Kasuistika | Case report

Anomální odstup a průběh levé koronární tepny – příčina srdeční zástavy u mladé sportovkyně

(Anomalous origin and course of left coronary artery—Cause of cardiac arrest in a young female athlete)

Michaela Fischerová^a, Róbert Petr^a, Hana Hrabáková^b

^a III. interní-kardiologická klinika, Kardiocentrum 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Česká republika.

^b Klinika kardiologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 2. 8. 2014

Přijat: 6. 8. 2014

Dostupný online: 16. 9. 2014

Klíčová slova:

Náhlá srdeční smrt

Vrozené anomálie

koronárních tepen

Keywords:

Congenital coronary anomalies

Sudden cardiac death

SOUHRN

Vrozené anomálie koronárních tepen jsou v běžné populaci poměrně vzácné. Námi prezentovaná kasuistika popisuje případ mladé ženy, která přežila náhlou srdeční smrt, jejíž příčinou byl anomální odstup levé věnčité tepny z pravého koronárního sinu.

© 2014, ČKS. Published by Elsevier Urban and Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

Coronary artery anomalies represent a rare condition in the general population. Our case report describes a young female patient who survived sudden cardiac death caused by the left coronary artery arising atypically from the right coronary sinus.

Úvod

Vrozené anomálie koronárních tepen jsou poměrně vzácné. Většinou jde o asymptomatický nález při srdeční koronarografii. Na druhé straně jsou popisovány jako druhá nejčastější příčina náhlých úmrtí sportovců [1–3]. Dle práce Angeliniho, která hodnotila koronarografické nálezy u 1 950 pacientů, byla vrozená koronární anomálie prokázána u 110 pacientů (5,64 %). Pouze u tří pacientů (0,15 %) byl prokázán anomální odstup levé věnčité tepny z pravého koronárního sinu. Ve všech těchto případech šlo o náhodný vedlejší nález při koronarografii [4]. Naše kasuistika popisuje případ mladé ženy s touto vzácnou koronární anomálií, která přežila náhlou srdeční smrt.

Popis případu

Na naši kliniku byla přijata do té doby zcela zdravá 33letá žena, sportovkyně, která náhle zkolabovala při běhu. Po kolapsu byla na místě pro poruchu vědomí a lapavé

Adresa: MUDr. Michaela Fischerová, III. interní-kardiologická klinika, Kardiocentrum 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Ruská 87, 100 00 Praha 10, e-mail: michaela.fischerova@fnkv.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2014.08.002

Obr. 1 – EKG záznam natočen posádkou RZP před příjezdem na katetizační sál

Obr. 2 – Selektivní angiografie pravé věnčité tepny (A) a obtížná semiselektivní angiografie levé koronární tepny (B)

Obr. 3 – CT rekonstrukce, šipka ukazuje anomální, interarteriální průběh koronární tepny. Ao – aorta, AP – a. pulmonalis.

dechy zahájena laická kardiopulmonální resuscitace, při příjezdu posádky rychlé záchranné služby byla zjištěna fibrilace komor, s následnou úspěšnou defibrilací. Spontánní srdeční akce byla obnovena za 13 minut. Při nastolení sinusového rytmu byly na EKG přítomny elevace úseků ST na přední stěně (obr. 1). Pacientka byla tedy následně pod obrazem akutního infarktu myokardu transportována na katetizační sál k provedení emergentní koronarografie. Při přijetí bylo provedeno orientační echokardiografické vyšetření, které prokázalo těžkou systolickou dysfunkci levé komory srdeční s maximem poruchy kinetiky v oblasti přední stěny. Pro suspektní infarkt myokardu bylo přistoupeno ke koronarografii. Při nástřiku arteria coronaria sinistra (ACS) byl zjištěn anomální odstup ACS z pravého koronárního sinu. Za použití všech dostupných katetrů následoval obtížný pouze semiselektivní nástřik ACS, při kterém bylo

patrné, že se větve ACS normálně plní a nebyly patrné známky aterosklerózy (obr. 2). V povodí pravé věnčité tepny (ACD) byl rovněž normální nálezn. Vzhledem k anomálnímu odstupu ACS bylo doplněno CT vyšetření, které potvrdilo anomální odstup ACS z pravého koronárního sinu vlevo od odstupu ACD s průběhem mezi aortou a plicnicí (obr. 3). Stenóza kmene ACS prokázána nebyla. Vzhledem k dobrému plnění všech koronárních tepen byl v daném čase indikován konzervativní postup. Pacientka byla transportována na koronární jednotku, zde byla zahájena terapeutická hypotermie, pro počínající septický stav antibiotická terapie. Pro hemodynamickou nestabilitu s nutností vysokých dávek inotropní a vasopresorické podpory byla pacientka následně přeložena na superspecializované pracoviště s možností mechanické srdeční podpory a srdeční transplantace. V dalším průběhu dochází ke stabilizaci oběhu s postupným ukončením vasopresorické i inotropní podpory a následnou extubací. Při kontrolním echokardiografickém vyšetření dochází k normalizaci funkce levé komory. Po odtlumení byl přítomen organický psychosyndrom s dysartrií a levostrannou neocerebelární symptomatologií korelující s CT obrazem mozečkové ischemie. Příčinou mozečkové ischemie byla nejspíše kardioembolizace při resuscitaci a přechodné dysfunkci levé komory. Po pěti týdnech se neurologický nálezn postupně upravuje, přetrvává pouze porucha krátkodobé paměti. Po stabilizaci pacientky a zlepšení neurologického deficitu byla pacientka přeložena na kardiokirurgickou kliniku, kde byla provedena rekonstrukce kmene ACS. Operační zárok proběhl bez komplikací, pacientka byla po krátké rehabilitaci následně propuštěna do ambulantní péče. Příčinou srdeční zástavy byla komprese anomálně probíhající ACS s následnou myokardiální ischemií.

Diskuse

Vrozené koronární anomálie představují širokou škálu odchylek koronárních tepen s menším či větším klinickým důsledkem. Modifikovaná klasifikace koronárních anomálií dle Greenberga rozeznává anomální odstupy (vysoký odstup, vícečetné odstupy, jediná koronární arterie, anomální odstup koronární arterie z plicnice, anomální odstup koronární arterie z protilehlého nebo nekoronárního sinu), anomální průběh (svalový můstek, duplicitní arterie) a anomální zakončení koronárních ar-

terií (koronární píštěl, koronární oblouk, extrakardiální zakončení) [5]. V další diskusi jsme se zaměřili na anomální odstup koronárních arterií z protilehlého nebo nekoronárního sinu (ACAOS), jelikož tato anomálie byla přítomna u naší pacientky. Nejčastější anomálií ze skupiny anomálních odstupů je odstup pravé koronární tepny z levého koronárního sinu, dle recentní studie Angeliniho byl její výskyt v analýze 1 950 koronarografií 0,92 %. Odstup kmene levé věnčité tepny z pravého koronárního sinu je vzácnější, byl nalezen u 0,15 % pacientů [4]. Anomálně odstupující koronární tepny se dále mohou lišit ve svém průběhu. Odchytky průběhu koronárních tepen rozdělujeme podle klinického významu na benigní a maligní. Mezi benigní varianty se zařazuje prepulmonální průběh (tepna probíhá před arteria pulmonalis), retroaortální průběh (tepna probíhá za ascendentní aortou) a intraseptální průběh. Jako maligní se naopak označuje interarteriální průběh kdy tepna probíhá mezi aortou a plicnicí [4,6–8]. Koronární anomálie, zejména typu ACAOS (anomální odstup koronární arterie z protilehlého či nekoronárního sinu) s maligním interarteriálním průběhem, představují druhou nejčastější příčinu náhlého úmrtí u sportovců do 35 let v americkém registru, kde je na prvním místě hypertrofická kardiomyopatie (HKMP), ale také v italském registru, kde jsou na druhém místě po arytmiogenní dysplazii pravé komory (ARVC), pravděpodobně vzhledem k větší incidenci ARVC v italské populaci, ale i díky podrobnějšímu screeningu při kterém jsou sportovci s HKMP v Itálii vyloučeni z aktivní sportovní činnosti [1,2,3,9–11].

Zajímavá studie Bassa a spol., která analyzovala 27 případů náhlého úmrtí sportovců s ACAOS, ukázala, že ve všech případech šlo o maligní interarteriální variantu průběhu koronární tepny. Minimálně v polovině případů, bylo náhlé úmrtí první manifestací koronární anomálie. Pouze u 10 z 27 pacientů byla před úmrtím uváděna bolest na hrudi vázaná na námahu nebo synkopu. Důležitým zjištěním bylo, že klidové, ale ani zátěžové elektrokardiografické vyšetření (EKG) u těchto sportovců neprokázalo ischemii. K manifestaci náhlé smrti došlo u všech pacientů v průběhu velmi intenzivní zátěže nebo bezprostředně po ní [11].

Patomechanismus, který je zodpovědný za ischemii, není zcela objasněn. Jako nejčastější příčina se uvádí mechanická komprese tepny aortou v průběhu zátěže nebo prudký ohyb „kinking“ koronární tepny v odstupu s následným zaškrcením a omezením průtoku [12–14].

Koronární anomálie mohou být diagnostikovány pomocí invazivní koronarografie, výpočetní tomografie (CT), magnetické rezonance (MR) a echokardiografického vyšetření [8,15]. Výhodou CT vyšetření je možnost 3D rekonstrukcí, které umožňují přesné zobrazení odstupů koronárních tepen, jejich průběh a anatomickou korelaci k velkým tepnám. Hlavní nevýhodou této metody je radiační zátěž, která se ale použitím moderních přístrojů postupně snižuje. Další možností je využití magnetické rezonance (MR), toto vyšetření je ale méně dostupné a bývá časově náročnější než CT vyšetření. Na druhé straně MR nezatěžuje pacienty radiací. Invazivní koronarografie také umožňuje diagnostiku koronárních anomálií, nicméně tato metoda bývá často spojena s obtížnějším a technicky náročnějším sondováním ano-

málních odstupů, a na rozdíl od MR a CT neumožňuje 3D rekonstrukce. K zobrazení koronárních anomálií lze dle některých autorů též použít echokardiografické vyšetření, nicméně je nevyhnutelné položit otázku koronární anomálie před vyšetřením, neboť rutinně prováděné echokardiografické vyšetření se většinou na zobrazení koronárních tepen nezaměřuje, větší spolehlivost vykazuje jícnové echokardiografické vyšetření. Je nutno též podotknout, že ve studii Bassa a spol. echokardiografické vyšetření provedené v rámci screeningu koronárních anomálií u sportovců nebylo schopno tuto anomálii odhalit [11,16].

Při nálezů maligní varianty koronární anomálie je nutné vyloučit sportovní aktivitu. Většina náhlých úmrtí způsobených ACAOS byla totiž popsána právě při sportovní aktivitě nebo v bezprostřední návaznosti na ni [4,10,11,17,18]. U pacientů s interarteriálním průběhem, obzvláště pokud jde o symptomatického pacienta, se doporučuje chirurgická korekce [7,17]. Metodou volby se zdá být transpozice anomálního odstupů koronární tepny do správného sinu, i když někteří autoři popisují riziko stenózy v odstupu tepny. Další varianta je provedení aortokoronárního bypassu, nicméně vzhledem k zachovanému průtoku tepnou je tato varianta často spojena s časnou okluzí graftu. Méně jasnou zůstává otázka náhodného nálezů koronární anomálie u starších pacientů, vzhledem k tomu, že náhlým úmrtím jsou téměř vždy postiženi sportovci mladší než 35 let. U těchto kasuistických sdělení většinou autoři postupovali konzervativně, někdy s léčbou beta-blokátorem [11,17–20].

Důležitá je otázka screeningu u mladých sportovců vzhledem k tomu, že EKG a zátěžové EKG není schopné odhalit ischemii u pacientů s koronární anomálií [11,17]. Alternativou, i když ne zcela spolehlivou, může být echokardiografické vyšetření se zaměřením na zobrazení odstupů koronárních tepen nebo MR vyšetření, nicméně tato metoda je pro rutinní screening jistě finančně i logisticky velmi náročná. Jistě by důkladný screening měl být proveden zejména u symptomatických sportovců.

Závěr

Vrozené koronární anomálie jsou vzácné, ale potenciálně nebezpečné. U symptomatických pacientů je při nálezů maligní varianty koronární anomálie doporučována chirurgická korekce. Sporné zůstává, jak se chovat u asymptomatických pacientů s potenciálně maligní koronární anomálií.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Autoři neměli žádný střet zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Nebyl proveden žádný průzkum.

Informovaný souhlas

Pacientka poskytla informovaný souhlas.

Literatura

- [1] B.J. Maron, S.E. Epstein, W.C. Roberts, Causes of sudden death in competitive athletes, *Journal of the American College of Cardiology* 7 (1) (1986) 204–214 [review].
- [2] B.J. Maron, J. Shirani, L.C. Poliac, et al., Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles, *JAMA* 276 (3) (1996) 199–204.
- [3] B.J. Maron, Sudden death in young athletes, Lessons from the Hank Gathers affair, *New England Journal of Medicine* 329 (1) (1993) 55–57.
- [4] P. Angelini, Coronary artery anomalies – current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines, *Texas Heart Institute Journal* 29 (4) (2002) 271–278.
- [5] M.A. Greenberg, B.G.H. Fish, Spindola-Franco, Congenital anomalies of the coronary arteries. Classification and significance, *Radiologic Clinics of North America* 27 (1989) 1127–1146.
- [6] A.J. Taylor, K.M. Rogan, R. Virmani, Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies, *Journal of the American College of Cardiology* 20 (3) (1992) 640–647.
- [7] R.M. Reul, D.A. Cooley, G.L. Hallman, G.J. Reul, Surgical treatment of coronary artery anomalies: report of a 37 1/2-year experience at the Texas Heart Institute, *Texas Heart Institute Journal* 29 (4) (2002) 299–307.
- [8] B.Y. Lee, Anomalous right coronary artery from the left coronary sinus with an interarterial course: is it really dangerous? *Korean Circulation Journal* 39 (5) (2009) 175–179.
- [9] R.R. Liberthson, Sudden death from cardiac causes in children and young adults, *New England Journal of Medicine* 334 (16) (1996) 1039–1044.
- [10] D. Corrado, C. Basso, M. Schiavon, G. Thiene, Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes, *New England Journal of Medicine* 339 (6) (1998) 364–369.
- [11] C. Basso, B.J. Maron, D. Corrado, G. Thiene, Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes, *Journal of the American College of Cardiology* 35 (6) (2000) 1493–1501.
- [12] M.P. Opolski, J. Pregowski, M. Kruk, et al., Prevalence and characteristics of coronary anomalies originating from the opposite sinus of Valsalva in 8,522 patients referred for coronary computed tomography angiography, *American Journal of Cardiology* 111 (9) (2013) 1361–1367.
- [13] W.C. Roberts, Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood, *American Heart Journal* 111 (5) (1986) 941–963.
- [14] C. Frescura, C. Basso, G. Thiene, et al., Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease, *Human Pathology* 29 (7) (1998) 689–695.
- [15] C.K. Kim, C.B. Park, U. Jin, et al., Evaluation of unroofing procedure of anomalous origin of right coronary artery from left sinus of Valsalva between aorta and pulmonary trunk by multidetector computed tomography, *Journal of Computer Assisted Tomography* 29 (6) (2005) 752–755.
- [16] K.S. Cha, H.K. Kim, K.J. Cun, et al., Role of transesophageal echocardiography in identifying anomalous origin and course of coronary arteries, *Korean Circulation Journal* 28 (1998) 576–585.
- [17] M.D. Cheitlin, Finding asymptomatic people with a coronary artery arising from the wrong sinus of Valsalva: consequences arising from knowing the anomaly to be familial, *Journal of the American College of Cardiology* 51 (21) (2008) 2065–2067.
- [18] R. García-Rinaldi, J. Sosa, S. Olmeda, et al., Surgical treatment of right coronary arteries with anomalous origin and slit ostium, *Annals of Thoracic Surgery* 77 (5) (2004) 1525–1529.
- [19] R.L. Romp, J.R. Herlong, C.K. Landolfo, et al., Outcome of unroofing procedure for repair of anomalous aortic origin of left or right coronary artery, *Annals of Thoracic Surgery* 76 (2) (2003) 589–595.
- [20] C.A. Warnes, R.G. Williams, T.M. Bashore, et al., ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons, *Journal of the American College of Cardiology* 52 (23) (2008) e143–e263.

Z anglického originálu online verze článku přeložila autorka.