

Manifestní koronární píštěl u pacienta se systémovou sklerodermií

(Overt coronary artery fistula in a patient with systemic scleroderma)

Petr Binar

Interní oddělení, AGEL Středomoravská nemocniční a.s., Nemocnice AGEL Přerov, Přerov

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 12. 4. 2023

Přepřeván: 14. 4. 2023

Přiját: 27. 5. 2023

Dostupný online: 12. 9. 2023

Klíčová slova:

Koronární píštěl

Steal fenomén

Systémová sklerodermie

Keywords:

Coronary artery fistula

Steal phenomenon

Systemic scleroderma

SOUHRN

Chronický koronární syndrom může být důsledkem aterosklerotických stenóz věnčitých tepen, vazospasmů nebo vzácněji anomálií cévního řečiště, mimo jiné koronárních píštělí (KP). Zde bude prezentována kazuistika pacienta s koronární fistulí podmiňující ischemizaci myokardu mechanismem steal fenoménu. Bude diskutována souvislost KP se systémovou sklerodermií, která u daného muže byla rovněž verifikována a léčena. © 2023, ČKS.

ABSTRACT

Chronic coronary syndrome can be a result of atherosclerotic stenosis or vasospasms, but it can also be rarely caused by anatomical vascular anomalies, such as the coronary artery fistulas (CAF). The case report of a patient with CAF leading to myocardial ischemia through the steal phenomenon will be presented here. A relation of CAF to systemic scleroderma will be discussed, as this disease was also verified and treated in this particular man.

Úvod

Koronární píštěl (KP) je anomální spojka mezi věnčitou tepnou a některou ze srdečních dutin nebo velkých cév. Většina z těchto komunikací je kongenitální.¹

Přestože jsou koronární píštěle obvykle izolovanými kardiálními malformacemi (80 %), v některých případech jsou asociovány s jinými vrozenými vadami, včetně Fallotovy tetralogie, patentní tepenné dučeje a defektů mezisíňového či mezikomorového septa.² Některé KP jsou naopak získané, např. po traumatu, kardiokirurgickém výkonu nebo endomyokardiální biopsii.³

Reálná prevalence těchto spojek se ukazuje být vyšší, než se dříve předpokládalo, a to díky zvyšujícímu se počtu vyšetření koronárního řečiště.⁴

Asi 75 % KP jsou náhodnými, klinicky němými nálezy.² Přestože nelze vyloučit postupnou progresi malých fistulí do hemodynamicky významných rozměrů, dle dosavadních dat jsou většinou tyto dilatace nesignifikantní.⁵ Velké koronární píštěle však mohou být klinicky významné, s komplikacemi. V asociaci s KP jsou dokumentovány případy chronického koronárního syndromu, ale také ruptu-

ry aneurysmatu, plicní hypertenze, městnavého srdečního selhání nebo náhlé srdeční smrti.⁶

KP se může projevit šelestem, echokardiograficky lze potenciálně pomocí dopplerovského mapování detekovat zkratový tok a koronarografie odhalí základní anatomické parametry a směr fistuly.⁷

Nejpřesnější metodou k detailnímu posouzení anomálií věnčitých tepen je však angiografická výpočetní tomografie (CT).⁸

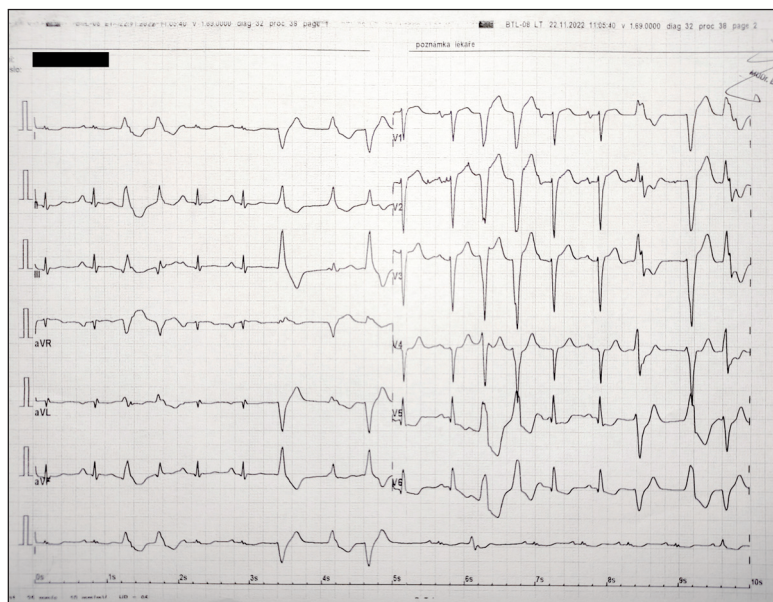
K prognostické stratifikaci, a tím i k rozhodnutí o léčebném přístupu je vhodné kromě anatomie fistuly znát i její dopady na myokard, tedy zejména funkční parametry myokardiální perfuze a morfologické změny, v čemž mohou být velmi nápomocné metody jako jednofotonová emisní výpočetní tomografie (SPECT), pozitronová emisní tomografie (PET), zátěžová echokardiografie či magnetická rezonance.⁹

Koronární píštěl by měla být terapeuticky uzavřena v případě, že vyvolává symptomy, způsobuje objektivní kardiální komplikace anebo je natolik rozměrná, že tyto projevy lze výhledově očekávat.¹⁰

Možnosti léčby koronární píštěle zahrnují katetrizační uzavěr embolizačním mechanismem (coiling nebo gel) a chi-

Adresa pro korespondenci: MUDr. Petr Binar, Interní oddělení, AGEL Středomoravská nemocniční a.s., Nemocnice AGEL Přerov, Dvořákova 75, 751 52 Přerov, e-mail: petr.binar@npr.agel.cz

DOI: 10.33678/cor.2023.048



Obr. 1 – Pomalá progresse R kmitů spolu s elevacemi úseku ST v anteroseptálních svodech, dále polymorfni komorové extrasystoly

urgickou ligaci. Výběr modality se odvíjí od velikosti zkratu, tortuozity nebo rozměru distálního ústí.¹¹ Katetrizační uzávěr je oproti chirurgické ligaci preferován zejména v případech proximální lokalizace KP s jedním entry a u pacientů s vysokým rizikem kardiochirurgické operace. Chirurgický uzávěr je naopak upřednostňován u pacientů podstupujících současně kardiochirurgický výkon z jiné indikace.^{12,13}

Popis případu

Mladý muž s difuzní formou systémové sklerodermie byl hospitalizován pro dušnost, otoky dolních končetin a námažové svíravé bolesti na hrudníku. Jednalo se o první manifestaci srdečního selhání, v terénu nově diagnostikované fibrilace síní, s rychlou komorovou odpovědí.

Echokardiograficky byla popsána ejekční frakce levé komory (EF LK) 25 %. Elektrickou externí kardioverzí byl obnoven sinusový rytmus. Postupně došlo k restituci EF LK na 45–50 %, s reziduální lehkou difuzní hypokontraktilitou, dominantně v oblasti anterosepta. Na elektrokardiogramu byly přítomny kmity QS a elevace úseku ST ve svodech V₁–V₄, k tomu četné komorové extrasystoly, o více morfologiích komplexů QRS (obr. 1).

Koronarograficky nebyly popsány žádné aterosklerotické stenózy epikardiálních tepen, ovšem byla zjištěna píštěl z proximální části ramus interventricularis anterior do plicnice. Následné doplnění magnetické rezonance srdce s gadoliniovou kontrastní látkou prokázalo postkontrastní subendokardiální syčení odpovídající ischemii dalších částí levé komory. To svědčí pro koincidenci s mikrovaskulární poruchou perfuze (obr. 2–4).

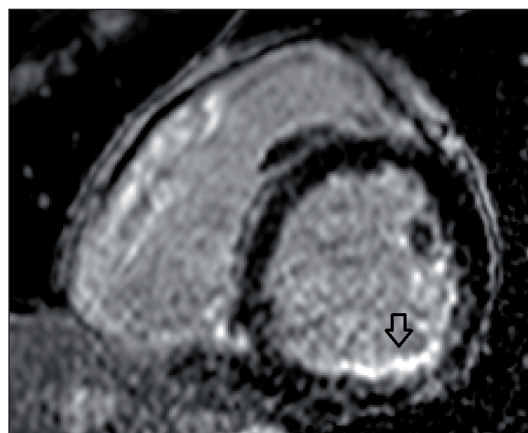
Protože koronární píštěl vykazovala známky klinicky významné ischemizace levé komory steal fenoménem, bylo indikováno upřesnění anatomických poměrů CT angiografií a následný uzávěr KP. Nejprve s tímto řešením pacient souhlasil, nakonec terapeutický postup odmítl, což bylo respektováno.



Obr. 2 – Píštěl z RIA směřující do arteria pulmonalis



Obr. 3 – Tatáž píštěl, odlišná koronarografická projekce



Obr. 4 – Magnetická rezonance – ischemie inferolaterální stěny levé komory srdeční detekovaná pozdním syčením gadolinia

Pacient nicméně v mezidobí podstoupil ablací recidivující fibrilace síní metodou pulsního elektrického pole (pulsed field ablation, PFA), což u něj vedlo ke zlepšení funkční kapacity. Ta bohužel zůstává omezená zejména progredujícím plicním postižením charakteru nespecifické intersticiální pneumonitidy v rámci sklerodermie.

Diskuse

Studie, jež probíhala v letech 2009 až 2011, mapovala výskyt KP u 6 341 pacientů prostřednictvím CT koronarografie, prokázala výskyt této anomálie v 0,9 % případů, což je mnohem více, než bylo do té doby popisováno dle konvenčních angiografických studií (0,05–0,25 %). Větší na spojek ústila do pulmonální arterie.⁴

Výsledky katetrizačního a chirurgického uzávěru velkých píštěl jsou z dlouhodobého hlediska ekvivalentní. Naopak malé asymptomatické fistuly mají vynikající prognózu a vyžadují pouze klinické a echokardiografické sledování každých 2 až 5 let.²

V letech 2009 až 2016 byla v Jižní Koreji provedena retrospektivní multicentrická studie, jež zahrnula 131 pacientů s píštělí z koronární tepny do plicnice. Většina fistulí měla průměr více než 2 mm, ve 20 případech více než 1 cm. Osm pacientů podstoupilo chirurgickou léčbu, každému z nich poté odezněla korelující symptomatologie a pouze jednomu recidivovala KP, a to malá a asymptomatická. Z pacientů, kteří invazivně léčení nebyli, měl pouze jeden závažnou nežádoucí kardiovaskulární příhodu (MACE), a to při komitativní koronární ateroskleróze. Během sledování (medián 3,8 roku) u žádného z pacientů nebyla zjištěna morfologická progresie fistuly dle kontrolních CT koronarografií.⁶

KP jsou popisovány rovněž jako komplikace systémových onemocnění postihujících cévní pojivo.¹⁴ Vaskulární postižení je nejčasnějším a pravděpodobně i primárním procesem v patogenezi systémové sklerodermie. Kromě Raynaudova fenoménu, digitálních nekróz nebo teleangiektázií může docházet i k jiným patologiím cévní integrity a stran kardiálního poškození nezřídka vede k plicní arteriální hypertenzi. Pacienti se systémovou sklerodermií mívají často palpitace, dušnost či atypické bolesti na hrudi.¹⁵

V literatuře je popisována i souvislost mezi sklerodermií a chronickým koronárním syndromem na podkladě mikrovaskulární ischemie.¹⁶

Zde uvedený pacient byl právě takovým příkladem generalizovaného onemocnění pojiva s komplexními kardiopulmonálními komplikacemi, od koronární fistuly samotné přes síňové a komorové arytmie až po intersticiální postižení plic. Přestože na základě přání pacienta nedošlo k plánovanému uzavření píštěle, je nadále dispenzarizován specialisty, proběhla úspěšná ablace fibrilace síní a je léčen kortikosteroidy a mykofenolátem ve snaze zpomalit progresi sklerodermie.

Závěr

Ischemie myokardu zdaleka nemusí být způsobena pouze aterosklerotickými stenózami epikardiálních věnčitých tepen, ale také například přítomností koronární píštěle. Ta může být důsledkem invazivních kardiologických či kardiokirurgických výkonů, ale v některých případech souvisí se systémovým onemocněním pojiva nebo bývá asociována i s dalšími srdečními vadami. Není zásadně problematické koronární píštěl odhalit, ale je zapotřebí na podkladě klinického obrazu a komplexu vyšetřovacích metod zhodnotit její hemodynamickou významnost a dle toho rozhodnout o terapeutickém přístupu. Ovšem je třeba mít na paměti i autonomii samotného pacienta, který má právo na konečné rozhodnutí.

Prohlášení autora o možném střetu zájmů

Autor nemá žádný střet zájmů.

Financování

Žádné financování.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autor prohlašuje, že jeho práce byla realizována podle etických standardů.

Informovaný souhlas

Pacient souhlasil s publikací.

Literatura

1. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult. *Circulation* 2008;117:1090–1099.
2. Buccheri D. Coronary Artery Fistulae. *Arq Bras Cardiol* 2021;117:89–90.
3. Sunkara A, Chebrolu LH, Chang SM, Barker C. Coronary Artery Fistula. *Methodist DeBakey Cardiovasc J* 2017;13:78–80.
4. Lim JJ, Jung JI, Lee BY, Lee HG. Prevalence and types of coronary artery fistulas detected with coronary CT angiography. *AJR Am J Roentgenol* 2014;203:W237–W243.
5. Goto Y, Abe T, Sekine S, et al. Surgical treatment of the coronary artery to pulmonary artery fistulas in adults. *Cardiology* 1998;89:252–256.
6. Kim H, Beck KS, Choe YH, Jung JI. Coronary-to-Pulmonary Artery Fistula in Adults: Natural History and Management Strategies. *Korean J Radiol* 2019;20:1491–1497.
7. Quatrini I, Zacà V, Mondillo S. Coronary artery-pulmonary artery fistula: case report. *Cardiovasc Ultrasound* 2007;5:19.
8. Early SA, Meany TB, Fenlon HM, Hurley J. Coronary artery fistula; coronary computed topography--the diagnostic modality of choice. *J Cardiothorac Surg* 2008;3:41.
9. Lee SK, Jung JI, O JH, et al. Coronary-to-pulmonary artery fistula in adults: evaluation with thallium-201 myocardial perfusion SPECT. *PLoS One* 2017;12:e0189269.
10. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary. *Circulation* 2008;118:2395–2451.
11. Bhasin D, Gaurav KA, Priya G, et al. Coronary-Cameral Fistula to Pulmonary Artery: An Innocent Bystander? *J Invasive Cardiol* 2021;33:E70.
12. Challoumas D, Pericleous A, Dimitrakaki IA, et al. Coronary arteriovenous fistulae: a review. *Int J Angiol* 2014;23:1–10.
13. Saboo SS, Juan YH, Khandelwal A, et al. MDCT of congenital coronary artery fistulas. *AJR Am J Roentgenol* 2014;203:W244–W252.
14. Abe T, Kamata K, Nakanishi K, et al. Successful repair of coronary artery-coronary sinus fistula with aneurysm in an adult. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1520–1523.
15. Bečvář R, Soukup T, Tomčík M, Jansa P. Doporučení České revmatologické společnosti pro léčbu systémové sklerodermie. *Čes Revmatol* 2017;25:68–84.
16. Raj K, Jyoti V, Marte Furment M, et al. Increased risk for coronary artery disease and myocardial infarction in scleroderma – a national inpatient sample analysis. *Ann Rheum Dis* 2022;81:104.