

# Anomální odstup a průběh ramus interventricularis anterior jako příčina bolestí na hrudi u muže s normálním koronarogramem

(An anomalous origin and course of left anterior descending artery)

Simona Zahradníková, Tomáš Buděšínský, Jiří Knot

Kardiologická klinika, 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha

## INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:  
Vložen do systému: 25. 1. 2020  
Přijat: 27. 1. 2020  
Dostupný online: 6. 10. 2020

### Klíčová slova:

ACAOS  
Interarteriální průběh  
Intramurální průběh  
Náhla srdeční smrt  
Stenokardie  
Vrozené anomálie věnčitých tepen

### Keywords:

ACAOS  
Congenital anomalies of coronary arteries  
Interarterial course  
Intramural course  
Stenocardia  
Sudden cardiac death

## SOUHRN

Vrozené anomálie věnčitých tepen představují vzácná onemocnění, často diagnostikovaná náhodně během selektivní koronarografie. Vyskytují se přibližně u 1% populace dospělých pacientů, kteří podstupují koronarografii z jiné indikace. Jsou rozčleněny na anomálie původu, průběhu či zakončení. Tyto vrozené anomálie mohou být klinicky němé nebo se projevují různými symptomy, jako jsou angina pectoris, komorová arytmie, synkopa či náhlá srdeční smrt.<sup>1,2</sup> Článek popisuje kazuistiku 56letého muže s anomálním odstupem ramus interventricularis anterior (RIA), jenž se projevil námahovými stenokardiemi. Selektivní koronarografie prokázala hladké kontury koronárních tepen, bez projevů aterosklerózy, vedlejším nálezem byl odstup RIA z levé kontury pravé věnčité tepny, ramus circumflexus a ramus diagonalis odstupovaly z kmene levé věnčité tepny a měly normální průběh. Doplněná CT koronarografie prokázala anomální průběh RIA mezi aortou a plicnicí s následným intramurálním průběhem anomální tepny.

© 2020, ČKS.

## ABSTRACT

Congenital anomalies of coronary arteries are rare diseases, often diagnosed randomly during selective coronary angiography. They occur in approximately 1% of the adult patient population undergoing coronary angiography from another indication. They are divided into anomalies of origin, course or termination. These congenital anomalies may be clinically silent or present with various symptoms such as angina pectoris, ventricular arrhythmia, syncope or sudden cardiac death.<sup>1,2</sup> The article describes a case report of a 56-year-old man with anomalous origin of left anterior descending artery (LAD), manifested by exertional stenocardia. Selective coronary angiography showed smooth coronary artery contours, without atherosclerosis, the secondary finding was the LAD originating from right coronary artery, the ramus circumflexus and the ramus diagonalis originating from the left coronary artery and had a normal course. Supplemented CT coronary angiography subsequently showed LAD with an interarterial course between the aorta and pulmonary artery and an intramural course of the anomalous artery.

**Adresa pro korespondenci:** MUDr. Simona Zahradníková, Kardiologická klinika, 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Šrobárova 50, 100 34 Praha 10, email: simona.zahradnikova@fnkv.cz

DOI: 10.33678/cor.2020.009

## Úvod

Anomálie věnčitých tepen představují vzácná vrozená onemocnění, která jsou výsledkem změn, k nimž dochází v průběhu třetího týdne fetálního období. Celková incidence se pohybuje v rozmezí 0,2–1,2 % v běžné populaci.<sup>3</sup> Vrozené anomálie koronárního řečiště nacházíme u 0,3–0,9 % pacientů bez strukturálního onemocnění srdce a u 3–6 % pacientů s jiným kongenitálním srdečním defektem.<sup>4</sup> Anomálie levé věnčité tepny mají mnohem menší incidenci než anomálie pravé věnčité tepny.<sup>5</sup> Dle současné literatury členíme anomálie věnčitých tepen na anomálie původu, průběhu a zakončení.

Anomální odstup věnčité tepny z kontralaterálního Valsalvova sinu (anomalous coronary artery from the opposite sinus, ACAOS) je vzácná kongenitální vada, která se může klinicky projevit ischemií myokardu či náhlou srdeční smrtí. Prevalence této vady se liší v závislosti na tom, jaká metoda je použita k její detekci. Dle Angeliniho a kolektivu je odhadovaná celková prevalence v populaci 1,07 % v případě užití selektivní koronarografie. ACAOS se může vyskytovat v různých variantách. První z nich představuje stav, kdy levá věnčitá tepna odstupuje z pravého koronárního sinu. Tato vzácnější varianta je diagnostikována u 0,15 % pacientů. Naopak odstup pravé věnčité tepny z levého koronárního sinu je častější a vyskytuje se u 0,93 % pacientů, kteří podstupují koronarografii. S ještě nižší prevalencí se setkáváme u anomálního odstupu ramus circumflexus či ramus interventricularis anterior z pravého koronárního sinu.<sup>6</sup>

Nejvzácnější formu vrozených vad koronárních tepen představuje odstup levé či pravé věnčité tepny z nekoronárního sinu. Anomální tepna může z protilehlého koronárního sinu vycházet buď ze samostatného odstupu, nebo ze společného kmene.<sup>1</sup>

Anomální odstup RIA z proximální části pravé věnčité tepny nebo z pravého koronárního sinu bez jiné přidružené vrozené srdeční vady je velmi vzácný a vyskytuje se u 1,2–6,1 % pacientů trpících pouze anomálií věnčitých tepen.<sup>7</sup> U pacientů s jinou vrozenou srdeční vadou, nejčastěji Fallotovou tetralogií, je výskyt anomálií koronárních tepen vyšší.<sup>8</sup>

Z klinického hlediska je významným rizikovým faktorem průběh anomálně odstupující koronární tepny. Jsou známy čtyři různé anatomické varianty průběhu koronárních tepen, které mohou být nalezeny u všech výše zmíněných typů ACAOS. Jedná se o průběh interarteriální (tepna prochází mezi aortou a plicnicí), retroaortický (tepna prochází vzadu, pod aortálním kořenem), transseptální (tepna vede intramyokardiálně či subendokardiálně přes proximální interventrikulární septum) a konečně typ prepulmonický, kdy tepna prochází před výtakovým traktem pravé komory srdeční.<sup>2,9,10</sup>

Vedle této anatomické klasifikace existuje i klasifikace patofyziologická, která je založena na tom, zda je průběh tepny klasifikován jako hemodynamicky významný či nevýznamný, neboli zda dochází ke kompresi tepny okolními strukturami, či nikoliv. Hemodynamicky nevýznamný (benigní) typ zahrnuje průběh retroaortický, transseptální a prepulmonický, jenž vystavuje pacienta relativně malému riziku výskytu náhlé srdeční příhody.<sup>1,11</sup> Naopak interarteriální průběh tepny je spojován se zvýšeným ri-

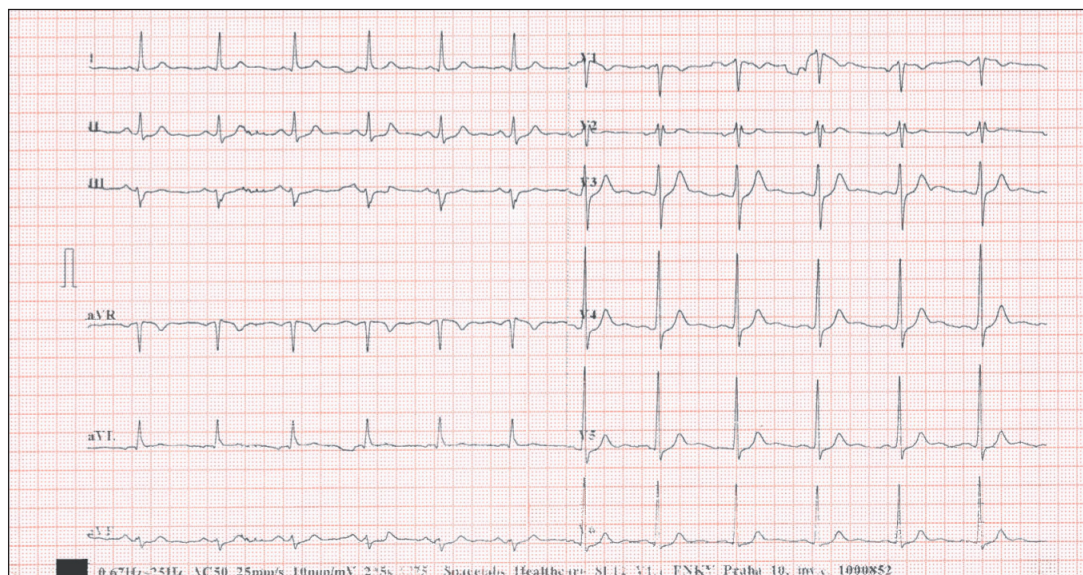
zikiem náhlé srdeční smrti a je klasifikován jako hemodynamicky významný. U mladých atletů po kardiopulmonální resuscitaci pro náhlou srdeční zástavu, u kterých byla diagnostikována anomálie věnčitých tepen, se vyskytoval v 80 % případů.<sup>1</sup> Riziko náhlé srdeční smrti u pacientů ve středním věku a u starších pacientů s náhodně zjištěnou koronární anomálií je nejasné, ale je pravděpodobně nižší než riziko u pacientů mladších.<sup>11</sup>

## Popis případu

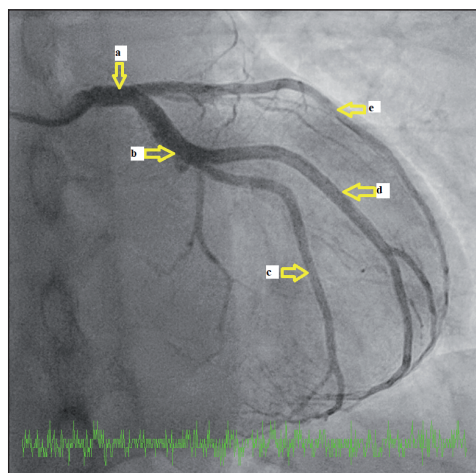
Šestapadesátiletý pacient, nekuřák, doposud bez kardiální anamnézy a chronické farmakoterapie, s negativní rodinnou anamnézou byl vyšetřován pro bolest na hrudi. Subjektivně pacient udával nově vzniklou svíravou bolest v levém hemitoraxu, která vznikla po stresové situaci, propagovala se do levé horní končetiny a do krku, dušnost pacient negoval. Fyzikální vyšetření bylo zcela bez pozoruhodností, pacient byl normotenzní a normosaturován. Na EKG byly přítomny ascendentní deprese úseku ST 0,5–1 mm ve svodech II, aVF, V<sub>4</sub>–V<sub>6</sub> (obr. 1). Laboratorní výsledky byly bez patologických hodnot, troponin T měřený vysoce senzitivní metodou byl opakovaně negativní. Echokardiografické vyšetření prokázalo normální funkci a kinetiku nedilatované levé komory srdeční, normální systolickou funkci nedilatované pravé komory srdeční, stejně tak byl normální nálezní na všech srdečních chlopních, perikard byl bez výpotku. Vzhledem k typickým bolestem na hrudi a EKG změnám byla provedena selektivní koronarografie, která byla bez průkazu aterosklerotického poškození koronárních tepen. Ramus circumflexus a ramus diagonalis odstupovaly z levého koronárního sinu. Z pravého koronárního sinu odstupovala pravá věnčitá tepna, z jejíž proximální části odstupoval anomální ramus interventricularis anterior (obr. 2, 3). U pacienta byla následně doplněna CT koronarografie, kde byl popsán atypicky procházející RIA, a to mezi aortou a plicnicí a dále jeho intramurální průběh po odstupu z pravé věnčité tepny v úseku cca 30 mm (obr. 4, 5). U pacienta byl indikován kardiokirurgický výkon – reimplantace ramus interventricularis anterior. Pacient však doposud tuto operaci odmítá.

## Diskuse

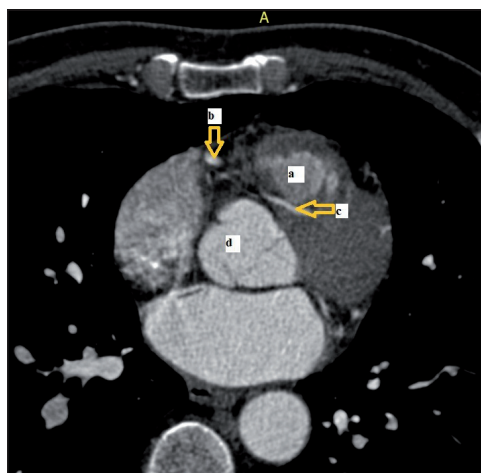
Pro ACAOS neexistuje typická klinická prezentace. Rozsah klinických příznaků závisí na typu anomálie, její hemodynamické významnosti a na dostupnosti adekvátního krevního zásobení myokardu formou kolaterál. Anomálie mohou být zcela asymptomatické. Na druhé straně se mohou projevit celou řadou závažných symptomů v důsledku poruchy perfuze myokardu, jako jsou angina pectoris, komorové arytmie, presynkopy či synkopy, až po náhlou srdeční smrt, a to zejména u mladých jedinců v souvislosti s extrémní zátěží.<sup>2,9,12,13</sup> AAOCA (anomalous aortic origin of coronary artery) může být příčinou náhlé srdeční smrti u pacientů ve všech věkových skupinách. Nejsou k dispozici data o tom, že by u vyšších věkových kategorií již AAOCA nebyl relevantní, a to ani při stanovení aterosklerotického koronárního onemocnění.<sup>14</sup>



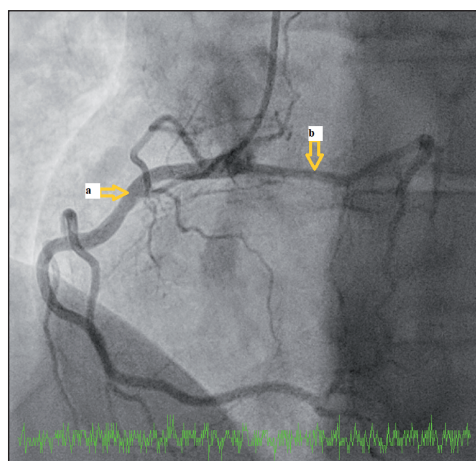
Obr. 1 – Dvanáctisvodové EKG pořízené při příjmu pacienta



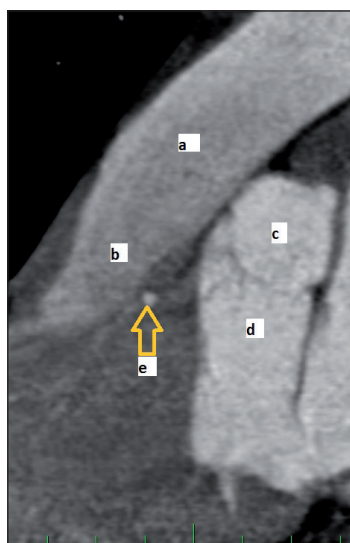
Obr. 2 – Selektivní koronarografie – projekce CAUD 25.  
a) Kmen a. coronaria sinistra, b) ramus circumflexus, c) ramus marginalis sinister II, d) ramus marginalis sinister I, e) ramus diagonalis.



Obr. 4 – CT koronarografie – axiální projekce. a) Výtokový trakt plicnice, b) a. coronaria dextra, c) interarteriální průběh ramus interventricularis anterior, d) aortální chlopeč.



Obr. 3 – Selektivní koronarografie – projekce LAO 30.  
a) A. coronaria dextra, b) anomálně odstupující ramus interventricularis anterior z levé kontury a. coronaria dextra.



Obr. 5 – CT koronarografie – sagitální projekce.  
a) A. pulmonalis, b) výtokový trakt pravé komory srdeční, c) aortální chlopeč, d) LVOT, e) intramurální průběh ramus intraventricularis anterior.



U pacientů s ACAOS jsou symptomy závislé na typu vady. Ischemické projevy nacházíme zejména u pacientů s interarteriálním průběhem.<sup>6</sup> U pacientů s tímto anomálním průběhem se také nejčastěji vyskytuje náhlá srdeční smrt, zejména během velké fyzické zátěže či ihned po velké fyzické zátěži.<sup>15</sup> Rozdílnost v klinické závažnosti jednotlivých forem koronárních anomálií byla potvrzena v post mortem provedených analýzách. Dle pitvních nálezů je předpokládána úmrtnost u levostranné formy ACAOS 57 % a u pravostranné formy 25 %.<sup>6</sup> Khalighi a spol. ve své práci uvádějí, že v jejich registru mladých atletů s náhlou srdeční smrtí představoval anomální odstup věnčitě tepny z kontralaterálního Valsalvova sinu druhou nejčastější příčinu úmrtí (13 %), hned po pacientech trpících hypertrofickou kardiomyopatií.<sup>9</sup>

Patofyziologie synkopy, myokardiální ischemie a náhlé srdeční smrti u pacientů s vrozenou anomálií věnčitých tepen byla dlouho zkoumána a bylo navrženo několik hypotéz. Jednou z nich je tvrzení, že během cvičení dochází v důsledku zvýšeného průtoku krve k rozšíření kořene aorty a plicnice, což v případě interarteriálního průběhu vede ke kompresi anomálně odstupující tepny s následným zhoršením perfuze myokardu v tomto povodí. Kromě této klasické maligní varianty ACAOS jsou známy další jiné anatomicky vysoce rizikové rysy, jako je ostrý úhel odstupu anomální věnčitě tepny, který může vytvářet ústí šterbinovitého tvaru. Některé anomální tepny mohou mít iniciálně intramurální průběh, skrze stěnu aorty, kdy proximální část anomální tepny přechází v tunica media stěny aorty, což vytváří proximální zúžení a eliptický tvar cévy. Tento segment tepny může být následně komprimován a zužován v průběhu zvýšeného tlaku v aortě během systoly. Tyto zmíněné mechanismy mohou omezit průtok krve anomální věnčitou tepnou a vést následně ke zhoršení prokrvení myokardu. Variantou s nejvyšším rizikem je intramurální průběh tepny a zejména pak jeho délka.<sup>4,11,15–17</sup>

Většina anomálií věnčitých tepen je zjištěna náhodně během selektivní koronarografie, která bývá prováděna kvůli podezření na aterosklerotické postižení koronárních tepen.<sup>15,16</sup> Výskyt anomálií věnčitě tepny je pozorována u přibližně 1 % pacientů podstupujících selektivní koronarografii.<sup>2,5</sup> Selektivní koronarografie je nejčastější diagnostickou metodou, avšak pro její dvojrozměrné zobrazení bývá posouzení průběhu anomálních tepen ve vztahu k okolním anatomickým strukturám často obtížné. Metodu volby představuje v současné době multidetektorová CT koronarografie, která vizualizuje komplexně trojrozměrný průběh cévy a objasňuje přesný vztah mezi anomální tepnou a okolními anatomickými strukturami. Pouze 53–55 % anomálií detekovaných CT koronarografií může být detekováno katetrizačně.<sup>1,5</sup>

Možnosti léčby u pacientů s ACAOS zahrnují chirurgickou korekci, perkutánní koronární intervenci či konzervativní postup s omezením fyzické zátěže a sportu nebo bez omezení fyzické zátěže a sportu.<sup>13</sup> Odhad rizika a rozhodnutí o léčebné strategii je obtížné, protože neexistuje žádný jednotný způsob rizikové stratifikace. Zátěžové testování na výskyt ischemie zůstává kontroverzní, přičemž několik studií naznačuje omezenou diagnostickou účinnost. U populace dospělých pacientů s pozdním projevem nespecifických příznaků se však testování ischemie

považuje za významné pro určení, zda je nutný revaskularizační zákrok.<sup>18</sup>

Dle nejnovějších doporučení pro diagnostiku a léčbu AAOCA vydaných Americkou asociací hrudní chirurgie z roku 2017 závisí terapeutický postup mimo jiné na symptomatičnosti pacienta. U symptomatických pacientů (nemocní s bolestmi na hrudi nebo po synkopě způsobené ischemií myokardu nebo s prokázanou či předpokládanou komorovou arytmií) a u pacientů s anamnézou resuscitace pro náhlou srdeční smrt je doporučeno omezit fyzickou aktivitu a u pacientů je indikována kardiokirurgická operace (třída doporučení I, úroveň důkazů B) nebo katetrizační řešení, pokud je riziko chirurgické korekce považováno za příliš vysoké (třída doporučení IIb, úroveň důkazů C). U pacientů bez symptomů s anomálním odstupem věnčitě tepny z pravého Valsalvova sinu s interarteriálním průběhem je indikována operace (třída doporučení I, úroveň důkazů B). Pacienti se symptomy nebo bez symptomů s nekorigovaným anomálním původem levé věnčitě tepny z pravého Valsalvova sinu s interarteriálním průběhem nesmějí provozovat závodní sport (třída doporučení I, úroveň důkazů B). U asymptomatických jedinců s levou věnčitou tepnou odstupující z pravého Valsalvova sinu by měla být indikována kardiokirurgická operace (třída doporučení I, úroveň důkazů B).<sup>18,19</sup>

Nejčastěji používanou a zavedenou technikou chirurgické korekce je tzv. unroofing neboli chirurgická expozice intramurálního segmentu, zejména u pacientů s delším intramurálním úsekem anomální tepny. Jejím cílem je resekce intramurálního segmentu. Alternativně může být provedena reimplantace aberantní věnčitě tepny (zejména pokud existuje malá či žádná intramurální složka anomální tepny a pokud existují dvě ústí). Další metodou je přední nebo laterální translokace plicnice, jejímž cílem je dekomprese interarteriálního průběhu anomální tepny a přemístění plicnice. Aortokoronární bypass se obvykle nedoporučuje pro potenciální riziko uzávěru bypassu v důsledku kompetičního proudění mezi bypassem a anomální věnčitou tepnou, neboť rychlost průtoků bypassovým štěpem je mnohem nižší oproti konkurenčnímu toku v nativní anomální tepně. Neexistují žádné studie, které by porovnávaly kardiokirurgickou operaci a perkutánní koronární intervenci u pacientů s ACAOS. Zdá se však, že perkutánní koronární intervence je bezpečná a úspěšná alternativa u pacientů s pravostrannou formou ACAOS.<sup>1,13,19</sup> V současné době nejsou k dispozici data o tom, že beta-blokátory mohou být použity jako alternativní terapie ve srovnání s chirurgickým či intervenčním postupem. Nicméně v analýzách kazuistik celkem 56 pacientů středního a vyššího věku (průměrný věk 55,9 roku) s pravostrannou formou ACAOS, kteří byli léčeni konzervativně beta-blokátory, nebyl evidován výskyt náhlé srdeční smrti při pětiletém sledování.<sup>13,19</sup>

---

## Závěr

Anomální odstup ramus interventricularis anterior z proximální části pravé věnčitě tepny nebo z pravého koronárního sinu, bez jiného přidruženého kongenitálního defektu srdce, je vzácnou anomálií. Závažné riziko pro pacienty představuje interarteriální průběh anomální věnčitě tep-

ny s možností komprese anomální cévy velkými tepnami, což může být zdrojem různých klinických projevů, jako je angina pectoris, synkopa či náhlá srdeční smrt. Rizikovost pro pacienty dále zvyšuje přítomnost ostrého odstupového úhlu či intramurální segment anomální tepny.<sup>12</sup>

V současné době se preferovanou diagnostickou modalitou stává CT koronarografie pro možnost trojrozměrné rekonstrukce.<sup>1</sup> U pacientů s ACAOS s interarteriálním průběhem, kteří jsou symptomatictí a/nebo existuje průkaz ischemie při zátěžovém testování, by měla být z důvodu rizika náhlé srdeční smrti indikována chirurgická korekce.<sup>1,13,16</sup> Není známo, zda pacienti se závažnými arytmiemi vzniklými v důsledku ACAOS mohou mít prospěch z léčby beta-blokátory.<sup>13</sup>

## Literatura

1. Heermann P, Heindel W, Schülke C. Coronary Artery Anomalies: Diagnosis and Classification based on Cardiac CT and MRI (CMR) – from ALCAPA to Anomalies of Termination. *Fortschr Röntgenstr* 2017;189:29–38.
2. Surana SP, Doddamani S, Swaminathan A, et al. Anomalous coronary circulation: left anterior descending and left circumflex coronary arteries arising from the right sinus of valsalva. *Echocardiography* 2012;29:E102–E104.
3. Ong CS, Cameron DE, Jacobs ML. Surgical management of anomalous coronary arteries. *Ann Cardiothorac Surg* 2018;7:604–610.
4. Ali M, Hanley A, McFadden EP, et al. Coronary artery anomalies: a practical approach to diagnosis and management. *Heart Asia* 2011;3:8–12.
5. Hong MY, Shin DH, Kwon JH, et al. Anomalous separate origin of left anterior descending coronary artery: presented as acute anterior myocardial infarction. *Korean Circ J* 2013;43:408–410.
6. Wu GR, Saini A, Ahmed I, Finch C. Interarterial course of anomalous right coronary artery: Pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Radiol Case Rep* 2017;12:664–667.
7. Ono M, Brown DA, Wolf RK. Two Cases of Anomalous Origin of LAD from Right Coronary Artery Requiring Coronary Artery Bypass. *Cardiovasc Surg* 2003;11:90–92.
8. Tacar O, Karadede A. Anomaly of the left anterior descending coronary artery arising from the right sinus of valsalva and ventricular septal defect in adult: a rare case. *Yonsei Med J* 2005;46:729–732.
9. Khalighi K, Sharma M, Toor A, et al. Anomalous Left Main Coronary Artery Arising from the Right Sinus of Valsalva in a Young Man Presenting with Recurrent Syncope and Myocardial Infarction. *Case Rep Cardiol* 2018;2018:9805061.
10. Ropers D, Gehling G, Pohle K, et al. Anomalous Course of the Left Main or Left Anterior Descending Coronary Artery Originating From the Right Sinus of Valsalva. *Circulation* 2002;105:e42–e43.
11. Young PM, Gerber TC, Williamson EE, et al. Cardiac Imaging: Part 2, Normal, Variant, and Anomalous configuration of the coronary vasculature. *Am J Roentgenol* 2011;197:816–826.
12. Oncel G, Oncel D. A rare coronary artery anomaly: double left anterior descending artery. *J Clin Imaging Sci*. 2012;2:83.
13. Gräni C, Kaufmann PA, Windecker S, Buechel RR. Diagnosis and Management of Anomalous Coronary Arteries with a Malignant Course. *Interv Cardiol* 2019;14:83–88.
14. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on clinical practice guidelines. *Circulation* 2019;139:e698–e800.
15. Balaguer-Malfagón JR, Estornell-Erill J, Vilar-Herrero JV, et al. Anomalous Left coronary artery from right sinus of Valsalva associated with coronary atheromatosis. *Rev Esp Cardiol* 2005;58:1351–1354.
16. Dogan SM, Gursurer M, Aydin M, et al. Myocardial ischemia caused by a coronary anomaly left anterior descending coronary artery arising from right sinus of Valsalva. *Int J Cardiol* 2006;112:e57–e59.
17. Reul RM, Cooley DA, Hallman GL, Reul GJ. Surgical treatment of coronary artery anomalies: report of a 37 1/2-year experience at the Texas Heart Institute. *Tex Heart Inst J* 2002;29:299–307.
18. Vinnakota A, Stewart RD, Najm H, et al. Anomalous Aortic Origin of the Coronary Arteries: A Novel Unroofing Technique in an Adult Cohort. *Ann Thorac Surg* 2019;107:823–828.
19. Brothers JA, Frommelt MA, Jaquiss RDB, et al. Expert consensus guidelines: Anomalous aortic origin of a coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017;153:1440–1457.