

Casi clinici

Fistola tra circolo coronarico e polmonare periferico: un caso clinico

Alessandro Daniotti, Davide Zanuttini*, Marco Panfili*, Gianfilippo Neri, Raffaello Chioin*

*U.O. di Cardiologia, Presidio Ospedaliero "Carretta", Montebelluna (TV), *U.O. di Cardiologia Interventistica ed Emodinamica, Università degli Studi, Padova*

Key words:

**Congenital heart disease;
Coronary fistulas;
Pulmonary artery.**

Coronary artery fistulas are occasionally found in patients who undergo a coronary angiography and they may involve any epicardial coronary artery; the natural history in asymptomatic adult patients is unknown.

Besides the invasive diagnosis with cardiac catheterization, it is possible to detect significant coronary fistulas also with different non-invasive methods, but they need the presence of shunt of enough size. Therapeutic options can be surgical or percutaneous.

The demonstration of a communication between the coronary and distal tract of the pulmonary artery is difficult to explain with the embryogenic theory.

We report the case of a patient with aortic stenosis and a shunt between the distal tract of the left pulmonary artery and the circumflex coronary artery.

(Ital Heart J Suppl 2004; 5 (2): 151-153)

© 2004 CEPI Srl

Ricevuto il 5 dicembre 2003; nuova stesura il 2 febbraio 2004; accettato il 6 febbraio 2004.

Per la corrispondenza:

Dr. Alessandro Daniotti

U.O. di Cardiologia
Presidio Ospedaliero
"Carretta"
Via Montegrappa
31044 Montebelluna (TV)
E-mail: aldaniotti@his.it

Introduzione

Le fistole coronariche sono una rara anomalia riscontrata in circa lo 0.1% dei pazienti sottoposti a studio coronarografico. L'origine della fistola può coinvolgere qualsiasi arteria coronarica epicardica, ma nella metà dei casi essa origina dalla coronaria destra¹.

Nelle fistole asintomatiche la comunicazione che si origina dal letto coronarico può anastomizzarsi con le camere cardiache (atrio destro, ventricolo destro – più frequentemente – e sinistro), seno coronarico, tronco polmonare e suoi rami prossimali (arteria polmonare destra e sinistra)². Le fistole possono essere asintomatiche o meno, essendo i sintomi legati all'entità dello shunt; le asintomatiche costituiscono un reperto occasionale e si presentano generalmente in pazienti adulti³. Le sintomatiche invece vengono rilevate per la presenza di angina, dovuta a "furto" coronarico⁴, oppure di scompenso cardiaco, dovuto a sovraccarico ventricolare, e sono associate ad un incremento significativo di morbilità e mortalità.

Le prime presentano indicazioni alla chiusura sia chirurgica sia attraverso deviche percutanee ("coil embolization", stent ricoperti)⁵, nelle fistole asintomatiche i

criteri gestionali non sono univoci; alcuni autori, infatti, ne raccomandano comunque la chiusura, altri consigliano invece un atteggiamento più conservativo⁶.

Presentiamo di seguito un caso di fistola tra circolo coronarico e letto polmonare periferico: esso rappresenta, nel quadro di una anomalia rara, un'evenienza di eccezionale riscontro.

Caso clinico

Uomo di 85 anni affetto da stenosi aortica severa, con storia di dispnea da sforzo; i rilievi anamnestici evidenziavano un quadro di ipertensione arteriosa in trattamento medico da circa 15 anni con calcioantagonisti diidropiridinici, stenosi aortica nota sottoposta a periodici controlli clinici ed ecocardiografici, broncopneumopatia cronica ostruttiva (trattata con cortisonici inalatori). Recente ricovero per angina senza movimento enzimatico. Al momento dell'indagine emodinamica il paziente assumeva nitrati, digitale, acido acetilsalicilico e diuretici dell'ansa.

L'ecocardiogramma transtoracico evidenziava atrio sinistro e ventricolo sinistro di dimensioni ai limiti superiori della norma con cinetica complessiva conservata

(volume telediastolico 78 ml/m², volume telesistolico 37 ml/m², frazione di eiezione 53%) e lieve aumento della massa (123 g/m²); cuspidi aortiche calcifiche parzialmente fuse con ridotta apertura. Al Doppler gradiente transvalvolare aortico massimo di 78 mmHg e medio di 43 mmHg, con un'area dinamica di 0.6 cm².

Presso il nostro reparto veniva completato l'iter diagnostico con l'esecuzione di un cateterismo cardiaco che dimostrava una valvulopatia aortica con stenosi severa, lieve dilatazione ventricolare sinistra con funzione di pompa lievemente depressa; pressioni e resistenze del circolo polmonare normali e indice cardiaco conservato; circolo coronarico a dominanza destra esente da lesioni; presenza di comunicazione fistolosa tra circolo coronarico e ramo periferico dell'arteria polmonare sinistra. Durante angiografia selettiva della coronaria sinistra, abbiamo dimostrato la presenza di fistola a decorso tortuoso che metteva in comunicazione il ramo circonflesso con un ramo distale dell'arteria polmonare sinistra (Fig. 1). La dimostrazione della sede di sbocco avveniva mediante dimostrazione diretta con coronarografia e mediante dimostrazione indiretta con angiopneumografia attraverso sbiancamento da lavaggio in sede di drenaggio (Fig. 2).

Il paziente, successivamente valutato dai cardiocirurghi, veniva escluso dall'opzione chirurgica per l'avanzata età biologica e anagrafica e per la concomitante presenza di broncopneumopatia cronica con marcata riduzione della funzione respiratoria; non si procedeva quindi ad eseguire altre indagini.

Discussione

Le fistole coronariche sono dimostrate dalla coronarografia; non è nota la storia naturale delle fistole in pazienti adulti asintomatici, essendo riportati solo casi

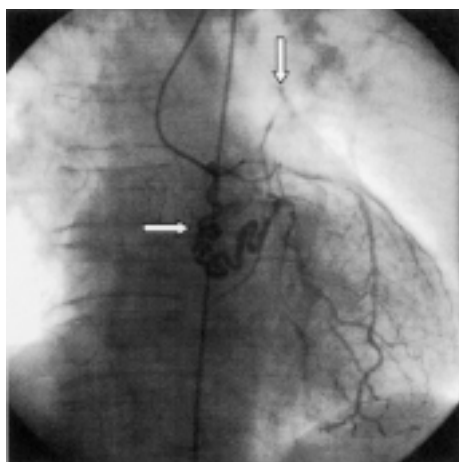


Figura 1. Comunicazione fistolosa (freccia) tra ramo circonflesso e ramo periferico di arteria polmonare sinistra (proiezione postero-anteriore).

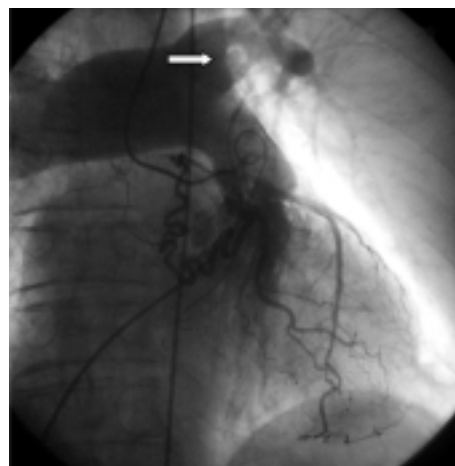


Figura 2. Evidenza di contrasto negativo (freccia) in arteria polmonare sinistra determinato da colonna di sangue non contrastato proveniente dal tramite fistoloso (proiezione postero-anteriore).

aneddotici di dissezione, tromboembolismo, rottura⁷ e aterosclerosi accelerata⁸. Solitamente le fistole negli adulti sono piccole e di scarso impatto emodinamico e non hanno indicazioni chirurgiche⁹; qualora siano presenti sintomi vi è un aumento della mortalità e morbidità.

Nei pazienti pediatrici asintomatici non sono dimostrati eventi avversi e nel 20-25% dei casi si ha una chiusura spontanea¹⁰.

Alcuni autori reputano i pazienti portatori di fistola coronarica a rischio di sviluppare endocardite batterica, ma la profilassi non è unanimemente accettata¹¹.

Oltre alla diagnostica invasiva attraverso cateterismo cardiaco, è possibile rilevare la presenza di fistole coronariche attraverso varie metodiche non invasive che però richiedono la presenza di comunicazioni di discreto calibro.

L'ecocardiografia transtoracica e la valutazione Doppler sono in grado di dimostrare la presenza di fistole coronariche nello 0.2-0.4% dei pazienti pediatrici con cardiopatie congenite, mentre è dello 0.06% in popolazioni pediatriche non selezionate¹².

È inoltre possibile stimare lo shunt determinato dalla fistola attraverso scintigrafia polmonare con Tc-99m macroaggregati di albumina che individua un difetto di riempimento polmonare¹³.

La miocardioscintigrafia da sforzo e a riposo è stata recentemente descritta come alternativa non invasiva per valutare il significato emodinamico delle fistole coronariche¹⁴.

Dal punto di vista terapeutico, quando indicato, le opzioni possono essere sia chirurgiche¹⁵ che, in casi selezionati, percutanee attraverso l'utilizzo di spirali che favoriscono la trombosi ("coil embolization") oppure di stent ricoperti¹⁶.

Nello sviluppo embriogenetico i polmoni sono visceri caratterizzati da irrorazione sistemica attraverso arterie segmentarie che originano direttamente dal-

l'aorta discendente, le quali determinano la formazione dei rami lobari e segmentari. Durante la gestazione, vanno incontro a involuzione, sostituite dalla connessione dell'arteria polmonare attraverso il sesto arco aortico.

La vascolarizzazione coronarica origina come isole ematiche caratterizzate dalla presenza di cellule endoteliali. Le isole tendono a svilupparsi ed a formare un network di canali vascolari sulla superficie epicardica; a questo prima segue la connessione del plesso venoso superficiale con il seno venoso, poi vi è una rapida formazione di connessioni "aorta-arteriose" che uniscono i plessi capillari con coronarie che originano direttamente dai seni di Valsalva aortici adiacenti al tronco polmonare¹⁷. Alcuni autori reputano che le coronarie si connettano ai seni di Valsalva senza originare da questi¹⁸.

I tratti distali del versante aortico e polmonare (arco aortico e rami prossimali polmonari) originano invece rispettivamente dal quarto e sesto arco aortico¹⁹.

Le fistole tra circolo coronarico e polmonare periferico rappresentano un'evenienza rara: la loro presenza presuppone infatti una anomalia di sviluppo con connessione a strutture eccessivamente distanti. Non abbiamo trovato una spiegazione embriogenetica o clinica in letteratura che possa spiegare tale riscontro. Non essendo presenti alterazioni coinvolgenti la connessione con la circolazione sistemica (arco dell'aorta) e polmonare (dotto arterioso), non può essere esclusa l'ipotesi che l'anomalia possa avere riguardato lo sviluppo delle connessioni dei plessi capillari.

Riassunto

Le fistole coronariche sono riscontrate spesso occasionalmente in pazienti sottoposti a studio coronarografico e possono coinvolgere qualsiasi arteria coronarica epicardica; la storia naturale dei pazienti adulti asintomatici non è nota.

Oltre alla diagnostica invasiva attraverso cateterismo cardiaco, è possibile rilevare la presenza di fistole coronariche attraverso varie metodiche non invasive che però richiedono la presenza di comunicazioni di discreto calibro. Le opzioni terapeutiche possono essere sia chirurgiche che percutanee.

Alla luce delle ipotesi embriogenetiche la comunicazione tra circolo coronarico e circolo polmonare periferico sembra essere evento eccezionale.

Riportiamo il caso clinico di un paziente con stenosi aortica serrata e il riscontro occasionale di fistola tra l'arteria polmonare sinistra e il ramo circonflesso della coronaria sinistra.

Parole chiave: Arteria polmonare; Cardiopatia congenita; Fistole coronariche.

Bibliografia

1. Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T. Prognostic significance of clinically silent coronary fistulas. *Am J Cardiol* 1999; 83: 407-11.
2. Baim DS, Grossman W. Coronary angiography. In: Baim DS, Grossman W, eds. *Cardiac catheterization, angiography, and intervention*. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2000: 245-54.
3. Sapin P, Frantz E, Jain A, Nichols TC, Dehmer GJ. Coronary artery fistula: an abnormality affecting all age groups. *Medicine* 1990; 69: 101-13.
4. Elhendy A, Nierop PR, Roelandt JR, Fioretti PM. Myocardial ischemia assessed by dobutamine stress echocardiography in a patient with bicoronary to pulmonary artery fistulas. *J Am Soc Echocardiogr* 1997; 10: 189-91.
5. Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP, Muster AJ, Gevitz M. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1235-42.
6. Hobbs RE, Millit HD, Raghavan PV, Moodie DS, Sheldon WC. Coronary artery fistulae: a 10-year review. *Cleve Clin Q* 1982; 49: 191-7.
7. Bauer HH, Allmendinger PD, Flaherty J, Flaherty J, Owlia D, Rossi MA. Congenital coronary arteriovenous fistula: spontaneous rupture and cardiac tamponade. *Ann Thorac Surg* 1996; 63: 1521-3.
8. Nugent EW, Plauth WH, Edwards JE, Williams WH. Anatomia patologica, fisiopatologia, individuazione e trattamento delle cardiopatie congenite. In: Schlant RC, Alexander RW, eds. *Hurst's the heart, arteries and veins*. New York, NY: McGraw-Hill, 1994: 1962-5.
9. Gillebert C, Van Hoof R, Van de Werf F, Piessens J, De Geest H. Coronary artery fistulas in an adult population. *Eur Heart J* 1986; 7: 437-43.
10. Hackett D, Hallidie-Smith KA. Spontaneous closure of coronary artery fistula. *Br Heart J* 1984; 52: 477-9.
11. Stansel HC, Fenn JE. Coronary arteriovenous fistula between the left coronary artery and persistent left superior vena cava complicated by bacterial endocarditis. *Ann Surg* 1964; 160: 292-6.
12. Miyatake K, Okamoto M, Kinoshita N, Fusejima K, Sakakibara H, Nimura Y. Doppler echocardiographic features of coronary arteriovenous fistula. Complementary roles of cross sectional echocardiography and the Doppler technique. *Br Heart J* 1984; 51: 508-18.
13. Komatsu S, Sakata Y, Ueda Y, et al. Estimation of shunt flow in coronary-pulmonary fistula by lung perfusion scintigraphy with technetium-99m macroaggregated albumin. *Am J Cardiol* 1998; 82: 1158-61.
14. Rubini G, Ettorre GC, Sebastiani M, Bovenzi F. Evaluation of hemodynamic significance of arteriovenous coronary fistulas: diagnostic integration of coronary angiography and stress/rest myocardial scintigraphy. *Radiol Med* 2000; 100: 453-8.
15. Lowe JE, Newland OH, Subiston DC. Surgical management of congenital coronary fistulae. *Ann Surg* 1981; 194: 373-80.
16. Dorros G, Thota V, Ramireddy K, Joseph G. Catheter-based techniques for closure of coronary fistulae. *Catheter Cardiovasc Interv* 1999; 46: 143-50.
17. Hutchins GM, Kessler-Hanna A, Moore GW. Development of the coronary arteries in the embryonic human heart. *Circulation* 1988; 77: 1250-7.
18. Bogers AJ, Gittenberger-de-Groot AC, Poelmann RE, Peault BM, Huysmans HA. Development of the origin of the coronary arteries, a matter of ingrowth or outgrowth? *Anat Embryol* 1989; 180: 437-41.
19. Calì A, Fiore-Donati L. Anatomia patologica generale e applicata. Vol 1. Firenze: Ed USES, 1988.