



ANOMÁLNÍ ODSTUP LEVÉ KORONÁRNÍ ARTERIE z PLICNICE

MUDr. Veronika Fendrychová
MUDr. Tomáš Zatočil
Doc. MUDr. Anna Nečasová, CSc.
MUDr. Tomáš Brychta
MUDr. Lumír Koc
MUDr. Martin Poloczek

Interní kardiologická klinika FN Brno
Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti - BRNO





- ALCAPA (anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery), Bland-White-Garland syndrom
- vzácná vada (0,22% VSV)
- incidence v populaci 0,008%
- většinou izolovaná
- vysoce riziková vada koronárního řečiště

PEÑA, Elena, et al. ALCAPA Syndrome: Not Just a Pediatric Disease 1. *Radiographics*, 2009, 29.2: 553-565.

PERLOFF, Joseph K.; CHILD, John S.; ABOULHOSN, Jamil. *Congenital heart disease in adults*. Elsevier Health Sciences, 2009.

Chaloupecký V, et al. *Dětská kardiologie*. Praha: Galén 2006.

- **První projevy již po narození – 90% mortalita do 1.roku života** (MITCHELL, Julia, et al. Reimplantation of left coronary artery from pulmonary artery in a 65-year-old. *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals*, 2016, 24.1: 69-71.)
- **Výskyt ve vyšším věku je vzácný**
- **60 let - 10 let anamnéza námahových stenokardií** (GÜVENÇ, T. S., et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an elderly patient. *Türk Kardiyoloji Derneği arşivi: Türk Kardiyoloji Derneğinin yayın organıdır*, 2012, 40.2: 198)
- **73 let – žena** (TSIGKAS, Grigorios G., et al. Anomalous Origin of the Left Main Coronary Artery from the Main Pulmonary Artery in an Elderly Patient. *Journal of cardiac surgery*, 2011, 26.1: 66-68.)
- **67 – let muž** (FACCIORUSSO, Antonio, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an elderly patient, football player in youth. *Journal of Cardiovascular Medicine*, 2008, 9.10: 1066-1069.)
- **61 let** (MURAT, Gurbuz, et al. Asymptomatic anomalous origin of left anterior descending artery from the pulmonary artery and multiple atherosclerotic stenoses revealed by silent ischaemia. *Interactive cardiovascular and thoracic surgery*, 2014, ivu347.)

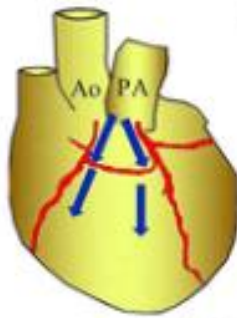
PATOFYZIOLOGIE



- před narozením
- po narození

Vysoký tlak v plicním řečišti → dopředný tok v ALCAPA → **POROD** → pokles plicní vaskulární rezistence → pokles antegrádního toku a následné obrácení toku v ALCAPA → ischemie myokardu, maligní arytmie, mitrální insuficience

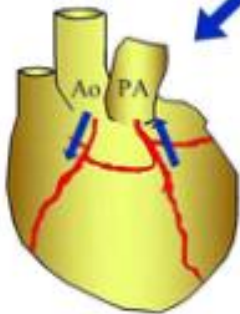
INTERKORONÁRNÍ SPOJKY → vedou ke „steal fenomenu“ → odvod krve do AP



Neonatal Period
 Pressure PA = Ao
 Antegrade flow in LCA
 ↓
 No symptoms
 Decrease in PA pressure
 Ability to develop collaterals
 between RCA and LCA

**2 TYPES OF
 ALCAPA**

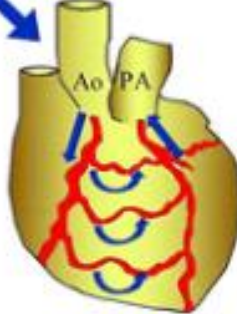
Infant Type



Pressure PA < Ao
 Retrograde flow LCA
 No collaterals between
 RCA and LCA
 RCA and LCA normal in size

↓
 Ischemic cardiomyopathy
 due to infarction
 ↓
 90% death first year

Adult Type



Pressure PA < Ao
 Retrograde flow LCA
 Collaterals between RCA
 and LCA
 Marked dilatation of the
 LCA and RCA due to the
 increased longstanding
 volume

↓
 Chronic myocardial ischemia
 Dysrhythmias
 ↓
 Sudden death

PEÑA, Elena, et al. ALCAPA Syndrome:
 Not Just a Pediatric Disease 1.
 Radiographics, 2009, 29.2: 553-565.

DIAGNOSTIKA



- Většinou zjištěna v dětském věku (90%), výjimečně u starších jedinců
- Známky srdečního selhání
- EKG změny (známky ischemie v oblasti postiženého myokardu, přetížení LK..)
- Mitrální regurgitace
- Šelest
- Echokardiografie
- Angiografie

(FRAPIER, Jean-Marc, et al. Malignant ventricular arrhythmias revealing anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in two adults. *European journal of cardio-thoracic surgery*, 1999, 15.4: 539-541)

KAZUISTIKA

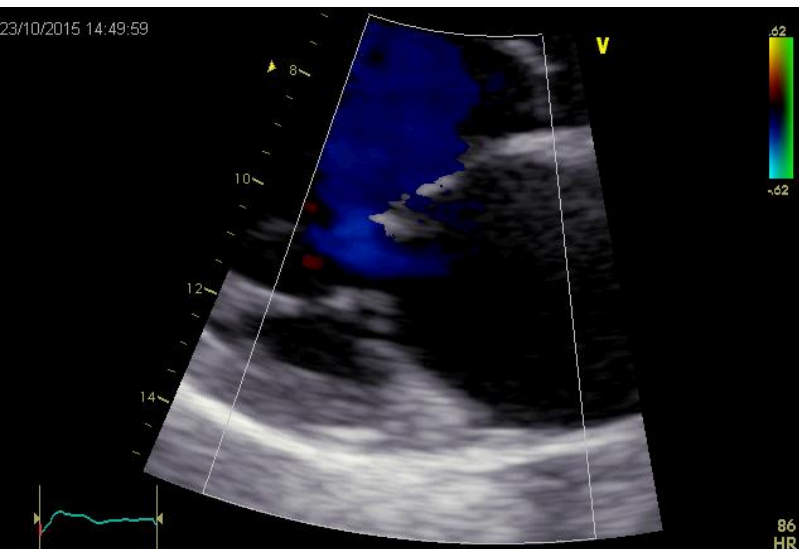


- muž 45 let
 - Otec IM v 51 letech
 - Stopkuřák
 - Od 32 let dispenzarizace na kardiologii pro „vícečetný defekt septa komor v muskulární části hemodynamicky nevýznamný“, Mi reg I.-II., LBBB, EF LK 60%
-
- 10/2015 nově dilat. LK, EF 45%, ergo negat. → SKG

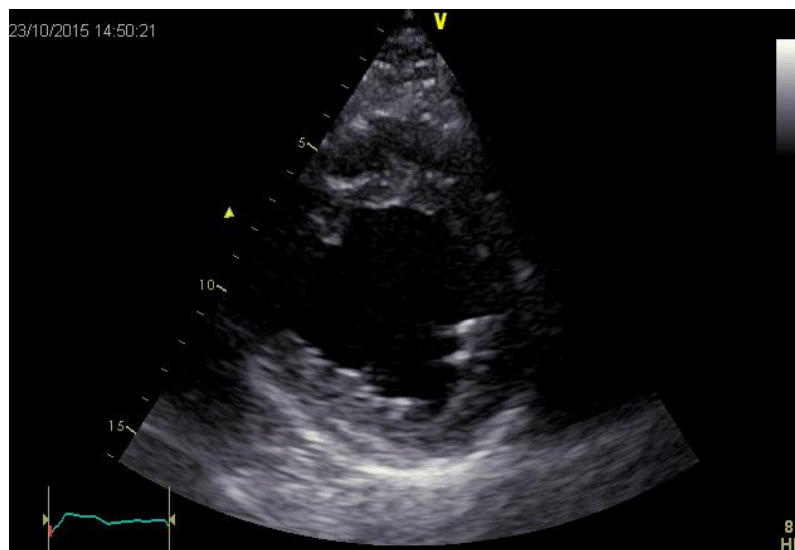


Echokardiografie

Mitrální regurgitace nevýznamná

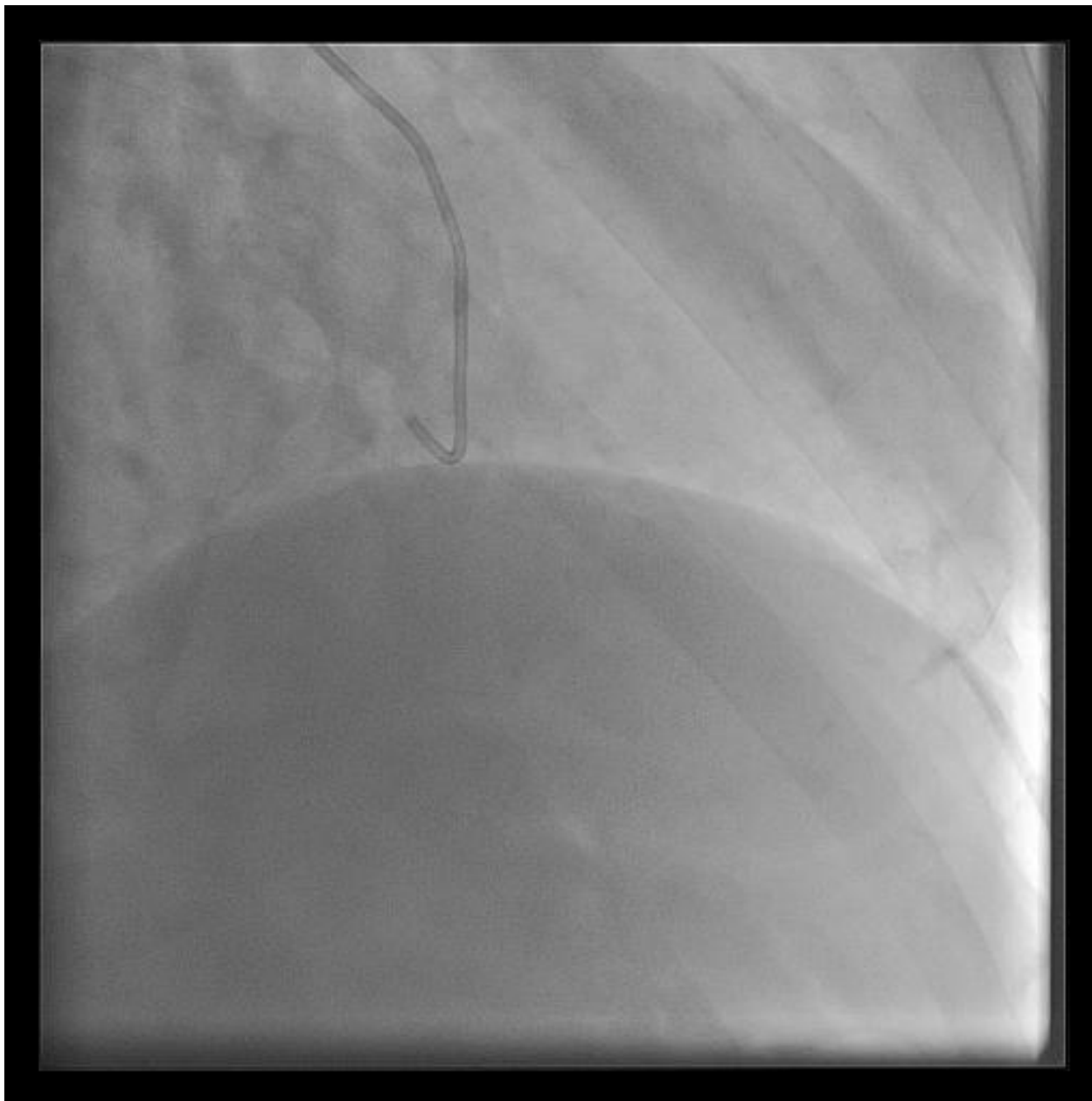


Kinetika LK v PSAX

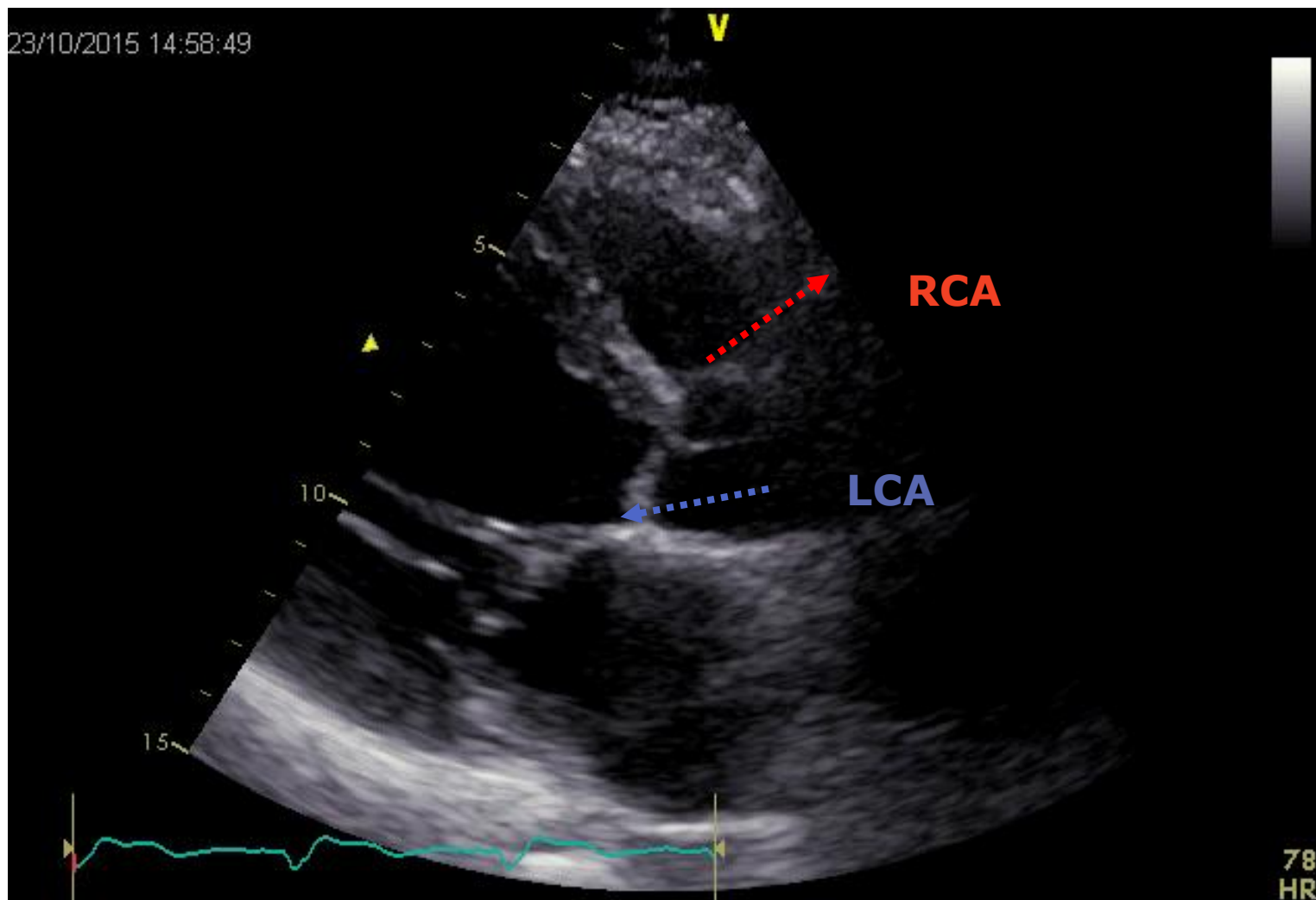




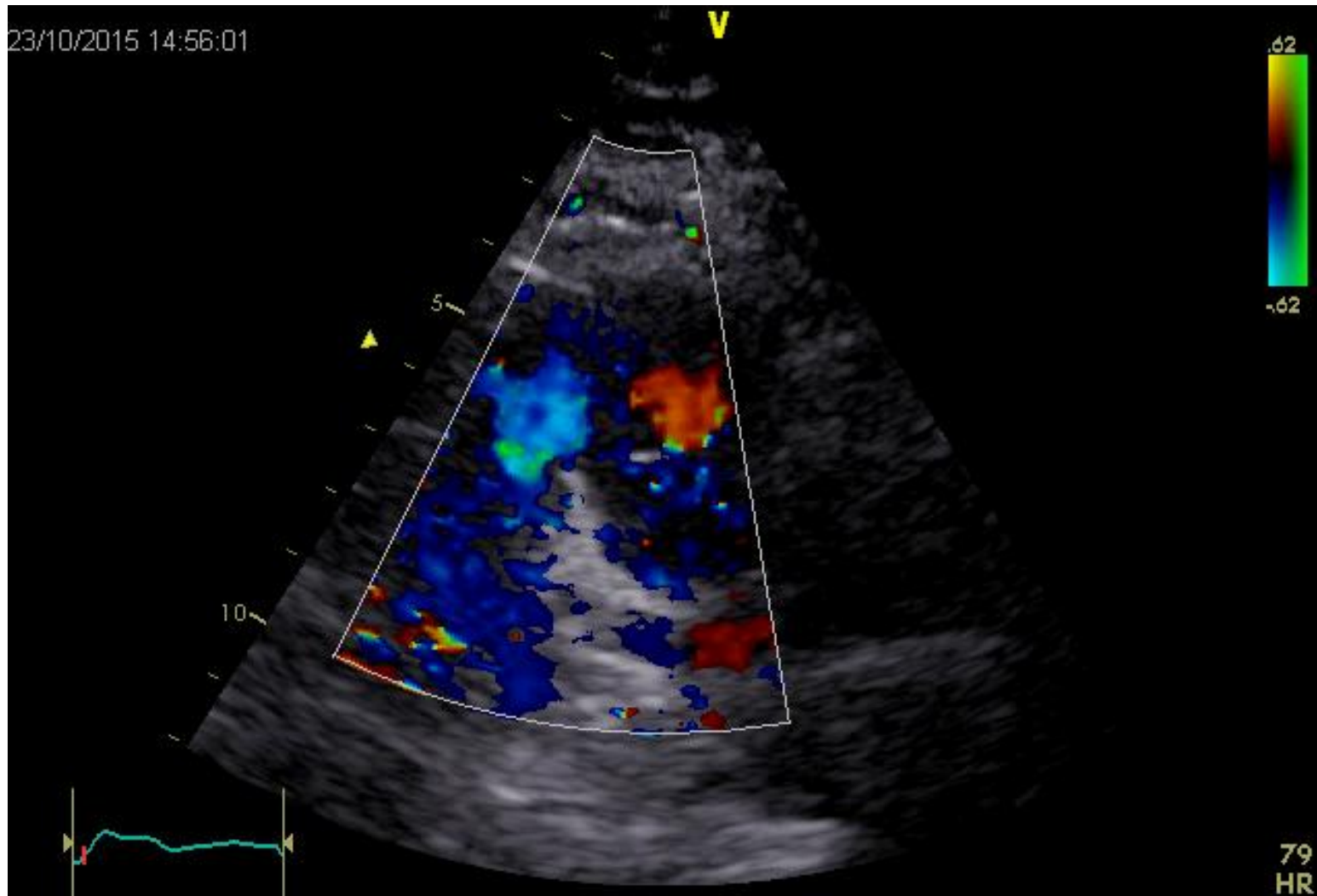
SKG RCA s
retrográdním
plněním LCA



TTE modif. PLAX na křížení Ao a AP



Retrográdní tok LCA-AP

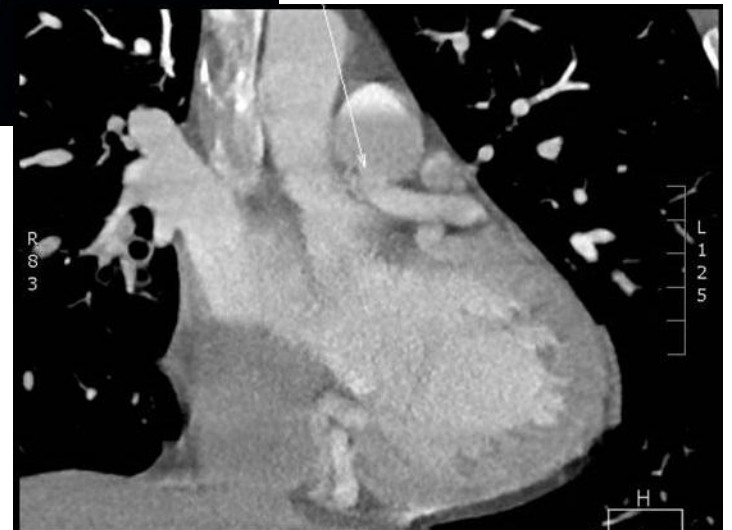




Interkoronární anastomozy imponující jako vícetné VSD



CTA před operací





Dg.:

- ALCAPA, hyperplastické RCA a samostatně odstupující RD s kolat. do LCA
- Sekundární ischemická KMP se střední systol. dysfcií, a mírnou MiR

MOŽNÁ ŘEŠENÍ?

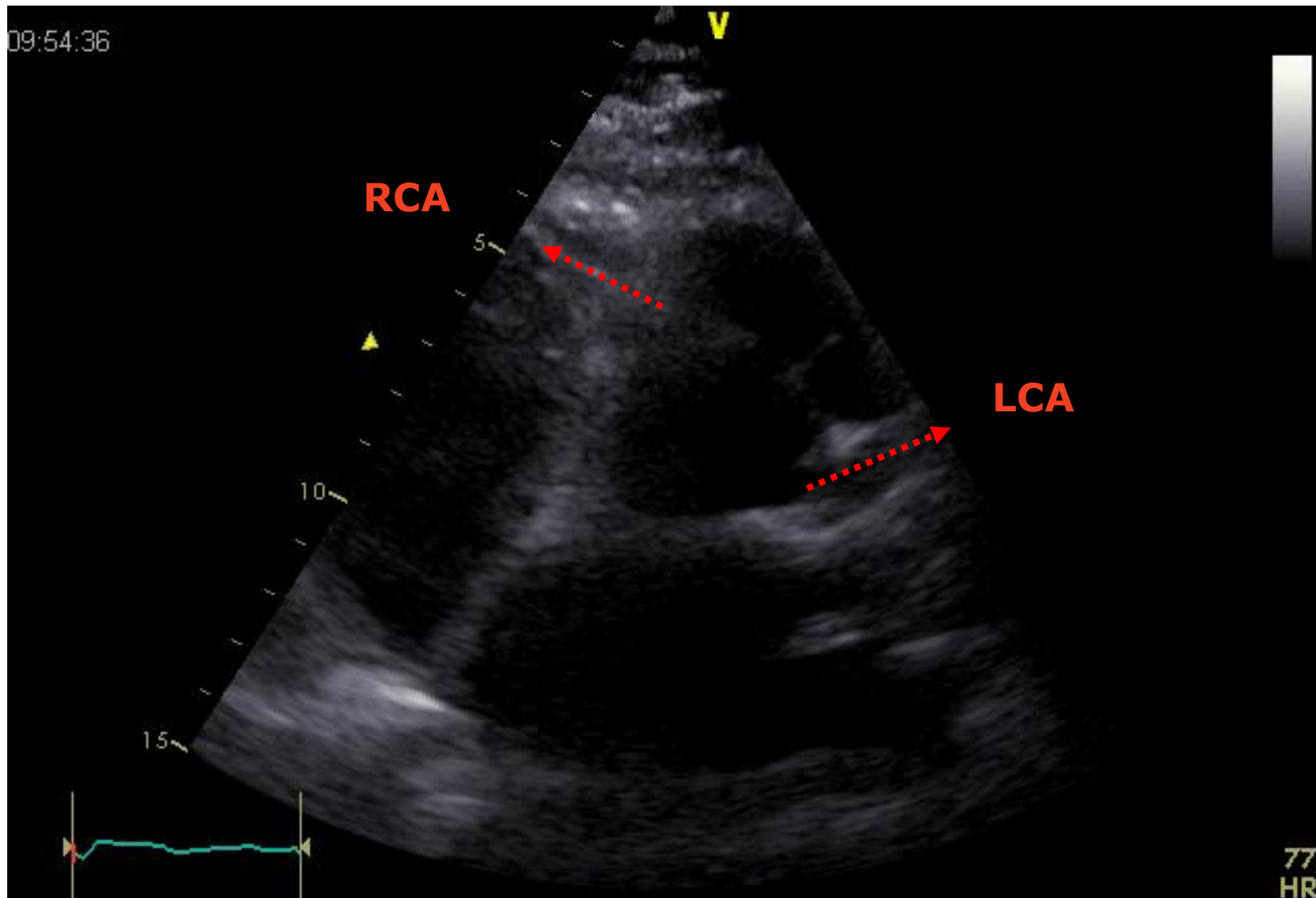
- Přesítí koronárních terčíků (preferenčně u dětí)
- Takeuchiho operace (transpulmonary baffle; preferenčně u dětí s anatomicky „nevhodným koronárním řečištěm“)
- Bypass s ligací LCA (u dospělých jedinců)

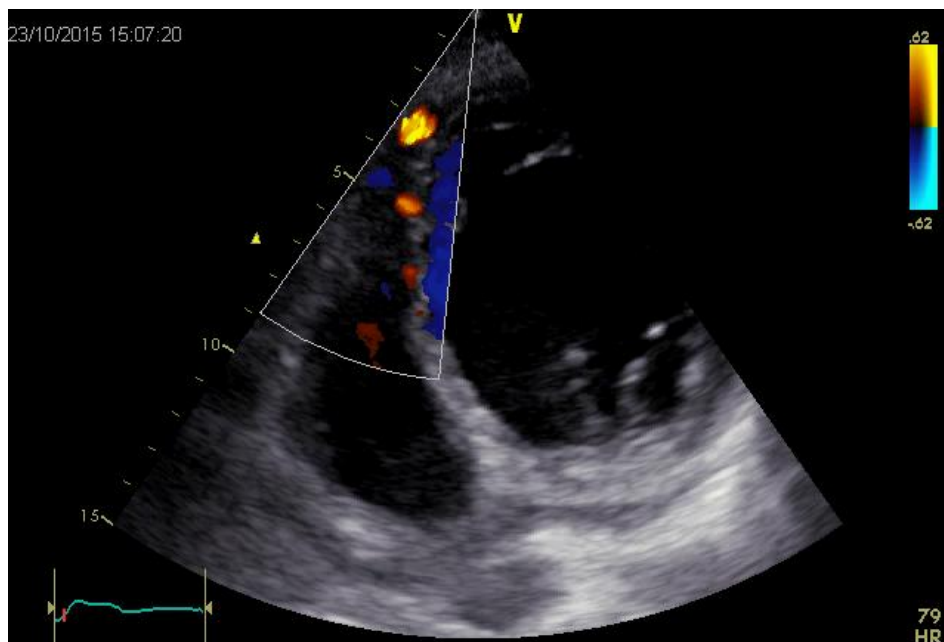
NÁŠ PACIENT:

- 2/2016 redirekce odstupu ACS do ascendentní aorty (**CKTCH Brno, prim. MUDr. Jiří Ondrášek**)
- Kontrolní ECHO 5/2016 – přetrvává systolická dysfunkce EF 45%

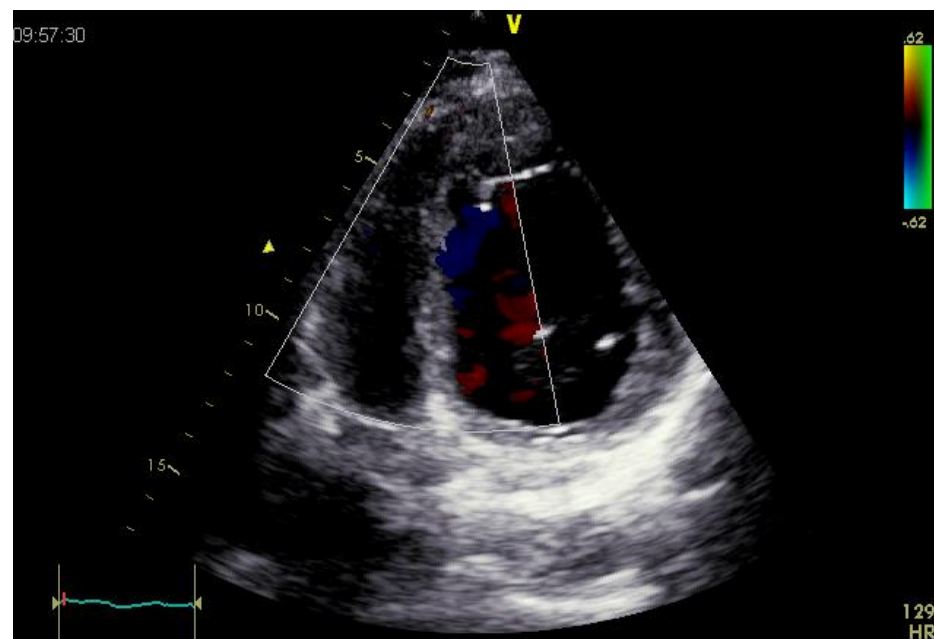


TTE modif PSAX na odstupy koronárek z asc. Ao





Kolaterály před operací a
2 měsíce po operaci





ZÁVĚR

- Anomální odstup levé věnčité tepny z arteria pulmonalis je vzácná VSV
- Projevuje se postnatálně v novorozeneckém věku
- Velmi vzácně symptomatická až v dospělém věku
- Může být příčinou NSS, ischemie myokardu, srdeční arytmie
- Srdeční šelest může být přítomen i při ALCAPA
- Kolaterály mezi RCA a LCA mohou imitovat zkrat na IVS

Děkuji za pozornost