

# Wrodzone przetoki naczyń wieńcowych

## Congenital coronary artery fistules

Paweł Burchardt<sup>1</sup>, Dariusz Angerer<sup>2</sup>, Henryk Wysocki<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Katedra i Zakład Biologii i Ochrony Środowiska, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego, Poznań

<sup>2</sup> Pracownia Badań Serca i Naczyń, Szpital Miejski im. J. Strusia, Poznań

<sup>3</sup> Katedra i Klinika Intensywnej Terapii Kardiologicznej i Chorób Wewnętrznych, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego, Poznań

Kardiologia Pol 2008; 66: 992-994

Przetoki naczyń wieńcowych zostały zdefiniowane jako wzajemna łączność pomiędzy naczyniami wieńcowymi a jamami serca lub innymi składowymi układami naczyniowego [1–4]. Przetoki powstają w okresie embrionalnym, gdy nie dochodzi do zamknięcia połączeń pomiędzy pierwotnymi naczyniami nasierdziowymi a śródmięśniowym krążeniem zatokowym, dzięki któremu krew dostarczana jest do formującego się mięśnia sercowego. Inne hipotezy dotyczą nieprawidłowości w tworzeniu dystalnych części tętnic wieńcowych w pierwotnie tworzącej się sieci naczyniowej [5]. Opisany jest także wariant nazywany przetoką zatoki wieńcowej, związany dodatkowo z obecnością innych wad wrodzonych, takich jak zwężenie odpływu prawej komory lub atrezja pnia płucnego [1, 2, 6].

### Patomechanizm

Patologiczny mechanizm przetoki polega na podkradaniu lub redukcji przepływu w części dystalnej za patologicznym połączeniem. U podłoża tych zjawisk leży znaczny gradient ciśnień pomiędzy naczyniami wieńcowymi a jamami serca w okresie rozkurczu [7], natomiast w okresie skurczu komór może dochodzić do wstecznego przepływu krwi przez naczynia wieńcowe. Powyższe efekty hemodynamiczne tętnica kompensuje patologiczną dylatacją (z reguły przetoki wykazują tendencję do ciągłego powiększania [8]). Może to prowadzić do powstawania tętniaków, uszkodzenia śródbłonna lub zwężeń gałęzi odchodzących, a bardzo rzadko również do tamponady. O tym, czy wada jest istotna hemodynamicznie, świadczy wielkość ujścia przetoki, opór komory, z którą się komunikuje, oraz zakres niedokrwienia mięśnia sercowego, do którego może do-

chodzić w trakcie zwiększonego zapotrzebowania na tlen [1]. Do niedokrwienia mięśnia sercowego dochodzi rzadko, jeżeli jednak ono występuje, to wówczas gdy obecności przetoki towarzyszy zwężenie drogi odpływu prawej lub lewej komory albo zwężenie pnia płucnego.

### Zachorowalność i warianty anatomiczne

Z amerykańskich danych epidemiologicznych wynika, że przetoki naczyń wieńcowych stanowią zaledwie 0,2–0,4% wszystkich wrodzonych wad serca, chociaż w wieku niemowlęcym stanowią aż 50% wszystkich wrodzonych anomalii układu krążenia [9, 10]. W 44% dotyczą prawej tętnicy wieńcowej, w 25–33% lewej tętnicy wieńcowej i w ok. 10% przypadków obu tętnic [11–14]. Najczęściej, bo aż w ok. 90% przypadków, przetoki uchodzą do prawego serca. W 41% przypadków komunikują się z prawą komorą serca, w 21% z prawym przedsionkiem, w 7% z pniem płucnym i w 17% z zatoką wieńcową [15].

Wady te najczęściej rozpoznaje się u dzieci, chociaż stwierdza się je również u dorosłych. W większości przypadków są asymptomatyczne, ale mogą predysponować do kardiomiopatii rozstrzeniowej, nadciśnienia płucnego, przedwczesnego formowania się blaszki miażdżycowej lub wapnienia naczyń wieńcowych. Przetoki naczyń wieńcowych mogą również towarzyszyć innym wadom wrodzonym, takim jak ubytek przegrody międzyprzedsionkowej, tetralogia Fallota czy choroba Kawasaki [16–18].

Wrodzone przetoki naczyń wieńcowych należy różnicować z wadami nabytymi, których występowanie opisano w kontekście powikłań zawału mięśnia sercowego [19]. Opisano także przypadek nabytej przetoki naczyń wieńcowych u chorego po transplantacji serca [20].

---

### Adres do korespondencji:

dr n. med. Paweł Burchardt, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego, ul. Fredry 10, 61-701 Poznań, tel.: +48 61 854 60 00, faks: +48 61 852 04 55, e-mail: pab2@tlen.pl

Praca wpłynęła: 24.03.2008. Zaakceptowana do druku: 26.03.2008.

## Następstwa hemodynamiczne i diagnostyka

Przetoki na ogół nie prowadzą do objawów znacznego niedokrwienia i zawału, a jeśli do tego dochodzi, to bardzo rzadko i we wspomnianym mechanizmie podkradania. Gdy wada przebiega z przewagą przecieku lewo-prawego z drenażem do tętnicy płucnej, to do jej odległych następstw najczęściej należy wzrost ciśnienia płucnego i w dalszym etapie – zwiększone obciążenie lewej komory. Opisywano również przeciążenie objętościowe lewej komory, gdy dominuje przeciek prawo-lewy [8].

Wykrycie wady u dzieci jest związane z diagnostyką szmerów, które mogą być jedynym objawem tej anomalii. Wykrycie przetoki w wieku dziecięcym jest wskazaniem do jej operacyjnego (przez podwiązanie) lub przezskórne (przez cewnikową embolizację) zamknięcia. Dorośli chorzy z wrodzonymi anomaliacjami naczyń wieńcowych często poddawani są diagnostyce choroby niedokrwiennej serca, gdzie dodatni wynik próby wysiłkowej skłania do wykonania angiografii naczyń wieńcowych, dzięki której wada zostaje rozpoznana. Wydaje się zatem, że przy względnie dużej dostępności badania koronarograficznego wady tego typu będą coraz częściej diagnozowane właśnie w pracowniach kardiologii inwazyjnej. Według statystyk amerykańskich, w pracowniach hemodynamicznych chorzy z przetokami naczyń wieńcowych stanowią 0,2–5% wszystkich pacjentów [1, 8]. Z uwagi na względnie podwyższone ryzyko towarzyszące procedurom inwazyjnym słuszną wydaje się jednak dalsza diagnostyka czy okresowa kontrola, obejmująca badanie rezonansu magnetycznego [21] lub wielorządowej tomografii komputerowej z programem naczyńowym. Badania te charakteryzują się nie tylko wysoką czułością i swoistością, ale dodatkowo pozwalają na jednoznaczne określenie lokalizacji przetok oraz ich patologicznych ujść [1, 21, 22].

Z licznych doniesień wynika, że do wykrywania przetok naczyń wieńcowych wystarczająca może się okazać klasyczna echokardiografia lub echokardiografia przezprzetykowa. W badaniach tych obserwuje się wtórne do wady powiększenie jam serca oraz bardziej specyficzne objawy, takie jak zaburzenie przepływu krwi w prawej komorze widoczne w badaniu dopplerowskim lub zwiększone przepływy na przebiegu albo w odejściu naczyń wieńcowych [1].

## Postępowanie

Małe przetoki mogą ulegać samoistnemu zamknięciu, do czego dochodzi aż w 23% wszystkich przypadków [8, 23, 24]. Postępowania leczniczego wymagają powiększające się przetoki, gdy stwierdzona i systematycznie obserwowana wada nabiera cech istotności hemodynamicznej w postaci objawów niewydolności krążenia, najczęściej duszności związanej z upośledzoną tolerancją wysiłku. Postępowanie ogranicza się wówczas do stosowania dwóch metod. Możliwa jest embolizacja przetoki [25] poprzez dostarczenie do jej światła drogą przezskórną pętli okluzyjnych, „parasolek”, poliwinylowych gąbek itp. [26–28]. Nie-

jednokrotnie do całkowitej atrezji przetoki konieczne jest zastosowanie kilku pętli, a ich optymalne umieszczenie w świetle naczynia ma na celu maksymalne ograniczenie strefy niedokrwienia i obszaru martwicy mięśnia sercowego. Dotychczas nie przeprowadzono dużych badań klinicznych, które jednoznacznie określiłyby skuteczność powyższej metody leczenia [3, 29]. Opiswane powikłania metod przezskórnych związane są między innymi z ostrym wykrzepianiem na wprowadzonej pętli, a także z dyssekcją śród-błonka. Ubocznym skutkiem manipulacji cewnikami może być ponadto skurcz lub perforacja naczyń [1].

Drugą metodą o udowodnionej skuteczności jest operacyjna ligacja przetok naczyń wieńcowych [1, 4, 30]. Jest to postępowanie z wyboru, gdy istnieją przeciwwskazania do przezskórnej embolizacji, np. mnogie przetoki. Zabiegi polegają na zamknięciu przetoki, która lokalizowana jest śródoperacyjnie za pomocą echokardiografii przezprzetykowej, poprzez jej podwiązanie lub przez założenie szwu ciągłego po uprzednim otwarciu naczynia. Prawdopodobieństwo nawrotu przetok po takim postępowaniu oceniane jest w piśmiennictwie na ok. 4% przypadków, a zawał okołoperacyjny na ok. 3% przypadków [1, 8, 31].

O ile odległe rezultaty stosowania obu metod (kardiochirurgicznej i przezskórnej) są porównywalne, to przezskórne embolizacje są wolne od śmiertelności okołoperacyjnej związanej z torakotomią i krążeniem pozaustrojowym.

## Zapobieganie powikłaniom

Chorzy po zamknięciu przetoki wymagają rutynowego leczenia przeciwkrwotycznego, a dodatkowo stosowania doustnych antykoagulantów przez 6 miesięcy lub dłużej (jeśli utrzymuje się tętniakowate poszerzenie naczynia) [1].

Należy pamiętać, że osoby z przetokami naczyń wieńcowych są zagrożone rozwojem bakteryjnego zapalenia wsierdza. Do powikłania tego może dochodzić przy jakichkolwiek zabiegach związanych z przerwaniem ciągłości tkanek, dlatego w takiej sytuacji chorzy powinni otrzymać profilaktyczną osłonę antybiotykową [1].

U chorych z przetokami naczyń wieńcowych stwierdzono podwyższone ryzyko wystąpienia arytmii komorowych i nagłego zgonu sercowego. Szczególnie istotne może to być u osób wyczynowo uprawiających sport [1]. Z tego powodu przy podejrzeniu wady należy przeprowadzać dokładną diagnostykę i okresowo kontrolować podstawowe parametry układu krążenia.

## Piśmiennictwo

1. Pelech AN. Coronary Artery Fistula. [www.emedicine.com/PED/topic2505](http://www.emedicine.com/PED/topic2505).
2. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries in humans. In: Coronary Artery Anomalies. *Lippincott Williams and Wilkins*, 1999; 60-3.
3. Carrel T, Tkebuchava T, Jenni R, et al. Congenital coronary fistulas in children and adults: diagnosis, surgical technique and results. *Cardiology* 1996; 87: 325-30.

4. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, et al. Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1979; 59: 849-54.
5. Wilson GJ, Freedom RM, Koike K. The coronary arteries: anatomy and histopathology. In: Pulmonary Atresia with Intact Septum. Armonk, *Futura Publishing Co* New York 1989; 75.
6. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Bindl L, et al. Competition of coronary arteries and ventriculo-coronary arterial communications in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol* 1988; 18: 243-58.
7. Fyfe DA, Edwards WD, Driscoll DJ. Myocardial ischemia in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 402-6.
8. Mohanty SK, Ramanathan KR, Banakal S, et al. An interesting case of coronary cameral fistula. *Ann Card Anaesth* 2005; 8: 152.
9. Friedman W, Silverman N. Congenital heart disease in infancy and childhood. In: Braunwald E (ed.). Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. 6<sup>th</sup> ed., *WB Saunders*, Philadelphia 2001; 1505-91.
10. Freedom RM, Hamington DP. Contributions of intramyocardial sinusoids in pulmonary atresia and intact ventricular septum to a right sided circular shunt. *Br Heart J* 1974; 36: 1061-5.
11. Jung C, Jorns C, Huhta J. Doppler findings in a rare coronary artery fistula. *Cardiovasc Ultrasound* 2007; 5: 10.
12. Barbosa MM, Katina T, Oliveria HG, et al. Doppler echocardiographic features of coronary artery fistula: report of eight cases. *J Am Soc Echocardiogr* 1999; 12: 149-54.
13. Malekahmadi M, Shahmohammadi A. Surgical outcome of coronary artery fistulas repair in children. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 328-30.
14. Wong KT, Menahem S. Coronary arterial fistulas in childhood. *Cardiol Young* 2000; 10: 15-20.
15. Sunder KR, Balakrishnan KG, Tharakan JA, et al. Coronary artery fistula in children and adults: a review of 25 cases with long-term observations. *Int J Cardiol* 1997; 58: 47-53.
16. Maddali MM, Mathews M. VPCs during pediatric noncardiac surgery leading to the diagnosis of a coronary artery fistula. *Paediatr Anaesth* 2006; 16: 97-8.
17. Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP, et al. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1235-42.
18. Malekahmadi M, Shahmohammadi A. Surgical outcome of coronary artery fistulas repair in children. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 328-30.
19. Radomski M, Kubica J, Sukiennik A, et al. Przetoka łącząca gałąź międzykomorową przednią lewej tętnicy wieńcowej ze światłem prawej komory: rzadkie powikłanie zawału mięśnia sercowego. *Folia Cardiol* 1999; 6: 309-402.
20. Feuchtner G, Junker D, Bonatti J, et al. Right coronary artery fistula into left ventricle: dynamic compression shown by multislice computed tomography. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 32: 933.
21. Parga JR, Ikari NM, Bustamante LN, et al. Case report: MRI evaluation of congenital coronary artery fistulae. *Br J Radiol* 2004; 77: 508-11.
22. Manghat NE, Morgan-Hughes GJ, Marshall AJ, et al. Multidetector row computed tomography: imaging congenital coronary artery anomalies in adults. *Heart* 2005; 91: 1515-22.
23. Mahoney LT, Schieken RM, Lauer RM. Spontaneous closure of a coronary artery fistula in childhood. *Pediatr Cardiol* 1982; 2: 311-2.
24. Farooki ZQ, Nowlen T, Hakimi M, et al. Congenital coronary artery fistulae: a review of 18 cases with special emphasis on spontaneous closure. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 208-13.
25. Trehan V, Yusuf J, Mukhopadhyay S, et al. Transcatheter closure of coronary artery fistulas. *Indian Heart J* 2004; 56: 132-9.
26. Latson LA, Forbes TJ, Cheatham JP. Transcatheter coil embolization of a fistula from the posterior descending coronary artery to the right ventricle in a two-year-old child. *Am Heart J* 1992; 124: 1624-6.
27. McMahon CJ, Nihill MR, Kovalchin JP, et al. Coronary artery fistula. Management and intermediate-term outcome after transcatheter coil occlusion. *Tex Heart Inst J* 2001; 28: 21-5.
28. Moskowitz WB, Newkumet KM, Albrecht GT, et al. Case of steel versus steal: coil embolization of congenital coronary arteriovenous fistula. *Am Heart J* 1991; 121: 909-11.
29. Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, et al. Management of coronary artery fistulae. Patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1026-32.
30. Tkebuchava T, Von Segesser LK, Vogt PR, et al. Congenital coronary fistulas in children and adults: diagnosis, surgical technique and results. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1996; 37: 29-34.
31. Vavuranakis M, Bush CA, Boudoulas H. Coronary artery fistulas in adults: incidence, angiographic characteristics, natural history. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1995; 35: 116-20.