



## Přehledový článek | Review article

## Vrozené koronární anomálie

(Congenital coronary anomalies)

Leoš Pleva<sup>a,c</sup>, Tomáš Jonszta<sup>b</sup>, Pavel Kukla<sup>a</sup><sup>a</sup> Kardiovaskulární oddělení, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava, Česká republika<sup>b</sup> Radiodiagnostický ústav, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava, Česká republika<sup>c</sup> Lékařská fakulta Ostravské univerzity, Ostrava, Česká republika

## INFORMACE O ČLÁNKU

## Historie článku:

Došel do redakce: 24. 7. 2013

Přepřacován: 3. 10. 2013

Přijat: 15. 10. 2013

Dostupný online: 22. 10. 2013

## Klíčová slova:

Koronární anomálie

MDCT koronarografie

## SOUHRN

**Úvod:** Vrozené koronární anomálie se vyskytují zřídka a postihují 0,3–1 % populace [1,2]. Ve velké většině jsou klinicky němé a bývají diagnostikovány náhodně při selektivní koronarografii indikované z jiných důvodů nebo až při pitvě. V některých případech však mohou mít závažné až fatální následky (náhlá úmrtí, zvláště u mladých jedinců v souvislosti s velkou zátěží v případě anomálního odstupu koronární arterie z protilehlého sinu s interarteriálním průběhem).

**Metodika:** Z koronarografických záznamů a multidetektorového CT vyšetření provedených v letech 2008–2013 na našem pracovišti jsme vybrali typické obrazové nálezy dokumentující jednotlivé vrozené koronární anomálie. Taktéž jsme provedli rešerši odborné literatury pomocí databáze PubMed.

**Výsledky:** V našem obrazovém přehledu se zabýváme jednotlivými vrozenými koronárními anomáliemi s důrazem na jejich obrazovou dokumentaci, ať již s pomocí multidetektorové CT, či selektivní koronarografie, které představují hlavní diagnostické metody těchto anomálií.

**Závěr:** Vrozené koronární anomálie představují relativně vzácné nálezy, avšak některé z nich mohou mít závažné až fatální následky. Na možnost tohoto postižení je třeba myslet zvláště u vybraných rizikových skupin populace. Multidetektorová CT koronarografie se vzhledem k možnosti trojrozměrného zobrazení jeví jako nejvhodnější diagnostická metoda.

© 2013, ČKS. Published by Elsevier Urban and Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

## ABSTRACT

**Background:** Congenital coronary anomalies occur rarely and affect 0.3–1% of the population [1,2]. They are predominantly clinically silent and are usually diagnosed accidentally during selective coronarography for other reasons, or at autopsy. In some cases however these may be the cause of sudden death, mainly in young individuals in association with great exertion (anomalous origin of coronary artery from the opposite coronary sinus with interarterial course).

**Method:** We reviewed the cathlab records and coronary multi-slice CT scans performed in the period from 2008 to 2013 in our hospital and we chose typical image findings documenting particular congenital coronary anomalies. Subsequently we reviewed the literature using the PubMed database.

**Results:** In our image summary, we discuss these particular anomalies and primarily their imaging documentation, using either multi-slice CT or selective coronarography, which represents the main diagnostic method for these disorders.

**Conclusion:** Congenital coronary anomalies are relatively rare findings; however, some of these could have significant and even fatal consequences. These disorders should be considered in selected risk population groups. Multi-slice CT coronarography seems to be the most appropriate diagnostic method with regard to the possibility of 3D imaging.

## Keywords:

Coronary anomaly

MS-CT coronarography

Adresa: MUDr. Leoš Pleva, Kardiovaskulární oddělení, Fakultní nemocnice Ostrava, 17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava-Poruba, e-mail: [leos.pleva@volny.cz](mailto:leos.pleva@volny.cz)

DOI: 10.1016/j.crvasa.2013.10.003

## Úvod

Vrozené koronární anomálie se vyskytují zřídka a postihují 0,3–1 % populace [1,2]. V 87 % jde o anomálie v odstupech a průběhu koronárních tepen a v 13 % případů o píštěle [3]. Ve velké většině jsou klinicky němé a bývají diagnostikovány náhodně při selektivní koronarografii indikované z jiných důvodů nebo až při pitvě. V některých případech však mohou být příčinou náhlých úmrtí, zvláště u mladých jedinců v souvislosti s velkou zátěží (anomální odstup koronární arterie z protilehlého sinu s interarteriálním průběhem). Vrozené koronární anomálie mohou být příčinou 5–35 % případů náhlých úmrtí u mladých atletů či rekrutů [4–7]. Naproti tomu představují příčinu pouze 0,6–1,2 % všech náhlých úmrtí u mladých pacientů [6,8], bývají tedy smrtící pouze v souvislosti s extrémní fyzickou zátěží nebo krátce po ní.

## Patofyziologie a klinické příznaky

Embryonální vývoj koronárních cév je komplexní proces začínající na povrchu srdečního svaly, který až následně vede k vytvoření jejich napojení na aortu. Tím lze vysvětlit možnou variabilitu koronárního zásobení a vznik anomálního centrálního spojení s aortou [9].

Rozsah klinických příznaků závisí na typu a hemodynamické významnosti vrozených koronárních anomálií a zahrnuje symptomy od klinicky zcela němému průběhu (u velké většiny anomálií) až po náhlá úmrtí, zvláště u mladých jedinců v souvislosti s extrémní zátěží. Další příznaky mohou být variabilní, zahrnující atypické bolesti na hrudi, dušnost, arytmie, rozvoj srdečního selhání či akutní srdeční infarkt. Vrozené koronární anomálie však jen zřídka způsobují reproduciibilní námahovou anginu pectoris při určitém stupni zátěže, jinak typickou pro ICHS [2]. Přestože není jednoznačný názor na vztah mezi koronárními anomáliemi a aterosklerózou, dle převažujícího mínění nejsou anomálně probíhající segmenty více náchylné k ateroskleróze [2]. Vrozené koronární anomálie se mohou vyskytovat samostatně či mohou být spojeny s dalšími vrozenými srdečními vadami.

## Diagnostika

Vzhledem k tomu, že se vrozené koronární anomálie manifestují často jen při extrémní zátěži, klasické submaximální zátěžové testy (ergometrie,  $^{99m}\text{Tc}$ -MIBI SPECT) v jejich diagnostice selhávají [2].

Nejstarší diagnostickou metodou je selektivní koronarografie. Jde však o invazivní metodu a vzhledem k dvojrozměrnému zobrazení bývá posouzení průběhu anomální koronární arterie ve vztahu k ostatním srdečním strukturám a velkým cévám obtížné. Taktéž selektivní kanylace atypických odstupů koronárních tepen může být technicky náročná.

Echokardiografie představuje neinvazivní metodu umožňující zobrazení odstupů a proximálních úseků koronárních tepen, nicméně vhodné transthorakální echokardiografické okno je dostupné pouze u dětí či mladistvých. Transezofageální echokardiografie je již metodou

semiinvazivní. Magnetická rezonance by byla ideální neinvazivní nezátěžující vyšetřovací metodou, její prostorové rozlišení však prozatím není dostatečné. V současné době je nejvhodnějším zobrazením multidetektorová CT (MDCT) koronarografie, která má dostatečnou rozlišovací schopnost a umožňuje posoudit průběh koronárních cév v trojrozměrném obraze a ve vztahu k velkým cévám a ostatním srdečním strukturám. Nevýhodou je samozřejmě radiční zátěž.

## Klasifikace

### Normální anatomie

Koronární tepny normálně odstupují pod sinotubulární junkcí ze středu odpovídajícího koronárního sinu. Z pravého koronárního sinu odstupuje arteria coronaria dextra (ACD) a z levého jedna arteria coronaria sinistra (ACS), která se po krátkém průběhu (kmen) větví na ramus interventricularis anterior (RIA) a ramus circumflexus (RCx). V některých případech mohou RIA a RCx odstupovat samostatně.

### Modifikovaná klasifikace anomálií dle Greenberga [10]:

#### Anomální odstupy:

- Vysoký odstup („high takeoff“)
- Vícečetné odstupy koronárních arterií
- Jediná koronární arterie („single coronary artery“)
- Anomální odstup koronární arterie z plicnice
- Anomální odstup koronární arterie z protilehlého či nekoronárního sinu (ACAOS)

#### Anomální průběh:

- Svalový můstek
- Duplicitní arterie

#### Anomální zakončení:

- Koronární píštěl
- Koronární oblouk („arcade“)
- Extrakardiální zakončení

Koronární anomálie mohou být taktéž klasifikovány jako hemodynamicky významné či nevýznamné. Hemodynamicky významné anomálie mohou způsobovat poruchu myokardiální perfuze a vést k ischemii myokardu, srdečnímu selhání či náhlé srdeční smrti.

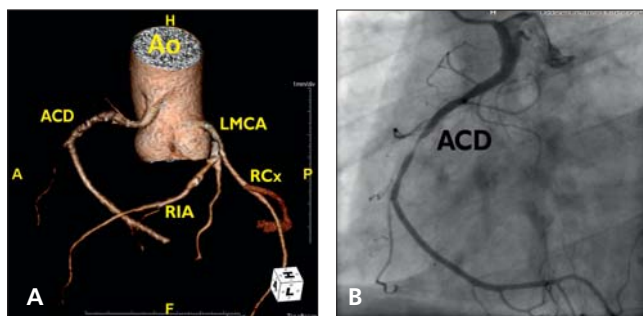
### ■ Anomální odstupy

#### Vysoký odstup („high takeoff“)

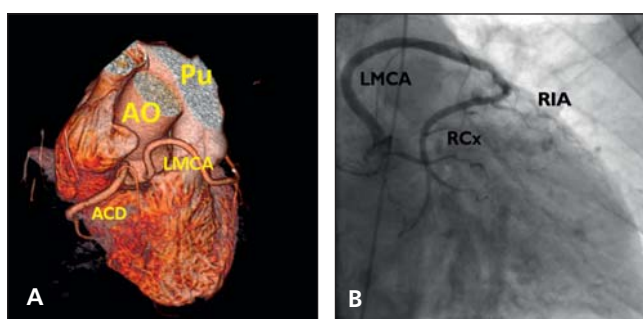
Arteria coronaria dextra či ramus interventricularis anterior neodstupují z koronárních sinů, ale až z ascendentní aorty, nejčastěji 1 cm nad sinotubulární junkcí. V některých případech však mohou odstupovat i distálněji, až z oblasti oblouku či jeho hlavních větví. Tato anomálie bývá hemodynamicky nevýznamná, pouze může působit technické obtíže při selektivní koronarografii. V některých případech může tepna probíhat intramurálně ve stěně aorty a může být komprimována při zátěži [9] (obr. 1).

#### Vícečetné odstupy koronárních arterií

Nejčastěji odstupuje ACD a conus branch separovaně z pravého koronárního sinu nebo mohou samostatně odstupovat RIA a RCx z levého koronárního sinu, bez kmene

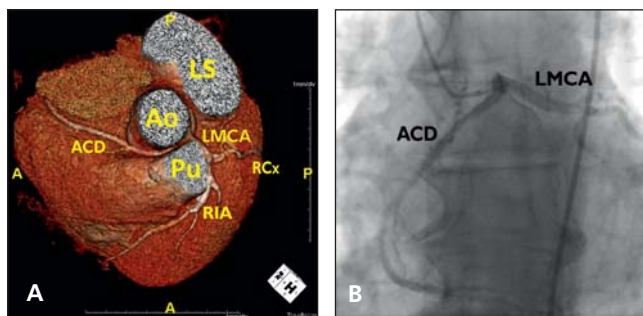


Obr. 1 – Vysoký odstup arteria coronaria dextra (ACD). (A) MDCT „volume-rendered“ 3D zobrazení, (B) selektivní koronarografie: levá šikmá projekce 45°, těsná stenóza středního segmentu ACD. Ao – aorta; LMCA – kmen levé koronární tepny; RCx – ramus circumflexus; RIA – ramus interventricularis anterior.



Obr. 2 – Anomální odstup koronární tepny z protilehlého nebo nekoronárního sinu (ACAOS). Kmen levé koronární tepny (LMCA) odstupující z pravého koronárního sinu s prepulmonálním průběhem. (A) MDCT „volume-rendered“ 3D zobrazení, (B) selektivní koronarografie: pravá šikmá 30°, kaudální 20° projekce.

ACD – arteria coronaria dextra; Ao – aorta; LMCA – kmen levé koronární tepny; Pu – plicnice; RCx – ramus circumflexus; RIA – ramus interventricularis anterior.



Obr. 3 – ACAOS. Arteria coronaria dextra (ACD) odstupující z levého koronárního sinu s interarteriálním průběhem. (A) MDCT „volume-rendered“ 3D zobrazení; (B) selektivní koronarografie: zadopřední projekce.

ACAOS – anomální odstup koronární arterie z protilehlého či nekoronárního sinu; Ao – aorta; LMCA – kmen levé koronární tepny; LS – levá síň; Pu – plicnice; RCx – ramus circumflexus; RIA – ramus interventricularis anterior.

ACS. Dále může odstupovat první septální větev samostatně z aorty. Tyto nálezy jsou hemodynamicky zcela nevýznamné. Vzhledem k jejich četnému výskytu (až u 30–50 % pacientů) jde spíše o aberaci normy než anomálii [9].

### Jediná koronární arterie („single coronary artery“)

Velmi vzácná anomálie, vyskytující se pouze v 0,0024–0,044 % případů [1], kdy z aorty odstupuje jen jedna koronární tepna, která může mít další průběh jako normální ACS a ACD nebo může probíhat zcela anomálně. Ve 41 % případů bývá spojena s dalšími vrozenými srdečními vadami (Fallotova tetralogie, transpozice velkých cév atd.) [9]. Pokud by probíhala interarteriálně mezi aortou a plicnicí, jsou tito pacienti vysoce ohroženi náhlou srdeční smrtí; dále stenóza či trombotický uzávěr proximálního segmentu této jediné koronární tepny mohou mít taktéž fatální následky.

### Anomální odstup koronární arterie z protilehlého či nekoronárního sinu (ACAOS)

Jednotlivé koronární tepny mohou odstupovat z protilehlého či nekoronárního sinu. Vlastní anomální odstup koronární tepny nepředstavuje problém, ale její další průběh, kterým koronární tepna dosahuje své perfuzní oblasti, může mít závažné klinické následky.

Anomálně odstupující koronární tepny mohou ve svém dalším průběhu procházet:

- prepulmonálně (obr. 2)
- interarteriálně – mezi aortou a truncus pulmonalis (obr. 3 a 4)
- intraseptálně
- retroaortálně (obr. 5 a 6)

Zatímco prepulmonální, intraseptální a retroaortální průběh je považován za benigní, interarteriální průběh bývá spojován se zvýšeným rizikem náhlé srdeční smrti. Tento průběh může představovat až 30% riziko náhlé srdeční smrti a bývá udáván jako příčina náhlých úmrtí u 5–35 % mladých jedinců v souvislosti s intenzivní zátěží [4]. Oproti tomu bývá riziko náhlé srdeční smrti jedinců s ACAOS ve středním a vyšším věku nízké. Anomální odstup koronární arterie z protilehlého či nekoronárního sinu může být až ve 26 % spojen s některou další anomálií aortálního kořene, např. s bikuspidální aortální chlopní [11].

Arteria coronaria dextra odstupuje samostatně z levého koronárního sinu či jako větev ACS u 0,03–0,17 % pacientů [1]. Nejčastěji, až v 90 % případů [9], probíhá interarteriálně, a tento průběh může být až v 30 % případů spojen s rizikem náhlé srdeční smrti [1]. Anomální odstup kmene ACS z pravého koronárního sinu či jako větve ACD nacházíme u 0,09–0,11 % pacientů [1]. V 75 % případů může probíhat interarteriálně a tento průběh je spojen s vysokým rizikem náhlé srdeční smrti [1]. Anomální ACS však může probíhat i prepulmonálně, interseptálně či retroaortálně. Taktéž RCx či RIA mohou odstupovat samostatně anomálně z pravého koronárního sinu. Ramus circumflexus často probíhá retroaortálně [1]. Anomálně odstupující RIA bývá většinou spojen s jinými vrozenými srdečními vadami (Fallotova tetralogie, transpozice velkých cév atd.), pouze vzácně bývá izolovaný. Může probíhat jak interarteriálně, tak prepulmonálně [1]. Arteria co-



ronaria sinistra či arteria coronaria dextra mohou taktéž odstupovat z nekoronárního sinu, avšak tyto anomálie jsou u jinak normálního srdce vzácné, často bývají spojeny s transpozicí velkých cév [1].

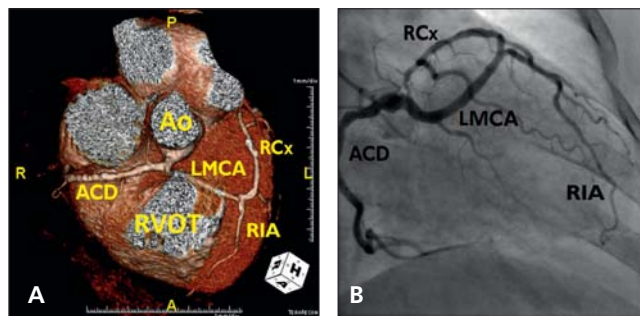
Jednoznačný patofyziologický mechanismus náhlé srdeční smrti není jasný. Jako tradiční hypotéza vysvětlující příčinu náhlé srdeční smrti u ACAOS s interarteriálním průběhem bývá uváděno šterbinovité („slit-like“) ostium a ostrý úhel ( $< 45^\circ$ ), pod kterým anomální tepna odstupuje z protilehlého sinu, které spolu mohou vytvářet val chovající se jako chlopeň a dále způsobit kompresi tepny v důsledku dilatace aorty při extrémní zátěži. Následně dochází k ischemii myokardu, která se může projevit až náhlou srdeční smrtí [1,11].

Dle novějších studií pomocí intravaskulárního ultrazvuku Angeliniho a spol. [2,12,13] mají téměř všechny interarteriálně vedoucí tepny v různém rozsahu intramurální průběh (jsou vchlípeny do stěny aorty, tzv. intususcepce). Tento intramurální průběh představuje zásadní mechanismus vzniku obstrukce. Podílí se na něm:

- 1) Koronární hypoplazie – dle vyšetření intravaskulárním ultrazvukem (IVUS) bylo prokázáno, že intramurální proximální segment anomální tepny má menší obvod než distální extramurální segment. Stupeň postižení vyjadřuje index hypoplazie („hypoplasia index“) – poměr obvodu proximálního hypoplastického segmentu k distálnímu referenčnímu segmentu, který bývá v rozmezí 0,3–0,7 [2,12,13].
- 2) Laterální komprese – intramurální segment nemá kruhový, ale elipsoidní tvar. Tepna tohoto průřezu má menší plochu než tepna s kruhovitým průřezem stejného obvodu. Index asymetrie („asymetric index“) udává poměr nejmenšího a největšího průměru tepny. Menší průměr tepny je ještě dále laterálně komprimován v průběhu každé systoly, což vede k dalšímu intermitentnímu zhoršování průtoku. Zvýšení tepového výdeje a tachykardie v průběhu zátěže vedou ke zvětšování pulsatility ascendentní aorty a dalšímu zhoršení komprese.
- 3) Délka léze – délka jakékoliv stenózy představuje další parametr její hemodynamické závažnosti; u ACAOS bývá délka intramurálního segmentu 5–15 mm<sup>2</sup>.

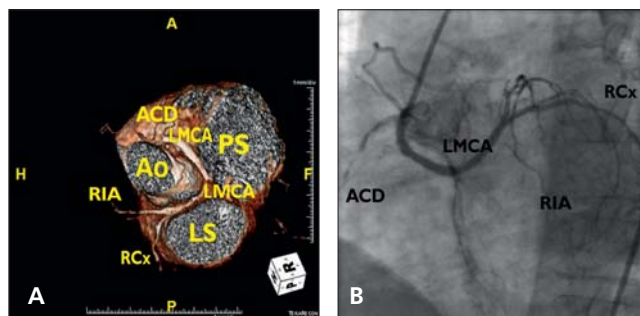
Všechny tyto tři parametry vykazují velkou individuální variabilitu v závislosti na poddajnosti stěny aorty, která je ovlivňována anatomickými změnami stěny i změnami aortálního tlaku [12,13]. Zatímco u mladých jedinců se ACAOS projevují nejčastěji jako náhlá srdeční smrt v souvislosti s extrémní zátěží, u starších pacientů mohou příznaky zahrnovat atypické bolesti na hrudi, dušnost, palpitace, synkopy atd. Tyto příznaky často vznikají postupně v souvislosti s rozvojem hypertenze. Náhlá srdeční smrt u starších pacientů nebývá pozorována, což souvisí pravděpodobně se zesílením a zvýšenou tuhostí aortální stěny s přibývajícím věkem [12,13].

Vzhledem ke vzácnosti výskytu těchto anomálií není jejich optimální léčba jasná. Terapie může zahrnovat zákaz extrémní fyzické zátěže, medikaci beta-blokátory, u anomálního odstupu ACD koronární angioplastiku s implantací stentu a v případě anomálně odstupující ACS aortokoronární bypass, analogicky jako při postižení kmene levé koronární tepny, případně jiné korekční ope-



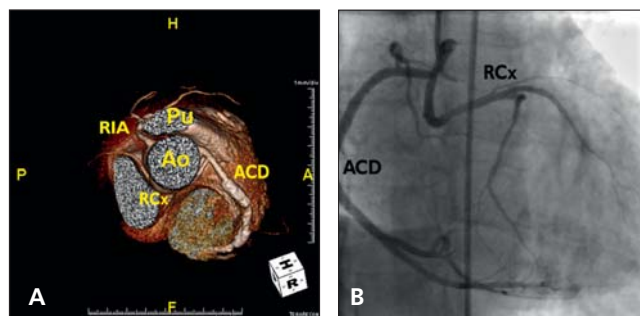
Obr. 4 – ACAOS. Kmen levé koronární tepny (LMCA) odstupující z pravého koronárního sinu s interarteriálním průběhem. (A) MDCT „volume-rendered“ 3D zobrazení; (B) selektivní koronarografie: pravá šikmá 15°, kaudální 15° projekce.

ACAOS – anomální odstup koronární arterie z protilehlého či nekoronárního sinu; ACD – arteria coronaria dextra; Ao – aorta; RCx – ramus circumflexus; RIA – ramus interventricularis anterior; RVOT – výtokový trakt pravé komory.



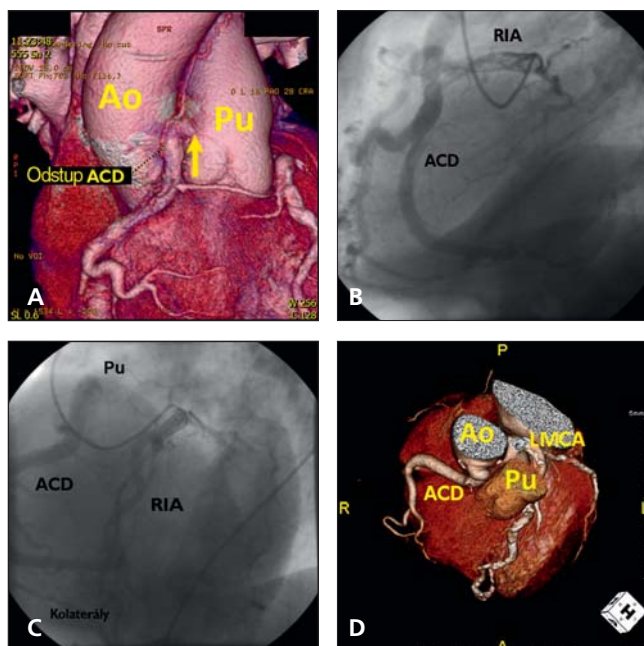
Obr. 5 – ACAOS. Kmen levé koronární tepny (LMCA) odstupující z pravého koronárního sinu s retroaortálním průběhem. Osmdesátiletá pacientka s non-STEMI, chronický uzávěr pravé koronární tepny (ACD) a těsná stenóza kmene levé koronární tepny, provedena PCI s implantací lékového stentu. (A) MDCT „volume-rendered“ 3D zobrazení; (B) selektivní koronarografie: levá šikmá projekce 45°, po PCI s implantací stentu.

ACAOS – anomální odstup koronární arterie z protilehlého či nekoronárního sinu; ACD – arteria coronaria dextra; Ao – aorta; LMCA – kmen levé koronární tepny; LS – levá síň; PS – pravá síň; RCx – ramus circumflexus; RIA – ramus interventricularis anterior.



Obr. 6 – ACAOS. Ramus circumflexus (RCx) odstupující z pravého koronárního sinu s retroaortálním průběhem, ramus interventricularis anterior (RIA) odstupující normálně z levého koronárního sinu. (A) MDCT „volume-rendered“ 3D zobrazení; (B) selektivní koronarografie: pravá šikmá 20°, kaudální 20° projekce.

ACAOS – anomální odstup koronární arterie z protilehlého či nekoronárního sinu; ACD – arteria coronaria dextra; Ao – aorta; Pu – plicnice.



Obr. 7 – Anomální odstup pravé koronární tepny z plicnice (ARCAPA). Pěťasedmdesátiletý pacient s námahovou anginou pectoris a dušností třídy 2. Echokardiograficky prokázána hypo- až akineze spodní a boční stěny se sníženou ejekční frakcí levé komory, EFLK 45 %. Při selektivní koronarografii nenalezen odstup ACD, patrné kolaterální plnění z ACS. MDCT koronarografie s průkazem anomálního odstupu ACD z plicnice. Provedena replantace odstupu ACD do aorty. Pooperačně pacient bez anginy pectoris, s úpravou kinetiky a zlepšenou ejekční frakcí levé komory. (A) MDCT „volume-rendered“ 3D zobrazení; arteria coronaria dextra (ACD) odstupující z plicnice. Patrný těsný vztah mezi aortálními a pulmonálními sinami, selektivní koronarografie; (B) laterální projekce; (C) levá šikmá 40°, kranální 20° projekce; (D) MDCT „volume-rendered“ 3D zobrazení; po replantaci pravé koronární tepny do aorty. Ao – aorta; LMCA – kmen levé koronární tepny; Pu – plicnice; RIA – ramus interventricularis anterior.

rační výkony [12,13], avšak jednoznačná data potvrzující postoperační snížení rizika náhlé srdeční smrti chybějí [4]. Anomální odstup a průběh koronárních arterií může také působit obtíže při katetizační léčbě jejich případných aterosklerotických lézí.

### Anomální odstup koronární arterie z plicnice

Představuje nejzávažnější vrozenou koronární anomálii, s výskytem jedna na 300 000 živě narozených dětí. Anomální tepna může odstupovat z kteréhokoliv ze tří sinů pulmonální chlopně [9]. Anomální odstup ACS z plicnice (ALCAPA) se vyskytuje v 0,008 % a odstup ACD z plicnice (ARCAPA) méně často, v 0,002 % případů [9]. Tato vrozená koronární anomálie může být spojena s dalšími vrozenými srdečními vadami, u ARCAPA až v jedné třetině a u ALCAPA v 5 % případů, jako jsou síňový či komorový defekt, Fallotova tetralogie, ductus arteriosus persistens atd. [9]. Klinická manifestace závisí na typu anomálie ALCAPA či ARCAPA a dominanci koronární cirkulace.

### ALCAPA neboli Blandův-Whiteův-Garlandův syndrom

Kmen ACS odstupuje z plicnice a ACD normálně z aorty. U novorozenců je v důsledku vysoké plicní cévní rezis-

stence zachován průtok z plicnice do ACS. Saturace kyslíku v této krvi je sice nízká, ale dostatečná k zásobení myokardu. Krátce po narození po poklesu plicní cévní rezistence tato perfuze ustává a krev proudí z aorty do ACD, a jsou-li vyvinuty kolaterály, dále do ACS a plicnice. Vzniká tak levoprávý zkrat. Další rozvoj symptomů závisí na rozsahu přítomné kolateralizace mezi ACD a ACS. Pokud kolaterály zcela chybějí, může dojít k náhlé srdeční smrti. Je-li kolaterální průtok alespoň částečně vyvinut, dochází k projevům myokardiální ischemie v důsledku „steal“ fenoménu. Většina těchto pacientů je symptomatická již v časném dětství, dochází k projevům námahové anginy pectoris, k akutním infarktům a rozvoji srdečního selhávání. V neléčených případech umírá 90 % dětí do jednoho roku. Je-li kolaterální zásobení dostatečné a pacienti přežívají, může se v dalších letech rozvinout levoprávý zkrat s plicní hypertenzí a projevy srdečního selhávání [9,11].

ARCAPA má většinou příznivější průběh, jen vzácně vede k projevům náhlé srdeční smrti v případě pravotypu [9] (obr. 7).

Léčba je operační, spočívá v replantaci odstupu ACS či ACD do aorty, vytvoření intrapulmonálního konduitu (Takeuchiho operace) či ve vyšším věku v podvazu tepny odstupující z plicnice a aortokoronárním žilním bypasseu.

### ■ Anomální průběh

#### Svalový můstek

Představuje intramyokardiální průběh normálně subepikardiální koronární tepny v důsledku překrytí snopci srdečního svalu. Nejčastěji bývá lokalizován ve středním segmentu RIA (až 80 % ze všech případů) [9]. Vzhledem k četnosti výskytu v této lokalizaci je považován za variaci normy [9]. Za anomální lze považovat svalový můstek v jiné lokalizaci. Při koronarografii se projevuje typickým „step-down a step-up“ fenoménem, způsobeným systolickou kompresí tepny. Multidetektorová CT koronarografie pak může prokázat intramyokardiální průběh daného segmentu. Svalové můstky jsou nejčastěji zcela asymptomatické, mohou však být příčinou námahové anginy pectoris, srdečního infarktu či maligních arytmií. V tomto případě je indikována terapie beta-blokátory (snížení srdeční kontraktility), implantace stentu, myotomie, eventuálně aortokoronární bypass [9].

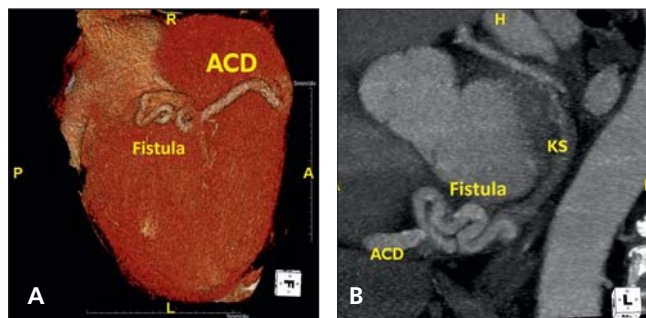
### Duplikace koronární arterie

Duplikace RIA se vyskytuje v 0,13–1 % případů [1]. Zdvojená RIA se skládá z krátké větve v sulcus interventricularis, která nedosahuje hrotu, a delší větve zasahující distálně, jež odstupuje normálně z ACS či anomálně z ACD.

### ■ Anomální zakončení

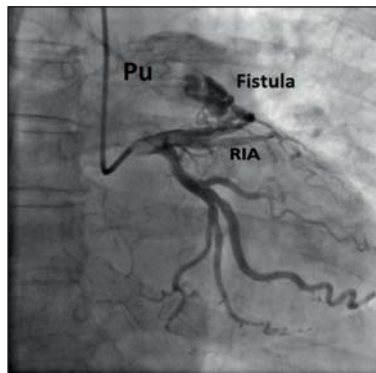
#### Koronární píštěl

Koronární píštěle představují komunikaci mezi koronární tepnou a některou ze srdečních dutin, koronárním sinem, horní dutou žílou či plicnicí. Vyskytují se u 0,1–0,2 % pacientů [1]. Častěji odstupují z ACD (60 %) než z ACS (40 %) a v 5 % případů mohou píštěle odstupovat z obou větví [1]. Koronární tepna s píštělí bývá dilatována, s vinutým průběhem, v důsledku vysokého krevního průtoku (obr. 8 a 9). Lokalizace vyústění koronární píštěle má větší hemo-



Obr. 8 – Píštěl mezi pravou koronární tepnou (ACD) a koronárním sinem (KS) s hemodynamicky významným levoprávním zkratem a následným rozvojem srdečního selhání. (A) MDCT „volume-rendered“ 3D zobrazení; (B) „maximum intensity projection“ (MIP).

dynamický a klinický význam než její odstup. Nejčastějším místem vyústění jsou pravá komora (45 %), pravá síň (25 %) a plicnice (15 %); levostranné oddíly, levá komora či síň pouze v 10 % [1]. Pokud píštěl ústí do pravostranných oddílů, vede k extrakardiálnímu levoprávním zkratu; pokud ústí do levostranných oddílů, napodobuje aortální regurgitaci [1]. Je-li zkrat dostatečně velký, může v důsledku „steal“ fenoménu způsobovat myokardiální ischemii v daném povodí nebo v případě hemodynamicky významného levoprávním zkratu vést k srdečnímu selhání. V těchto případech je indikován uzávěr píštěle, embolizací coilů nebo kardiochirurgicky podvazem [1,3,9]. Asi u 3 % pacientů může dojít k rozvoji infekční endokarditidy v souvislosti s přítomností koronární píštěle [14]. Přibližně u 10–30 % pacientů jsou koronární píštěle sdruženy s dalšími vrozenými srdečními vadami (Fallotovou tetralogií, ductus arteriosus persistens či defektem septa síní) [14]. Píštěle odstupující proximálně z koronárního řečiště mohou vést až extrémní aneurymatické dilataci krátkého centrálního segmentu nativní koronární tepny s rizikem následné disekce či ruptury. Naproti tomu píštěle odstupující velmi distálně vedou k mírnější dilataci dlouhého segmentu koronární tepny s tortuózním průběhem, která však přetrvává i po úspěšném uzávěru píštěle a může být příčinou pozdní trombózy. Proto by i po uzávěru takového píštěle měla být zvažována dlouhodobá antikoagulační terapie [14].



Obr. 9 – Píštěl mezi ramus interventricularis anterior (RIA) a plicnici (Pu) se „steal“ syndromem. Selektivní koronarografie: zadopřední projekce.

U více než 90 % pacientů je uzávěr koronární píštěle proveditelný katetrizačně, nejčastěji pomocí spirál (coilů), případně cévních zátek (např. Amplatzer Vascular Plug) v závislosti na velikosti píštěle [14]. Základním technickým předpokladem úspěšného katetrizačního uzávěru je proniknutí zaváděcím katetrem a uvolnění coilů v co nejdálší partii píštěle tak, aby nebyly uzavřeny žádné větve vyživující viabilní myokard. K otestování vhodnosti místa zamýšleného uzávěru a k vyloučení možné indukce ischemie může být nejdříve provedena krátká insuflace balonkového katetru v dané lokalizaci. Coily by měly být zvoleny alespoň o 30 % větší než píštěl v místě uzávěru, aby bylo zabráněno jejich případnému uvolnění a neúmyslné paradoxní embolizaci [15]. Coily 0,038" vyžadují k zavedení guiding katetr 4–5 F, umísťování a manipulace s tak tuhým katetrem v distálních partiích vinutých fistul mohou být obtížné a nebezpečné. Proto jsou spíše preferovány 0,018" mikrocoily s řízeným uvolňováním (controlled-release), které mohou být implantovány pomocí koaxiálního 3F katetru zavedeného mateřským guiding katetrem. Tyto katetry mohou být zavedeny po 0,014" koronárních vodičích i velmi distálně přes tortuózní koronární tepnu. „Controlled-release“ mikrocoily také umožňují větší kontrolu průběhu implantace [15]. U některých pacientů může být snadnější nasondovat píštěl retrogradně z pravostranných oddílů, případně u velkých píštěl s vysokým průtokem nejprve proniknout vodičem za pomocí mikrokatetru píštěl z levo- do pravostranných oddílů, následně vodič zachytit a externalizovat a vytvořit tzv. lanovku („guidewire rail“), která pak umožňuje retrogradním žilním přístupem zavést i relativně větší instrumentarium [14,15].

V neposlední řadě mohou být některé píštěle uzavřeny krytými (covered) stenty. Odstup píštěle z normální koronární tepny je překryt krytým stentem implantovaným do hlavní větve. Tento postup však může být spojen s vyšším rizikem restenózy ve stentu.

Asi u 10 % pacientů mohou bez ohledu na způsob katetrizačního uzávěru přetrvávat malé reziduální leaky [14,15]. Hlavní komplikací uzávěrů představuje neúmyslná paradoxní embolizace coilů, ke které může dojít v případě uzávěrů velkých píštěl s vysokým průtokem nebo při použití nedostatečně velkých coilů. Ve většině případů je možno embolizovaný coil zachytit a stáhnout pomocí smyčky [14,15]. Chirurgické uzávěry koronárních píštěl jsou preferovány u pacientů, kteří podstupují kardiochirurgický výkon z jiných indikací [14].

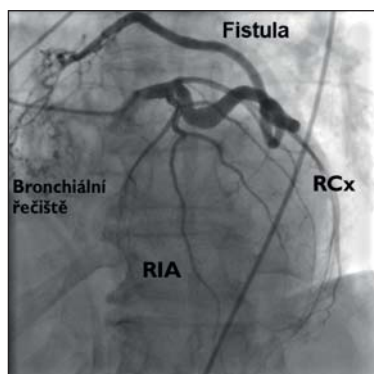
### Koronární oblouk

Představuje vzácný způsob kolaterálního spojení mezi koronárními tepnami bez přítomnosti stenózy, které je dostatečně široké, aby bylo vizualizováno angiograficky. Většinou jde o přímé spojení na v oblasti crux na rozdíl o vinutých kolaterál mezi patentní a stenotickou tepnou.

### Extrakardiální zakončení

Mohou existovat spojení mezi koronárními a nekoronárními tepnami (bronchiálními, vnitřní mamární tepnou, interkostálními atd.). Drobné spojky mezi bronchiálními tepnami a koronárním řečištěm existují prakticky u všech pacientů. Tyto spojky se mohou stát významné v přípa-





Obr. 10 – Extrakardiální zakončení. Píštěl mezi ramus circumflexus (RCx) a bronchiálním řečištěm se „steal“ syndromem. Pěťasedmdesátiletý pacient s námaňovou anginou a dušností třídy 2, echokardiograficky prokázána akineze inferolaterálně a dysfunkce levé komory s EF 35 %. Selektivní koronarografie: levá šikmá 45°, kraniální 30° projekce.

RIA – ramus interventricularis anterior.

dě obstrukce koronární tepny, kdy krev proudí po spádu z bronchiálních větví do koronárního řečiště [1] (obr. 10).

## Závěr

Vrozené koronární anomálie představují relativně vzácné nálezy, avšak některé z nich mohou mít závažné až fatální následky. Na možnost tohoto postižení je třeba myslet zvláště u vybraných rizikových skupin populace. Multidetektorová CT koronarografie se vzhledem k možnosti trojrozměrného zobrazení jeví jako nejvhodnější diagnostická metoda.

## Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Autoři prohlašují, že nemají žádný konflikt zájmů ve vztahu k problematice publikované v této práci.

## Financování

Tato práce byla spolufinancována z projektu Evropského sociálního fondu a státního rozpočtu České republiky, registrační číslo: CZ.1.07/2.3.00/20.0040.

## Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že se při tvorbě své práce drželi zásad publikační etiky.

## Literatura

- [1] S.Y. Kim, J.B. Seo, K.H. Do, et al., Coronary artery anomalies: classification and ECG-gated multi-detector row CT findings with angiographic correlation, *RadioGraphics* 26 (2006) 317–334.
- [2] P. Angelini, J.A. Velasco, S. Flamm, Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance, *Circulation* 105 (2002) 2449–2454.
- [3] A.R. Zeina, J. Blinder, D. Sharif, et al., Congenital coronary artery anomalies in adults: non-invasive assessment with multidetector CT, *The British Journal of Radiology* 82 (2009) 254–261.
- [4] P. Angelini, Coronary artery anomalies—current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines, *Texas Heart Institute Journal* 29 (2002) 271–278.
- [5] S.P. Van Camp, C.M. Bloor, F.O. Mueller, et al., Nontraumatic sports death in high school and college athletes, *Medicine & Science in Sports & Exercise* 27 (1995) 641–647.
- [6] B.J. Maron, P.D. Thompson, J.C. Puffer, et al., Cardiovascular preparticipation screening of competitive athletes: a statement for health professionals from the Sudden Death Committee (Clinical Cardiology) and Congenital Cardiac Defects Committee (Cardiovascular Disease in the Young), American Heart Association, *Circulation* 94 (1996) 850–856.
- [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] U. Drory, Y. Turetz, Y. Hiss, et al., Sudden unexpected death in persons less than 40 years of age, *American Journal of Cardiology* 68 (1991) 1388–1392.
- [9] M. Montaudon, V. Latrabe, X. Iriart, et al., Congenital coronary arteries anomalies: review of the literature and multidetector computed tomography (MDCT) – appearance, *Surgical and Radiologic Anatomy* 29 (2007) 343–355.
- [10] M.A. Greenberg, B.G. Fish, H. Spindola-Franco, Congenital anomalies of the coronary arteries. Classification and significance, *Radiologic Clinics of North America* 27 (1989) 1127–1146.
- [11] P.M. Young, T.C. Gerber, E.E. Williamson, et al., Cardiac imaging: Part 2, normal, variant, and anomalous configurations of the coronary vasculature, *American Journal of Roentgenology* 197 (2011) 816–826.
- [12] P. Angelini, S.D. Flamm, Newer concepts for imaging anomalous aortic origin of the coronary arteries in adults, *Catheterization and Cardiovascular Interventions* 69 (2007) 942–954.
- [13] P. Angelini, Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity, *Circulation* 115 (2007) 1296–1305.
- [14] L.A. Latson, Coronary artery fistulas: how to manage them, *Catheterization and Cardiovascular Interventions* 70 (2007) 110–116.
- [15] S.A. Qureshi, Coronary arterial fistulas, *Orphanet Journal of Rare Diseases* 1 (2006) 51.

*Z anglického originálu přeložil autor.*