

## CASO CLINICO

# Tetralogia di Fallot con fistola coronaro-polmonare: un'insidia diagnostica

Carlo Pace Napoleone, Guido Oppido, Emanuela Angeli, Gaetano Gargiulo

U.O. di Cardiocirurgia Pediatrica, Università degli Studi, Bologna

**Key words:**  
Fistula; Pulmonary artery;  
Tetralogy of Fallot.

An 11-month-old infant, moderately cyanotic, with diagnosis of tetralogy of Fallot underwent corrective surgery. At echocardiographic evaluation, a subaortic right ventricular outflow tract without aortopulmonary collateral arteries, confluent pulmonary arteries and normal coronary pattern were evidenced. During operation, an undiagnosed large coronary-to-pulmonary artery fistula was disclosed. Because of the large variety of aortopulmonary collateral arteries that can be associated with this pathology, further imaging study is mandatory when oxygen saturation does not match the right ventricular outflow tract obstruction severity.

(G Ital Cardiol 2009; 10 (4): 263-265)

© 2009 AIM Publishing Srl

Ricevuto il 18 agosto 2008; nuova stesura il 21 ottobre 2008; accettato il 22 ottobre 2008.

Per la corrispondenza:  
Dr. Carlo Pace Napoleone  
U.O. di Cardiocirurgia Pediatrica  
Università degli Studi Policlinico S. Orsola-Malpighi  
Via Massarenti, 9  
40138 Bologna  
E-mail: pace@aosp.bo.it

L'ecocardiografia rappresenta la tecnica diagnostica principale per la diagnosi di tetralogia di Fallot. La tecnica angiografica generalmente viene indicata in casi selezionati in cui l'ecocardiografia non identifichi correttamente il decorso delle arterie coronarie o non consenta un'accurata definizione di collaterali sistemico-polmonari maggiori. Questa politica, che evita un esame comunque invasivo e rischioso e riduce i tempi ed i costi della diagnosi, si rivela corretta nella grande maggioranza dei casi, ma espone al rischio di pericolosi errori diagnostici. Uno dei più frequenti è la mancata visualizzazione di rami collaterali a partenza dalla circolazione sistemica, che, se sottovalutati, possono influenzare in maniera significativa i risultati chirurgici. Nel caso descritto, una fistola coronaro-polmonare non diagnosticata è stata evidenziata casualmente durante l'intervento correttivo.

## Caso clinico

Un paziente di 11 mesi, di 11.3 kg di peso, è venuto alla nostra osservazione con diagnosi di tetralogia di Fallot.

La saturazione arteriosa preoperatoria era dell'80%.

La valutazione ecocardiografica ha evidenziato un'estrema ipoplasia dell'infundibolo polmonare, che si presentava con un diametro di circa 2 mm, oblitterato durante la sistole. Il tronco polmonare si presentava ipoplasico, di calibro ridotto rispetto al valore teorico per il soma del paziente (5 mm contro 12 mm teorici). Le arterie polmonari apparivano confluenti, di circa 6.5 mm di calibro, e l'arco aortico destroposto. L'origine della corona-

ria sinistra appariva lievemente dilatata, ma non sono state rilevate anomalie coronariche o collaterali sistemico-polmonari maggiori. All'ECG sono stati esclusi segni di ischemia miocardica. Il paziente è stato sottoposto ad intervento chirurgico correttivo. Dopo aver istituito una circolazione extracorporea aorto-bicavale, la cardioplegia è stata somministrata nel bulbo aortico come di routine. Il difetto interventricolare è stato chiuso per via transatriale con un patch in pericardio eterologo. Dopo aver eseguito un'incisione sull'infundibolo destro prolungata, attraverso l'anulus polmonare severamente ipoplasico, fino alla biforcazione polmonare, sul versante posteriore del tronco polmonare, a circa 5 mm dal piano valvolare, è stato scoperto lo sbocco di un vaso di circa 4 mm di calibro. L'inserzione di una sonda da 1 mm ha evidenziato la presenza di una fistola a partenza dalla coronaria sinistra. È stata pertanto eseguita un'aortotomia che ha mostrato la dilatazione dell'ostio coronarico sinistro (Figura 1). La fistola coronaro-polmonare originava dal tronco comune della coronaria sinistra senza aspetti riferibili ad ostruzione delle coronarie. La fistola è stata pertanto chiusa dal versante polmonare e l'intervento è stato portato a termine senza problemi.

## Discussione

Nei pazienti portatori di tetralogia di Fallot, l'incidenza di fistole coronaro-polmonari è intorno al 10% e può contribuire in maniera significativa al flusso polmonare<sup>1-4</sup>. Queste fistole sono, dal punto di vista funzionale, assimilabili alle collaterali sistemico-polmonari che si

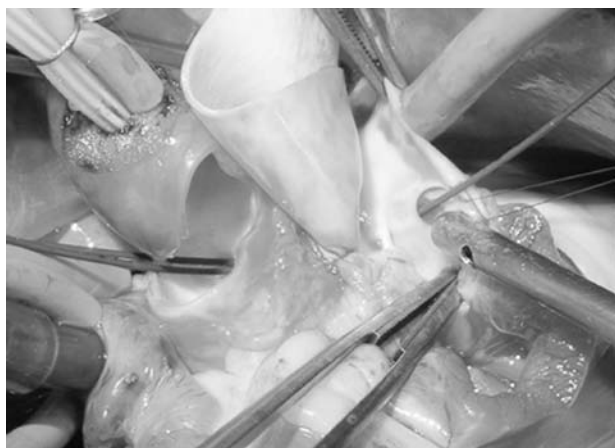


Figura 1. Immagine intraoperatoria della fistola coronaro-polmonare: le due sonde sono posizionate nella coronaria sinistra e nella fistola coronaro-polmonare.

sviluppano nei pazienti affetti da atresia polmonare con difetto interventricolare (AP-DIV)<sup>2</sup>. Dal punto di vista embriogenetico, si tratta di "remnants" del sistema vascolare splanchnico che irrorava il primordiale letto polmonare<sup>5</sup>. Questi vasi, che normalmente regrediscono con lo sviluppo dell'albero polmonare, possono rimanere pervi nei casi in cui si verifici un'alterazione di questo processo, come nelle cardiopatie tronco-conali. Tali collaterali possono essere veri rami bronchiali, che decorrono lungo le vie aeree ed originano principalmente dall'aorta toracica, o vasi a partenza dai tronchi brachiocefalici o dall'aorta toracica o addominale.

I rami coronarici possono comunicare con le arterie polmonari sia in assenza di cardiopatie congenite, come fistola coronaro-polmonare<sup>6</sup>, sia nei casi di AP-DIV<sup>7</sup>. Questi collaterali coronaro-polmonari non sono generalmente in grado di fornire un flusso ematico importante, in quanto comunemente di piccolo calibro o con sviluppo troppo tardivo a livello embriologico<sup>2</sup>. In un lavoro di Pahl et al.<sup>8</sup>, tuttavia, in cui vengono descritti 4 casi in 33 anni, viene riportata in un paziente la comparsa di ipertensione polmonare, suggerendo quindi la possibilità di un alto flusso attraverso queste comunicazioni fistolose.

Dal punto di vista embriologico e fisiologico le collaterali coronaro-polmonari, anche se generalmente considerate delle fistole sistemico-polmonari nell'ambito delle AP-DIV, sono state ipotizzate essere più simili al dotto arterioso<sup>2</sup>.

L'iter diagnostico della tetralogia di Fallot ha previsto, fino ai primi anni '90, l'esecuzione del cateterismo cardiaco e dell'angiografia, ritenuti indispensabili per l'identificazione dei dettagli anatomici utili alla correzione chirurgica, come l'anatomia coronarica, la presenza di collaterali sistemico-polmonari, ecc. Il miglioramento delle tecniche di imaging ultrasonografico, tuttavia, ha progressivamente relegato questa pratica, peraltro non esente da rischi, ai soli casi nei quali rimanesse dubbi diagnostici dopo l'ecocardiografia<sup>9,10</sup>. Attualmente, l'indicazione al cateterismo cardiaco e all'angiografia è stata ulteriormente ridimensionata dall'avvento della risonanza magnetica e dalla tomografia computerizzata (TC), che sono in grado di fornire una perfetta visualizzazione dell'anatomia dell'al-

bero vascolare polmonare di questi pazienti<sup>11,12</sup>. Con l'utilizzo di apparecchiature di ultima generazione (TC multistrato ad alta risoluzione) è stato possibile anche valutare accuratamente l'anatomia delle collaterali sistemico-polmonari in pazienti in età pediatrica, con un'età minima di 6 settimane di vita<sup>13</sup>. Nonostante la difficoltà di calcolare l'effettiva dose di radiazioni ionizzanti a cui viene esposto il piccolo paziente con questa metodica, non sembrano esserci particolari differenze rispetto a quella del cateterismo cardiaco con angiografia, mentre è significativa la riduzione del mezzo di contrasto utilizzato nella TC multistrato rispetto all'angiografia convenzionale<sup>13</sup>. Per la necessità di contenere i costi e di limitare l'impatto sul paziente di questi esami, soprattutto per la TC, questi sono ancora considerati degli approfondimenti diagnostici che necessitano di un'indicazione selettiva, lasciando all'ecocardiografia un ruolo centrale nell'iter diagnostico della tetralogia di Fallot.

La particolarità del caso riportato sta nella mancata diagnosi preoperatoria della fistola coronaro-polmonare, verosimilmente a causa dell'origine molto prossimale dal tronco comune. La presenza della fistola avrebbe potuto anche interferire con la corretta somministrazione della cardioplegia, che poteva essere in parte deviata nel letto vascolare polmonare tanto da non garantire una corretta protezione cardiaca. Il sospetto della presenza di fonti accessorie di flusso polmonare, come già ipotizzato da Brenner et al.<sup>14</sup>, probabilmente poteva nascere dalla discrepanza tra la subatresia della valvola polmonare, con flusso anterogrado scarso, e la discreta saturazione arteriosa di ossigeno del paziente. La rivalutazione *a posteriori* dell'ecocardiografia preoperatoria ha messo in evidenza un aumento del calibro e del flusso a livello del tronco comune della coronaria sinistra, verosimilmente riferibili alla fistola coronaro-polmonare (Figura 2). Tuttavia, questi segni possono sfuggire anche a cardiologi esperti ed a strumenti di ultima generazione.

Alterazioni ischemiche all'ECG non sono comuni nei pazienti in età pediatrica ma diventano più frequenti con il crescere dell'età, eventualmente diagnosticabili con test provocativi<sup>3,15</sup>. Nel caso da noi riportato non erano presenti alterazioni significative dell'ECG.

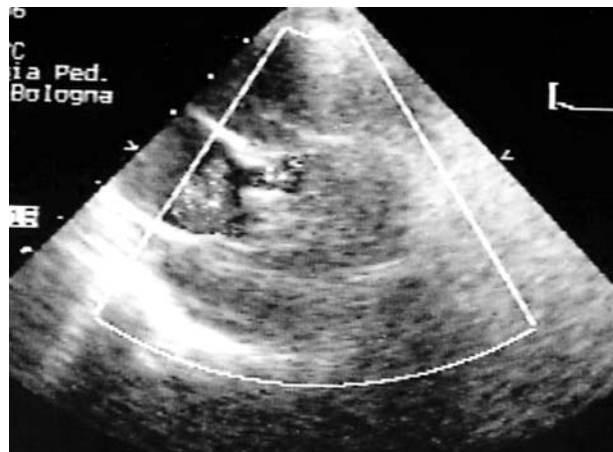


Figura 2. Valutazione ecocardiografica dell'origine dilatata del tronco comune della coronaria sinistra.

In conclusione, poiché la maggior dimestichezza con l'ecocardiografia ha relegato lo studio angiografico ad una posizione secondaria nella valutazione preoperatoria della tetralogia di Fallot, nei casi in cui è evidente una sproporzione tra il flusso anterogrado attraverso la valvola polmonare e la saturazione arteriosa di ossigeno, probabilmente un approfondimento diagnostico invasivo può consentire di evitare pericolosi errori diagnostici.

## Riassunto

Un paziente di 11 mesi con cianosi moderata e diagnosi di tetralogia di Fallot viene inviato ad intervento chirurgico correttivo. L'ecocardiografia ha descritto subatresia della via di efflusso ventricolare destra, assenza di collaterali sistemico-polmonari ed arterie polmonari confluenti e pattern coronarico usuale. Durante l'intervento chirurgico, è stata evidenziata una fistola tra il tronco comune della coronaria sinistra e l'arteria polmonare di ampio calibro. In considerazione dell'ampia varietà anatomica di vasi collaterali sistemico-polmonari riscontrabili in questa patologia, un approfondimento diagnostico dovrebbe essere eseguito nei casi in cui si evidenzia un'incongruenza tra il grado di ostruzione ventricolare destra e la saturazione arteriosa.

*Parole chiave:* Arterie polmonari; Fistola; Tetralogia di Fallot.

## Bibliografia

1. Dabizzi RP, Caprioli G, Aiazzi L, et al. Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of Fallot. *Circulation* 1980; 61: 95-102.
2. Amin Z, McElhinney DB, Reddy VM, Moore P, Hanley FL, Teitel DF. Coronary to pulmonary artery collaterals in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 119-23.
3. Holzer R, Johnson R, Ciotti G, Pozzi M, Kitchiner D. Review of an institutional experience of coronary arterial fistulas in childhood set in context of review of the literature. *Cardiol Young* 2004; 14: 380-5.
4. Urrutia-S CO, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA. Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983; 35: 300-7.
5. Libერთson 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: 849-54.
6. Deruiter MC, Gittenberger-de Groot AC, Poelmann RE, Vanlperen L, Mentink MM. Development of the pharyngeal arch system related to the pulmonary and bronchial vessels in the avian embryo. With a concept on systemic-pulmonary collateral artery formation. *Circulation* 1993; 87: 1306-19.
7. Hofbeck M, Sunnegardh JT, Burrows PE, et al. Analysis of survival in patients with pulmonic valve atresia and ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1991; 67: 737-43.
8. Pahl E, Fong L, Anderson RH, Park SC, Zuberbuhler JR. Fistulous communications between a solitary coronary artery and the pulmonary arteries as the primary source of pulmonary blood supply in tetralogy of Fallot with pulmonary valve atresia. *Am J Cardiol* 1989; 63: 140-3.
9. Marino B, Corno A, Carotti A, et al. Pediatric cardiac surgery guided by echocardiography. Established indications and new trends. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 24: 197-201.
10. Pfammatter JP, Berdat P, Hammerli M, Carrel T. Pediatric cardiac surgery after exclusively echocardiography-based diagnostic work-up. *Int J Cardiol* 2000; 74: 185-90.
11. Durongpisitkul K, Saiviroonporn P, Soongswang J, Laohaprasitiporn D, Chanthong P, Nana A. Pre-operative evaluation with magnetic resonance imaging in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect. *J Med Assoc Thai* 2008; 91: 350-5.
12. Hayabuchi Y, Mori K, Kitagawa T, Inoue M, Kagami S. Accurate quantification of pulmonary artery diameter in patients with cyanotic congenital heart disease using multidetector-row computed tomography. *Am Heart J* 2007; 154: 783-8.
13. Greil GF, Schoebinger M, Kuettner A, et al. Imaging of aortopulmonary collateral arteries with high-resolution multidetector CT. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 502-9.
14. Brenner JI, Burwell LR, Hubbell MM, Newton MC Jr, Krovetz LJ, Nolan SP. Single coronary artery with a fistula to the main pulmonary artery in a patient with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 73: 738-41.
15. Morgan JR, Forker AD, O'Sullivan MJ Jr, Fosburg RG. Coronary arterial fistulas: seven cases with unusual features. *Am J Cardiol* 1972; 30: 432-6.