



Kasuistika | Case report

Anomální odstup levé věnčité tepny z kmene plicnice: rarita diagnostikovaná v dospělosti

(Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: A rare case diagnosed in an adult)

Veronika Fendrychová^a, Jiří Ondrášek^b, Tomáš Zatočil^a, Martin Poloczek^a, Šárka Bohatá^c

^a Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti – BRNO, Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno, Brno, Česká republika

^b Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti – BRNO, Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno, Česká republika

^c Radiodiagnostická klinika, Fakultní nemocnice Brno, Brno, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 23. 1. 2017

Přijat: 21. 2. 2017

Dostupný online: 5. 5. 2017

Klíčová slova:

ALCAPA

Aorta

Fistula

LBBS

Levá věnčitá tepna

Levostranné srdeční selhání

Nedostatečnost mitrální chlopně

Plicní tepna

Keywords:

ALCAPA

Aorta

Fistula

LBBS

Left coronary artery

Left-sided heart failure

Mitral valve insufficiency

Pulmonary artery

SOUHRN

Syndrom ALCAPA (anomální odstup levé věnčité tepny z plicní arterie) je extrémně vzácná vrozená srdeční vada spojená s vysokou mortalitou v dětském věku. Výjimečně se postižení jedinci dožívají vyššího věku, aniž by byla stanovena a řešena diagnóza ALCAPA. V kasuistice popisujeme případ asymptomatického 45letého muže, u něž byla diagnóza stanovena v rámci došetření blokády levého Tawarova raménka a mírně snížené systolické funkce levé komory. Ačkoliv klíčovou diagnostickou metodou ALCAPA je koronarografie a výpočetní tomografie, v našem případě byla přesná diagnóza stanovena echokardiograficky. Původně byl pacient veden u ambulantního kardiologa s nesprávnou diagnózou mnohočetného defektu komorového septa. Ve skutečnosti se však jednalo i dezinterpretaci ultrazvukového obrazu interkoronárních spojek. Současná přítomnost samostatného odstupu ramus diagonalis z aorty činí kasuistiku ještě zajímavější.

© 2017, ČKS. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

ALCAPA syndrome (anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery) is an extremely rare congenital cardiac anomaly associated with high mortality rate at young age. If undiagnosed and uncorrected, the affected individuals rarely survive beyond infancy. This article reports on a 45-year-old asymptomatic man with the ALCAPA diagnosed thanks to a detailed cardiac examination that followed the finding of the left bundle branch block and a decreased left ventricular systolic ejection fraction. Although coronary angiography and computed tomography are considered to be the key diagnostic methods for ALCAPA, in this case the diagnosis was established based on echocardiography. Previously, the patient has been under regular review by a cardiologist with the incorrect diagnosis of multiple ventricular septal defects. In fact, this diagnosis resulted from a misinterpretation of the ultrasound image of the intercoronary connections. The presence of a separate diagonal artery originating from aorta renders this case report even more interesting.

Adresa: MUDr. Veronika Fendrychová, Centrum komplexní péče o vrozené srdeční vady v dospělosti – BRNO, Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno, Jihlavská 20, 625 00 Brno, e-mail: fendrychova.veronika@fnbrno.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2017.02.005

Úvod

Anomální odstup levé věnčité tepny z kmene plicnice, v angličtině označovaný akronymem ALCAPA nebo ALCA (anomalous left coronary artery from the pulmonary artery), též Blandův–Whiteův–Garlandův syndrom, patří mezi velmi vzácné vrozené srdeční vady (VSV). Poprvé byl popsán v roce 1866, blíže pak v roce 1933 výše zmíněnými lékaři. V práci Šamánka a spol. se uvádí incidence 1,34 na 100 000 živě narozených dětí (přesně 11 případů na 816 569 narozených dětí za deset let v ČR; všechny děti byly vyšetřeny ultrazvukem, u zemřelých byla provedena pitva) [1]. Z celkového počtu všech VSV tvořila ALCAPA pouhých 0,22 %. Tato data ale nezohledňují pacienty, u nichž se ALCAPA projevila až v dospělosti. Vada se vyskytuje většinou izolovaně, ve výjimečných případech může být asociována s jinými VSV, jako je perzistentní ductus arteriosus, defekt komorového septa, Fallotova tetralogie či koarktace aorty. Jedná se o vysoce rizikovou vadu koronárního řečiště, která je nejčastější příčinou ischemické choroby srdeční (ICHS) v kojeneckém věku s až 90% mortalitou [2].

Koronární arterie se diferencují z buněk splanchnopleury nacházejících se v blízkosti sinus venosus. Buňky se transformují v mezenchymové a následně endotelové a hladkosvalové buňky, z nichž procesem vaskulogeneze vznikají věnčité tepny. Ty pronikají do aorty vrůstáním svých endotelových buněk, které se napojují na endotel aorty, a umožní tak průtok krve do koronárního řečiště. K dispozici jsou dvě teorie vysvětlující patologický odstup levé koronární tepny (LCA). Podle Abrikossoffa je vada způsobena abnormální septací truncus a conus arteriosus, novější verze od Hackensellnera uvádí schopnost všech šesti semilunárních hrbolků vytvořit základ koronárních arterií. Různé anomální odstupy vznikají na základě zániku či perzistence této schopnosti [3].

V prenatálním období se ALCAPA prakticky neprojeví díky odlišným anatomickým i hemodynamickým poměrům. Tlak v plicním řečišti je u plodu vyšší než v aortě a krev proudí přes pravostřední oddíl je smíšená s vysokým podílem kyslíku. Vysoký tlak v plicnici zaručuje dostatečný a progradní průtok levou věnčitou tepnou, vysoký podíl kyslíku pak adekvátní oxygenaci srdeční svaloviny. Po porodu dochází přívodem kyslíku do plicních sklípků k normální ventilaci, která vede ke změně napětí hladkých svalových buněk v plicním řečišti s dramatickým poklesem plicní cévní rezistence. Tlak v aortě narůstá, dokud nepřesáhne tlak v plicnici. Poté dojde k uzavěru zkratů (ductus arteriosus a foramen ovale). Následným snížením tlaku v plicnici se obrací tok v ALCAPA a stává se retrogradním. Snížené koronární zásobení myokardu zajišťují koronární kolaterály (interkoronární spojky nebo arterio-arteriální fistuly), které ale zároveň prohlubují steal fenomén pro zásobení myokardu, a vzniklý levoprávní zkrat způsobí přetížení levé komory. Tyto změny vedou k ischemii a srdečnímu selhání u postižených jedinců. Odpovídající je pak nález na elektrokardiogramu (EKG), klinicky i echokardiograficky srdeční selhání, mitrální regurgitace, přetížení levého srdce, deprese systolické funkce levé komory.

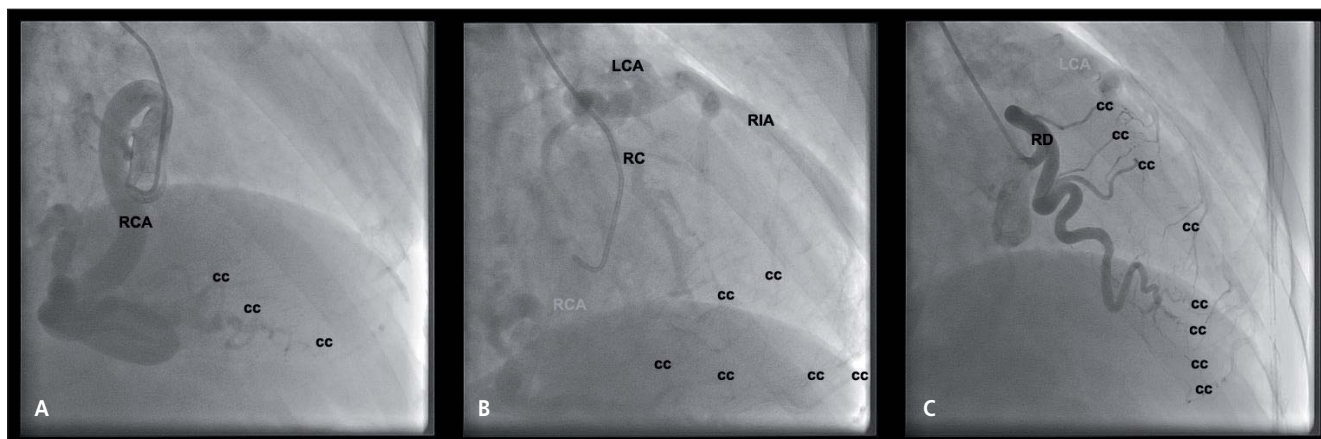
V literatuře se můžeme setkat se dvěma podtypy syndromu ALCAPA. Jako první typ autoři zmiňují „kojenecký typ“ projevující se časně po narození srdečním selháním, případně infarktem myokardu [2]. Devadesát procent po-

stižených dětí umírá bez operace do jednoho roku věku života. Tito jedinci nemají dostatečně vyvinuté koronární kolaterály. Druhý typ se projevuje později, raritně až v dospělém věku, a od kojeneckého se liší anatomickým nálezem. U přeživších dospělých nalézáme bohatě kolateralizovaný systém koronárního řečiště s hyperplastickou pravou věnčitou tepnou. Postižení jedinci jsou ohroženi především náhlým úmrtím, zejména při námaze.

Dle Angelliniho a spol. je 19 % náhlých úmrtí mladých sportovců způsobeno anomálií věnčitých tepen [4]. Basso a spol. retrospektivně analyzovala 12 mladých sportovců zemřelých náhlou srdeční smrtí, z nichž všichni měli před smrtí negativní EKG a negativní zátěžové testy. Deset z nich mělo v anamnéze kardiální obtíže – synkopu nebo bolesti na hrudi. U devíti byl při sekci diagnostikován anomální odstup levé věnčité tepny, u tří anomální odstup pravé věnčité tepny [5].

Léčba spočívá v operačním řešení se zachováním zásobování jednou nebo dvěma věnčitými tepnami. V dětském věku je preferováno přešití koronárního terčíku na aortu, v případě anatomicky nepříznivého nálezu koronárního řečiště Takeuchiho operace (tzv. transpulmonární baffle). Operace spočívá v derivaci anomálního ústí levé věnčité tepny intrapulmonálním tunelem vytvořeným ze stěny plicnice do aortopulmonálního okénka ve stěně aorty. Stěna plicnice se pak rekonstruuje perikardiální záplatou. V dospělém věku je možné provést bypassovou operaci s ligací ALCAPA. Méně preferovanou metodou se zachováním pouze jedné věnčité tepny je izolovaný uzávěr ALCAPA [6]. V práci Neumanna a spol. ze souboru 30 pacientů s ALCAPA podstoupilo 19 pacientů transfer koronárních terčíků (první skupina), 9 Takeuchiho operaci (druhá skupina) a 2 izolovaný uzávěr ALCAPA (třetí skupina). Všichni pacienti byli operováni ještě v dětském věku. Jeden pacient zemřel perioperačně při izolované ligaci ALCAPA. Ostatní pacienti přežili deset let, nižší procento reoperací bylo ve skupině po přešití koronárních terčíků (5,9 %), vyšší po Takeuchiho operaci (28,9 %). Osm let po Takeuchiho operaci mělo 79,9 % nejméně středně významnou pulmonální regurgitaci oproti 0 % z první skupiny [7]. V jiném souboru pacientů v práci Naima a spol. mělo z celkového počtu 42 pacientů 9 kombinovanou operaci ALCAPA a mitrální chlopně. Časná mortalita činila 2,4 %. Doba sledování pacientů dosahovala 14 let, horizont přežití ve 20 letech věku života byl 98 %. Osm pacientů po kombinovaném výkonu na mitrální chlopni absolvovalo reoperaci mitrální chlopně. Devadesát procent pacientů mělo zachovanou systolickou funkci LK (levé komory), 10 % lehce sníženou [8]. Publikované práce jsou však s malými soubory operovaných pacientů s ALCAPA a týkají se výhradně dětí, u dospělých se jedná pouze o kasuistická sdělení.

Mezi komplikace izolované ligace ALCAPA patří reanalizace postižené tepny, závažná mitrální regurgitace a riziko náhlé srdeční smrti při přetrvávající ischemii. Bypass s ligací LCA bývá komplikován stenózou či uzávěrem štěpu s vysokým rizikem reoperace. Přešití koronárních terčíků je sice spojeno s nejmenšími pooperačními komplikacemi, u dospělých však může dojít ke krvácení, rotnění či kinkingu levé věnčité tepny. Takeuchiho operace skýtá riziko především v supraventrikulární stenóze plicnice, stenóze aortální chlopně, obstrukci bafflu či leaku.



Obr. 1 – Koronarografie

(A) Mohutná pravá koronární tepna (RCA) odstupující z aorty, patrné koronární kolaterály (cc).

(B) Pozdější fáze: koronární kolaterály (cc) z pravé koronární tepny (RCA) postupně plní levou koronární tepnu (LCA), její hlavní větve: ramus interventricularis anterior (RIA) a ramus circumflexus (RC).

(C) Samostatně odstupující ramus diagonalis (RD), který koronárními kolaterálami (cc) plní levou koronární tepnu (LCA).

Kasuistika

Pětačtyřicetiletý muž byl sledovaný na kardiologii v místě bydliště od 32 let pro chronickou blokádu levého Tawarova raménka (LBBB) a systolický šelest. Dle dokumentace měl echokardiograficky podezření na vícečetné defekty muskulárního komorového septa, dlouhodobě málo významnou mitrální insuficienci s normální systolickou funkcí levé komory (LK). Pacient byl zcela asymptomatický, s ničím neléčil, stopkuřák s pozitivní rodinnou anamnézou ICHS, neužíval pravidelnou medikaci. Pacient byl odeslán do terciárního kardiocentra pro nově zjištěnou dilataci LK s poklesem ejekční frakce LK na 45 % a s negativní zátěžovou ergometrií k provedení selektivní koronarografie (SKG).

Při SKG byla nasondována z aorty mohutná pravá koronární tepna (RCA) a atypicky samostatně odstupující ramus diagonalis (RD), nikoliv však levá koronární tepna (LCA), která se plnila retrográdně přes kolaterály (obr. 1). Eventuální odtok do plicnice nebyl jednoznačně patrný. Na následném cíleném echokardiografickém vyšetření byl patrný odstup LCA s retrográdním tokem do plicnice, tedy

ALCAPA. V dopplerovském záznamu v plicnici při vústění LCA byl patrný převažující diastolický tok do plicnice, v systole pak méně výrazný tok do plicnice z LCA i normální tok dopředný z plicnice do jejích větví (obr. 2). Nález byl zejména patrný na CT koronarografii (obr. 3). Dilatace a střední systolická dysfunkce LK i méně významná mitrální insuficience byla způsobena ischemickou etiologií. Popisovaný mnohočetný zkrat na komorovém septu nebyl při došetřování nalezen. Echokardiograficky zjištěné mnohočetné toky nevedly skrz septum, ale přímo v septu. Nízké rychlosti neodpovídaly zkratům, ale spíše bohatým interkoronárním spojkám (obr. 4).

U pacienta bylo indikováno operační řešení. Podstoupil redirekci odstupu LCA na aortu. Po přetěžení plicnice byl vytvořen terčík s LCA, na který byla našita anastomóza VSM s následným protažením transversálním sinem a přišitím end-to-side k ascendentní aortě (obr. 5). Operace i pooperační průběh byly dále nekomplikované a pacient byl propuštěn osmý pooperační den.

V odstupu šesti měsíců je pacient nadále bez subjektivních potíží. Funkce a velikost levé srdeční komory se zatím nemění, stejně tak mitrální insuficience zůstává mírná.

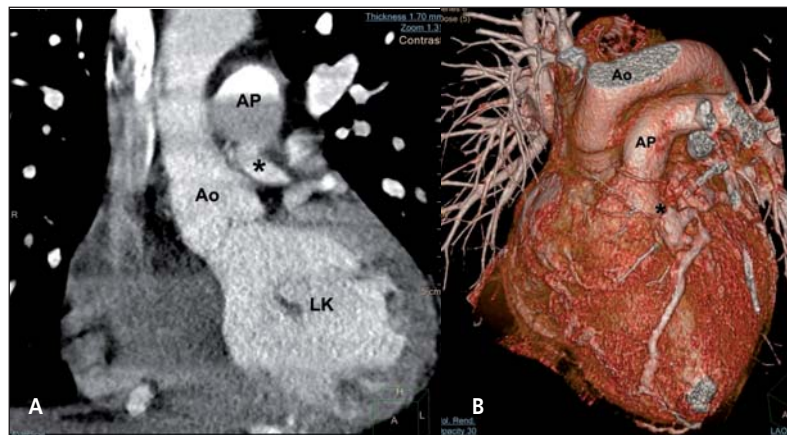


Obr. 2 – Echokardiografie – ALCAPA.

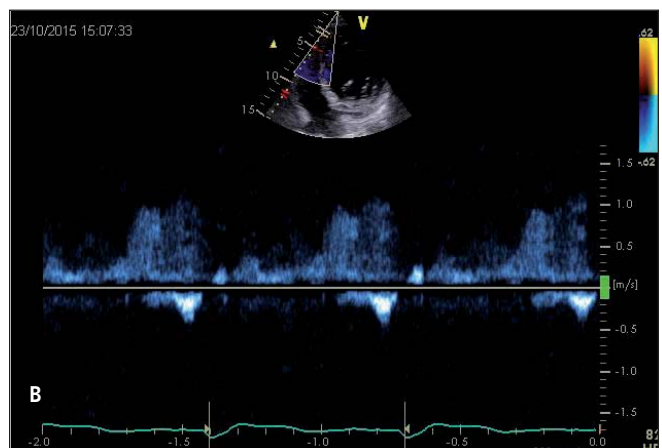
(A) Odstup ALCAPA z plicnice (AP) patrný v 2D zobrazení v modifikované parasternální projekci na dlouhou srdeční osu (RVOT – výtokový trakt PK).

(B) Totéž v barevném dopplerovském mapování na konci diastoly: A) retrográdní toky působící steal fenomén v ALCAPA, B) lehká pulmonální regurgitace.

(C) Spektrální dopplerovská analýza toku v ALCAPA: patrný převažující diastolický i systolický tok směrem do plicnice (retrográdní), a jen malý telesystolický tok opačným směrem (prográdní).



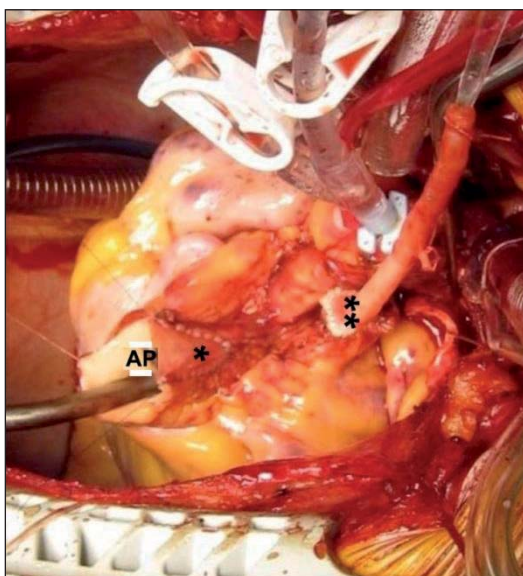
Obr. 3 – CT(A) koronární rovina, (B) 3D rekonstrukce.
* ALCAPA, Ao – aorta, AP – plicnice, LK – levá komora.



Obr. 4 – Echokardiografie – kolaterály.

(A) Apikální čtyřdutinová projekce 2D s barevným dopplerovským mapováním: patrné mnohočetné laminární toky (temně červené) v mezi-komorovém septu.

(B) Totéž ve spektrální dopplerovské analýze: jsou patrné nízkorychlostní toky odpovídající koronárním kolaterálám.



Obr. 5 – Operace.

AP – plicnice, * záplata z cormatrixu po přestíhání ALCAPA, ** žilní štěp LCA na aortu.

Soubor

V naší ambulanci pro VSV v dospělosti dispenzarizujeme celkem 1 443 dospělých pacientů s VSV. Pětadevadesát procent mělo VSV diagnostikovanou v dětském věku, do sledování k nám tedy již byli předáni se známou základní diagnózou, popřípadě i po korekci. Mezi nimi jsou i čtyři pacienti s ALCAPA, kteří podstoupili operace v dětském věku. Pátý pacient je zatím jediný s ALCAPA, u něhož byla stanovena diagnóza až v dospělém věku. Pět pacientů s ALCAPA představuje celkem 0,035 % ze všech pacientů s VSV, což odpovídá literárním údajům.

Diskuse

ALCAPA je velmi vzácná VSV. Ve většině případů bývá její průběh velmi dramatický a záhy po narození vede ke všem různým klinicky zjevným projevům ICHS (zvláště její akutní formy). Naše kasuistika prezentuje vzácný případ, kdy může zůstat nepoznána do pozdní dospělosti. Předpokladem k tomu je vytvoření sítě interkoronárních kolaterál,

kteřé vytvoří vybalancovaný stav. Aby pacient mohl přežít bez operace do dospělosti, musejí kolaterály umožnit přítok okysličené krve do povodí LCA, ale zároveň vzniklý steal fenomén odvádějící okysličenou krev z povodí RCA a LCA díky retrográdnímu toku do plicnice nesmí být příliš velký. I když se tato vzácná rovnováha u pacienta nastolí, jsou pacienti ohroženi méně nápadnými projevy ICHS (její chronické formy), zvláště chronickým srdečním selháním, ischemickou mitrální insuficiencí a především náhlou srdeční smrtí.

Náš pacient vděčí za příznivý klinický průběh a pozdní manifestaci pravděpodobně též tomu, že chybění zásobení LCA částečně zastoupila samostatně odstupující RD. Na druhou stranu i v povodí RD se uplatňoval steal fenomén díky kolaterálám k LCA.

Projevy ALCAPA mohou být výjimečně velmi nenápadné a pozvolné. V naší kasuistice primárně náhodně diagnostikovaná LBBB, pozdější dilatace a systolická dysfunkce LK. Pacient s tak dramaticky změněným koronárním zásobením byl do té doby zcela bez symptomů. Bicyklová ergometrie rovněž nemanifestovala zátěžovou anginu pectoris při submaximální tepové frekvenci a při kompletní LBBB nemohla odhalit eventuální EKG známky nemě ischemie. Původní echokardiografické vyšetření chybně interpretovalo zobrazení mnohočetných interkoronárních spojek jako mnohočetné defekty komorového septa, toto je známo i z jiných kasuistik [9].

Pokud by se skutečně jednalo o mnohočetný restriktivní zkrat, byl by provázen hlučným systolickým šelestem, který však u pacienta nebyl vyjádřen. U zkratového toku zpravidla bývá typická systolická tryska z LK do pravé komory (PK) s vysokými rychlostmi a gradienty odpovídající tlakovým gradientům mezi LK a PK. U pacienta byly toky omezeny jen na septum, rychlosti byly nízké převážně v diastole, což svědčilo pro cévní původ zaznamenaných toků.

Echokardiografické zobrazení koronárních arterií u dospělých bývá obtížné. Nicméně při cíleném vyšetření se u pacienta podařilo zobrazit LCA odstupující z plicnice s retrográdním tokem stejně jako normální odstup dilatované RCA z pravého koronárního sinu z aorty. Pro potvrzení diagnózy však suverénní metodou přesně hodnotící anatomii a z ní vyplývající chirurgické možnosti léčby zůstávají SKG a CT koronarografie. V našem případě byla při dodržení standardního postupu v rámci došetření LBBB a systolické dysfunkce LK indikována SKG. Správná interpretace primárního echokardiografického vyšetření mohla umožnit stanovení diagnózy ALCAPA dříve a pacient by nemusel tak dlouho podstupovat riziko maligních arytmií a náhlé srdeční smrti.

O aktuálních počtech pacientů s ALCAPA v Česku nemáme přesné informace. Z incidence zjištěné Šamánkem a spol. [1] by na 10,5 milionů obyvatel České republiky připadalo asi 142 narozených s ALCAPA. Tato data nezahrnují případy manifestující se až v dospělosti. Takové případy jsou ale vzácné, což dokládá i náš soubor; na pět případů ALCAPA celkem připadá pouhá jediná manifestace v dospělosti. Na druhé straně velká část pacientů je zřejmě již po smrti. Můžeme jen odhadovat, jak velká část to je nebo kolik z nich mělo při úmrtí správně stanovenou diagnózu. Jak ukazuje naše kasuistika i v dospělosti s nepoznanou diagnózou ALCAPA a jejími riziky. Kasuistická

sdělení zmiňující manifestaci ALCAPA v dospělosti jsou v literatuře relativně vzácná a velmi vzácná po 40. roce věku. Nejstaršímu bylo 72 let [10].

Doposud neexistuje žádné screeningové vyšetření, které by toto velmi rizikové onemocnění včas odhalilo. Prenatální ultrazvuk sice v Česku podstupuje drtivá většina těhotných, ale prenatální diagnostika ALCAPA je téměř nemožná [6]. Onemocnění je zákeřné i v dětském věku, ale v dospělosti je doslova nečekané. Přitom existuje relativně jednoduchá kauzální léčba.

Závěr

ALCAPA je velmi vzácná a závažná vrozená srdeční vada. Zřídka se manifestuje až v dospělosti. ALCAPA může být diagnostikována při cíleném echokardiografickém vyšetření, definitivní metoda s popsáním přesné anatomie je SKG a CT koronarografie. Kasuistika ukazuje, že ačkoliv si s ICHS podmíněnou aterosklerózou, kardiomyopatiemi a získanými srdečními vadami vystačíme pro vysvětlení příčin srdečního selhání či LBBB v drtivé většině případů [11], někdy může být vysvětlení zcela jiné a překvapující. Jednou z těchto možností je ALCAPA.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že výzkum byl veden v souladu s etickými standardy.

Informovaný souhlas

Prohlašuji jménem všech autorů, že pacient účastníci se studie udělil souhlas.

Literatura

- [1] M. Samánek, M. Vorísková, Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study, *Pediatric Cardiology* 20 (1999) 411–417.
- [2] E. Peña, E.T. Nguyen, N. Merchant, C. Dennie, ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease, *RadioGraphics* 29 (2009) 553–565.
- [3] A. Tsoutsinos, F. Mitropoulos, C. Trapali, J. Papagiannis, Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery associated with an accessory atrioventricular pathway and managed successfully with surgical and interventional electrophysiological treatment: a case report, *Journal of Medical Case Reports* 5 (2011), <http://dx.doi.org/10.1186/1752-1947-5-384>.
- [4] P. Angelini, J.A. Velasco, S. Flamm, Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance, *Circulation* 105 (2002) 2449–2454.
- [5] 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 (2000) 1493–1501.
- [6] B. Hučín, P. Žáček, *Dětská kardiokirurgie*, Praha: Grada Publishing, 2012.
- [7] A. Neumann, S. Sarikouch, D. Bobylev, et al., Long-term results after repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery: Takeuchi repair versus coronary

- transfer, *European Journal of Cardiothoracic Surgery* (2016) ezw268, <http://dx.doi.org/10.1093/ejcts/ezw268>.
- [8] P.S. Naimo, T.A. Fricke, Y. d'Udekem, et al., Surgical intervention for anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery in children: a long-term follow-up, *Annals of Thoracic Surgery* 101 (2016) 1842–1848.
- [9] F. Ghaderi, A. Gholoobi, A. Moeinipour, Unique echocardiographic markers of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) in the adult, *Echocardiography* (Mount Kisco, NY) 31 (2014) E13–E15.
- [10] C. Fierens, W. Budts, B. Denef, F. Van de Werf, A 72 year old woman with ALCAPA, *Heart* 83 (2000), <http://dx.doi.org/10.1136/heart.83.1.e2>.
- [11] P. Ponikowski, A.A. Voors, S.D. Anker, et al., 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC, *European Heart Journal* 37 (2016) 2129–2200.