

# Fistola coronarica congenita isolata in età adulta: descrizione di un caso e revisione della letteratura

## *Isolated congenital coronary fistula in adult population: discussion a clinical case and review of current literature*

Maria Teresa Manes<sup>1</sup>, D. Pavan<sup>2</sup>, M. Chiatto<sup>3</sup>, Oscar Serafini<sup>1</sup>, G. Meringolo<sup>1</sup>, A. Buffon<sup>1</sup>

**ABSTRACT** *Isolated congenital coronary fistula in adult population: discussion a clinical case and review of current literature. M.T. Manes, D. Pavan, M. Chiatto, O. Serafini, G. Meringolo, A. Buffon.*

We describe a case of a 56 year-old man with a history of chest pain. No evidence of myocardial ischemia or arrhythmias was observed.

Echocardiographic examination in Emergency Department evidenced aortic root dilatation. Angio CT excluded aortic dissection. Trans esophageous Echocardiography (TEE) correctly identified an arterial fistula between the right coronary artery and superior vena cava, confirmed by angio CT 3-D reconstruction and coronarography. The de-

finitive diagnosis was made after integrated approach (using TTE, TEE, CT, coronarography).

The anatomic features of the fistula and the aortic root were examined.

Actually the patient is being followed with serial clinical and echocardiography examination for monitoring hemodynamic overload by fistula and size of aortic root for potential surgical correction.

Current literature for incidence, diagnosis and the treatment of coronary fistulas is discussed.

**Keywords:** *coronary artery fistola, cardiovascular imaging.*

*Monaldi Arch Chest Dis 2007; 68: 235-238.*

<sup>1</sup> *Unità Operativa Complessa di Cardiologia - UTIC - Emodinamica - Azienda Ospedaliera Cosenza.*

<sup>2</sup> *Ospedale Civile - San Vito in Tagliamento - Pordenone.*

<sup>3</sup> *Struttura Semplice di Cardiologia - Azienda Ospedaliera Cosenza.*

*Corresponding author: Maria Teresa Manes; Via Raffaele Cardamone, 4; I-87100 Cosenza, Italy; E-mail address: terry.manes@libero.it*

### Introduzione

La fistola coronarica è una rara anomalia consistente nella comunicazione diretta tra un'arteria coronarica epicardica ed una camera o un vaso cardiaco [1-5].

Le sedi di drenaggio più frequenti sono rappresentate dalle camere cardiache destre: vena cava superiore, atrio e ventricolo destro, seno coronarico, arteria polmonare [4-7].

Nelle fistole di tipo congenito si distinguono 2 varietà: quelle associate ad altre malformazioni (come per es. atresia polmonare a setto intatto) e quelle presenti in forma isolata, in un apparato cardiocircolatorio peraltro indenne [5, 7]. Le forme acquisite sono secondarie a processi infettivi, a dissezioni dell'aorta toracica, oppure riconoscono un meccanismo iatrogeno o traumatico [8-13].

La differente anatomia condiziona una diversa fisiopatologia e diverse modalità di presentazione clinica: da forme asintomatiche prevalenti nell'età giovanile a forme con scompenso cardiaco congestizio, angina pectoris, aritmie o con complicanze quali endocarditi, trombosi; raramente l'esordio della sintomatologia è drammatico per rottura della fistola [14-15].

Presentiamo il caso di un uomo di anni 56 giunto alla nostra osservazione per la presenza di dolore toracico.

### Descrizione del caso clinico

Un uomo di anni 56 nel marzo 2004 giungeva nel Dipartimento di Emergenza Urgenza del nostro ospedale per dolore toracico insorto da alcune ore. L'ECG non mostrava segni di ischemia miocardica.

L'anamnesi era positiva per la presenza di ipertensione arteriosa lieve e tabagismo. Il paziente appariva lucido, orientato nel tempo e nello spazio, senza segni di trauma esterno. L'esame obiettivo evidenziava: azione cardiaca ritmica bradicardia (60 bpm), II tono rinforzato; valori pressori 90/60, polsi iposfigmici. La saturazione ossimetria era del 90%.

L'esame ECO TT eseguito in Pronto Soccorso evidenziava la presenza di ectasia della porzione sinusale dell'aorta. Per tale motivo il paziente veniva sottoposto ad esame ANGIO TC (Philips Mx multislide serie 4x2 sistema ultrafast) che confermava la presenza della dilatazione aortica (4.4 cm), escludeva la presenza di dissezione di tipo A e segnalava la presenza di una formazione lineare contornante la radice aortica, che pur simulando la presenza di un flap, pre-

sentava caratteristiche poco specifiche in tal senso: l'interpretazione era quella di un "possibile artefatto".

Il paziente veniva comunque ricoverato ricoverato nella Unità Operativa di Cardiologia per ulteriori accertamenti. Il giorno successivo un esame ECO TE (Hewlett Packard sonos 5500- sonda multiplana) confermava l'ectasia dell'aorta a livello dei seni di Valsalva (4.5 cm) e mostrava la presenza di una fistola coronarica del diametro di 9.7 mm, a partenza del seno coronarico dx, che, con decorso tortuoso, avvolgeva a mo di sifone la parete posteriore aortica, per poi sboccare in vena cava superiore. Era presente, inoltre, un aneurisma del setto interatriale con forame ovale pervio con shunt sn → dx ed rapporto QP/QS 1.6 (Foto 1).

Sulla base delle informazioni ottenute con ECO-TE veniva successivamente eseguita la ricostruzione tridimensionale delle immagini di angio TC acquisite in precedenza (Foto 2), durante osservazione in PS, ed un esame coronarografico, che confermavano l'origine della fistola all'imbocco della arteria coronaria dx (Foto 3) e il suo sbocco a livello della vena cava superiore; nessuna altra alterazione era presente a carico dei rimanenti rami coronarici. Gli esami ematochimici principali risultavano nella norma compresi i marcatori di danno miocardico; l'ECG Holter risultava negativo per eventi bradiaritmici e per alterazioni del tratto ST onda T di tipo ischemico.

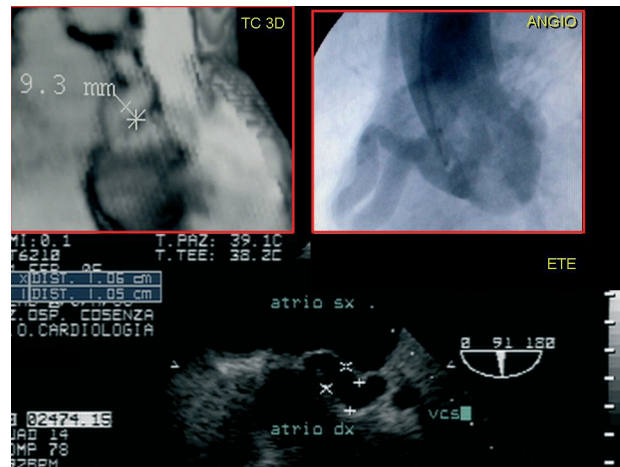


Figura 3. - Proiezione coronarografica: si individua l'imbocco della fistola in vicinanza dell'origine della arteria coronaria dx. Integrazione di tre proiezioni derivanti dalle tre metodiche utilizzate (eco transesofageo, angio TC, coronarografia).

Considerata l'asintomaticità, le dimensioni dell'aorta ascendente e lo shunt sin-dx di grado lieve, il paziente veniva messo in follow-up per monitorare le dimensioni dell'aorta ascendente e lo stato della fistola, l'entità del sovraccarico emodinamico per un trattamento cardiocirurgico combinato.

### Analisi della letteratura

Le fistole coronariche, descritte già dal 1865, rappresentano una rara anomalia con un'incidenza di 0.27%-0.40% di tutti i difetti cardiaci congeniti e del 14% di tutte le anomalie coronariche [16]. Nel 2003 Said ha pubblicato una revisione della letteratura prodotta dall'85 al 95 che mostra come nel corso degli anni si sia determinata una variazione dell'eziologia delle fistole: inizialmente erano più frequenti le forme congenite, successivamente con lo svilupparsi della tecniche di chirurgia cardiaca e di emodinamica interventistica è stata osservata una maggiore prevalenza delle forme acquisite. In questo ultimo gruppo sono da annoverare anche le forme secondarie ad endocardite infettiva, dissezione aortica, traumi chiusi [4].

Embriologicamente le forme congenite devono essere considerate come la persistenza di connessioni trabecolari intramiocardiche costituite da cellule endoteliali e lacune ematiche, che si costituiscono inizialmente con il plesso venoso cardiaco e successivamente con le coronarie epicardiche [17-18].

Nella maggior parte dei casi originano dalla coronaria dx, nel 2% da entrambe le coronarie. Lowe et al su una casistica di 286 pazienti hanno rivelato che nel 56% vi è un'origine dalla coronaria dx, nel 3.6% dalla coronaria sin e nel 5% da entrambe [13]. In circa il 90% dei casi il sito di drenaggio è una camera o un vaso dx a cui la fistola si congiunge direttamente, senza interposizione di un letto coronarico, con connessioni singole o multiple. Nella casistica di Wang circa 80% delle fistole drenavano nelle camere dx: 42.3% nel ventricolo dx, 30.8% in atrio dx, 9.6% in arteria polmonare, 5.8% nella vena cava superiore [16].

Le dimensioni ed il decorso condizionano la presentazione clinica: nei giovani sono spesso asintomatiche. Dalla seconda decade di vita in poi, i sintomi sono presenti in circa il 36% dei casi con manifesta-

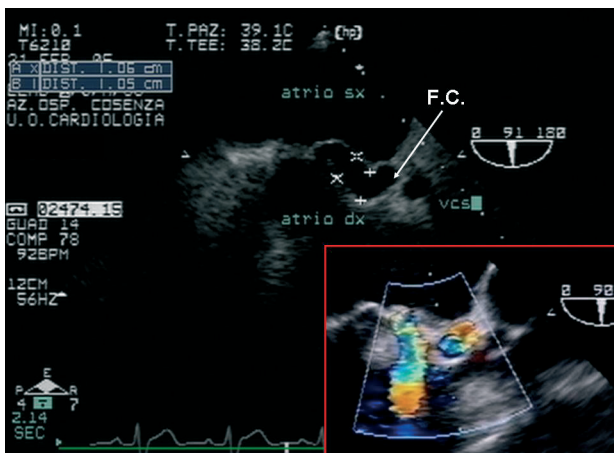


Figura 1. - Proiezione ecocardiografica transesofagea (proiezione assiale a 90°). È visualizzata la fistola coronarica anatomicamente (dimensioni, forma, decorso) e viene visualizzato lo sbocco in vena cava superiore.

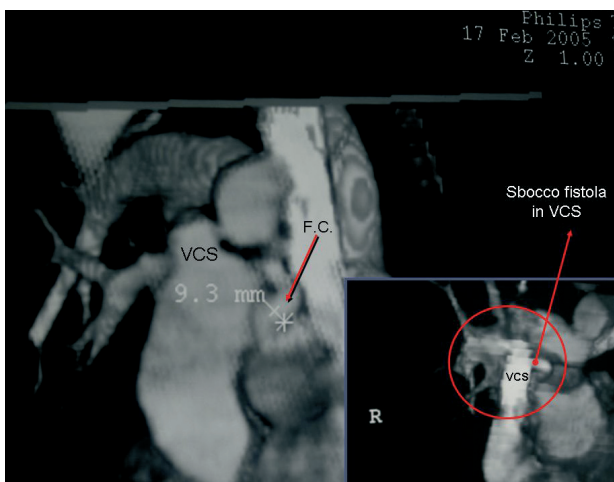


Figura 2. - Immagine di angio TC con ricostruzione tridimensionale (proiezione sagittale). Analisi anatomica della fistola coronarica.

zioni caratterizzate da: scompenso cardiaco congestizio, dispnea, scarsa tolleranza all'esercizio nelle fistole di grandi dimensioni, che realizzano un importante shunt sin-dx. L'angina è presente nel 12% dei casi ed è dovuta principalmente a furto coronarico, poiché la fistola, che rappresenta un sistema a bassa resistenza, determina furto ematico nei confronti del letto capillare. L'ischemia può essere dovuta, inoltre, ai processi aterosclerotici, che si realizzano in prossimità a monte o a valle dello sbocco del vaso per la presenza di stress meccanici. Infine tali meccanismi ischemici o meccanismi di tipo compressivo ab estrinseco possono determinare l'insorgenza di aritmie [15, 19-23].

### Considerazioni sulla diagnostica strumentale

La diagnosi differenziale, spesso difficoltosa, deve essere posta nei confronti degli aneurismi dei seni di Valsala, delle fistole acquisite postinfettive o post chirurgiche [24-25].

A conferma di questa difficoltà diagnostica, Shinsuke et al. hanno descritto un caso di tamponamento cardiaco, esordito con dolore toracico, nel quale solo in sede intraoperatoria è stato possibile formulare la diagnosi di fistola coronarica [23].

In caso di dolore toracico, insieme all'esame elettrocardiografico, l'ETT è utilizzata per un primo orientamento: l'elevato potere risolutivo posseduto dalle armoniche tissutali negli apparecchi di terza generazione, la disponibilità quasi ubiquitaria delle apparecchiature, la non invasività, la diffusione di ecoscopi portatili hanno determinato l'inserimento della metodica in molte flow-chart e protocolli di triage [26]. ETE, valida metodica complementare utilizzata in tanti casi di sospetta FC acquisita, per es. FC da endocardite su protesi valvolari, [27-28] trova uno spazio non standardizzato nell'urgenza cardiologica: la non disponibilità h 24, la necessità di un operatore esperto e la seminvasività ne costituiscono alcuni limiti

Il ricorso e la disponibilità di TC multislice in molti DE, fanno sì che essa costituisca la metodica di scelta per lo studio di sospetta patologia aortica: nel nostro caso una velocità di campionamento, con un tempo di esame di 420 secondi, ed una elevato potere risolutivo spaziale [29].

Anche l'analisi di questo caso dimostra che l'esame angio-TC con ricostruzione tridimensionale oltre a limiti derivati da rischi per l'esposizione a radiazioni e dal potenziale nefrotossico e allergizzante del mezzo di contrasto [30], non deve essere considerato esaustivo e conclusivo. La formazione cardiologica specifica rimane il punto nodale. In un'epoca di approccio multidisciplinare ed integrato di risorse umane e strumentali, il cardiologo deve continuare ad avere la propria sfera di competenza specifica sia in ambito assistenziale-gestionale del paziente, che nell'ambito dell'imaging cardiovascolare. Non solo nelle metodiche di cui ha maggiore competenza, ma anche nella valutazione complessiva di informazioni derivanti anche da altri settori, come quello radiologico.

### Considerazioni sulla strategia terapeutica

Il trattamento chirurgico delle fistole coronariche ha rappresentato fino a pochi anni fa l'unica modalità terapeutica [31-35].

Dopo gli anni 90, con le prime esperienze riportate da Issemberger et al, la possibilità di chiusura per via percutanea, attraverso l'utilizzo di spirali che favoriscono la trombosi (coil embolization) oppure mediante stent, si è dimostrata una valida alternativa nei casi con favorevole anatomia, tra i quali la presenza di condotti originanti dalla parte prossimale dell'arteria coronarica nativa [36-38].

Nei pz sintomatici esiste un unanime consenso per la chiusura chirurgica o transcateretere: un esame coronarografico consente di stabilire l'approccio di chiusura più corretto [35, 39]. Le indicazioni per una chiusura transcateretere sono: dimensioni adeguate del condotto, entità dello shunt, singolo sito di drenaggio, assenza di multipli tragitti fistolosi, accessibilità della coronaria da cui origina la fistola [38]. La chirurgia viene riservata ad i casi associati ad altra malformazione cardiaca [39].

Nel nostro pz (caso asintomatico con lieve-medio shunt sin dx) è stato scelto un atteggiamento attendista, e questo trova supporto in una parte della letteratura. Altri autori propongono la chiusura per prevenire l'insorgenza di complicanze tra le quali l'endocardite infettiva (incidenza 0.4%, e il sovraccarico delle sezioni dx, o la rottura [40-42].

### Riassunto

*Descriviamo un caso clinico di un uomo di 56 anni, affetto da ipertensione arteriosa, con una storia clinica di dolore toracico. Non è stata osservata la presenza di ischemia miocardica, né di fenomeni aritmici.*

*L'esame ecocardiografico trans-toracico eseguito in Pronto Soccorso ha evidenziato la presenza di ectasia dell'aorta ascendente. L'esame angio TC ha escluso una dissezione aortica, evidenziando un'immagine definita inizialmente come artefatto. L'esame ecocardiografico transesofageo (HP sonos 5500) ha permesso di definire questa formazione come una fistola coronarica congenita tra l'arteria coronarica dx e la vena cava superiore. Le successive indagini, (ricostruzione 3-D dell'angio TC e l'esame coronarografico) integrate con le informazioni ottenute mediante l'approccio ecocardiografico, hanno permesso un corretta definizione anatomica e funzionale di tale formazione. Attualmente il pz viene sottoposto a controlli seriati clinici ed ecocardiografici per monitorare le dimensioni della fistola e dell'aorta ascendente, per un eventuale trattamento cardiocirurgico combinato.*

*Dall'analisi di questo caso viene discussa la corrente letteratura inerente alla incidenza, alla clinica, alla diagnosi ed al trattamento delle fistole coronariche isolate congenite*

*Parole chiave: fistola coronarica; imaging cardiovascolare.*

### ABBREVIAZIONI

FC: fistola coronarica

ECG: elettrocardiogramma

ETT: Ecocardiogramma transtoracico

ETE: Ecocardiogramma transesofageo

Angio TC: angio Tomografia assiale computerizzata



## Bibliografia

1. Vavuranakis M, Bush CA, Boudoulas H. Coronary artery fistulas in adults: incidence, angiographic characteristics, natural history. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1995; 35: 116-120.
2. Gilbert el 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.
3. Sunders KR, Balakrishnan KG, Tharakan JA, et al. Coronary artery fistula in children and adults: a review of 25 cases with a long-term observation. *Int J Cardiol* 1997; 58: 47-53.
4. Said SA, El Gamal LI, van der Werf T. Coronary arteriovenous fistulas: collective review and management of six new case: changing etiology, presentation, and treatment strategy. *Clin Cardiol* 1997; 20: 748-52.
5. Baltaxe HA, Wixson D. The incidence of congenital anomalies of the coronary arteries in the adult population. *Radiology* 1977; 122: 47-52.
6. Davis J, Allen H, Wheller J, et al. Coronary artery fistula in the pediatric age group: a 19-year institutional experience. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 760-3.
7. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Congenital anomalies of the coronary arteries. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, eds. *Cardiac surgery*. 2nd edition. New York, NY: Churchill-Livingstone, 1993: 945-55.
8. Caruso A, Iarussi D, Materazzi C et al. Aortic dissection with fistula to left atrium: diagnosis by transesophageal echo with successful repair. *J Am Soc Echoc* 2000; 13: 69-72.
9. Marti V, Bailen JL, Auge JM, Bordes R, Crexells C. Coronary fistula to the right ventricle in heart transplant patients as a complication of repeated endomyocardial biopsies. *Rev Esp Cardiol* 1991; 44: 320-323.
10. Iannone L, Iannone D. Iatrogenic left coronary artery fistulato-left ventricle following PTCA: a previously unreported complication with nonsurgical management. *Am Heart J* 1990; 120: 1215-7.
11. Marti V, Bailen JL, Auge JM, Bordes R, Crexells C. Coronary fistula to the right ventricle in heart transplant patients as a complication of repeated endomyocardial biopsies. *Rev Esp Cardiol* 1991; 44: 320-323.
12. Benitez RM. Acquired coronary artery - pulmonary artery connection. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998; 45: 413-5.
13. Lowe J, Adams D, Cummings R, Wesley R, Phillips H. The natural history and recommended management of patients with traumatic coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983; 36: 295-305.
14. Baello P, Sevilla B, Roldán L, Mora V, Almela M, Salvador A. Cortocircuito izquierda - derecha por fistulas coronarias congenitas. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1959-1662.
15. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries: angiographic aspects. *Circulation* 1978; 58: 25-34.
16. Wang S, Qingyu WU, Shengshou HU, Jianping XU, Lizhong SUN, Song Y, Feng LU. Surgical treatment of 52 patients with congenital coronary artery fistulas. *Chin Med J* 2001; 114(7): 752-755.
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. Effler DB, Sheldon WC, Turner JJ, Groves LK. Coronary arteriovenous fistulas: diagnosis and surgical management. Report of fifteen cases. *Surgery* 1967; 61: 41-50.
20. Rangel A, Chavez E, Badui E, et al. Case report of association of congenital coronary fistulae with coronary atherosclerosis. *Rev Invest Clin* 1995; 47: 481-6.
21. McLellan BA, Pelikan PC. Myocardial infarction due to multiple coronary-ventricular fistulas. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1989; 16: 247-9.
22. Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T. Prognostic significance of clinically silent coronary fistulas. *Am J Cardiol* 1999; 83: 407-11.
23. Shinsuke C., Yukihiko O, Saeki T et al. Successful surgical treatment of rupture of coronary arteriovenous fistula with unconsciousness after chest and back pain.
24. De Luca L, Bovenzi F, De Luca I. Congenital coronary artery anomaly simulating an acute dissection. *Heart* 2004; 90.
25. Shrivastava V, Akowuah E, Cooper GJ. Coronary artery aneurysm with a fistulous connection to the right atrium mimicking a sinus of Valsalva aneurysm. *Heart* 2003; 89(1); 4.
26. 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.
27. Ananthasubramanian K. Clinical and echocardiographic features of aorto-atrial fistula. *Cardiovasc Ultrasound* 2005; 3: 1.
28. Ananthasubramanian K, Karthikeyan V. Aortic ring abscess with aorta-atrial fistula complicating fulminant prosthetic Valve endocarditis due to *Proteus mirabilis*. *J Ultras Med* 2000; 19: 63-66.
29. Schoepf J, Becker CR, Ohnesorge BM, Yucel KE. CT of coronary artery disease. *Radiology* 2004; 232: 18-37.
30. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105: 2249-60.
31. Lowe JE, Newland OH, Subiston DC. Surgical management of congenital coronary fistulae. *Ann Surg* 1981; 194: 373-80.
32. Tirilomis T, Aleksic I, Busch T, Zenker D, Ruschewski W, Dalichau H. Congenital coronary artery fistulas in adults: surgical treatment and outcome. *Intern J Cardiol* 2005; 98-1; 57-59.
33. Barriales Villa R, Moris C, Lopez Muniz A, et al. Anomalias congenitas de las arterias coronarias del adulto descritas en 31 anos de estudios coronariograficos en el Principado de Asturias: principales características angiograficas y clinicas. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 269-281.
34. Cheung D, Au W, Cheung H, Chiu C, Lee W. Coronary artery fistulas: long-term results of surgical correction. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 190-5.
35. 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.
36. Issemberg HJ. Transcatheter coil closure of a congenital coronary arterial fistula. *Am Heart J* 1990; 120: 1.441-1.443.
37. Reidy JF, Jones OD, Tynan MJ, Baker EJ, Joseph MC. Embolisation procedures in congenital heart disease. *Br Heart J* 1985; 54: 184-192.
38. Trehan V, Yusuf J, Mehta V, Gupta DM, Gambhir GS, R Arora R. Transcatheter Closure of Coronary Artery Fistulas. *Indian Heart J* 2004; 56: 132-139.
39. Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbess JM, Pery SB, Lock JE. Management of coronary artery fistulae. Patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1026-1032.
40. Ragnarsson A, Emanuelsson H. Treatment of a large congenital coronary fistula with coil embolization. *Scand Cardiovasc J* 1999; 33: 57-9.
41. 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.
42. Griffiths SP, Ellis K, Hordof AJ, Martin E, Levine OR, Gersony WM. Spontaneous complete closure of a congenital coronary artery fistula. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2: 1169-117.