Artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 81 : 338-346, 1981
7. Levin DJ, Fellows KE, Abrams HL : Hemodynamically Significant Primary Anomalies of the Coronary Arteries *Circulation* 58 (1) : 25-32, 1977
8. 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* 59 (5) : 849-854, 1979
9. Lowe JE, Oldham HN, Sabiston DC : Surgical Management of Congenital Coronary Artery Fistulas. *Ann Surg* 194 (4) : 373-380, 1981
10. McNamara JJ, Gross RE : Congenital Coronary Artery Fistula Surgery 65 : 59, 1969
11. Olguntürk R, Özme Ş, Bilgiç A, Ekici E : Congenital Coronary Artery - Cardiac Chamber Fistula. *The Turkish Journal of Pediatrics* 22 (1-2) : 16-23, 1980
12. Rose AG : Multiple Coronary Arterioventricular Fistulae *Circulation* 58 (1) : 178-180, 1978
13. Urrutia-S O.C, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA : Surgical Management of 56 Patients with Congenital Coronary Artery Fistulas. *Ann Thorac Surg* 35 (3) : 300-308, 1983
14. Wenger NK : Rare Causes of coronary artery disease in the heart 4th. ed. Hurst JW et al. McGraw Hill Book Co. (New York). 1978, pp. 1348