

Yenidoğan döneminde saptanan dev koroner arter fistülü

Giant coronary artery fistula diagnosed in newborn period

Özlem Gül, Dolunay Gürses

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji BD, Denizli

Özet

Koroner arter fistülleri, koroner arterler ile kalp boşlukları veya büyük damarlar arasında olan bağlantılar olup, nadir görülen kardiyak anomalilerdir. Her yaşta görülebilirler. Anormal üfürüm, dispne, anjina, yorgunluk, çarpıntı gibi semptomlar nedeniyle tetkik edilirken de saptanabilirler. Bu olgu sunumunda, kliniğimize üfürüm nedeniyle gönderilen ve sol ana koroner arterden kaynaklanarak sağ atriyuma açılan dev fistül saptanan dört günlük bir yenidoğan sunuldu. Bu olgu sunumu ile nadir görülmesine rağmen, üfürüm duyulan bebeklerde koroner arter fistüllerinin de ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiği ve ekokardiyografinin tanıdaki önemi vurgulanmak istendi.

Pam Tıp Derg 2017;10(1):73-76

Anahtar sözcükler: Ekokardiyografi, koroner arter fistül, yenidoğan.

Abstract

Coronary artery fistulas are rare cardiac anomalies which are connections between coronary arteries and the lumen of cardiac chambers or great arteries. They can be seen in all ages. They can be diagnosed during investigation of abnormal murmurs, dyspnea, angina, fatigue, and palpitations. In this case report, a four days old newborn is reported who was admitted to our department with heart murmur. A giant fistula originating from left main coronary artery and draining into the right atrium was diagnosed. With this case report, we wanted to emphasize the importance of echocardiography in the diagnosis of coronary artery fistulas. Although rarely observed they should be considered in the differential diagnosis of infants with murmur.

Pam Med J 2017;10(1):73-76

Key words: Echocardiography, coronary artery fistula, newborn.

Giriş

Koroner arter fistülleri, herhangi bir koroner arter ile kalp boşlukları, büyük damarlar (kaval venler, pulmoner venler ve pulmoner arter) veya diğer vasküler yapılar (mediastinal damarlar, koroner sinüs) arasında, kapiller sistemi olmayan direkt bağlantılardır [1]. Doğumsal kardiyak anomalilerin % 0,27-0,4'ünü oluştururlar [2] ve ilk olarak 1865 yılında Krause ve daha sonra da 1906 yılında Abbott tarafından tarif edilmişlerdir [3]. Koroner arter fistüllerinin %52'si sağ, %30'u sol ön inen ve %18'i de "circumflex" koroner arterden köken almaktadır. En sık sonlanma yerleri ise; sağ ventrikül, sağ atriyum, koroner sinüs ve pulmoner arterdir [3,4].

Koroner arter fistüllerinde devamlı üfürüm tipiktir. Miyokardiyal iskemi, anjina, akut miyokard infarktüsü, ani kardiyak ölüm, konjestif kalp yetersizliği, endokardit, aritmiler, koroner anevrizma oluşumu ve anevrizma rüptürü gibi komplikasyonlar da görülebilir [1]. Bu makalede üfürüm nedeniyle tarafımıza yönlendirilen ve ekokardiyografik değerlendirme ile koroner arter fistülü tanısı koyulan dört günlük bir bebek sunuldu.

Olgu

Zamanında normal spontan yolla 3800 gr olarak doğan erkek olgu, üfürüm duyulması üzerine dört günlükken kliniğimize getirildi.

Özlem Gül

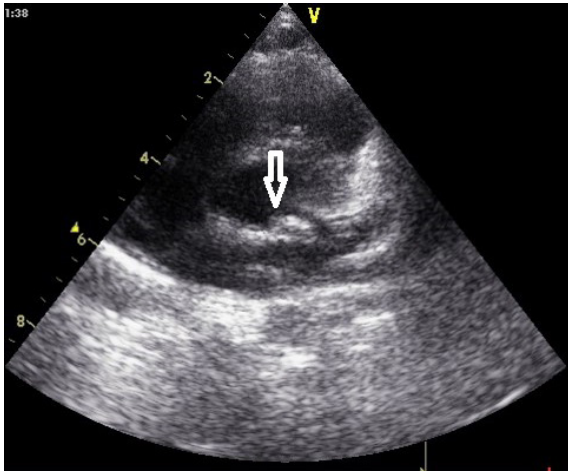
Yazışma Adresi: Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji BD, Denizli
e-mail: drsivasli@hotmail.com

Gönderilme tarihi: 30.12.2015

Kabul tarihi: 04.07.2016

Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik bakışında ağırlığı 3850 gr, boyu 50 cm, kardiyak nabız 155/dk, solunum sayısı 35/dk, oksijen saturasyonu %99, arteriyel kan basıncı 72/40 mmHg idi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde bilateral femoral nabızları palpe ediliyordu. Sternumun solunda 2/6 devamlı üfürüm duyuldu. Karaciğeri kot altında 1 cm palpe edilen olgunun, diğer sistem bakıları olağandı.

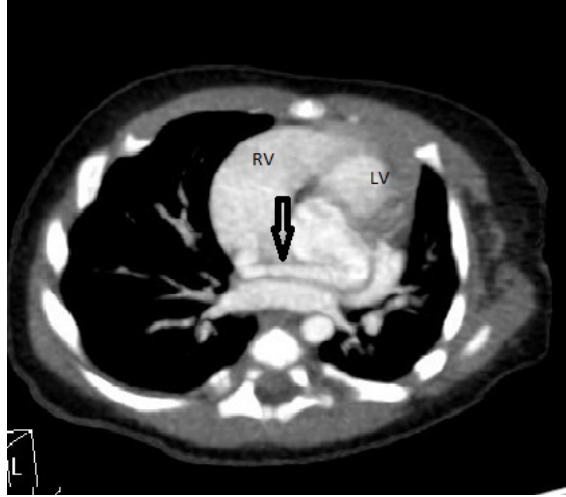
Elektrokardiyografisinde (EKG) ritim sinüs, sağ inferiyor QRS aksı, sağ ventrikül hakimiyeti mevcut olup, iskemi bulguları saptanmadı. Telekardiyografisinde kardiyotorasik oran 0,56 idi. Ekokardiyografide 5 mm büyüklüğünde sekundum atriyal septal defekt (ASD) saptandı. Sol koroner arter ile koroner sinüs arasında olduğu düşünülen geniş koroner arter fistülü ile uyumlu görünüm izlendi (Resim 1).



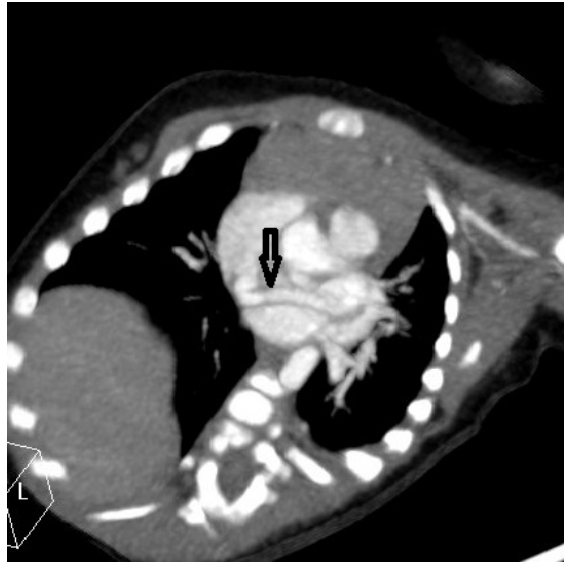
Resim 1. Ekokardiyografide koroner arter fistülü

Olgu izleme alındı. Gelişimi iyi olmasına rağmen, üçüncü ay kontrolünde yapılan ekokardiyografisinde sağ yapılarda genişleme ve pulmoner akımında artış olması nedeniyle diüretik tedavisi (spironolakton 2 mg/kg) başlandı. Çekilen bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografik görüntülemesinde sol koroner arterden koroner sinüse fistülizasyon saptandı (Resim 2). Kardiyak kateterizasyonda pulmoner arter basıncı 15/7 mmHg, pulmoner kapiller kama basıncı 7/3 mmHg, sol ventrikül basıncı 110 mmHg, aorta 109/65 mmHg olarak ölçüldü. Aort

kökü anjiyografisinde sağ koroner arter normal olarak değerlendirildi. Sol ana koroner arterden kaynaklanarak koroner sinüs aracılığı ile sağ atriyumda sonlanan dev anevrizmatik koroner arter fistülü tespit edildi (Resim 3). Hastanın kilo alımı ve gelişimin iyi olmasına rağmen, sağ kalp boşluklarında ilerleyici genişleme ve sağ kalp yetmezliği bulguları nedeniyle kapatmaya verildi.



Resim 2. BT anjiyografide horizontal kesitte izlenen koroner arter fistülü



Resim 3: Anjiyografide sol koroner arter ve sağ atriyum arasında koroner arter fistülü

Tartışma

Koroner arter fistülü oldukça nadir görülen doğumsal bir kalp hastalığıdır. İnsidansının 50000 canlı doğumda bir olduğu bildirilmektedir

[5]. Kardiyak kateterizasyonun artan kullanım sıklığı ile tespit edilme oranı da artmaktadır. Koroner anjiyografisi yapılan 11.350 erişkin vakayı içeren seride koroner arter fistülü sıklığı %0,08 olarak tespit edilmiştir [6]. Gillebert ve ark. [7] tarafından koroner anjiyografisi yapılan 14.708 yetişkin olguda ise bu oran, %1,3 olarak bildirilmiştir.

Koroner arter fistülleri hastaların %55-80'inde izole olarak bulunurken, %20'sinde fallot tetralojisi, ASD, patent duktus arteriyozus (PDA), ventriküler septal defekt, intakt ventriküler septumla birlikte olan pulmoner atrezi gibi doğumsal kalp hastalıkları ile birliktelik gösterir [8]. Olguların %53'ünde sağ koroner arter, %42'sinde sol koroner arter ve %5'inde her iki koroner arterin anatomiye katıldığı bildirilmiştir [1,2]. Fistülün vakaların %92'sinde sağ kalbe; bunların da %41'inde sağ ventriküle, %26'sında sağ atriyumda, %17'sinde pulmoner artere, %7'sinde koroner sinüse, %1'inde süperiyor vena kava'ya açıldığı belirlenmiştir [5]. Hastamızda saptadığımız koroner arter fistülüne eşlik eden ASD vardı. Koroner arter fistülü sol ana koronerden başlayıp, koroner sinüs aracılığıyla sağ atriyumda sonlanıyordu.

Koroner arter fistülleri, anormal üfürüm nedeniyle çocukluk döneminde asemptomatik iken yakalanabildiği gibi, ileri yaşlarda fistülün hemodinamik önemine göre egzersiz dispnesi, anjina, yorgunluk ve çarpıntı gibi yakınmalar ile tanılabilmektedirler. Her yaşta saptanabilirlerse de literatürde vakamızda olduğu gibi yenidoğan döneminde bildirilen vaka sayısı oldukça azdır [5]. Küçük çocuklarda duyulan devamlı üfürüm, başlangıçta PDA'yı akla getirirse de koroner arter fistülleri de ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Fistülün hemodinamik önemini belirleyen faktörler; genişlik, distal kompartmanın direnci ve miyokard iskemisine sebep olacak diğer faktörlerin varlığıdır [3,4,7]. Fistülle ilişkili komplikasyonlar ise; konjestif kalp yetersizliği, miyokard enfarktüsü, aritmiler, enfektif endokardit, pulmoner hipertansiyon, anevrizma oluşumu ve anevrizma rüptürüdür. Fistüller

zamanla genişleyebildiklerinden yaşla birlikte komplikasyon görülme sıklığı da artmaktadır. Komplikasyon sıklığının; 20 yaş altında %11 iken, 20 yaş üzerinde %35'lere çıktığı bildirilmektedir [3].

Son yıllarda gelişen teknik ve tecrübeler ile birlikte ekokardiyografi doğumsal kalp hastalıklarının tanısında oldukça güvenilir bir yöntem olarak yerini almıştır. Ancak kardiyak kateterizasyon ve koroner anjiyografi özellikle koroner arter anatomisinin tanımlaması ve ek anomalileri de gösterebilmesi nedeniyle halen en geçerli tanı metodu olarak kullanılmaktadır [3,8]. Manyetik rezonans görüntüleme ve BT gibi diğer teknikler tamamlayıcı bilgi sağlayabilirler. Miyokard perfüzyon sintigrafisi tedavi öncesi ve sonrası miyokard perfüzyonunun görüntülenmesi amacıyla kullanılabilir [3]. EKG, kalp boşluklarındaki hacim yüklenmesi ve miyokard iskemisi hakkında bilgi verirken; telekardiyografi belirgin şant nedeniyle gelişen kardiyomegaliyi gösterebilir. Hastamızda da koroner arter fistülü tanısı yenidoğan döneminde ekokardiyografi ile koyuldu ve BT anjiyografi ve kardiyak kateterizasyon ile fistülün lokalizasyonu tam olarak belirlendi.

Koroner arter fistüllerinde spontan kapanma son derece nadir olarak bildirilmektedir [9]. Semptomatik hastalarda tanı koyulur koyulmaz fistülün kapatılması gerekliliği konusunda genel bir görüş birliği vardır [10]. Yaşla beraber fistüle bağlı komplikasyonların görülme riski arttığı için asemptomatik olguların dahi çocukluk döneminde kapatılması önerilmektedir. Direkt ligasyon en çok kullanılan metod olmasına rağmen; son yıllarda transkateter embolizasyon ile de kapatılma sıklığı artmaktadır [8-10]. Hastamız dört aylık olduğunda; medikal tedaviye rağmen sağ kalp boşluklarında genişleme ve sağ kalp yetmezliği bulgularının devam etmesi nedeniyle koroner AV fistül anjiyografik yöntem ile kapatılması için yönlendirildi. Fistül kapatıldıktan sonra yapılan ekokardiyografik değerlendirmede fistülün kapalı olduğu ve sağ yapılarında genişlemenin düzeldiği görüldü.

Sonuç olarak; koroner arter fistülleri oldukça nadir görülmelerine rağmen; dev fistüllerin erken çocukluk döneminde bile semptomatik hale gelebilmeleri nedeniyle, devamlı üfürüm duyulan bebeklerde PDA'ya ek olarak tanıda akla getirilmelidir. Transtorasik ekokardiyografi koroner arter fistüllerin tanısında, lokalizasyonunun belirlenmesinde, kalp fonksiyonlarının değerlendirilmesinde ve tedavi zamanına karar verilmesinde tecrübeli ellerde belirleyici olabilen bir yöntemdir.

Çıkar ilişkisi: Yazarlar çıkar ilişkisi olmadığını beyan eder.

Kaynaklar

1. Avşar Ö, Demir İ, Ekiz Ö, Yılmaz H. Sirkumfleks koroner arterden sağ bronşiyal artere fistülizasyon-olgu sunumu. Anadolu Kardiyol Derg 2005;5:56-58.
2. Xie LJ, Zhang L, Xiao TT, Shen J. Coronary artery fistula between single right coronary artery and right pulmonary artery: a case report and literature review. BMC Cardiovascular Disorders 2015;15:171.
3. Acar M, Aydın Z, Özkan A. Koroner arter fistülleri. İÜ Kardiyol Enst Derg 2008;7:44-47.
4. Qureshi SA. Coronary arterial fistulas. Orphanet J of Rare Dis 2006;1:51.
5. Ades AM, Sell JE, Aly H, Sable C. Early presentation of a congenital coronary artery fistula in a neonate. Pediatr Cardiol 2000;21:275-278.
6. Sercelik A, Mavi A, Ayalp R, Pestamalci T, Gumusburun E, Batiraliev T. Congenital coronary artery fistulas in Turkish patients undergoing diagnostic cardiac angiography. Int J Clin Pract 2003;57:280-283.
7. Gillebert C, Van Hof R, Van do Werf F, Piessens J, De Geest H. Coronary artery fistulas in an adult population. Eur Heart Journal 1986;7:437-443.
8. Mangukia CV. Coronary artery fistula. Ann Thorac Surg 2012;93:2084-2092.
9. Griffiths SP, Ellis K, Handhof AJ: Spontaneous complete closure of a congenital coronary artery fistula. J Am Coll Cardiology 1983;2:1169-1171.[Cross Ref].
10. Schumacher G, Roithmaler A, Lorenz HP, Meisner H, Sauer U, Bühlmeier K. Congenital coronary artery fistula in infancy and childhood: Diagnostic and therapeutic aspects. Thoracic and Cardiovascular Surgeon 1997;45:287-294.