

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XII

Ottobre 2009

numero 8

IL PUNTO SU

La fistola coronarica in età pediatrica

PREMESSA E DEFINIZIONE

Salvatore Caputo¹, Flavio Quarantiello², Gennaro Vetrano²,
Bruno Villari¹

¹ U.O.C. di Cardiologia, UTIC, Emodinamica; ² U.O.C. di
Pediatria, TIN, Neonatologia.

Ospedale "Sacro Cuore di Gesù" Fatebenefratelli, Benevento

Indirizzo per corrispondenza: dr.caputo@gmail.com

Coronary fistula in paediatric age

Key words: Coronary fistula, diagnosis, symptom, treatment, sport.

Abstract

Coronary fistula is the most common hemodinamically significant coronary malformation. It is a rare form of heart disease in which a coronary artery and a cardiac chamber or another vascular structure communicate. Clinical features depend on the amount of coronary steal and the related patho-physiological involvement: a significant coronary steal may cause arrhythmias or myocardial dysfunction. No symptoms are usually associated with most fistulae. Anatomic and functional aspects of fistula may change in time; symptoms may develop and a treatment may be necessary. No pharmacological treatment (to reduce coronary steal and symptoms) is available. When the shunt through the fistula is high, when symptoms or complications are evident, a surgical or percutaneous treatment is necessary.

SUMMARY

La fistola coronarica è la più comune tra le anomalie dell'albero arterioso coronarico con significato emodinamico. È una connessione anomala tra una coronaria e una camera cardiaca o un'altra struttura vascolare. Gli effetti emodinamici dipendono dall'entità del flusso ematico che attraversa la fistola: un furto coronarico significativo può determinare aritmie o disfunzione miocardica. Nella maggior parte dei pazienti, la fistola non ha significato emodinamico.

Le caratteristiche anatomiche e funzionali delle fistole possono modificarsi nel tempo e questo può comportare una sintomatologia ingravescente e la necessità di un trattamento. Non esiste un farmaco che riduca il furto coronarico e risolva i sintomi del paziente con shunt significativo. In presenza di sintomi, complicanze o segni strumentali di ampio shunt è indicato un trattamento chirurgico o percutaneo.

Parole chiave: fistola coronarica, diagnosi, sintomatologia, trattamento, sport.

Le coronarie sinistra e destra sono le arterie che irrora-
no il cuore. Originano dai seni di Valsalva, rispettivamente anteriore-sinistro e anteriore-destro dell'aorta ascendente (Figura 1), ramificano sotto l'epicardio e penetrano perpendicolarmente il miocardio nel connettivo inter-fascicolare, terminando in una ricca rete capillare¹.

La Fistola Coronarica è la più comune tra le anomalie dell'albero arterioso coronarico con significato emodinamico (Tabella 1)². È una connessione anomala tra due strutture mediante comunicazione diretta, o con interposto un canalicolo o una cavità aneurismatica vermiciforme.

Nel 55% dei casi, la fonte è la coronaria destra o uno dei suoi rami, nel 35% la sinistra, mentre sono più rari i casi in cui sono interessate entrambe le coronarie³⁻⁴.

Se ne distinguono **due tipi**:

- fistola "coronario-camerale": si apre in una camera cardiaca, generalmente atrio o ventricolo destro;
- fistola "artero-venosa": termina in un'altra struttura vascolare, più spesso nel tronco polmonare o in una delle due arterie polmonari⁵, meno frequentemente in cava superiore, seno coronarico⁶ o in una vena polmonare.

Possono essere singole o multiple (la sede di sbocco può essere la stessa per tutte oppure ognuna terminare in una sede differente), isolate o associate ad altre cardiopatie⁷ (Tabella 2).

Tabella 1. Classificazione anatomica delle anomalie coronariche

ANOMALIE DI ORIGINE E DECORSO

- Tipo «ostio coronarico in sede anomala, ma comunque all'interno della radice aortica»
- Tipo «ostio coronarico posizionato fuori della radice aortica»
- Tronco comune di coronaria sinistra assente
- Coronaria singola

ANOMALIE DELL'ANATOMIA INTRINSECA

- Tipo «duplice coronaria»
- Tipo «stenosi – atresia» coronarica
- Tipo «assenza» di una coronaria
- Tipo «ectasie – aneurismi» coronarici
- Da decorso coronarico intra-murale
- Da decorso coronarico sub-endocardico

ANOMALIE DELLO SBOCCO

- Fistola coronarica
- Ridotto numero di ramificazioni arteriolo-capillari

COLLATERALI ANOMALI

Semplificata da Angelini P. et al. Circulation 2002; 105: 2449-54

Tabella 2. Fistola coronarica: caratteri da definire per il management.

TIPO

- Coronario-camerale
- Artero-venosa

NUMERO

- Singola
- Multipla

FORMA

- Isolata
- Associata

SIGNIFICATO CLINICO

- Asintomatica
- Sintomatica

SIGNIFICATO EMODINAMICO

- Nessuno
- Con sequele (aritmiche, meccaniche, etc.)

GENESI

- Nota
- Non nota

CORONARIA D'ORIGINE

- Sinistra
- Destra
- Entrambe

SEDE DI SBOCCO

Figura 1. Origine delle coronarie dai seni aortici, in schema.



INCIDENZA

È una patologia cardiaca rara: ricorre nello 0,2% dei cateterismi cardiaci diagnostici⁸.

In un recente studio di popolazione sui nati vivi tra il 1997 e il 2002, e residenti in Campania, l'incidenza delle fistole coronariche all'esame ecocardiografico, risultava pari allo 0,5% delle cardiopatie congenite persistenti oltre il primo anno di vita⁹. È probabile che la reale incidenza della patologia sia ancora sottostimata per il mancato riconoscimento di forme lievi, a decorso asintomatico, ed è possibile che la diffusione dell'ecocardiografia pediatrica possa comportare un aumento dell'incidenza della patologia (per aumento delle dia-

gnosi). L'età di diagnosi dipende dalla severità dell'alterazione funzionale determinata e dall'epoca di vita in cui essa si stabilisce. In realtà, la maggior parte delle fistole è piccola, con conseguenze emodinamiche non significative, per cui il riscontro, in età pediatrica, è per lo più occasionale.

PATOGENESI

La fistola coronarica può essere congenita o acquisita.

Le forme congenite sono considerate persistenze anomale (per mancata regressione) di giunzioni primordiali di un vaso coronarico epicardico.

Le forme acquisite possono essere post-traumatiche (pugnata, proiettile)¹¹, post-cardiochirurgiche, da biopsia endomiocardica, post-infiammatorie, post-infettive¹²⁻¹³, post-infarto miocardico¹⁴.

La definizione della genesi della fistola può avere risvolti prognostici differenti: quelle traumatiche, ad esempio, hanno una maggiore tendenza alla chiusura spontanea.

Durante lo sviluppo fetale precoce, il primitivo miocardio è poco compatto ed è nutrito da sinusoidi (protrusioni endoteliali localizzate negli spazi inter-trabecolari) che comunicano con le cavità cardiache. Al 32° giorno di gestazione circa, il miocardio diventa più compatto e i sinusoidi scompaiono lasciando il posto a una ricca rete di arterie epicardiche, che solo successivamente si connettono al tronco arterioso; la mancata regressione dei sinusoidi può essere la causa di fistole «coronario-camerale», che, in genere, appaiono come multiple micro-fistole. Nel periodo embrionale, le coronarie epicardiche possono avere connessioni con altri vasi mediastinici; la mancata regressione di queste anastomosi può essere la causa delle fistole «artero-venose». Per spiegare le fistole coronarie «artero-venose» che drenano nel tronco polmonare è stata proposta anche un'altra teoria⁵: il primitivo tronco arterioso avrebbe, in corrispondenza dei seni, sei bottoni (tre «aortici» e tre «polmonari»), dei quali solo due daranno origine alle due coronarie, mentre gli altri andranno incontro a un'involuzione progressiva. La mancata involuzione dei bottoni «polmonari» potrebbe portare allo sviluppo di vasi che poi si connettono al sistema coronarico come fistole.

L'osservazione personale di una fistola coronarica «artero-venosa», isolata, drenante nel tronco polmonare in due fratelli gemelli dizigoti, suggerisce l'esistenza di fattori ambientali, attivi durante la gravidanza, nel determinismo di questa condizione. Al contrario, la descrizione in gemelli monozigoti di fistole coronarie tipo «coronario-camerale»¹⁰, può suggerire che, almeno in queste, un fattore ambientale ancora non definito, agendo su un substrato genetico comune, può determinare lo sviluppo di un'anomalia con caratteri anatomici simili.

FISIOPATOLOGIA

Tipo di flusso Il flusso che attraversa la fistola coronarica ha caratteri molto differenti da quello che attraversa le coronarie normali. Il flusso coronarico è prevalentemente diastolico, modulato dalla resistenza offerta dalle arteriole e dal circolo capillare¹⁰, e dalla contrazione sistolica miocardica. Nella fistola artero-venosa, invece, il flusso è continuo, ma prevalentemente sistolico¹⁵⁻¹⁶: sia in sistole che in diastole, la pressione della sede di sbocco è inferiore alla pressione coronarica. La connessione tra le due strutture avviene senza un letto capillare interposto, per cui la resistenza al flusso è scarsa o nulla e la contrazione miocardica non causa limitazione al flusso. Anche il flusso nella fistola coronario-camerale che drena in un atrio è continuo: la pressione intra-atriale è la più bassa del sistema circolatorio e favorisce un ampio drenaggio della fistola sia in sistole che in diastole; inoltre, la contrazione atriale non è tale da ostruire in sistole la sede di sbocco della fistola. Nella fistola coronario-camerale che termina in

un ventricolo il flusso è esclusivamente diastolico perché in sistole viene interrotto dalla contrazione miocardica.

Effetti emodinamici Dipendono dall'entità del flusso ematico che attraversa la fistola.

Sinteticamente si può affermare che il flusso sottratto da una fistola è significativo se:

la comunicazione è ampia e lo sbocco non è stenotico;

il canale di comunicazione è breve o assente;

è molto basso il regime pressorio della sede di sbocco fistolare: lo shunt è maggiore quando lo sbocco è negli atri o nelle vene piuttosto che nel ventricolo sinistro (dove le pressioni sistoliche sono elevate e la contrazione miocardica determina chiusura funzionale, pressoché completa, dello sbocco fistolare).

Nella maggior parte dei pazienti, le comunicazioni fistolari sono piccole e il flusso che le attraversa è privo di significato emodinamico, compatibile con un normale sviluppo miocardico post-natale. Le piccole fistole possono evolvere verso la chiusura spontanea¹³: in particolare, è possibile la chiusura spontanea della fistola coronario-camerale, specie se acquisita. Meno frequente è la chiusura spontanea della fistola coronarica artero-venosa.

In alcuni casi, tuttavia, è possibile osservare un peggioramento emodinamico in quanto il flusso ematico "preferenziale" e ad alta velocità attraverso la fistola (perché senza resistenza), può determinare una progressiva dilatazione del tramite fistoloso con un ulteriore aumento della quota di sangue che l'attraversa. Con il trascorrere degli anni inoltre, l'aumento delle resistenze coronarie contribuisce ulteriormente a questo fenomeno¹⁰.

Quando il flusso attraverso la fistola è emodinamicamente significativo, ne possono conseguire:

dilatazione compensatoria della coronaria che dà origine alla fistola per aumentare la quota di flusso che l'attraversa e la perfusione miocardica.

un aumentato ritorno venoso sistemico con secondario aumento della portata cardiaca. Raramente e solo se la sede di drenaggio è una camera sinistra si può arrivare a un'insufficienza cardiaca ad alta portata.

un furto di sangue dal circolo coronarico con ischemia nei segmenti miocardici a valle del punto di origine della fistola.

progressiva ipertensione polmonare e stasi epatica, quando lo sbocco della fistola è ampio ed è in una camera cardiaca destra.

Le conseguenze del furto coronarico sono frequenti perché:

le arteriole coronarie si comportano come rami terminali: in realtà, tra le ramificazioni coronarie sono presenti ampie anastomosi, ma i vasi che vi partecipano sono molto esili, per cui, pur se documentate anatomicamente, le anastomosi sono funzionalmente inefficienti¹.

l'irrorazione miocardica, in particolare del ventricolo sinistro, è pressoché limitata al periodo diastolico in quanto in sistole le arteriole coronarie vengono chiuse dalla contrazione miocardica. Durante l'esercizio fisico con l'aumento

della frequenza cardiaca e la riduzione del tempo diastolico, il tempo di irrorazione miocardica si riduce ulteriormente.

può realizzarsi una progressiva degenerazione parietale del tramite fistoloso con successive estasia, e/o trombosi;

è possibile un restringimento di tipo aterosclerotico della coronaria nativa secondario alla turbolenza di flusso in corrispondenza dell'origine della fistola¹⁵.

Un furto coronarico significativo, tale cioè da superare la riserva di flusso del vaso stesso e la sua capacità di compensazione, determina un'ischemia miocardica non solo durante lo sforzo, ma anche a riposo, con disfunzione ventricolare (inizialmente diastolica e successivamente anche sistolica), ed aritmie.

DIAGNOSTICA CLINICA

Il quadro clinico dipende dall'entità del furto coronarico, dalla presenza di condizioni ischemizzanti associate (tipo la cardiomiopatia ipertrofica⁷) e dalla presenza di patologie associate la cui fisiopatologia potrebbe essere clinicamente preminente. In generale, i sintomi sono rari nelle prime due decadi di vita, tranne che per i pazienti con fistole congenitamente già grandi ed emodinamicamente significative^{4,17}.

Il paziente con fistola coronarica isolata di piccole dimensioni è asintomatico ed ha una buona tolleranza all'esercizio fisico. L'auscultazione cardiaca è generalmente normale. Nei pazienti in cui il tramite fistoloso ha uno sbocco stenotico è possibile apprezzare un soffio diastolico, di bassa intensità, al mesocardio, non irradiato.

La fistola coronarica piccola e isolata rappresenta, dunque, un riscontro del tutto occasionale, per cui molti pazienti, raggiungono l'età adulta senza aver avuto necessità di una procedura correttiva¹⁷.

Le forme moderate o significative sono frequentemente sintomatiche e potenzialmente mortali nei primi mesi o anni di vita e necessitano di un trattamento tempestivo. Il paziente può anche essere asintomatico a riposo, ma in genere ha una ridotta tolleranza all'esercizio, angina, dispnea o palpitazioni¹⁷; nei primi mesi di vita, i sintomi possono presentarsi durante l'alimentazione (dispnea, sudorazione algida, pallore, nausea). Altre modalità di presentazione sono le aritmie, l'infarto miocardico acuto, l'ipertensione polmonare, la morte improvvisa, la cardiopatia dilatativa¹⁸ e lo scompenso cardiaco. Alla valutazione clinica, il soffio è continuo e di media intensità in genere udibile sul bordo sinistro o sul bordo destro della regione medio-sternale. Si può apprezzare anche un ritmo di galoppo da IV tono, per disfunzione diastolica o da III tono, per disfunzione sistolica del ventricolo sinistro, eventualmente interrotto da extrasistoli ventricolari, secondarie all'ischemia miocardica.

Nelle forme avanzate, non diagnosticate, potrebbe rendersi evidente un indebolimento dell'atto puntale da insufficienza ventricolare sinistra.

DIAGNOSTICA STRUMENTALE E STADIAZIONE FUNZIONALE

- **Elettrocardiogramma** È normale nei pazienti con fistola piccola e isolata. Nei pazienti con fistola di grosso calibro o con fistole multiple o con condizioni ischemizzanti aggiuntive (tipo cardiomiopatia ipertrofica), l'esame può mostrare segni di ischemia miocardica, quali depressione del tratto ST, onde T invertite, ed extrasistoli ventricolari, oppure segni di sovraccarico ventricolare.
- **RX torace** Nei pazienti con insufficienza cardiaca e cardiomegalia da significativo furto coronarico, si evidenzia una prominenza dell'arco inferiore sinistro del profilo cardiaco (componente ventricolare), un sollevamento della punta del cuore e segni di congestione polmonare. Nelle fistole grandi drenanti in vena cava superiore può essere presente una prominenza dell'arco superiore destro.
- **Ecocardiografiacolor-Doppler** È tra le indagini strumentali più importanti. Fondamentale per la diagnosi e la definizione anatomo-funzionale (sede e aspetto dello sbocco del tramite fistoloso, entità di shunt; Figura 2), per la valutazione delle sequele (dimensioni delle camere cardiache, efficacia della funzione di pompa ventricolare, asinergie di contrazione del ventricolo sinistro, disfunzione diastolica, dilatazione coronarica, etc; Figura 3), e la individuazione delle eventuali lesioni cardiache associate (congenite o acquisite). Essa è estremamente utile nel follow-up del paziente asintomatico e per il management terapeutico. Raramente è necessario ricorrere all'esame ecocardiografico trans-esofageo, da alcuni considerato una guida fondamentale per la chiusura percutanea della comunicazione e il follow-up successivo¹⁹⁻²⁰.
- **Angio-risonanza magnetica** È uno strumento diagnostico alternativo all'esame ecocardiografico. Consente di studiare, in maniera accurata e non invasiva, anatomia e flusso coronarico²¹. Il limite principale è la definizione del decorso distale delle coronarie, in particolare della discendente posteriore.
- **Angio-TAC coronarica** La TAC spirale multidetettore è capace di una notevole risoluzione temporale e spaziale e consente una ricostruzione tridimensionale con la visualizzazione non invasiva e di alta qualità di arterie e vene coronariche, del loro decorso, calibro e profilo parietale²².
- **Test da sforzo** Nelle forme lievi-moderate è un utile completamento diagnostico in quanto fornisce una valutazione funzionale della tolleranza all'esercizio del paziente e consente di escludere l'inducibilità, durante esercizio, di ischemia miocardica e di aritmie. Quando il test è positivo per segni o sintomi di ischemia o aritmie, il paziente deve essere avviato a indagini invasive¹⁰. È necessario tener presente che l'esercizio, determinando dilatazione coronarica e aumento del flusso miocardico, potrebbe migliorare il flusso nella coronaria a valle dell'origine della fistola¹⁵ con un risultato falsamente negativo in un paziente che invece potrebbe avere dei periodi di ischemia a riposo. Per slatentizzare i segni di ischemia in un paziente con una fistola significativa, che, come già detto, è responsabile di un furto coronarico continuo, sisto-diastolico, è necessario eseguire un test da sforzo prolungato, in maniera da ridurre in maniera critica il tempo di perfusione miocardica (diastolico).
- **ECG dinamico secondo Holter** Registrando l'attività elet-

trica cardiaca nelle 24 ore, consente di accertare, nelle attività quotidiane, l'eventuale presenza di ischemia miocardica e di aritmie ventricolari secondarie alla fistola. È un completamento diagnostico fondamentale, da associare all'esame ecocardiografico e al test da sforzo. È particolarmente utile nei primi anni di vita, non potendo, i piccoli pazienti, effettuare un test da sforzo.

- **Ecossstressfarmacologico** Può essere un utile completamento diagnostico nei casi dubbi. Alle informazioni ottenibili con un test da sforzo ben condotto, aggiunge, infatti, la possibilità di valutare la cinesi miocardica regionale quando aumenta il lavoro cardiaco. Nel paziente con fistola coronarica, è preferibile utilizzare la dobutamina che ha effetto inotropo e cronotropo positivo; se il test è condotto con l'adenosina e risulta negativo, potrebbe essere un "falso negativo" perché il farmaco induce dilatazione per lo più coronarica e non fistolare²³⁻²⁴.
- **Scintigrafiamiocardiaca** per evidenziare o meno deficit di perfusione a riposo o durante esercizio. È di certo più sensibile del test da sforzo, ma più costosa e utilizza un mezz-

zo radio-isotopico. Potrebbe essere un utile completamento negli adolescenti, in particolare in quelli con evidenza anatomica di fistola di media ampiezza²⁵⁻²⁷.

- **Cateterismocardiaco** Si rende necessario nei pazienti con fistola coronarica di grosse dimensioni, in quelli con significativa dilatazione coronarica, in quelli con segni clinici (angina, palpitazioni, dispnea, etc.) o strumentali (aritmie ventricolari complesse, ischemia inducibile) di ridotta perfusione miocardica o di dilatazione – sovraccarico cardiaco da significativo furto coronarico. L'esame consente di definire in maniera accurata l'anatomia coronarica, l'origine, le dimensioni, lo sbocco del tramite fistoloso ed eventuali anomalie coronariche concomitanti. In alcuni laboratori di emodinamica, in corso di cateterismo, è possibile effettuare anche un'analisi quantitativa con tecnica Doppler del furto coronarico¹⁷. La decisione interventistica deve essere multi-parametrica e la determinazione della quota di sangue sottratta alla perfusione miocardica è tra i parametri da considerare. L'esame coronarografico è invasivo e prevede l'utilizzo di mezzi di contrasto potenzialmente nefrotossici o allergenici.

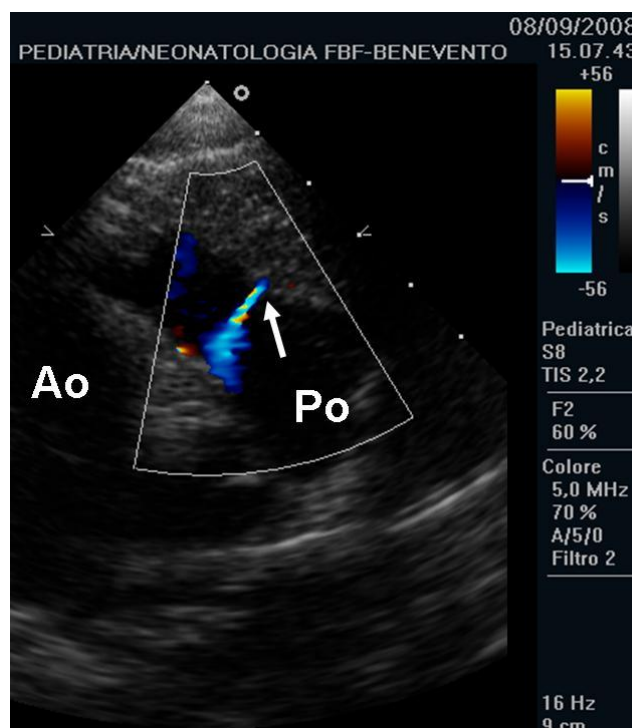
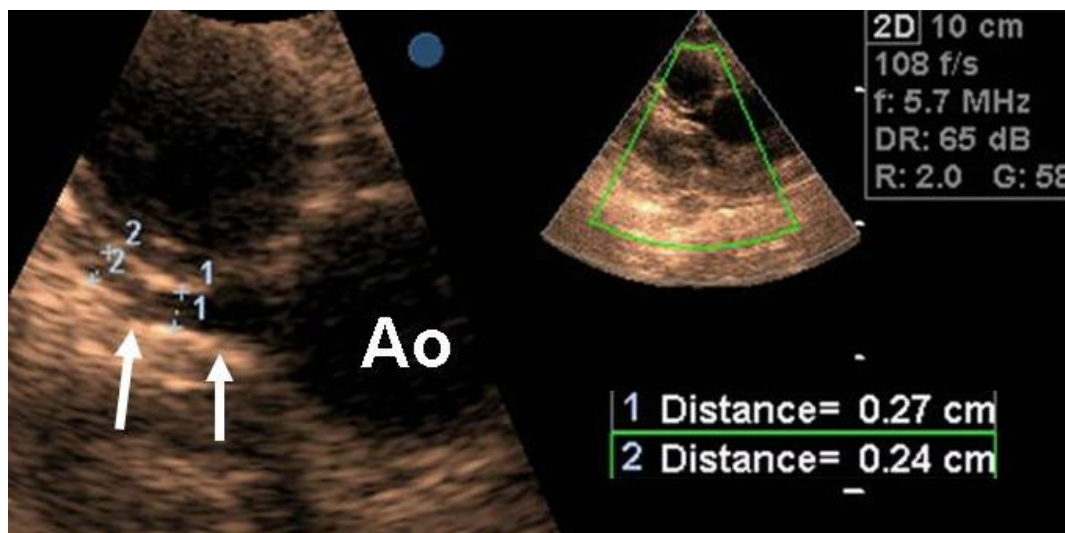


Figura 2. Immagine ecocardiografica, proiezione parasternale asse corto, alta. La freccia indica lo sbocco della fistola sulla parete laterale del tronco polmonare. Ao, aorta. Po, tronco polmonare.

Figura 3. Immagine ecocardiografica, proiezione parasternale asse lungo, modificata. È ben visibile il tronco comune di coronaria sinistra, dall'origine aortica alla biforcazione

in arteria discendente anteriore e in arteria circonflessa. Ao, aorta.



DIAGNOSTICA PRENATALE

La visualizzazione ecografica prenatale di una fistola coronarica congenita è difficile; la diagnosi è pressoché esclusivamente post-natale. Nel raro caso di fistole coronariche congenite, con elevato significato emodinamico, è possibile visualizzare ecograficamente, quando presenti, le sequele del furto coronarico (dilatazione ventricolare sinistra da sovraccarico di volume; ipo-acinesie ventricolari da ischemia miocardica).

TRATTAMENTO FARMACOLOGICO

Non esiste un farmaco che riduca il furto coronarico e risolva i sintomi del paziente con shunt significativo.

I *diuretici* possono attenuare la sintomatologia dispnoica nei pazienti con marcato sovraccarico ventricolare e risultano sicuramente utili nell'attesa della procedura interventistica.

I *beta-bloccanti* rallentando la frequenza cardiaca allungano il tempo diastolico aumentando il tempo di perfusione miocardica. Riducono il rischio aritmico, ma possono causare un aumento del furto coronarico che è sisto-diastolico.

I *nitrati* dilatano le coronarie e riducendo la pressione di perfusione miocardica possono rendersi responsabili di un ulteriore aggravio del furto coronarico²⁶.

Non è ben chiaro se esiste un aumentato rischio di endocardite infettiva in sede di fistola e, al momento, la profilassi non è raccomandata.

INDICAZIONI AL TRATTAMENTO PERCUTANEO O CHIRURGICO E OPZIONI

Il trattamento chirurgico o percutaneo è indicato in presenza di sintomi, complicanze o segni strumentali di ampio shunt oppure quando la fistola coronarica è un fattore ulteriore di ischemia sovrapposto a una grave patologia di base (tipo cardiomiopatia ipertrofica⁷).

Per i pazienti asintomatici e senza segni strumentali di sovraccarico-ischemia, al momento, non c'è un comportamento omogeneo. A chi sostiene la necessità di trattamento percutaneo o chirurgico in tutti i pazienti^{17, 28-31} si oppo-

ne chi ricorda di valutare attentamente il rapporto tra i benefici del trattamento e le potenziali complicanze legati allo stesso^{4, 10, 15, 32-33}, considerando che:

- la maggior parte dei pazienti con fistola coronarica congenita o a comparsa neonatale diventa sintomatico solo in età adulta (quando cominciano ad associarsi anche lesioni coronariche di tipo aterosclerotico o quando il tramite fistoloso è progressivamente aumentato di calibro);
- la natura congenita della fistola, determina l'adeguamento (anatomico e funzionale) di tipo compensatorio del *tronco coronarico misto*, prossimale all'origine della fistola¹⁵;
- alcune fistole possono andare incontro a chiusura spontanea³³⁻³⁴.

I pazienti asintomatici, con fistole coronariche piccole e senza segni di sovraccarico di volume o di furto coronarico dovrebbero essere solo seguiti periodicamente^{4, 10, 35-36}. Se poi, nel tempo, le caratteristiche emodinamiche e le conseguenze del furto si amplificano, allora dovrà essere considerato un management interventistico¹⁰.

L'obiettivo del trattamento percutaneo o chirurgico è la chiusura del tramite fistoloso senza arrecare danno al normale albero coronarico.

Le **opzioni chirurgiche** sono varie e le tecniche sono migliorate negli anni³⁷.

Per la *fistola coronarica artero-venosa*, attualmente si tenta la chiusura interna della fistola a partire dal vaso ricevente, associata alla legatura diretta del tramite fistoloso. Se ciò non è possibile si pratica la legatura distale e/o prossimale della fistola. Se il tramite fistoloso ha determinato una dilatazione aneurismatica della coronaria, si tenta la riparazione di questa mediante plicatura.

Per la *fistola coronario-camerale* si può tentare la chiusura chirurgica mediante multiple suture tra l'arteria di origine e la parete cardiaca. In genere, il risultato è parziale.

Il tasso di complicanze della procedura chirurgica è basso nella maggior parte dei centri; l'outcome a lungo termine è eccellente e la maggior parte dei pazienti rimane asintomatica³⁸⁻³⁹.

Nonostante i buoni risultati chirurgici, il **trattamento percutaneo** sta diventando il metodo di scelta. È possibile la chiusura percutanea mediante l'inserimento nel tramite fistoloso di *coil* singoli o multipli intrecciati tra loro, di doppi ombrelli o di un occlusore tipo Amplatzer, oppure iniettando schiuma alcolica polivinilica⁴⁰⁻⁴³. La tecnica di embolizzazione sarà scelta in relazione alla sede di origine della fistola, alla morfologia e alle dimensioni del tramite. I *coils* offrono il vantaggio di essere piccoli e poco costosi. I *device a ombrello* consentono maggiore precisione di posizionamento e sono da preferire per le fistole larghe³⁵. È stata riportata anche la possibilità di esclusione del tramite fistoloso mediante l'impianto di uno *stent* rivestito nella coronaria nativa in modo da coprire l'origine della fistola⁴⁴.

Il trattamento chirurgico è ancora richiesto in alcuni casi e, in particolare, nei pazienti con altre cardiopatie congenite o acquisite con necessità chirurgica e in quelli in cui il trattamento percutaneo è stato inefficace o in quelli con anatomia del tramite fistoloso inadeguata a trattamento percutaneo^{5, 35}.

È necessario puntualizzare che la ricerca delle fistole coronarie è di fondamentale rilevanza nei pazienti con cardiopatie congenite o acquisite con necessità chirurgica. Le fistole potrebbero essere, infatti, un motivo di inadeguata protezione miocardica. La soluzione di cardioplegia potrebbe non raggiungere in quantità adeguata la porzione di miocardio a valle dell'origine della fistola ed essere dunque causa di disfunzione post-operatoria⁴⁵. In questi pazienti, la fistola va chiusa prima di procedere alla cardioplegia.

STORIA POST-TRATTAMENTO

Dipende dalla presenza di residui/sequele del trattamento.

Non è indispensabile la chiusura completa del tramite fistoloso. Se il danno miocardico indotto dalla fistola non è stato irreversibile, il recupero (regressione dei sintomi e/o dei segni di sovraccarico di volume-ischemia del ventricolo sinistro) può essere completo anche in coloro in cui rimane un lieve shunt residuo¹⁸. La comparsa di complicanze (da ischemia miocardica o da sovraccarico di volume ventricolare) prima della correzione (percutanea o chirurgica) può comportare la necessità di controlli periodici e può limitare l'idoneità funzionale.

I pazienti in cui il trattamento non è stato soddisfacente, con persistenza di sintomi o segni di fistola coronarica significativa, devono essere avviati a un ulteriore intervento (in genere chirurgico).

In maniera indipendente dal tipo di trattamento, nel follow-up del paziente, vanno considerati:

- la *profilassi dell'endocardite batterica* (alcuni consigliano la profilassi per almeno un anno dalla chiusura del tramite fistolare o comunque fino alla normalizzazione del calibro coronarico⁴⁶);
- la *dilatazione coronarica residua*: i pazienti trattati quando è già presente una dilatazione coronarica significativa, possono non avere un recupero completo del calibro coronarico, anche se il trattamento chirurgico o percutaneo è stato

ottimale, senza shunt residui⁴⁶. Anche se non sono disponibili informazioni sul rischio trombotico di questi pazienti, potrebbe essere prudente l'utilizzo di antiaggreganti come l'acido acetilsalicilico. Nei pazienti in cui la dilatazione coronarica è marcata dovrebbe essere utilizzata una terapia anticoagulante orale⁴⁶;

- lo *shunt residuo*, che deve essere valutato per il suo significato emodinamico. In genere, il paziente operato non ha residui del trattamento della *fistola artero-venosa*. Nei pazienti trattati per fistola coronario-camerale può residuare un lieve shunt;
- il *rischio di emolisi* va considerato nei pazienti trattati in maniera percutanea, in particolare, se con impianto di *coils* e con shunt residuo; è transitorio.

MONITORAGGIO DEL PAZIENTE NON TRATTATO

I pazienti asintomatici, con fistola non emodinamicamente significativa (in genere, di individuazione occasionale, in corso di un ecocardiogramma eseguito per motivi differenti), dovrebbero essere sottoposti a valutazione periodica (annuale; semestrale se il paziente è nei primi due anni di vita o se la fistola è di recente osservazione) almeno con ECG, ecocardiogramma, test da sforzo (quando possibile), ECG Holter, per monitorare la persistenza di pervietà della fistola, le dimensioni coronariche, la funzione ventricolare sinistra, la comparsa di sintomi, la presenza di aritmie e la capacità funzionale in corso di esercizio fisico. La comparsa di sintomi o di segni indicativi di furto significativo possono esprimere la necessità di trattamento⁴⁷.

MONITORAGGIO DEL PAZIENTE TRATTATO

I tempi di follow-up dipendono dalla modalità di correzione del difetto e dai residui/sequele.

- *Ecocardiografia con color-Doppler* Consente di definire il risultato del trattamento, di precisarne le eventuali sequele, di seguire la funzione di pompa bi-ventricolare, il calibro coronarico e di diagnosticare una possibile endocardite, rara complicanza di una chiusura percutanea parziale del tramite fistoloso.
- *Test da sforzo* Consente una valutazione funzionale e della tolleranza allo sforzo dei pazienti operati.
- *ECG dinamico secondo Holter* Consente di accertare la presenza – persistenza di aritmie ventricolari.
- *Cateterismo cardiaco* In alcuni casi, soprattutto in quelli in cui persiste la dilatazione coronarica o è evidente uno shunt residuo attraverso la fistola o vi sono segni persistenti di ischemia-sovraccarico ventricolare sinistro, potrebbe essere utile ripetere l'esame coronarografico per valutare direttamente l'efficacia del trattamento⁴⁴.

IDONEITÀ FISICA

Tra i pazienti con fistola coronarica isolata, pur in assenza di studi dedicati e di indicazioni definite da parte del Comitato Organizzativo Cardiologico per l'Idoneità allo Sport (COCIS⁴⁸), appare ragionevole considerare a basso rischio di eventi cardiovascolari quelli con le seguenti caratteristiche:

- età inferiore ai trenta anni;
- asintomatici;
- con aspetto ecocolorDoppler di shunt fistolare lieve;
- con buona funzione ventricolare, in assenza di aree di asinergia di contrazione;
- senza dilatazione coronarica;
- con normali ECG Holter e test da sforzo massimale.

Vanno programmati controlli clinico-strumentali a cadenza semestrale.

Per quanto riguarda i pazienti trattati (in maniera percutanea o chirurgica), appare ragionevole considerare a basso rischio di eventi cardiovascolari, quelli con le seguenti caratteristiche:

- asintomatici;
- con un aspetto ecocolorDoppler di shunt fistolare residuo lieve o assente;
- con buona funzione ventricolare, in assenza di aree di asinergia di contrazione;
- senza dilatazione coronarica;
- con normali ECG Holter e test da sforzo massimale.

Vanno programmati controlli clinico-strumentali a cadenza annuale.

TAKE HOME MESSAGES

- Le fistole coronariche sono anomalie rare; è probabile, però, che la reale incidenza della patologia sia sottostimata per il mancato riconoscimento di forme lievi, a decorso asintomatico.
- L'età di diagnosi dipende dalla severità dell'alterazione funzionale determinata; la maggior parte delle fistole è piccola, con conseguenze emodinamiche non significative (compatibili con un normale sviluppo miocardico post-natale), per cui, spesso rappresentano solo un riscontro occasionale. Anche le fistole piccole, però, possono determinare la comparsa di un soffio (in particolare se lo sbocco è stenotico).
- La maggior parte dei pazienti con fistola raggiunge l'età adulta senza aver avuto bisogno di una procedura correttiva.
- Le caratteristiche anatomiche e funzionali delle fistole possono modificarsi nel tempo e questo può comportare una sintomatologia ingravescente e la necessità di un trattamento.
- Le fistole coronariche possono essere motivo di dolore toracico, dispnea, palpitazioni, sincope, aritmie ventricolari, morte improvvisa; il loro riconoscimento, dunque, è fondamentale, in particolare nei giovani atleti.

- La combinazione di più esami diagnostici cardiologici consente di ottenere una definizione anatomica e una stratificazione funzionale adeguate.
- I pazienti non trattati, perché con fistola non emodinamicamente significativa, vanno comunque sottoposti a valutazioni cardiologiche periodiche.

BIBLIOGRAFIA

- Lambertini G, Mezzogiorno V. Anatomia dell'uomo. Piccin Nuova Libreria, 1986.
- Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105: 2449-54.
- Anderson RH. Cardiologia pediatrica. Mc Graw Hill, 1990.
- Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T. Prognostic significance of clinically silent coronary artery fistulas. *Am J Cardiol* 1999; 83:407-11.
- Vaidyanathan KR, Theodore SAC, Sankar MN, Cherian KM. Coronary artery to pulmonary artery fistula with dual origin – embryological, clinical and surgical significance. *Eur J Cardiothoracic Surg* 2007; 31: 318-19.
- Burns KE, Ferguson KA, Spouge A, Brown JE. Massive congenital coronary arteriovenous malformation presenting with exertional dyspnea and desaturation in an adult: a case report and review of the literature. *Can J Cardiol* 2001;17: 85-89.
- Caputo S, Capozzi C, Santoro G, et al. Multiple right coronary artery fistulae in a patient with diffuse hypertrophic cardiomyopathy: a case report. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: e19-21.
- Kardos A, Babai L, Rudas L, Gaal T, Horvath T, Talosi L, Tóth K, Sárváry L, Szász K. Epidemiology of congenital coronary artery anomalies: a coronary arteriography study on a central European population. *Catheter Cardiovasc Diagn* 1997; 42: 270-75.
- Capozzi G, Caputo S, Pizzuti R, et al. Congenital heart disease in live born children: incidence, distribution and yearly changes in Campania Region. *J Cardiovasc Med* 2008; 9:368-74.
- Haas GE, Parr GV, Trout RG, Hargrove WC III. Traumatic coronary artery fistula. *J Trauma* 1986; 26: 854-57.
- Hoffman, JI. Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root. In: Heart disease in infants, children and adolescents, 5th ed, Emmanoulides, GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell, HP (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore 1995. p.780.
- Moss & Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. Lippincott, Williams and Wilkins, 2001.
- Schanzenbacher P, Bauersachs J. Acquired right coronary artery fistula draining to the right ventricle: angiographic documentation of first appearance following reperfusion after acute myocardial infarction, with subsequent spontaneous closure. *Heart* 2003; 89: e22.
- Itoi T, Satou H, Hamaoka K. Coronary flow characteristics of multiple coronary artery-left ventricular microfistulae in young monozygotic twins. *Circ J* 2007;71:1492-95.

- Angelini P. Coronary-to-pulmonary fistulae. What are they? What are their causes? What are their functional consequences? *Tex Heart Inst J* 2000; 4:327-29.
- Kochiadakis GE, Vardakis KE, Vardas PE. Coronary-pulmonary artery fistulae: blood flow pattern and effect on myocardial perfusion. *Heart* 2002; 88: 400.
- Kamiya H, Yasyda T, Nagamine H, et al Surgical treatment of congenital coronary artery fistulas: 27 years' experience and a review of the literature. *J Card Surg* 2002; 17: 173-177.
- Guo H, You B, Lee JD. Dilated cardiomyopathy caused by a coronary – pulmonary fistula treated successfully with coil embolization. *Circ J* 2006;70:1223-25.
- McElhinney DB, Burch GH, Kung GC, Villegas MD, Silverman NH, Moore P. Echocardiographic guidance for transcatheter coil embolization of congenital coronary arterial fistulas in children. *Pediatr Cardiol* 2000; 21:253-58.
- Vitarelli A, De Curtis G, Conde Y, Colantonio M, Di Benedetto G, Pecce P, De Nardo L, Squillaci E. Assessment of congenital coronary artery fistulas by transesophageal color Doppler echocardiography. *Am J Med* 2002; 113: 127-133.
- Parga JR, Ikari NM, Bustamante LNP, Rochitte CE, de Avila LFR, Oliveira SA. MRI evaluation of congenital coronary artery fistulae. *Br J Radiol* 2004; 77: 508-511.
- Early SA, Meany TB, Fenlon HM, Hurley J. Coronary artery fistula; coronary computed tomography. The diagnostic modality of choice. *J Card Surg* 2008; 3: 41.
- Angelini P. Questions on coronary fistulae and microfistulae. *Tex Heart Inst J* 2005; 32: 53-54.
- 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 Ecocardiogr* 1997;10:189-91.
- Glynn TP, Fleming RG, Haist JL, Hunterman RK. Coronary arteriovenous fistula as a cause for reversible Thallium-201 perfusion defect. *J Nucl Med* 1994;35:1808-10.
- Heper G, Kose S. Increased myocardial ischemia during nitrate therapy caused by multiple coronary artery-left ventricle fistulae? *Tex Heart Inst J* 2005;32:50-2
- Sunder KRS, Balakrishnan KG, 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.
- Carrel T, Tkebuchava T, Jenni R, Arbenz U, Turina M. Congenital coronary fistulas in children and adults: diagnosis, surgical technique and results. *Cardiology* 1996; 87: 325-330.
- Meissner A, Lins M, Herrmann G, Simon R. Multiple coronary artery – left ventricular fistulae: haemodynamic quantification by intracoronary Doppler ultrasound. *Heart* 1997; 78: 91-3.
- 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.
- Schumacher G, Roithmaier A, Lorenz HP, et al. Congenital coronary artery fistula in infancy and childhood: diagnostic and therapeutic aspects. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 45: 287-94.
- Angelini P. Coronary fistulae: which ones deserve treatment and what kind of treatment do they need? *Tex Heart Inst J* 2007; 34: 202-03.
- Hackett D, Hallidie-Smith KA. Spontaneous closure of coronary artery fistula. *Br Heart J* 1984; 52: 477-479.
- 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;2:1169-73.
- Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbess JM, Perry SB, Lock JE. Management of coronary artery fistulae. Patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1026-1032.
- Spaedy TJ, Wilensky RL. Coronary artery fistulas: clinical implications. *ACC Current Journal Review* 1994; 3: 24.
- Reul RM, Cooley DA, Hallman GL, Reul GJ. Surgical treatment of coronary artery anomalies. Report of a 37½-year experience at the Texas Heart Institute. *Tex Heart Inst J* 2002; 29: 299-07
- Urrutia-S CO, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA. Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983;35:300-07.
- Cheung DL, Au WK, Cheung HH, Chiu CS, Lee WT. Coronary artery fistulas: long-term results of surgical correction. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 190-95.
- Sun S, Li JY, Hu PY, Wu SJ. Starfish – assisted off-pump obliteration of massive coronary arteriovenous fistulae. *Tex Heart Inst J* 2005; 32: 595-97.
- Okubo M, Nykanen D, Benson LN. Outcomes of transcatheter embolization in the treatment of coronary artery fistulas. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2001; 52: 510-517.
- Ogoh Y, Akagi T, Abe T, Hashino K, Hayabuchi N, Kato H. Successful embolization of coronary arteriovenous fistula using an interlocking detachable coil. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 152-155.
- Hakim F, Madani A, Goussous Y, Cao QL, Hijazi ZM. Transcatheter closure of a large coronary arteriovenous fistula using the new Amplatzer duct occluder. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998; 45: 155-157.
- Kassaian SE, Mahmoodian M, Salarifar M, Alidoosti M, Abbasi SH, Rasekh A. Stent graft exclusion of multiple symptomatic coronary artery fistulae. *Tex Heart Inst J* 2007; 34: 199-203.
- Alphonso N, Anagnostopoulos PV, Azakie A, Karl TR. Undiagnosed coronary fistula causing low cardiac output syndrome after pediatric heart surgery. *Eur J Cardiothoracic Surg* 2006; 30: 397-399.
- McMahon CJ, Nihill MR, Kovalchin JP, Mullins CE, Grikka RG. Coronary artery fistula. Management and intermediate outcome after transcatheter coil occlusion. *Tex Heart Inst J* 2001; 28: 21-25.
- Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1979; 59: 849-854.
- Protocolli cardiologici per il giudizio di idoneità allo sport agonistico 2003. Casa Editrice Scientifica Internazionale.

Terza Edizione 2003.