

Anomální odstup kmene levé koronární tepny z protilehlého sinu s průběhem mezi velkými cévami

Petr Doškář, Martin Mates, Petr Neužil, Petr Ošťádal

Kardiologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha, Česká republika

SOUHRN

Klíčová slova:

Anomální odstup koronárních tepen
Levá koronární arterie
Myokardiální ischemie
Náhlá srdeční smrt

Nejdůležitější úlohou u anomálních nálezů koronárních tepen je zhodnocení jejich prognostického významu pro pacienta a rizika případné ischemie myokardu a náhlé srdeční smrti. Na základě těchto informací je nutné vždy individuálně stanovit další postup. Tato kasuistika ukazuje 59letou ženu s náhodně zjištěným anomálním odstupem levé koronární tepny (ACS) z proximální části pravé věnčité tepny s průběhem mezi velkými tepnami. Tato varianta je v literatuře popisována jako maligní forma. V současnosti ale nejsou velké prospektivní studie, na základě kterých by bylo pro tyto nemocné možné stanovit optimální diagnostický a léčebný postup. Popisovány jsou pouze rizikové faktory zhoršující prognózu, jako jsou symptomy suspektní z koronární ischemie, intramurální průběh proximální části ACS, angulace odstupu a možnost útlaku mezi aortou a plicnicí. Námí zvolený postup u pacientky byl s ohledem na věk nemocné, nízké fyzické nároky, absenci symptomů a vyšetření rizikových faktorů konzervativní. Po dobu několika následujících let se u ní neobjevily žádné symptomy suspektní z koronární ischemie. V diskusi jsou rozebrány důvody našeho rozhodnutí a práce zabývající se touto problematikou.

© 2018, ČKS.

ABSTRACT

Keywords:

Coronary artery anomalies
Left main coronary artery
Myocardial ischemia
Sudden cardiac death

The most important task in coronary artery anomalies is to evaluate their prognostic significance and to assess for the risk of myocardial ischemia and sudden cardiac death. Individually tailored treatment strategy is set based on the grounds of thorough risk stratification process. We present a case of a 59-year-old female with an anomalous left coronary artery (LCA) arising from the proximal part of the right coronary artery and running in between the large arteries. In the literature, this variant is described as malignant. However, to date there are no prospective trials available to determine the optimal management of patients suffering from such anomaly. Therefore, surrogate risk factors are used for prognostication; such are symptoms of myocardial ischemia, sharp angulation or intramural course of proximal part of LCA, or its compression between the aorta and the pulmonary artery. In this case, having evaluated all risk factors, we chose conservative approach – mainly due to patient's age, her low physical demands and absence of major symptoms. During the next few years the patient remained asymptomatic regarding coronary ischemia. In the discussion we further elaborate chosen strategy and we review published work on the topic.

Úvod

Vrozené anomálie koronárních tepen jsou vzácné. Jejich prevalence se liší v různých studiích v rozmezí od 1,3 % do 5,64 %, ¹⁻⁴ což je dáno mimo jiné i různými kritérii pro hodnocení anomálií. ⁵ Odstup levé koronární tepny z pravého koronárního sinu je raritní s prevalencí 0,03 %. ⁶ Existuje pět jeho variant; variantou označovanou jako maligní je interarteriální průběh tepny mezi aortou a plicnicí. ⁶ Ten je spojován s výrazně zvýšeným rizikem náhlé srdeční smrti (NSS) zvláště pak u mladých sportovců. ^{7,8} Cílem mnoha prací v posledních třech dekadách bylo objasnění patofyziologie ischemie myokardu a následné definování rizikových faktorů. ^{9,10} Kasuistika se věnuje pacientce s asymptomatickým náhodným nálezem anomálního odstupe ACS ze společného kmene obou koronárních arterií odstupujícího z pravého koronárního sinu. Vzhledem k interarteriálnímu průběhu ACS jsme zvažovali kardiochirurgický zákrok, což by bylo v souladu se staršími doporučeními American Heart Association/American College of Cardiology z roku 2008. V současnosti ale dochází k jasnější definici rizikových faktorů u této anomálie a přehodnocování doporučených postupů s důrazem na individuální rozhodnutí.

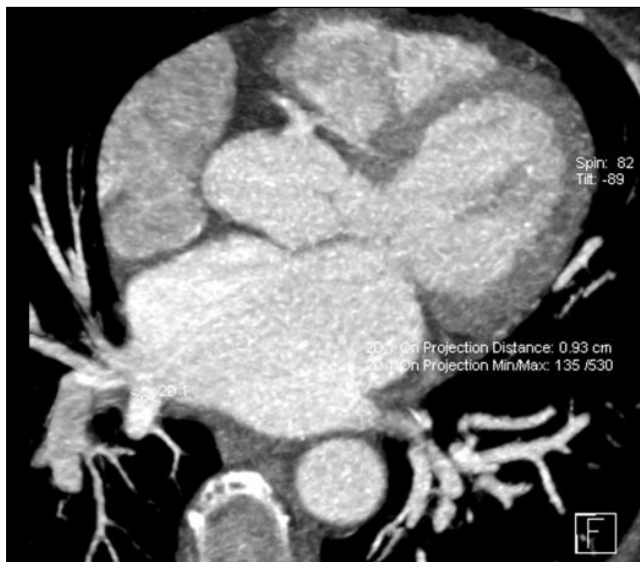
Kasuistika

U devětapadesátileté ženy s paroxysmální fibrilací síní byla indikována katetrizační izolace plicních žil. Před výkonem podstoupila kontrastní CT srdce k zobrazení morfologie levé síně a plicních žil. Vedlejším nálezem byl anomální odstup levé koronární tepny z krátkého společného kmene vycházejícího z pravého koronárního sinu. Z CT byl patrný interarteriální průběh ACS, ale bez intramurálního uložení její proximální části, což je velmi důležitý prognostický faktor (obr. 1–3; <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=71&pid=1045&file=511>; <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=71&pid=1045&file=512>; <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=71&pid=1045&file=513>).



Obr. 1 – Naznačený průběh levé koronární tepny interarteriálně

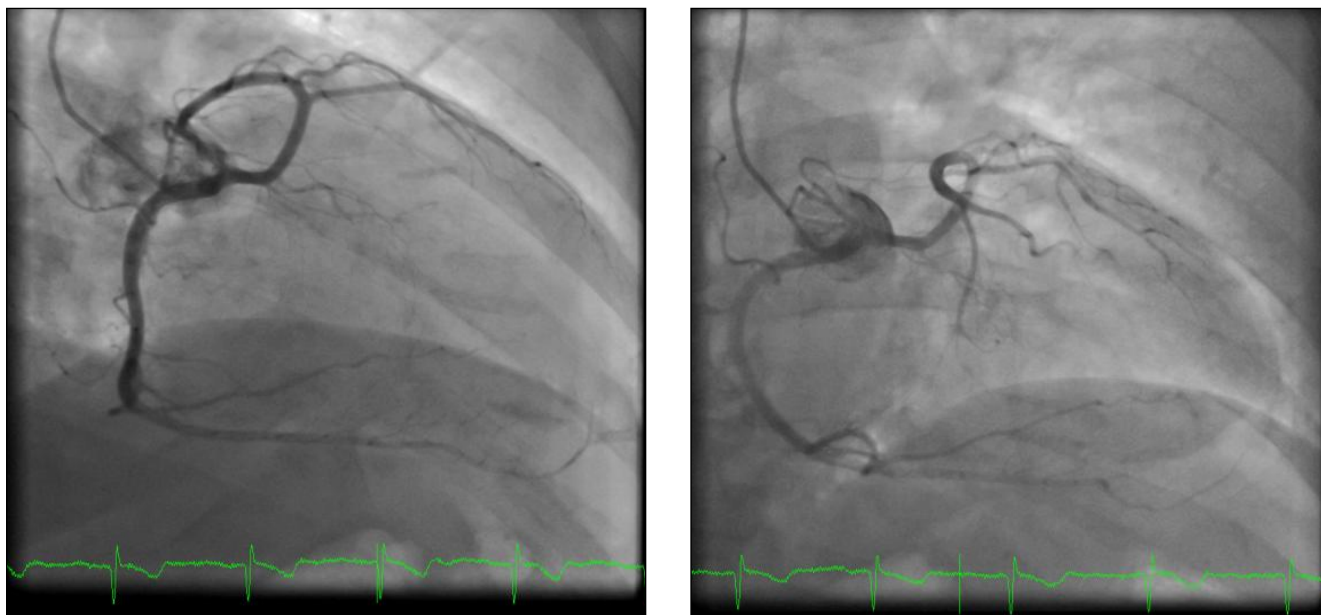
Pacientce byla provedena selektivní koronarografie s průkazem normálního průsvitu všech koronárních tepen a pouze lehké angulace odstupe levé koronární tepny (obr. 4, 5; <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=71&pid=1045&file=514>; <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=71&pid=1045&file=515>). Intrakoronární ultrazvuk (IVUS) nebyl v iniciální fázi diagnostického procesu prováděn. Bicyklová ergometrie proběhla s normálním výsledkem (test byl ukončen při tepové frekvenci 153/



Obr. 2 – CT zobrazení společného kmene levé a pravé koronární tepny odstupujícího z pravého koronárního sinu



Obr. 3 – CT rekonstrukce proximálního úseku koronárních arterií s patrným extramurálním průběhem



Obr. 4 a 5 – Koronarografie zobrazující odstup společného kmene levé a pravé koronární tepny z pravého koronárního sinu

min pro celkovou únavu, dosažená zátěž 150 W; pacientka neměla stenokardie, na EKG se nevyskytly patologické denivelace úseku ST). Klidové echokardiografické vyšetření bylo v mezích normy. Do medikace jsme přidali beta-blokátor s doporučením vynechat výraznější fyzickou zátěž. Vzhledem k maligní formě anomálie jsme u pacientky zvažovali kardiochirurgickou korekci, nemocná se nicméně k případné operaci nestavěla pozitivně. Při koronarografickém nálezů neuzúženého lumenu ACS a CT zobrazení extramurálního průběhu jsme IVUS neindikovali. Vzhledem k absenci symptomů, klidovému způsobu života, věku nad 50 let a absenci rizikových faktorů, jako je intramurální průběh anomální tepny s hypoplazií proximálního segmentu či ostrá angulace odstupu, jsme u nemocné volili konzervativní postup. Byla u ní provedena nekomplikovaná izolace plicních žil, po které je doposud bez recidiv fibrilace síní. V rámci dispenzarizace opakovaně pátráme po symptomech možné námahové ischemie a provádíme zátěžové vyšetření. Doposud vždy s negativním výsledkem. Jejich klinický stav je beze změny.

Diskuse

Zkušeností s pacienty, kteří mají anomální odstup a průběh koronárních tepen, není dostatek k vytvoření jasných doporučení, jež by se opírala o velké soubory pacientů. Odstup levé koronární arterie z pravého koronárního sinu a jeho varianty jsou raritní anomálií koronárních tepen. Z tohoto důvodu jsou současná doporučení pro management vyšetřovacího procesu a strategii léčby vytvořena na základě konsensu odborníků nebo na podkladě metaanalýz nerandomizovaných prací.¹⁰ V retrospektivní analýze Eckarta a spol.⁷ z roku 2004 na souboru 6,3 milionu vojáků armády USA ve věku 18–36 let byly přezkoumány lékařské záznamy a zprávy o pitvě u 277 netrau-

matických smrtelných událostí, ze kterých se zjistilo, že 21 ze 64 úmrtí na srdeční selhání (34 %) bylo způsobeno koronárními anomáliemi. V 86 % vzniklo úmrtí v průběhu velké námahy nebo až po velké námaze, přičemž ve všech těchto případech se jednalo pouze o anomální odstup levé koronární tepny z protilehlého sinu. V roce 2008 vyšlo v guidelines American College of Cardiology a American Heart Association⁸ doporučení pro anomálii ACS s interarteriálním průběhem. Bez ohledu na symptomy byla doporučena chirurgická korekce této anomálie. Na základě zkoumání patofyziologie ischemie a náhlé srdeční zástavy na podkladě maligní arytmie se ale jako hlavní parametr v současnosti považuje přítomnost intramurálního průběhu proximální části tepny stěnou aorty. Pro ten jsou popsány tři základní rizikové charakteristiky:⁹

1. stupeň hypoplazie intramurálního segmentu,
2. vyjádření oválné deformace (index laterální komprese: poměr krátkého k dlouhému průměru průřezu tepny),
3. další progresse zúžení průměru a zvýraznění laterální deformace tepny při farmakologickém zátěžovém testu.

Dle Angeliniho kasuistik tří pacientů se symptomatickou anomálií ACS⁷ se index laterální komprese pohyboval od 48,6 % do 70,1 % v intramurálním úseku, všichni tito pacienti podstoupili chirurgickou korekci anomálie. Dané parametry je možné hodnotit při vyšetření IVUS, případně s dobutaminovým testem a objemovou zátěží rychlým podáním 500 ml fyziologického roztoku.⁹ Limitací IVUS s dobutaminovým testem je v současné době nemožnost měření systolických časů a přesné kvantifikace systolického oplošťování koronární tepny, nicméně kvalitativní fáze zúžení v případech z Angeliniho práce patrné bylo.⁹ Přílišná angulace tepny nejčastěji v místě jejího odstupu je dalším negativním prognostickým ukazatelem.¹¹ „Slit-

-like“ fenomén, neboli šterbinovité zúžení koronární tepny, souvisí jak s ostrou angulací, tak s dynamickým útlakem intramurálního segmentu mezi aortou a plicnicí při dilataci aortálního kořene.¹¹ Nadměrná fyzická zátěž tak může způsobit koronární ischemii progresí „slit-like“ fenoménu i možným spasmem tepny.¹² Tento dynamický faktor je ale obtížně kvantifikovatelný. Pokud není zúžení výrazné, je bezpečné použití IVUS. U některých pacientů ale může být manipulací katétry vyvolán spasmus refrakterní na nitráty s nutností stažení instrumentária.⁹ Prací, která podporuje mechanismus komprese tepny mezi velkými cévami podílející se na ischemii myokardu, je pokus Lima a spol.¹³ na teleti s anomálním interarteriálním průběhem ACS. Při mapování regionálního průtoku myokardu při infuzi dobutaminu a fenylefrinu, které v součinnosti způsobují arteriální hypertenzi a zvýšené metabolické nároky myokardu, bylo zjištěno, že při zátěži dochází k myokardiální ischemii. Nárůst fibrózy myokardu a hypertrofie myocytů, apoptózy a kapilární denzity naznačují regionální ischemii vyvolanou zánětlivou reakcí a remodelací myokardu.¹⁰

Přínos zátěžového testu ke stratifikaci vysoce rizikových pacientů s anomáliemi koronárních tepen není jednoznačný.¹² Výsledek může být jak falešně negativní, a to i u pacientů po předchozí resuscitaci, tak falešně pozitivní.¹ Při koronarografii je důležitým parametrem oploštění či případný útlak koronární tepny, nicméně i u pacientů po srdeční zástavě způsobené ischemií v povodí anomální koronární tepny nemusí být při následné koronarografii oploštění v klidu patrné.¹ Známé předchozí symptomy má pouze menší část pacientů po srdeční zástavě mladších 50 let. Současně se předpokládá, že vlivem věku a postupného ztlušťování cévní stěny a zvětšování její rigidity klesá riziko námahové hypoperfuze. Naproti tomu může docházet k dilataci kořene aorty a ke koronární ateroskleróze. Vznik projevů koronární ischemie u pacientů starších 50 let s intramurálním průběhem anomální koronární arterie může být dán vlivem postupné dilatace aortálního bulbu a akcelerací hypertenze (pro tuto teorii ale nejsou jasné důkazy).

Důležité je tedy komplexní zhodnocení všech nálezu, anamnézy a životního stylu pacienta s přihlédnutím k věku a poměru přínosu k riziku případného chirurgického výkonu. Posledním faktorem je postoj pacienta (zvláště pak asymptomatického) k případnému kardiologickému řešení anomálie. Žilní bypass není vzhledem k jeho trvanlivosti vhodný především u mladých pacientů. Optimálním kardiologickým řešením se zdá být reimplantace koronární tepny bez použití žilního bypassu nebo modifikované řešení s reimplantací nad konec intramurálního průběhu popisované výše. Dle doporučení American Association for Thoracic Surgery založeného na konsensu odborníků¹⁰ lze zvážit stenting zúženého segmentu pro pacienty vysoce rizikové ke kardiologickému výkonu – nicméně se jedná o doporučení ve třídě IIb/C, nejsou ale dostatečná data o dlouhodobém vlivu perkutánní koronární intervence při použití nových generací lékových stentů.

U mladých atletů s atypickými symptomy (nejasná námahová dušnost, bolest na hrudi, četná komorová extrasystolie) jsou indikovány zátěžové vyšetření, echokardiografie se zobrazením odstupů koronárních tepen a při

jejich nenalezení CT angiografie se zobrazením koronárního řečiště, a to i při negativním zátěžovém testu. Nalezení přesného diagnostického procesu a optimální strategie léčby u koronárních anomálií s vyšším rizikem SCD si bude vyžadovat další analýzy specifických postupů. Velmi důležité je individuální posuzování jednotlivých pacientů.

U naší pacientky jsme na základě zhodnocení anatomie koronární anomálie a dalších rizikových faktorů zvolili konzervativní postup a při pečlivém ambulantním sledování jsme doposud nezaznamenali známky klidové ani námahové ischemie myokardu.

Závěr

Náhodný nález asymptomatické anomálie ACS s interarteriálním průběhem při absenci intramurálního průběhu proximální části arterie a absenci významné stenózy či ostré angulace tepny a při negativním zátěžovém testu dle našich současných znalostí neznamená u pacienta nad 50 let se sedavým způsobem života jednoznačně indikaci ke kardiologické intervenci. Vzhledem k literárně popisovaným případům nového vzniku symptomů u této či obdobně rizikové anomálie až v pokročilejším věku je velký předpoklad, že při farmakologické intervenci a restrikci fyzické aktivity nedojde k náhlé srdeční smrti jako primárnímu projevu anomálie. Může dojít spíše k postupnému vzniku symptomů, což by znamenalo nutnost kontrolních vyšetření s přehodnocením dalšího postupu. V současnosti dostupné literární údaje jsou zatím zcela nedostatečné pro volbu nejhodnějšího postupu založeného na evidenci. Zdá se však, že při absenci známých rizikových faktorů a při pečlivém sledování je konzervativní postup možný a pro pacienta přínosný.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Odkaz na článek online

<http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=71>

Literatura

1. Angelini, Coronary artery anomalies – Current clinical issues, definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines, *Texas Heart Institute Journal* 29 (2002) 271–278.
2. O. Yamanaka, R.E. Hobbs, Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography, *Catheterization and Cardiovascular Diagnosis* 21 (1990) 28–40.
3. B.P.A. Carvalho, M.A. Dos Santos, W.P. Guimarães Neto, et al., Late Diagnosis of Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery from the Inappropriate Sinus of Valsalva during Investigation of Chest Pain, *Case Reports in Cardiology* 2018 (2018) 3879243.
4. A.T. Marler, J.A. Malik, A.M. Slim, Anomalous Left Main Coronary Artery: Case Series of Different Courses and Literature Review, *Case Reports in Vascular Medicine* 2013 (2013) 380952.
5. P. Angelini, Coronary Artery Anomalies – An Entity in Search of an Identity, *Circulation* 115 (2007) 1296–1305.
6. M.K. Cheezum, R.R. Liberthson, N.R. Shah, et al., Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery From the Inappropriate Sinus of Valsalva, *Journal of the American College of Cardiology* 69 (2017) 1592–1608

7. R.E. Eckart, S.L. Scoville, C.L. Campbell, et al., Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits, *Annals of Internal Medicine* 141 (2004) 829–834.
8. C.A. Warnes, R.G. Williams, T.M. Bashore, et al., ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease, *Circulation* 118 (2008) 2395–2451.
9. P. Angelini, R.P. Walmsley, A. Libreros, D.A. Ott, Symptomatic anomalous origination of the left coronary artery from the opposite sinus of valsalva clinical presentations, diagnosis, and surgical repair, *Texas Heart Institute Journal* 33 (2006) 171–179.
10. J.A. Brothers, M.A. Frommelt, R.D.B. Jaquiss, et al., Expert consensus guidelines: Anomalous aortic origin of a coronary artery. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 153 (2017) 1440–1457.
11. M. Ali, A. Henley, E.P. McFadden, C.J. Vaughan, Coronary artery anomalies: a practical approach to diagnosis and management, *Heart Asia* 3 (2011) 8–12.
12. P. Angelini, S. Villason, A.V. Chan Jr., J.G. Diez, Normal and anomalous coronary arteries in humans. In: P. Angelini, *Coronary artery anomalies: a comprehensive approach*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 1999, 27–150.
13. M.J. Lim, M.J. Forsberg, R. Lee, M.J. Kern, Hemodynamic abnormalities across an anomalous left main coronary artery assessment: evidence for a dynamic ostial obstruction, *Catheterization and Cardiovascular Interventions* 63 (2004) 294–298.



CURRICULUM VITAE

V roce 2010 ukončil studium na Lékařské fakultě v Plzni Univerzity Karlovy v Praze. Dále MUDr. Petr Doškár pracuje na Kardiologickém oddělení Nemocnice Na Homolce, kde se věnuje převážně echokardiografii.