

ANOMÁLNÍ Odstup ACS z plicnice

Vít Mařatka, Vladimír Rozsival

¹Kardiologické oddělení Krajské nemocnice Pardubice

Anomální odstup levé koronární arterie z plicnice (ALCAPA) je vzácná vrozená srdeční vada, která se manifestuje v dětském věku jako syndrom anginy pectoris, akutní infarkt myokardu či srdeční selhání. Uvedená kazuistika popisuje raritní situaci, kdy prvním symptomem je maligní arytmie ve věku 34 let. Klíčovými diagnostickými znaky jsou kontinuální šelest v prekordiu, echokardiograficky detekované rozšíření pravé koronární arterie a koronarografický průkaz průniku kontrastní látky do plicnice a dilatace věnčitých cév.

Klíčová slova: anomální odstup levé koronární arterie z plicnice, ALCAPA, vrozené anomálie věnčitých cév.

ANOMALOUS ORIGIN OF THE LEFT CORONARY ARTERY FROM THE PULMONARY ARTERY

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) is a rare congenital heart disease which is manifested in childhood as angina pectoris, acute myocardial infarction, or heart failure. The case reported here represents a very rare condition of late manifestation, with malignant arrhythmia at the age of 34 being the first symptom. The key diagnostic features are continuous murmur, echocardiographically detected dilatation of the right coronary artery, and evidence of intrusion of contrast material into the pulmonary artery at coronarography.

Key words: anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA, congenital anomalies of the coronary arteries.

Interv Akut Kardiolog 2005;5:23–26

Tato vzácná malformace se vyskytuje asi v 0,4% pacientů s vrozenou srdeční anomálií. Téměř ve všech případech jde o anomální odstup levé koronární arterie ze zadního sinusu plicnice.

Během fetálního vývoje je tlak v plicnici mírně vyšší než v aortě a perfuze levé koronární arterie je antegrádní. Po narození, když tlak v plicnici klesne pod aortální tlak, se tok v anomálně odstupující arterii obrací. Krev teče z aorty do pravé koronární arterie, poté skrz kolaterály do levé koronární arterie a nakonec do plicnice. Tak vzniká levoprávní zkrat mezi aortou a plicnicí. Pokud se vyvinou dostatečné kolaterály mezi oběma arteriemi, je zásobení myokardu zajištěno z pravé koronární arterie, což umožňuje přežít do dospělosti. Dokonce pokud je kolateralizace výrazná, může se u pacientů rozvinout klinická manifestace levoprávního zkratu.

Příznaky se obvykle manifestují mezi 2. a 4. měsícem jako angina pectoris, které bývají často považovány za koliku. Krmení a defekace jsou provázeny duš-

ností, plácem, bledostí a s občasnou ztrátou vědomí. Častou klinickou prezentací je infarkt myokardu a následné srdeční selhání v dětském věku. Starší děti se často manifestují kontinuálním šelestem, který je projevem zvýšeného průtoku koronárními arteriemi nebo systolickým šelestem mitrální regurgitace v důsledku ischemie nebo infarktu papilárního svalu. V některých případech je onemocnění němé až do dospělosti, kdy se může projevit jako angina pectoris, srdeční selhání nebo jako synkopa či náhlá smrt na podkladě maligní arytmie.

Na EKG můžeme vidět obraz ischemie myokardu, jsou popisovány hluboké Q vlny, abnormality ST segmentu a inverze T vln ve svodech I, aVL, V5, V6. Na RTG snímku můžeme nalézt zvětšení levé síně a komory. Echokardiografie s barevným dopplerovským mapováním nahrazuje katetrizaci jako standardní diagnostickou metodu. Při vyšetření nalézáme zpětný tok v levé koronární arterii a jejích větvích, a abnormální jet z levé koronární arterie do kmene plicnice. Detekce antegrádního toku v levé koronární arterii pomáhá vyloučit tuto dia-

Obrázek 1. Dilatovaná ACD (echokardiografie TEE)



Obrázek 2. Dilatovaná ACD (echokardiografie TEE)

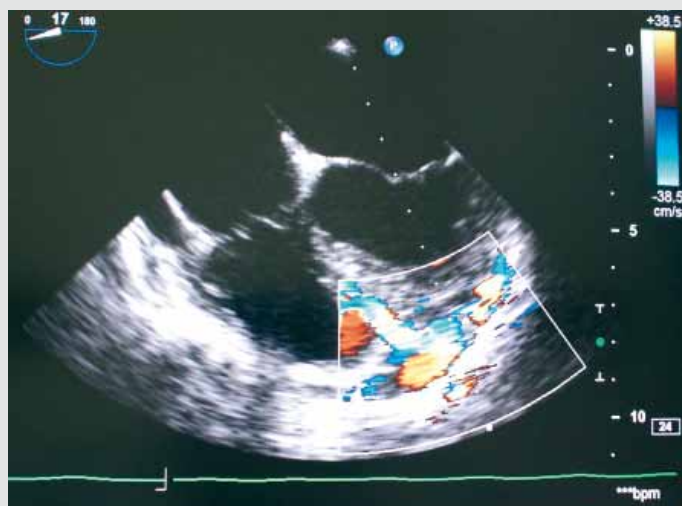


MUDr. Vít Mařatka

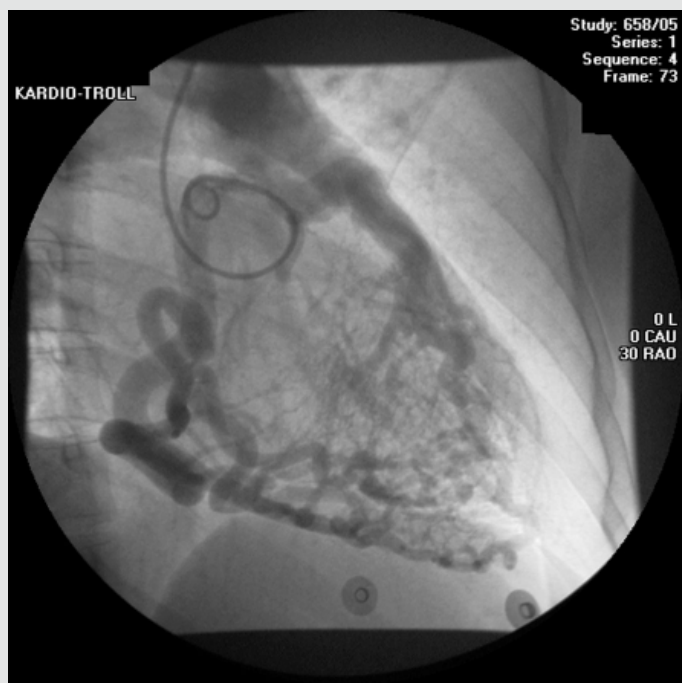
Kardiologické oddělení Krajské nemocnice Pardubice, Kyjevská 44, 530 02 Pardubice
e-mail: vimr@medicon.cz

Článek přijat redakcí: 9. 12. 2005
Článek přijat k publikaci: 10. 1. 2006

Obrázek 3. Kolaterály mezi ACD a ACS (echokardiografie TEE)



Obrázek 4. Dilatované koronární cévy a průnik kontrastu z ACD do a. pulmonalis (korografie)



gnózu. V některých případech může být patrný odstup anomální levé koronární arterie z plicnice. Echokardiografie také může ukázat přidruženou mitrální regurgitaci nebo segmentální poruchu kinetiky zejména v anterolaterální oblasti levé komory. Zátěžová thalliová scintigrafie může prokázat defekt perfuze anterolaterální stěny levé komory. Aortografie a koronarografie demonstruje retrográdní tok v levé koronární arterii s vyplavováním kontrastní látky do plicnice.

Medikamentózní léčba je indikovaná u dětí se srdeční ischemií či infarktem a projevy srdečního selhání, arytmiemi či kardiogenním šokem. U pacientů s malým levoprávním zkratem je prognóza konzervativní léčby extrémně špatná, proto léčbou volby je chirurgické řešení s rekonstrukcí koronárního řečiště. Operace, které se provádějí, zahrnují reimplantaci levé koronární arterie do aortálního kořene, vytvoření aortapulmonálního okénka a tunelu, který vede krev skrz okénko do kmene plicnice k odstupe anomální levé arterie s rekonstrukcí přední stěny kmene plicnice, dále se provádí anastomóza levé koronární arterie s podklíčkovou tepnou nebo s aortou. Pokud je vytvořen dostatečný levoprávní zkrat, řeší se tato situace prostým podvázáním levé koronární arterie v místě odstupe. V případě, že medikamentózní léčba vede ke stabilizaci onemocnění, operace

se odkládá do pozdějšího věku, protože větší kalibr cév zvyšuje pravděpodobnost úspěšné reimplantace koronární arterie. Výsledky chirurgie a prognóza jsou významně ovlivněny předoperačním myokardiálním poškozením.

Popis případu

Čtyřiatřicetiletá pacientka, před dvěma lety došetřována pro systolický šelest, který byl snad na podkladě nevýznamné mitrální regurgitace. Jinak doposud zdravá, bez trvalé medikace, bez subjektivních obtíží, prodělala dvě fyziologická těhotenství a jeden předčasný porod pro onemocnění plodu neslučitelné se životem. Počátkem března tohoto roku došlo při jízdě v automobilu náhle ke ztrátě vědomí, která vedla k nezávažné dopravní nehodě. Přivolaná RZP zjišťuje komorovou fibrilaci, která byla řešena jedním defibrilačním výbojem. Poté obnoven sinusový rytmus a oběh. Pacientka byla farmakologicky utlumena a zaintubována. Takto byla převezena na anesteziologicko-resuscitační oddělení. Zde při základním vyšetření zjištěna hypokalemie 2,7 mmol/l, jinak byly laboratorní parametry v normě, včetně opakovaně vyšetřeného Troponinu I. Opakovaně zaznamenané EKG křivky jsou také bez patologického nálezu. Průběh na ARO byl dále bez komplikací. Po odeznění farmakologického tlumení došlo k obnovení spontánní dechové aktivity i vědomí. Přechodně byla mírná dezorientace a amnézie na proběhlou událost, jinak byl neurologický stav bez závažnější poruchy. Přivolán kardiologický konziliář, který zjišťuje kontinuální šelest s maximem v Erbově bodě. Vyslovuje podezření na defekt komorového septa. Proto ještě u lůžka na ARO byla provedeno orientační echokardiografické vyšetření, při kterém byl nalezen patologický dopplerovský jet v průběhu interventrikulárního septa. Tento náález by mohl svědčit pro koronární píštěl, zvažovaný defekt komorového septa také nebyl tímto vyšetřením vyloučen. Po třech dnech pobytu na ARO byla pacientka přeložena na kardiologické oddělení, kde bylo provedeno echokardiografické transtorakální i transezofageální vyšetření, které vylučuje defekt komorového septa či chlopenní vadu, je normální velikost i funkce levé i pravé komory. Pravá koronární arterie v místě odstupe je dilatovaná na 8 mm (obrázky 1, 2). V oblasti interventrikulárního septa a hrotu levé komory jsou patrné široké kolaterály s turbulentním tokem (obrázek 3). Kmen levé koronární cévy nebyl zachycen. Bylo indikováno koronarografické vyšetření, které prokazuje výrazně dilatované koronární cévy s průměrem až 10 mm a průchod kontrastu do plicnice při nástřiku pravé věnčité tepny (obrázek 4). Pacientka byla odeslána k chirurgickému řešení vady do Kardiocentra FN HK. Zde provedeno prošíání anomálního odstupe ACS z plicnice, ligatura kmene ACS a by-pass LIMA-RIVA. Zprvu učiněn pokus o podvaz ASC na bijícím srdci, avšak při manipulaci v této oblasti dochází k tepennému krvácení, proto operace dokončena v mimotělním oběhu s kardioplegií. Pooperační průběh až na postupně regredující oboustranný pleurální výpotek, byl bez komplikací. Pacientka byla propuštěna domů a předána k dalšímu sledování do kardiologické poradny KCH kliniky.

Závěr a diskuze

Anomální odstup levé koronární arterie z plicnice je vzácná vrozená srdeční vada, která se ve většině případů manifestuje již v dětském věku. Asymptomatický průběh do dospělosti, jako v případě výše zmíněné pacientky je raritní. Nejčastějšími symptomy jsou angina pectoris, akutní infarkt myokardu či srdeční selhání, ne vzácně, tak jako v tomto případě, se vyskytují synkopy na podkladě maligní arytmie, onemocnění může probíhat i pod obrazem „idiopatické“ kardiomyopatie. Na tuto diagnózu nás může upozornit přítomnost kontinuálního šelestu. Další důležitou informací může podat echokardiografické vyšetření. Definitivním potvrzením je koronarografické vyšetření. Léčba je chirurgická, v současné době se nejčastěji provádí kompletní revaskularizace tj. ligatura a napojení ACS na systémový oběh. Prognóza po operaci závisí na stupni myokardiálního poškození, u této pacientky bez poškození myokardu je udávána jako výborná.

Literatura

1. Howard S Weber, MD. Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery, www.emedicine.com, 2004: April 21.
2. Braunwald E, et al. Heart Disease, 5th edition 1997: 909–910.
3. Fuster V, et al. The Heart , 11th Edition 2004: 1173–1180.
4. Kandzari DE, Harrison JK, Behar VS. An anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery in a 72-year-old woman: diagnosis by color flow myocardial blush and coronary arteriography. J Invasive Cardiol. 2002; Feb 14(2): 96–99.
5. Guerrero RR, Wilkinson JL, Brizard CP. Reconstruction of left main coronary artery with subclavian artery free graft in an infant. Eur J Cardiothorac Surg. 2005 May; 27(5): 927–929.
6. Birk E, Stamler A, Katz J, Berant M, Dagan O, Matitiau A, Erez E, Blieden LC, Vidne BA.

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: diagnosis and postoperative follow up. Isr Med Assoc J. 2000 Feb; 2(2): 111–114.

7. Noda R, Sasao H, Kyuma M, Ichikawa Y, Hasegawa T, Endo A, Oimatsu H, Takada T. Cardiac imaging in a patient with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery -a case report. Angiology. 2001 Aug; 52(8): 567–571.

8. Frapier JM, Leclercq F, Bodino M, Chaptal PA. Malignant ventricular arrhythmias revealing anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in two adults. Eur J Cardiothorac Surg. 1999 Apr; 15(4): 539–541.

9. Shivalkar B, Borgers M, Daenen W, Gewillig M, Flameng W. ALCAPA syndrome: an example of chronic myocardial hypoperfusion? J Am Coll Cardiol. 1994 Mar 1; 23(3): 772–778.