

Μονήρης Στεφανιαία Αρτηρία με Έκφυση από τον Αριστερό Κόλπο του Valsalva σε Ασθενή με Βραδυαρρυθμία και Προσυγκοπή. Παρουσίαση Περιστατικού και Ανασκόπηση της Βιβλιογραφίας

ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ ΣΤΡΕΜΠΕΛΑΣ, ΙΛΑΜ ΚΑΦΦΑ,
ΠΑΠΠΑΙΩΑΝΝΟΥ ΣΠΥΡΙΔΩΝ,
ΚΑΣΩΤΑΚΗΣ ΜΑΝΩΛΗΣ

Α' Καρδιολογική Κλινική Ναυτικό Νοσοκομείο Αθηνών

Λέξεις Ευρετηρίου:

Συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων αγγείων,
μονήρης στεφανιαία αρτηρία, βραδυαρρυθμία

Παναγιώτης Στρέμπελας

Καρδιολόγος

Διεύθυνση Επικοινωνίας:

Γεωργίου Σισίνη 13
Τ.Κ.: 11528 Αθήνα,
Τηλ.: +30 6944223025
E-mail: panostrempelas@yahoo.gr

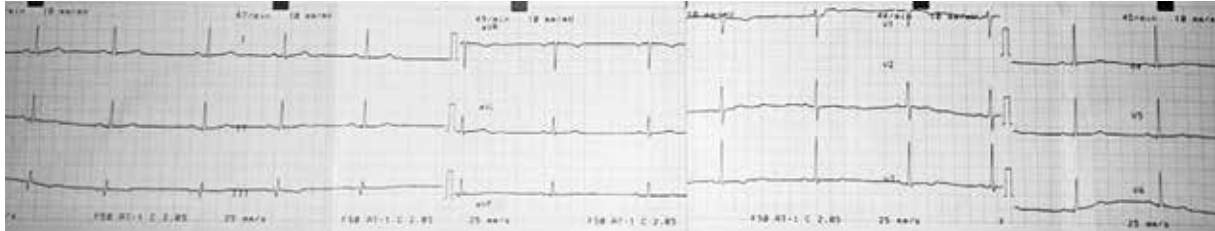
Οι συγγενείς ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών διαγιγνώσκονται συνήθως τυχαία σε στεφανιογραφικό έλεγχο. Αν και είναι καλοήθειες σε μερικές περιπτώσεις μπορεί να εκδηλωθούν με στηθάγχη, έμφραγμα του μυοκαρδίου, αρρυθμίες ή ακόμη και αιφνίδιο θάνατο. Το περιστατικό που περιγράφεται αφορά περίπτωση μονήρους στεφανιαίας αρτηρίας με την δεξιά στεφανιαία αρτηρία να αποτελεί την συνέχεια της περισπωμένης σε μια ασθενή που παρουσίασε προσυγκοπή.

Περιγραφή περιστατικού

Γυναίκα ασθενής 44 ετών προσήλθε στο Τμήμα Επειγόντων με ζάλη και προσυγκοπή. Το ΗΚΓ παρουσίαζε φλεβοκομβική βραδυκαρδία με διαταραχές αναπόλωσης (**εικόνα 1**). Στο ατομικό ιστορικό ανέφερε πρωτοπαθή αμηνόρροια (σύνδρομο Calman) και θυρεοειδίτιδα Hashimoto, ήταν καπνίστρια και παχύσαρκη με BMI 32 kg/m². Το υπερηχοκαρδιογράφημα ανέδειξε φυσιολογική λειτουργικότητα. Ο βιοχημικός έλεγχος ήταν αρνητικός για μυοκαρδιακή βλάβη (φυσιολογικές τιμές τροπονίνης) και φυσιολογικές τιμές ελεύθερης T4 και TSH. Η καταγραφή ΗΚΓ 24ώρου (Holter) ανέδειξε συχνές κοιλιακές έκτακτες συστολές μεμονωμένες και παροδικά επεισόδια κολποκοιλιακού αποκλεισμού 2ου βαθμού Mobitz II (**εικόνα 2**).

Λόγω του ιστορικού αμηνόρροιας, καπνίσματος, και παχυσαρκίας υποβλήθηκε σε σπινθηρογράφημα αιμάτωσης μυοκαρδίου για διερεύνηση παρουσίας ισχαιμίας - στεφανιαίας νόσου. Το σπινθηρογράφημα έδειξε αναστρέψιμη ισχαιμία στην περιοχή του προσθιοπλαγίου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας και η ασθενής υποβλήθηκε σε στεφανιογραφία. Το αριστερό στεφανιαίο δίκτυο ήταν χωρίς αθηρωσκληρωτική νόσο. Το άπω τμήμα της περισπωμένης απεικονίσθηκε να συνεχίζει στην δεξιά (πρόσθια) κολποκοιλιακή αύλακα στην περιοχή όπου βρίσκεται η δεξιά στεφανιαία αρτηρία (**εικόνα 3**). Το στόμιο της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας δεν απεικονίσθηκε ούτε εκλεκτικά ούτε μη εκλεκτικά μετά από αορτογραφία (**εικόνα 4**). Η αγγειογραφική εικόνα ήταν συμβατή με μονήρη στεφανιαία αρτηρία. Η διάγνωση επιβεβαιώθηκε και από την αξονική στεφανιογραφία από την οποία διαπιστώθηκε η απουσία στομίου στον δεξιό κόλπο του Valsalva και η πορεία της περισπωμένης αρτηρίας μέχρι την πρόσθια κολποκοιλιακή αύλακα στην θέση της δεξιάς στεφανιαίας (**εικόνα 5**).

Η ηλεκτροφυσιολογική μελέτη έδειξε φυσιολογική λειτουργία του φλεβοκόμβου και του κολποκοιλιακού κόμβου, χωρίς προκλήτες αρρυθμίες κατά την προγραμματισμένη κοιλιακή βηματοδότηση. Στην ασθενή συστάθηκε διακοπή καπνίσματος και έλεγχος του σωματικού βάρους.



Εικόνα 1. ΗΚΓ με εισαγωγής φλεβοκομβική βραδυκαρδία διακρίνεται η επιπέδωση/αναστροφή T στις V2/V3

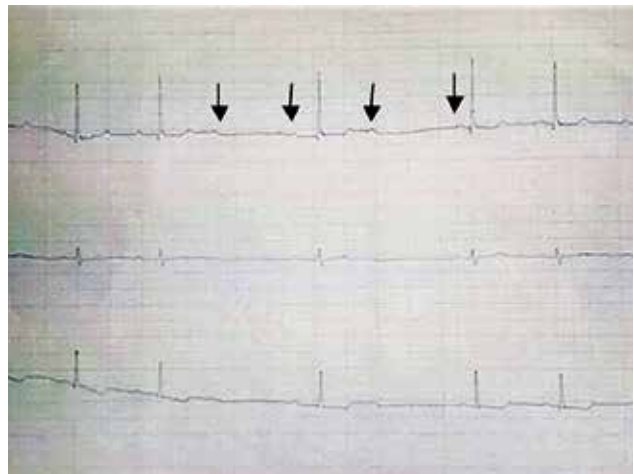
Συζήτηση

Η συχνότητα εμφάνισης των συγγενών ανωμαλιών των στεφανιαίων αγγείων (ΣΑΣΑ) ποικίλλει και κυμαίνεται από 0,21 έως 5,79% ανάλογα με την διαγνωστική μέθοδο (στεφανιογραφία, αξονική στεφανιογραφία, παθολογοανατομική διάγνωση).¹ Η ταξινόμηση των ΣΑΣΑ εξαρτάται από: (α) την θέση έκφυσης των αγγείων, (β) την ανατομική πορεία σε σχέση με την αορτή και την πνευμονική αρτηρία, (γ) την καθαυτό ανατομία του στεφανιαίου δικτύου και (δ) την παρουσία ανώμαλων αναστομωτικών αγγείων.²

Η μονήρης στεφανιαία αρτηρία (ΜΣΑ) περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1950³ και είναι ένα εξαιρετικά σπάνιο εύρημα σε ασθενείς που υποβάλλονται σε στεφανιογραφία με συχνότητα 0,024-0,066%.^{1,4} Υπάρχουν δύο δημοσιευμένες ταξινομήσεις για την ΜΣΑ^{5,6}, η πιο ευρέως αποδεκτή είναι αυτή του Lipton et al⁶ που τροποποιήθηκε από τον Yamanaka.⁷

Σύμφωνα με την τελευταία η ΜΣΑ χαρακτηρίζεται ως τύπος “R” ή “L” αν η μονήρης αρτηρία εκφύεται από τον δεξιό ή αριστερό κόλπο του Valsalva αντίστοιχα, και στην συνέχεια υποδιαιρείται σε 3 τύπους (εικόνα 6):

Τύπος I: η ΜΣΑ έχει την ανατομική πορεία της δεξιάς η της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας. Στον R-I τύπο μια μεγάλη δεξιά στεφανιαία αρτηρία συνεχίζει από την δεξιά (πρόσθια) στην αριστερή (οπίσθια) κολποκοιλιακή αύλακα μέχρι την πρόσθια επιφάνεια της βάσης της καρδιάς όπου δίνει τον πρόσθιο καπνόντα κλάδο. Στον L-I τύπο η δεξιά στεφανιαία δεν υπάρχει και η ΜΣΑ εκφύεται από τον αριστερό κόλπο του Valsalva δίνει τον πρόσθιο καπνόντα κλάδο και στην συνέχεια διατρέχει την κολποκοιλιακή αύλακα ως περισπωμένη και διαφέρει από τον αριστερό επικρατούντα τύπο της στεφανιαίας κυκλοφορίας από το γεγονός ότι συνεχίζει πέρα από το cux στην δεξιά κολποκοιλιακή αύλακα και παρέχει τους κοιλιακούς κλάδους της δεξιάς κοιλίας.

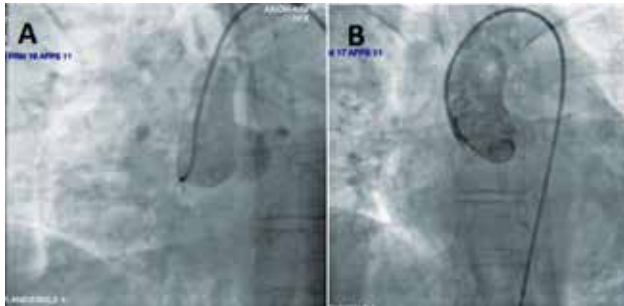


Εικόνα 2. Καταγραφή από Holter ρυθμού με παροδικό κ-κ αποκλεισμό 2:1 (βέλη)

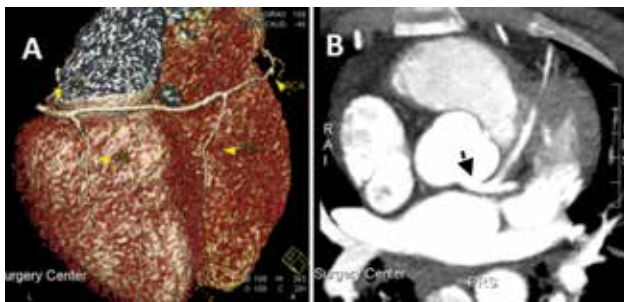


Εικόνα 3. (Α) PA προβολή και (Β) RAO αγγειογραφική προβολή, διακρίνεται η συνέχεια της περισπωμένης στην πορεία της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας (βέλη)

Τύπος II: η ΜΣΑ εκφύεται από τον αριστερό η τον δεξιό κόλπο του Valsalva και από εκεί ένας μεγάλος αγγειακός κορμός διατρέχει την βάση της καρδιάς έως την περιοχή της φυσιολογικής έκφυσης της ετερόπλευρης στεφανιαίας αρτηρίας (της δεξιάς ή



Εικόνα 4. Αγγειογραφία με έγχυση σκιαγραφικού στον δεξιό κόλπο του Valsalva (A), και αορτογραφία στην ανιούσα αορτή (B) χωρίς ορατό στόμιο της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας.



Εικόνα 5. Αξονική στεφανιογραφία. Διακρίνεται στην εικόνα (A) η συνέχεια της πορείας της περισπωμένης στην θέση της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας (από αριστερά προς τα δεξιά της εικόνας) και στην εικόνα (B) η παρουσία ενός μόνο στομίου στην ρίζα της αορτής (βέλος)

της αριστερής στεφανιαίας αντίστοιχα) πριν συνεχίσει την φυσιολογική πορεία της η σύστοιχη αρτηρία. Ανάλογα με την ανατομική θέση του αγγειακού κορμού σε σχέση με τα μεγάλα αγγεία (αορτή, πνευμονική αρτηρία) διακρίνεται σε “A” (Anterior) εμπρός από την πνευμονική αρτηρία, “B” (Between) μεταξύ πνευμονικής και αορτής και “P” (Posterior) πίσω από την αορτή.

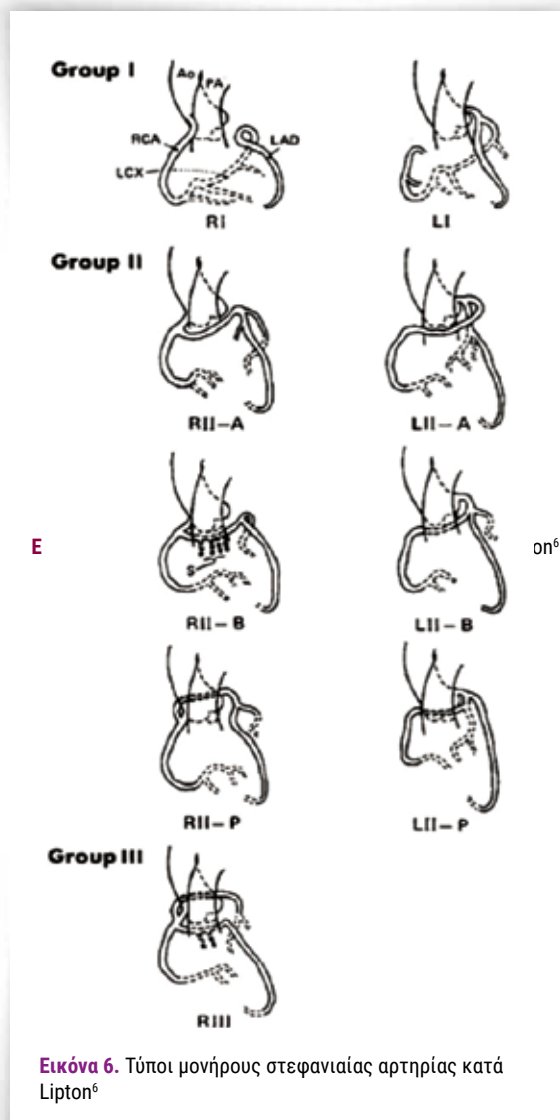
Τύπος III: ο Πρόσθιος κατιόντας και η Περισπωμένη αρτηρία εκφύονται ξεχωριστά από το εγγύς τμήμα της ΔΕ στεφανιαίας αρτηρίας. Οι Yamanaka και συν⁷ τροποποίησε την ταξινόμηση των Lipton και συν προσθέτοντας του τύπους “C”- “combined” και “S” -“septal” για να περιγράψει με μεγαλύτερη ακρίβεια τις ανατομικές παραλλαγές.

Οι ΣΑΣΑ διαπιστώνονται τυχαία κατά την διάρκεια στεφανιογραφίας που διενεργείται για την εκτίμηση στεφανιαίας νόσου. Η αυξανόμενη χρήση της αξονικής τομογραφίας πολλαπλών τομών καθοδη-

γούμενης με ΗΚΓ (MDCT) συνέβαλλε επίσης στην διάγνωση αυτών των αγγειακών ανωμαλιών.⁸ Η ΜΣΑ είναι ένας σπάνιος τύπος ΣΑΣΑ η οποία μπορεί να υπάρχει σε συνδυασμό με άλλες συγγενείς καρδιοπάθειες όπως ο κοινός αρτηριακός κορμός⁹ και η ατρησία της πνευμονικής.¹⁰ Αν και οι περισσότερες περιπτώσεις ΜΣΑ είναι συνήθως ασυμπτωματικές μπορεί να προκαλέσουν μυοκαρδιακή ισχαιμία που οφείλεται στην έκφυση υπό οξεία γωνία του αγγείου από το τοίχωμα της αορτής, σχισμοειδή στόμιο του αγγείου, συμπίεση του αυλού κατά την πορεία του αγγείου μεταξύ πνευμονικής και αορτής, βραδεία ροή, επιταχυμένη αθηρωσκλήρωση,¹¹ και να οδηγήσει σε μυοκαρδιοπάθεια, αιφνίδιο θάνατο και καρδιακή ανεπάρκεια.¹² Επίσης σε εγγύς στένωση του αγγείου, η αδυναμία ανάπτυξης παράπλευρης κυκλοφορίας μπορεί να αποβεί μοιραία, ενώ υπό άλλες συνθήκες δεν διαταράσσεται μυοκαρδιακή αιμάτωση. Χαρακτηριστικά αναφέρεται περίπτωση παλαίμαχου επαγγελματία αθλητή μπάσκετ στις ΗΠΑ ο οποίος υπέστη αιφνίδιο θάνατο και στον οποίο διαπιστώθηκε νεκροτομικά η παρουσία μονήρους στεφανιαίας αρτηρίας χωρίς να έχει συμπτώματα κατά την αθλητική του σταδιοδρομία.¹³

Αν και ο τύπος L-I θεωρείται καλοήθης από τους Yamanaka και συν, από την ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας ταυτοποιήσαμε 26 περιπτώσεις με τον ίδιο τύπο ΜΣΑ L-I.^{11,14,15} Η κλινική εκδήλωση ήταν EM σε 6 ασθενείς, και θωρακικό άλγος σε 9 άλλες περιπτώσεις. Η στεφανιογραφία ανέδειξε στεφανιαία νόσο σε 13 ασθενείς από τους οποίους 2 υποβλήθηκαν σε CABG και 6 PCI. Καθώς ο τύπος L-I της ΜΣΑ είναι εξαιρετικά σπάνιος, είναι δύσκολο να προβλεφθεί αν οι ασθενείς βρίσκονται σε υψηλό κίνδυνο ή θα έχουν καλοήθη πορεία. Από μερικούς συγγραφείς ο όρος “μονήρης στεφανιαία αρτηρία” δεν θεωρείται ακριβής αλλά ο όρος “μονήρες στόμιο στεφανιαίου” περιγράφει με περισσότερη σαφήνεια αυτήν την ανατομική οντότητα καθώς όλες οι αρτηρίες υφίστανται αλλά προέρχονται από ένα στόμιο^{5,16} και θα πρέπει να διακριθεί από την συγγενή στένωση ή ατρησία του στεφανιαίου αγγείου στην οποία ένα τυφλό στόμιο μπορεί να εντοπισθεί.

Η ασθενής που περιγράφηκε έχει ΜΣΑ τύπου L-I σύμφωνα με την ταξινόμηση κατά Lipton, διαπιστώθηκε κατά την διερεύνηση συμπτωματικής βραδυκαρδίας και παροδικής διαταραχής της κολποκοιλιακής αγωγιμότητας. Είναι το μόνο περιστατικό με κλινική εκδήλωση βραδυαρρυθμίας καθώς στις περισσότερες περιπτώσεις εμφανίζουν τυπικά ή άτυπα στηθαγικά συμπτώματα. Η βραδυκαρδία και η παροδική διαταραχή της κολποκοιλιακής αγωγιμότητας πιθανό να οφείλονται σε διαταραχή του ANS, αφού η



ηλεκτροφυσιολογική μελέτη απέβει αρνητική. Μειωμένη αιμάτωση της ανατομικής περιοχής του φλεβοκόμβου ή /και του κολποκοιλιακού κόμβου δεν μπορεί να αποκλεισθεί ως επιπρόσθετος παράγοντας καθώς το “εγγύς” τμήμα της δεξιάς στεφανιαίας απεικονίζεται υποπλαστικό. Αξίζει να αναφερθεί ότι έχουν καταγραφεί περιστατικά με οξεία ανεπάρκεια της δεξιάς κοιλίας σε πνευμονική εμβολή και ΕΜ της δεξιάς κοιλίας σε ασθενείς που παρουσίαζαν τον ίδιο τύπο ΜΣΑ και αποδίδονται σε μειωμένη αιμάτωση της δεξιάς κοιλίας.¹⁴ Το περιστατικό αναδεικνύει τη σημασία της ενδελεχούς διερεύνησης των ασθενών με παράγοντες κινδύνου για στεφανιαία νόσο που εμφανίζουν βραδυαρρυθμία.

Βιβλιογραφία

1. Pérez-Pomares JM, de la Pompa JLet al. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology—a position statement of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group Cardiovasc Res.2016 Feb 1;109(2):204-16
2. Coronary Artery Anomalies. Paolo Angelini. Circ 2007; 115:1296-1305
3. Smith JC. Review of single coronary artery with report of 2 cases. Circulation. 1950; 1:1168-1175.
4. Desmet W, Vanhaecke J, Vrolix M, et al . Isolated single coronary artery: A review of 50,000 consecutive coronary angiographies. Eur Heart J. 1992;13:1637-40
5. Jamshid Shirani, William C. Roberts . Solitary Coronary Ostium in the Aorta in the Absence of other Major Congenital Cardiovascular Anomalies
6. Lipton MJ, Barry WH et al. Isolated single coronary artery: diagnosis angiographic classification and clinical significance. Radiology 130:39-47, 1979
7. Osamu Yamanaka, Robert E. Hobbs. Coronary Artery Anomalies In 126,595 Patients Undergoing Coronary Arteriography, Catheterization And Cardiovascular Diagnosis 21: 28-40 (1990)
8. Graidis et al. Prevalence and characteristics of coronary artery anomalies in an adult population undergoing multidetector-row computed tomography for the evaluation of coronary artery disease. BMC Cardiovascular Disorders (2015) 15:112
9. Butto F, Lucas RV, Jr, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: Pathologic anatomy in 54 cases. Pediatr Cardiol. 1986;7:95-101. [PubMed: 3797293]
10. Calder AL, Co EE, Sage MD. Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Am J Cardiol. 1987;59:436-42. [PubMed: 3812312]
11. Satyajit Singh, Sanat Kumar et al. Angiographic Enigma: A Single Coronary Artery with the Right Coronary Artery Originating from the Distal Left Circumflex Artery. Heart Views. 2015 Jul-Sep; 16(3): 104-106.
12. Chung SK, Lee SJ, Park SH, et al. An extremely rare variety of anomalous coronary artery: right coronary artery originating from the distal left circumflex artery. Korean Circ J 2010;40:465-7.
13. Pete Maravich stormed the basketball courts for 30 years despite congenitally absent LCA. Cardiovasc News pp 16-19, April, 1988.
14. Leili Pourafkari, Mohammadreza Taban, Samad Ghaffari. Anomalous Origin of Right Coronary Artery from Distal Left Circumflex Artery: A Case Study and a Review of its Clinical Significance. J Cardiovasc Thorac Res, 2014, 6(2), 127-130
15. Mohit D. Gupta , M.P. Girish Vickram Vignesh et al. Absent right coronary artery: A case of single coronary artery or congenital ostial atresia? Indian heart journal 67(2015) s11- s13
16. Angelini P. Congenital coronary artery ostial disease: a spectrum of anatomic variants with different pathophysiologies and prognoses. Tex Heart Inst J. 2012;39:55-59.