

## Złośliwa anomalia prawej tętnicy wieńcowej – opis przypadku

### *Life-threatening right coronary artery anomaly – a case report*

Edyta Kaczmarska, Cezary Kępka, Jerzy Pęgowski, Mariusz Kruk

I Klinika Choroby Wieńcowej i II Samodzielna Pracownia Hemodynamiki, Instytut Kardiologii, Warszawa

Post Kardiol Interw 2009; 5, 2 (16): 108-111

**Słowa kluczowe:** tomografia komputerowa tętnic wieńcowych, anomalie tętnic wieńcowych, nieinwazyjne obrazowanie

**Key words:** coronary artery tomography, coronary artery anomalies, noninvasive imaging

#### Wstęp

Chorzy ze złośliwą anomalią tętnic wieńcowych są zagrożeni niedokrwieniem miokardium, zaburzeniami rytmu serca, a także nagłym zgonem sercowym. Obecnie nie ma jednoznacznych wytycznych co do leczenia tej grupy chorych. Prezentujemy przypadek chorego ze złośliwą anomalią prawej tętnicy wieńcowej (ang. *right coronary artery*, RCA) odchodzącej od lewej zatoki Valsalvy (ang. *left aortic sinus of Valsalva*, LASV), który został przyjęty do Instytutu Kardiologii z podejrzeniem ostrego zespołu wieńcowego bez uniesienia odcinka ST.

#### Przypadek kliniczny

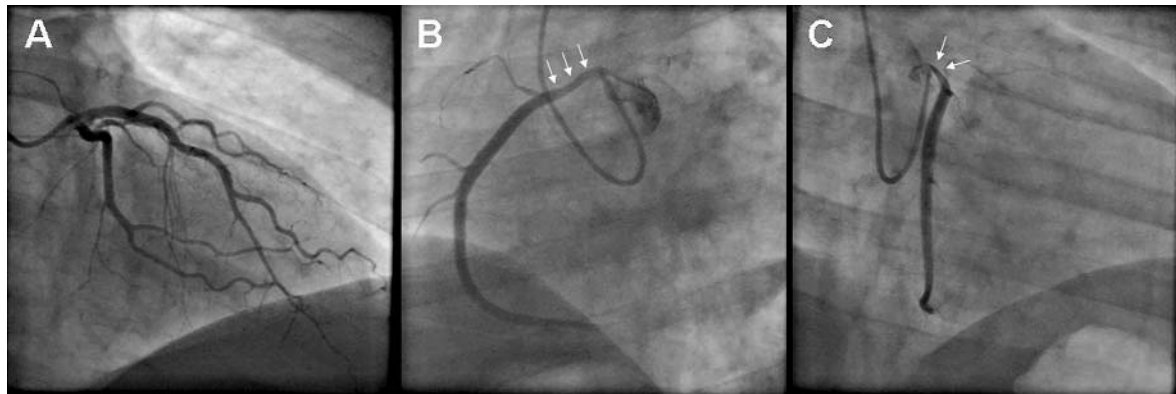
Mężczyzna w wieku 41 lat, strażak, został przywieziony do Instytutu Kardiologii w trybie pilnym, po krótkiej utracie przytomności, z podejrzeniem ostrego zespołu wieńcowego bez uniesienia odcinka ST. Utrata przytomności wystąpiła w trakcie bardzo intensywnego kaszlu. Mężczyzna dotychczas nie był leczony. U chorego stwierdzono czynniki ryzyka choroby wieńcowej, tj. nadwagę i nikotynizm. W spoczynkowym zapisie EKG wykonanym przy przyjęciu do szpitala rejestrowano miarowy rytm zatokowy 78/min, bez zmian odcinka ST, bez patologicznych załamek Q, bez zaburzeń przewodzenia śródkomorowego. W badaniu biochemicznym krwi stwierdzono podwyższone stężenie troponiny I, a także nieprawidłowe wartości stężeń frakcji LDL i HDL cholesterolu.

W pilnie wykonanej koronarografii uwidoczniło się nieprawidłowe odejście RCA od LASV oraz wolne wypłukiwanie kontrastu z tętnic wieńcowych. Nie stwierdzono

zmian miażdżycowych w tętnicach nasierdziowych, stwierdzono natomiast kompresję początkowego odcinka RCA, co nasuwało podejrzenie anomalii złośliwej. Ze względu na ograniczenia angiografii (obraz dwuwymiarowy, trudności z selektywną kaniulacją naczynia) niemożliwa była precyzyjna ocena przebiegu naczynia względem sąsiadujących struktur (ryc. 1.). W celu dokładnej oceny trójwymiarowej przebiegu RCA wykonano badanie tętnic wieńcowych przy użyciu wielorządowej tomografii komputerowej (ang. *multi-detector computed tomography*, MDCT), które potwierdziło odejście RCA od LASV oraz dokładnie uwidoczniło śród tętniczy przebieg proksymalnego odcinka RCA, tj. między pniem płucnym i odcinkiem wstępującym aorty. W obrazie MDCT obserwowano istotne zawężenie ujścia i proksymalnego odcinka RCA (ryc. 2.). U chorego rozpoczęto leczenie hipotensyjne z dobrym efektem i uzyskano w codziennych pomiarach ciśnienia tętniczego wartości 110/60 mm Hg. Stan chorego pozostawał stabilny, nie nawracały omdlenia, utraty przytomności, bóle stenokardialne. Podczas przeprowadzonej próby wysiłkowej, przy maksymalnym obciążeniu 200 W nie obserwowano zaburzeń rytmu serca, chory nie odczuwał bólu wieńcowego. Zlecono również wykonanie badania EKG metodą Holtera, w którym nie występowały zaburzenia rytmu i przewodzenia. Z uwagi na młody wiek, charakter pracy oraz obecność cech ucisku i modelowania początkowego odcinka RCA, mężczyzna po konsultacji kardiologicznej został zakwalifikowany do operacyjnej korekcji anomalii. Wykonano wszczepienie prawej tętnicy piersiowej (ang. *right internal mammary artery*, RIMA) dystalnie do odcinka śród tętniczego RCA. Chory został wypisany do domu w stanie do-

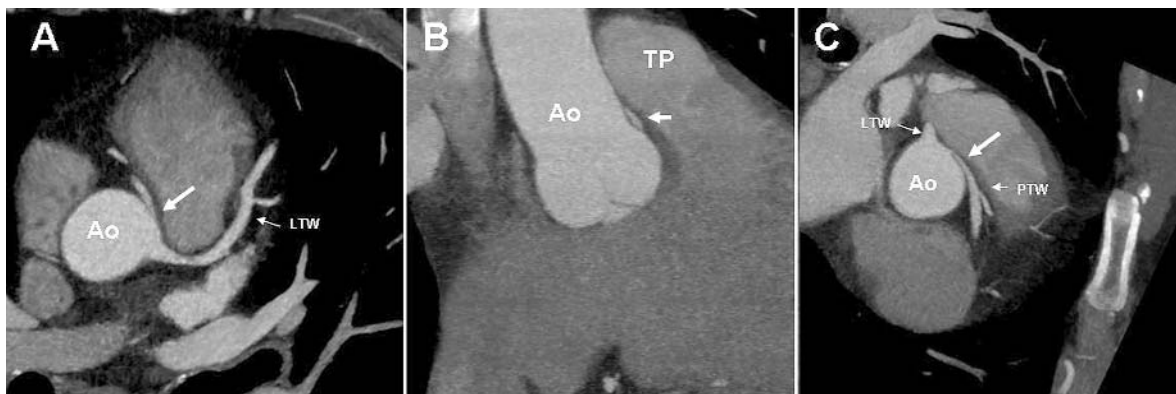
---

**Adres do korespondencji/Corresponding author:** lek. Edyta Kaczmarska, I Klinika Choroby Wieńcowej i II Samodzielna Pracownia Hemodynamiki, Instytut Kardiologii, ul. Alpejska 42, 04-628 Warszawa, tel. +48 22 343 43 42, faks +48 22 812 13 46, e-mail: edytaka@gmail.com  
Praca wpłynęła 7.06.2009, przyjęta do druku 8.06.2009.



**Ryc. 1.** Obraz uzyskany w badaniu koronarograficznym. Widoczne tętnice wieńcowe bez zmian miażdżycowych. **A** – lewa tętnica wieńcowa; **B, C** – prawa tętnica wieńcowa. Strzałki wskazują dyscentrycznie uciśnięty początkowy odcinek prawej tętnicy wieńcowej

**Fig. 1.** Coronary angiography. Coronary arteries without atherosclerotic lesion can be seen. **A** – left coronary artery; **B, C** – right coronary artery. Compression of the proximal segment of the right coronary artery can be clearly seen



**Ryc. 2.** Wielorzędowa tomografia komputerowa naczyń wieńcowych. Rekonstrukcja wielopłaszczyznowa. Precyzyjnie uwidoczniła anatomia ujścia i początkowego odcinka prawej tętnicy wieńcowej. Widoczna kompresja prawej tętnicy wieńcowej między aortą i pniem płucnym, co potwierdza, że anomalia jest złośliwa

Ao – aorta, TP – tętnica płucna, LTW – lewa tętnica wieńcowa, PTW – prawa tętnica wieńcowa

**Fig. 2.** Multislice coronary computed tomography. Curved multiplanar reconstruction. Detailed anatomy of the proximal segment of the right coronary artery can be seen. Ostium and proximal part are compressed between aorta and pulmonary artery (arrows) – ‘malignant’ anomaly

Ao – aorta, TP – pulmonary artery, LTW – left coronary artery, PTW – right coronary artery

brym, bez dolegliwości. Obecnie pozostaje pod okresową ambulatoryjną opieką kardiologiczną.

## Dyskusja

Anomalie tętnic wieńcowych są wykrywane u 0,6–1,55% osób poddawanych klasycznej koronarografii [1]. Około 20% z nich stanowią anomalie złośliwe, czyli prowadzące do niedokrwienia miokardium lub nagłego zgonu sercowego. Ektopowe odejście tętnicy wieńcowej od przeciwległej zatoki wieńcowej jest zaliczane do anomalii złośliwych [1]. Na podstawie badań autopsyjnych częstość odejścia RCA od LASV w populacji osób rasy białej szacuje się na ok. 0,026% [2]. Częstość określona retrospektywnie na podstawie koronarografii jest większa – szacuje się ją na ok. 0,25% [3, 4].

Nagły zgon sercowy jest zazwyczaj pierwszym objawem anomalii, a tylko u części chorych występują, zazwy-

czaj podczas wysiłku, objawy zwiastunowe, np.: omdlenie, napady kołatania serca czy ból stenokardialny [5]. W grupie młodych, wytrenowanych sportowców ektopowe odejście tętnicy wieńcowej od przeciwległej zatoki Val-salwy i przebieg śródtętniczy naczynia jest najczęstszą anomalią tętnic wieńcowych prowadzącą do nagłego zgonu sercowego. Co więcej, anomalia odejścia RCA od LASV, w porównaniu z odejściem lewej tętnicy wieńcowej (ang. left coronary artery, LCA) od prawej zatoki wieńcowej, częściej pozostaje klinicznie niema [6–8]. W analizie 52 chorych z RCA odchodzącą od LASV, u 25% wystąpił nagły zgon bez wcześniejszych objawów. Rozpoznanie anomalii zwiększa ryzyko wystąpienia niedokrwienia miokardium czy nagłego zgonu sercowego, pomimo braku zmian miażdżycowych w tętnicach nasierdziowych [9–12]. W analizie 21 chorych z RCA odchodzącą od LASV, wśród czynników demograficznych, klinicznych i anatomicznych

(wielkość ostium, długość odcinka śród tętniczego, kąt odejścia od aorty) tylko wiek  $\geq 30$  lat był związany z mniejszą częstością występowania nagłego zgonu sercowego [13].

Przyczyną nagłego zgonu sercowego są epizody niedokrwienia miokardium leżącego w zakresie unaczynienia bieżącej śród tętniczo RCA lub LCA [9, 12, 15–17]. Niedokrwieniu miokardium sprzyja ostry kąt odejścia tętnicy od aorty, zwężenie i skośne ułożenie ostium, zagięcie i rozciąganie bieżącej śródściennie tętnicy oraz kompresja między zwiększającymi swoją objętość podczas wysiłku aortą i pniem płucnym [1, 12, 14, 17, 18]. Ostatnio sugeruje się również udział mechanizmów wazokonstrykcyjnych, jako wynik uszkodzenia śródbłonna [13, 19]. Tętnica przebiegająca pomiędzy odcinkiem wstępującym aorty i pniem płucnym ma większą tendencję do skurczu w porównaniu z naczyniem nasierdziowym przebiegającym w sposób prawidłowy. Wydaje się, że spośród wymienionych czynników, stopień mechanicznej kompresji naczynia wieńcowego bieżącego śród naczyniowo jest najczęstszą przyczyną nagłego zgonu sercowego [7].

Dotychczas objawowe anomalie tętnic wieńcowych najczęściej są rozpoznawane na podstawie koronarografii. Coraz częściej podkreśla się rolę nieinwazyjnych badań obrazowych, MDCT czy badania kardiologicznego metodą rezonansu magnetycznego (ang. *cardio magnetic resonance*, CMR), w ich diagnostyce [20]. Do badania MDCT kwalifikowani są chorzy, u których nie udało się uwidocznzyć naczynia wieńcowego w angiografii lub nie można w obrazie dwuwymiarowym ocenić istotności zawężenia naczynia. W badaniu tomograficznym możliwe jest dokładne określenie anatomii anomalii i uzyskanie rekonstrukcji trójwymiarowych, co pozwala na prawidłowe zakwalifikowanie chorego do zabiegu rewaskularyzującego [21]. Do oceny tętnic wieńcowych stosowany jest również CMR – uzyskane projekcje umożliwiają obecnie jedynie dokładną ocenę przebiegu naczynia wieńcowego na odcinku proksymalnym [22].

Nie ma wytycznych dotyczących postępowania zarówno u chorych z objawami, jak i bez objawów, u których wykryto złośliwą anomalię tętnic wieńcowych. Postępowanie lecznicze wynika głównie z doświadczeń danego ośrodka oraz z opisów serii przypadków klinicznych [23]. Proponowane metody to korekcja chirurgiczna, stosowanie stentów wewnątrz wieńcowych oraz leczenie farmakologiczne. Z metod kardiologicznych stosuje się pomostowanie aortalno-wieńcowe (ang. *coronary artery bypass graft*, CABG) polegające na wszczepieniu RIMA dystalnie do odcinka śród tętniczego RCA z jednoczesnym podwiązaniem tętnicy natywnej proksymalnie do zespolenia. Jest to postępowanie profilaktyczne, którego celem jest eliminacja konkurencyjnego przepływu przez odcinek śród tętniczy i możliwości wystąpienia zakrzepicy i zamknięcia RIMA [24–26]. Postępowaniem alternatywnym dla CABG jest reimplantacja naczynia wieńcowego do właściwej zatoki wieńcowej oraz plastyka ostium RCA [24–28]. Pomostowanie aortalno-wieńcowe jest standar-

dową procedurą, która daje dobre wyniki odległe [29]. Ocenia się, że operacja jest obowiązkowa w grupie osób młodych, aktywnych fizycznie, z objawami, zarówno z niedokrwieniem mięśnia serca, jak i bez niedokrwienia.

Stosunkowo nową, mniej inwazyjną metodą, jednak bez potwierdzonej skuteczności w obserwacji wieloletniej, co ma szczególne znaczenie u osób młodych, jest implantacja stentu wewnątrz wieńcowego w odcinek przebiegający śród tętniczo. W grupie 14 osób, u których implantowano stent w śród tętniczo przebiegający odcinek RCA lub LCA, będący bezpośrednią przyczyną niedokrwienia miokardium, w obserwacji 6–12-miesięcznej stwierdzono angiograficznie i klinicznie dobry efekt zabiegu [30].

Do bardziej konserwatywnych metod leczenia należy zaliczyć terapię z zastosowaniem leków hipotensyjnych. W obserwacji 5-letniej chorych leczonych beta-arenowo nie wystąpił zgon, którego bezpośrednią przyczyną byłaby anomalia tętnicy wieńcowej. Leczenie hipotensyjne nie niwelowało jednak całkowicie ryzyka wystąpienia objawów, gdyż u 9% chorych doszło do epizodów hipotensji i arytmii podczas wysiłku [3].

## Piśmiennictwo

- Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies. Incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105: 2449-2454.
- Alexander RW, Griffiths GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation* 1956; 14: 800-805.
- Kaku B, Shimizu M, Yoshio H i wsp. Clinical features of prognosis of Japanese patients with anomalous origin of the coronary artery. *Jpn Circ J* 1996; 60: 731-741.
- Topaz O, DeMarchena EJ, Perin E i wsp. Anomalous coronary arteries: angiographic findings in 80 patients. *Int J Cardiol* 1992; 34: 129-138.
- Cheitlin MD. Coronary anomalies as a cause of sudden death in the athlete. In: Estes NAM, Salem DN, Wang PJ (eds.). *Sudden cardiac death in the athlete*. Armonk, NY Futura Publishing 1998; 379.
- Basso C, Maron BJ, Corrado D i wsp. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 1493-1501.
- Roberts WC, Siegel RJ, Zipes DP. Origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva and its functional consequences: analysis of 10 necropsy patients. *Am J Cardiol* 1982; 49: 863-868.
- Ghosh PK, Agarwal SK, Kumar R i wsp. Anomalous origin of the right coronary artery from left aortic sinus. *J Cardiovasc Surg* 1994; 35: 65-70.
- Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 640-647.
- Earls JP. Coronary artery anomalies. *Tech Vasc Interv Rad* 2006; 9: 210-217.
- Papna JJ. Coronary angiography and intravascular ultrasound imaging. W: Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E (red.). *Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*. t. 1. wyd. 7. PA, Elsevier Inc., Philadelphia 2005; 423-455.
- Cheitlin MD, De Castro CM, McAllister HA. Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva. A not-so-minor congenital anomaly. *Circulation* 1974; 50: 780-787.
- Taylor AJ, Byers JP, Cheitlin MD i wsp. Anomalous right or left coronary artery from the contralateral coronary sinus: 'high-risk' abnormalities in the initial coronary artery course and heterogeneous clinical outcomes. *Am Heart J* 1997; 133: 428-435.
- Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. *Am Heart J* 1986; 111: 941-963.

15. Corrado D, Thiene G, Cocco P i wsp. Nonatherosclerotic coronary artery disease and sudden death in the young. *Br Heart J* 1992; 68: 601-607.
16. Basso C, Frescura C, Corrado D i wsp. Congenital heart disease and sudden death in the young. *Hum Pathol* 1995; 26: 1065-1072.
17. Frescura C, Basso C, Thiene G i wsp. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol* 1998; 29: 689-695.
18. Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J i wsp. Clinical, angiographic, and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation* 1976; 53: 122-131.
19. Maddoux GL, Goss JE, Ramo BW i wsp. Angina and vasospasm at rest in a patient with an anomalous left coronary stem. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1989; 16: 95-98.
20. Moustafa S, Zehr K, Moakadam M i wsp. Anomalous interarterial left coronary artery: an evidence based systematic overview. *Int J Cardiol* 2008; 126: 13-20.
21. Opalski MP, Pęgowski J, Kępka C i wsp. Zastosowanie dwuzródłowej tomografii komputerowej w obrazowaniu anomalii tętnic wieńcowych. *Post Kardiol Interw* 2008; 4: 133-145.
22. Varghese A, Keegan J, Pennell DJ. Cardiovascular magnetic resonance of anomalous coronary arteries. *Coronary Artery Disease* 2005; 16: 355-364.
23. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M i wsp. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Europace* 2006; 8: 746-837.
24. Shah AS, Milano CA, Lucke JP. Anomalous origin of the right coronary artery from the left coronary sinus: case report and review of surgical treatments. *Cardiovasc Surg* 2000; 8: 284-286.
25. Cohen AJ, Grishkin BA, Helsel RA i wsp. Surgical therapy in the management of coronary anomalies: emphasis on utility of internal mammary artery grafts. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 630-637.
26. Fernandes ED, Kadivar H, Hallman GL i wsp. Congenital malformations of the coronary arteries: the Texas Heart Institute experience. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 632-640.
27. Di Lello F, Mnuk JF, Flemma RJ i wsp. Successful coronary reimplantation for anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 455-456.
28. Rinaldi RG, Carballido J, Giles R i wsp. Right coronary artery with anomalous origin and slit ostium. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 829-832.
29. Thomas D, Salloum J, Montalescot G i wsp. Anomalous coronary arteries coursing between the aorta and pulmonary trunk: clinical indication for coronary artery bypass. *Eur Heart J* 1991; 12: 832-834.
30. Doorey AJ, Pasquale MJ, Lally JF i wsp. Six-month success of intracoronary stenting for anomalous coronary arteries associated with myocardial ischemia. *Am J Cardiol* 2000; 86: 580-582.