

Ανώμαλη έκφυση στεφανιαίων αγγείων: παρουσίαση σπάνιου περιστατικού. Ανασκόπηση διαγνωστικής και θεραπευτικής προσέγγισης

ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΜΑΤΘΑΙΟΠΟΥΛΟΣ, ΧΡΗΣΤΟΣ ΜΑΝΤΗΣ,
ΕΥΑΓΓΕΛΟΣ ΣΥΜΕΩΝ ΜΑΥΡΟΥΔΕΑΣ,
ΕΛΕΝΤΙΝΑ ΣΕΪΤΑΝΙΔΗ, ΝΙΚΟΛΑΟΣ ΚΑΥΚΑΣ
Καρδιολογική Κλινική, Γ.Ν.Α ΚΑΤ

Λέξεις ευρετηρίου

Συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων αγγείων,
έκτοπη έκφυση

Επικοινωνία

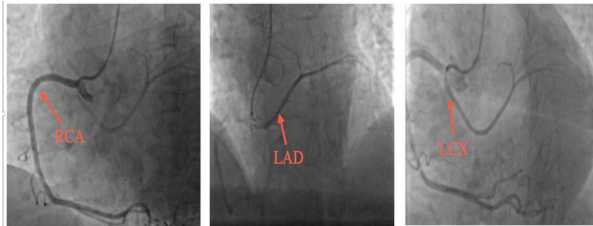
Νικόλαος Καυκάς,
Διευθυντής Καρδιολογικής Κλινικής, ΚΑΤ ΓΝΑ
Νίκης 2, Κηφισιά, Αθήνα, Αττική, Τ.Κ.:14561

Οι συγγενείς ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών αποτελούν μία ομάδα συγγενών παθήσεων που χαρακτηρίζονται από την ανώμαλη έκφυση ή πορεία οποιουδήποτε εκ των τριών επικαρδιακών στεφανιαίων αρτηριών. Παρόλο που οι συγγενείς ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών έχουν αναγνωριστεί ως συχνή υποκείμενη νόσος σε νεαρούς αθλητές με αιφνίδιο καρδιακό θάνατο, η διαρκώς αυξανόμενη χρήση επεμβατικών καθώς και αναίμακτων τεχνικών απεικόνισης των στεφανιαίων αρτηριών έχει οδηγήσει στην αυξημένη αναγνώρισή τους μεταξύ ενηλίκων.¹ Συχνά ανακαλύπτονται ως τυχαίο εύρημα κατά τη διερεύνηση πιθανής ισχαιμικής καρδιακής νόσου, ωστόσο η κλινική σημασία και η προγνωστική τους αξία παραμένουν μέχρι σήμερα ελάχιστα κατανοητές.

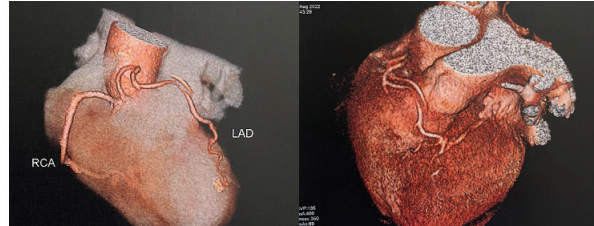
Η ανώμαλη έκφυση των στεφανιαίων αρτηριών αποτελεί μία σπάνια συγγενή ανωμαλία με επίπτωση που κυμαίνεται μεταξύ 0,1-0,7%. Η αναλογία ανώμαλης έκφυσης της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας σε σχέση με την αριστερή ανέρχεται στο τρία προς ένα. Η ανώμαλη έκφυση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας από τον δεξιό κόλπο του Valsava σχετίζεται με σημαντικά αυξημένο κίνδυνο μυοκαρδιακής ισχαιμίας, θανατηφόρων αρρυθμιών και αιφνίδιου καρδιακού θανάτου, ειδικά στην περίπτωση όπου η αρτηρία ακολουθεί κακοήθη πορεία.² Επί του παρόντος, υπάρχει έλλειψη προοπτικών στοιχείων καθώς και τυχαίοποιημένων μελετών για να καθορίσουν την αποτελεσματικότητα της επεμβατικής αντιμετώπισης και της φαρμακευτικής θεραπείας, σε ασθενείς με έκτοπη έκφυση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας από τον δεξιό κόλπο του Valsalva.

Ενδιαφέρον Περιστατικό

Γυναίκα 66 ετών, με ατομικό ιστορικό αρτηριακής υπέρτασης, δυσλιπιδαιμίας και σακχαρώδη διαβήτη, προσήλθε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών λόγω αναφερόμε-



Εικόνα 1. Στεφανιογραφία



Εικόνα 2. Αξονική Στεφανιογραφία

νου αισθήματος βάρους στο στήθος από διώρου ενώ η ίδια ανέφερε άτυπη θωρακαλγία διάρκειας ολίγων λεπτών που υφίσταν αυτομάτα, από εξαμήνου. Από το ηλεκτροκαρδιογράφημα παρατηρήθηκε φλεβοκομβικός ρυθμός χωρίς ειδικού τύπου αλλοιώσεις, ενώ από το υπερηχογράφημα καρδιάς η αριστερή κοιλία είχε καλή συσπαστικότητα, δίχως τμηματικές υποκινησίες. Από τον εργαστηριακό έλεγχο δεν παρατηρήθηκε αύξηση των δεικτών μυοκαρδιακής βλάβης ενώ από τον ακτινογραφικό έλεγχο του πνευμονικού παρεγχύματος, δεν παρατηρήθηκαν στοιχεία ενεργού πνευμονικής νόσου. Αποφασίστηκε η διενέργεια στεφανιογραφίας, κατά την οποία διαπιστώθηκε απουσία του στελέχους (LM) από τον αριστερό κόλπο του Valsalva, καθώς και ανώμαλη έκφυση του πρόσθιου κατιόντα κλάδου (LAD) και της περισπωμένης (LCX) αρτηρίας από το δεξιό κόλπο του Valsalva μέσω ξεχωριστών στομιών, χωρίς να παρουσιάζουν σημαντικές στενώσεις. Η δεξιά στεφανιαία αρτηρία ήταν επικρατούσα και δεν παρουσίασε στενώσεις. (Εικόνα 1). Σε 48ωρο Holter ρυθμού που ετέθη παρατηρήθηκε φλεβοκομβικός ρυθμός δίχως επεισόδια κολπικής μαρμαρυγής, κοιλιακής ταχυκαρδίας ή διαταραχών κολποκοιλιακής αγωγής. Ταυτόχρονα, διενεργήθηκε δυναμική υπερηχογραφία κοπώσεως κατά την οποία δεν παρατηρήθηκαν ευρήματα ενδεικτικά μυοκαρδιακής ισχαιμίας. Ακολούθως, διενεργήθηκε αξονική στεφανιογραφία όπου επιβεβαιώθηκε η έκφυση του πρόσθιου κατιόντα κλάδου από τον δεξιό κόλπο του Valsalva πλησίον της έκφυσης της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας, με πορεία έμπροσθεν της πνευμονικής αρτηρίας καταλήγοντας στην μεσοκοιλιακή αύλακα.

Παράλληλα, αναγνωρίστηκε και τρίτο αγγείο (περισπωμένη αρτηρία) εκφυόμενο πλησίον των προηγούμενων δύο, το οποίο πορεύεται όπισθεν της αορτικής ρίζας και έμπροσθεν του αριστερού κόλπου καταλήγοντας στην αριστερή κολποκοιλιακή αύλακα. Οι εκφύσεις και των τριών επικαρδιακών αγγείων ελέγχθηκαν από τον δεξιό κόλπο του Valsalva σε εγγύτητα και ανεξάρτητες μεταξύ τους, χωρίς να εμφανίζουν κακοήθη πορεία (Εικόνα 2). Έχοντας ολοκληρώσει τον διαγνωστικό μας αλγόριθμο και εφόσον το θωρακικό ενόχλημα της ασθενούς παρουσίαζε χαρακτηριστικά ιδιοπαθούς θωρακαλγίας, αποφασίσαμε τη συντηρητική αντιμετώπιση, καθώς η προφυλακτική χειρουργική παρέμβαση στα πλαίσια απουσίας τεκμηριωμένης μυοκαρδιακής ισχαιμίας, φαινόταν αδικαιολόγητη. Ωστόσο, στην ασθενή συνεστήθη φαρμακευτική αγωγή με στατίνη, τροποποίηση παραγόντων κινδύνου κι ετήσια καρδιολογική παρακολούθηση χωρίς ωστόσο περιορισμό στη φυσική της δραστηριότητα. Κατά τη διάρκεια παρακολούθησης ενός έτους η ασθενής παραμένει ασυμπτωματική.

Συζήτηση

Αναζητώντας τη διεθνή βιβλιογραφία, υπάρχουν ελάχιστες παρουσιάσεις περιστατικών καθώς και δεδομένα για την ορθή διαχείριση ασθενών με έκτοπη έκφυση και των τριών στεφανιαίων αρτηριών από τον δεξιό κόλπο του Valsalva. Λόγω της έλλειψης επίσημων κατευθυντήριων οδηγιών, η αντιμετώπιση τους στηρίζεται κυρίως στον αποκλεισμό πρόκλησης μυοκαρδιακής ισχαιμίας και την τακτική καρδιολογική παρακολούθηση.

Πίνακας 1.		
Απλοποιημένη ονοματολογία ανώμαλης έκφυσης στεφανιαίων αρτηριών		
Ανωμαλίες έκφυσης	Τύπος	Παραλλαγή
	Ανώμαλη έκφυση στεφανιαίων από την πνευμονική αρτηρία	<ul style="list-style-type: none"> - Έκφυση του στελέχους από την πνευμονική αρτηρία - Έκφυση της δεξιάς στεφανιαίας από την πνευμονική αρτηρία - Έκφυση της περισπωμένης από την πνευμονική αρτηρία - Έκφυση της αριστερής και δεξιάς στεφανιαίας από την πνευμονική αρτηρία
	Ανώμαλη έκφυση στεφανιαίων από την αορτή	<ul style="list-style-type: none"> - Έκφυση του στελέχους από τον δεξιό κόλπο του Valsalva - Έκφυση της δεξιάς στεφανιαίας από τον αριστερό κόλπο του Valsalva - Έκφυση του πρόσθιου καπόντα από τον δεξιό κόλπο του Valsalva - Έκφυση του πρόσθιου καπόντα κλάδου από την δεξιά στεφανιαία αρτηρία - Έκφυση της περισπωμένης από τον δεξιό κόλπο του Valsalva - Έκφυση της περισπωμένης από την δεξιά στεφανιαία αρτηρία - Μονήρης στεφανιαία αρτηρία - Ανεστραμμένες στεφανιαίες αρτηρίες
	Συγγενής ατρησία του στελέχους	

Οι συχνότερες ανωμαλίες έκφυσης στεφανιαίων αρτηριών και των υποτύπων τους περιγράφονται στον Πίνακα 1. Η έκτοπη έκφυση των στεφανιαίων από την πνευμονική αρτηρία έχει συνδεθεί με μυοκαρδιακή ισχαιμία, η έκταση της οποίας εξαρτάται από το αγγείο που εκφύεται ανώμαλα καθώς και την ανάπτυξη παράπλευρης κυκλοφορίας. Παρόλο που οι ασθενείς με έκτοπη δεξιά στεφανιαία από την πνευμονική αρτηρία δύναται να είναι ασυμπτωματικοί ή να περιγράφουν ήπια δύσπνοια και σπηθάγχη, έχουν περιγραφεί περιστατικά αιφνίδιου καρδιακού θανάτου.^{3,4} Στον αντίποδα, ανώμαλη έκφυση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας από την πνευμονική, είναι θανατηφόρος στο 90% των περιπτώσεων.⁵ Η προγνωστική σημασία της ανώμαλης έκφυσης στεφανιαίων αρτηριών, ειδικά αυτών που εκφύονται από τον απέναντι κόλπο του Valsalva

είναι πιο περίπλοκη. Σύμφωνα με παρουσιάσεις περιστατικών, τόσο η έκτοπη έκφυση της δεξιάς όσο και της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας από τον απέναντι κόλπο του Valsalva, μπορεί να σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο αιφνίδιου καρδιακού θανάτου.⁶⁻⁸ Τέλος, η μονήρης στεφανιαία αρτηρία με ενδοκαρδιακή πορεία μπορεί να αυξήσει τον κίνδυνο μείζονων καρδιαγγειακών συμβαμάτων.^{9,10} Η συγγενής ατρησία του στελέχους έχει συνδεθεί με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ή κακοκήθεις αρρυθμίες κατά τη βρεφική ηλικία.¹¹

Παρόλο που την παρουσία συγγενούς ανωμαλίας στεφανιαίων αρτηριών, πιθανόν να την υποπτευθούμε σε νεαρά άτομα με συμπτωματολογία σπηθάγχης, αυτές είναι πιο συχνές ως τυχαίο εύρημα κατά τον διαγνωστικό έλεγχο για στεφανιαία νόσο. Έχουν προταθεί διάφορες διαγνωστικές τεχνικές για τη διερεύνηση της ανατομίας των στεφανιαίων αρτηριών και την αναζήτηση παρουσίας στοιχείων υψηλού κινδύνου.

Στεφανιογραφία: Από την ανατομική αξιολόγηση στην λειτουργική εκτίμηση

Η επεμβατική στεφανιογραφία θεωρούνταν για πολλά χρόνια το πιο σημαντικό διαγνωστικό εργαλείο για την αναγνώριση και ταξινόμηση των συγγενών ανωμαλιών στεφανιαίων αρτηριών. Ωστόσο, λόγω του επεμβατικού της χαρακτήρα, της σχετικά μικρής χωρικής διακριτικής της ικανότητας και της απουσίας εικόνων τριών διαστάσεων έχει σταδιακά υποβαθμιστεί από την αξονική στεφανιογραφία.¹²⁻¹⁴ Παρόλα αυτά, η εφαρμογή τεχνικών ενδαγγειακής απεικόνισης όπως η χρήση του ενδοαυλικού υπερήχου (Intravascular Ultrasound-IVUS), μας επιτρέπει την ακριβή αξιολόγηση της γεωμετρίας των στεφανιαίων αρτηριών και επομένως μας προσφέρει τη δυνατότητα για ενδελεχή μελέτη των εγγύς τμημάτων των συγγενών ανωμαλιών, όπως για παράδειγμα σε περιπτώσεις ανώμαλης έκφυσης στεφανιαίων αρτηριών.¹⁵ Από την άλλη πλευρά η χρήση της οπτικής συνεκτικής τομογραφίας (Optical Coher-

ence Tomography-OCT) κατά τον καρδιακό καθετηριασμό μας προσφέρει εικόνες με μεγαλύτερη χωρική διακριτικότητα αλλά μειωμένη διαπερατότητα συγκριτικά με τον ενδαγγειακό υπέρηχο. Επομένως, η OCT είναι πιο χρήσιμη για την αξιολόγηση της επιφάνειας του αυλού των στεφανιαίων αρτηριών παρά της ανατομίας και του τοιχώματος του αγγείου.¹⁵ Εκτός από την ενδαγγειακή απεικόνιση, η στεφανιογραφία μπορεί στις μέρες μας να ενσωτωθεί στη λειτουργική αξιολόγηση της στένωσης ενός αγγείου, μέσω ειδικών τεχνικών όπως η κλασματική ροή εφεδρείας (Fractional Flow Reserve - FFR) και η στιγμιαία αναλογία χωρίς κύμα (Instantaneous Wave Free Ratio - IFR). Αυτές οι προσεγγίσεις χρησιμοποιούνται όλο και περισσότερο για τον προσδιορισμό του αποθέματος στεφανιαίας ροής στο πλαίσιο των συγγενών ανωμαλιών στεφανιαίων αρτηριών (ειδικά στην ύπαρξη μυοκαρδιακής γέφυρας και έκτοπης έκφυσης στεφανιαίων αρτηριών) όπου μπορούν να καθορίσουν και τη θεραπευτική μας στρατηγική.^{16,17,19}

Αξονική Στεφανιογραφία: Το σύγχρονο Gold Standard

Η πολυτομική αξονική στεφανιογραφία (Multi-detector Coronary Computed Tomography Angiography - CCTA) προσφέρει πολυάριθμα πλεονεκτήματα που την έχουν καταστήσει σήμερα ως τον χρυσό κανόνα για τη μελέτη των συγγενών ανωμαλιών στεφανιαίων αρτηριών.^{11-13,20} Η CCTA προσφέρει έναν λεπτομερή χαρακτηρισμό των ανατομικών στοιχείων που σχετίζονται με υψηλού κινδύνου ανωμαλίες στεφανιαίων, επιτρέπει την απεικόνιση των καρδιακών και μη καρδιακών δομών καθώς και τη μεταξύ τους συσχέτιση. Η εισαγωγή του ηλεκτροκαρδιογραφικού συγχρονισμού με το σύστημα του τομογράφου (ECG gating) είχε ως αποτέλεσμα τη βελτιστοποίηση της ποιότητας της εικόνας, τη μείωση του χρόνου λήψης και της έκθεσης του ασθενούς στην ακτινοβολία.²¹⁻²⁴

Μαγνητική Τομογραφία Καρδίας: Μία Αναδυόμενη Τεχνική

Η μαγνητική τομογραφία καρδίας (CMR) έχει προταθεί ως εναλλακτική της CCTA σε ασθενείς με ανωμαλίες στεφανιαίων αρτηριών.¹¹ Εκτός από τον παρόμοιο ανατομικό προσδιορισμό της προέλευσης και της πορείας των στεφανιαίων αρτηριών,²⁵ η αξιολόγηση της συστολικής και της βαλβιδικής λειτουργίας καθώς και του χαρακτηρισμού του μυοκαρδιακού ιστού παρέχουν πολύτιμες πληροφορίες. Επιπλέον, η ύπαρξη όψιμης ενίσχυσης του γαδολινίου, δύναται να αποκαλύπτει την παρουσία ίνωσης, υποδηλώνοντας μια αιτιολογική σχέση μεταξύ της ανωμαλίας και της ισχαιμίας του μυοκαρδίου.²¹ Ωστόσο, λόγω της σχετικά χαμηλότερης χωρικής της διακριτικότητας, της διαθεσιμότητας καθώς και της εμπειρίας, η CMR κατέχει επί του παρόντος δευτερεύοντα ρόλο στη διερεύνηση συγγενών ανωμαλιών στεφανιαίων αρτηριών.¹⁵

Υπερηχοκαρδιογραφία

Το διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα θεωρείται μια βασική εξέταση στη διαγνωστική προσέγγιση των ανώμαλων στεφανιαίων αρτηριών στα παιδιά, στα οποία ένα άριστο ακουστικό παράθυρο επιτρέπει την οπτικοποίηση των στεφανιαίων στομίων χωρίς έκθεση σε ακτινοβολία.⁴ Η διοισοφάγειος υπερηχογραφία είναι ακριβής τόσο για τον προσδιορισμό των εκφύσεων όσο και τη αρχικής πορείας των στεφανιαίων αρτηριών.⁵ Επιπλέον, η εκτίμηση των όγκων των καρδιακών κοιλοτήτων, της συσταλτικότητας και της λειτουργίας των βαλβίδων παρέχει σημαντικές συμπληρωματικές πληροφορίες.¹⁵ Πάρα ταύτα, λόγω της χαμηλής διαγνωστικής ακρίβειας στην αναγνώριση των στομίων των στεφανιαίων αγγείων και της αδυναμίας να απεικονίσει την πλήρη πορεία των στεφανιαίων αρτηριών καθώς και της σχέσης τους με τα μεγάλα αγγεία, η ηχωκαρδιογραφία διαδραματίζει δευτερεύοντα ρόλο στους ενήλικες με συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων.⁴

Δοκιμασίες Πρόκλησης Μυοκαρδιακής Ισχαιμίας

Σύμφωνα με τις τελευταίες κατευθυντήριες οδηγίες για τη διαχείριση ενηλίκων με συγγενή καρδιακή νόσο, συνιστάται η διενέργεια δοκιμασίας κοπώσεως, ακόμη κι όταν η συγγενής ανωμαλία συνιστά τυχαίο εύρημα.^{26,27} Ωστόσο, δεν υπάρχει ομοφωνία ή τυχαιοποιημένες μελέτες που να αναδεικνύουν κάποια μέθοδο ως κατάλληλη για τον αποκλεισμό μυοκαρδιακής ισχαιμίας λόγω της ανωμαλίας. Γενικά, συστήνεται η χρήση πρωτοκόλλων που μιμούνται τη φυσιολογική κόπωση. Προς αυτή τη κατεύθυνση, το τεστ κοπώσεως σε κυλιόμενο τάπητα ή σε στατικό εργομετρικό ποδήλατο με διαρκή ηλεκτροκαρδιογραφική παρακολούθηση είναι η πρώτη επιλογή σε άτομα με την ικανότητα για φυσική άσκηση, καθώς είναι μια τεχνική ευρέως διαθέσιμη και οικονομικά προσιτή.²⁸ Αν και η εμφάνιση απειλητικών για τη ζωή συμβαμάτων σε ασθενείς με συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων αρτηριών έχει συνδεθεί με επίπονη σωματική προσπάθεια,^{2,9,29} η ευαισθησία του τεστ κοπώσεως για τον εντοπισμό ασθενών που διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο ισχαιμίας λόγω της ανωμαλίας είναι χαμηλή και καμία μελέτη δεν έχει επιβεβαιώσει συγκεκριμένους και αξιόπιστους προγνωστικούς στόχους που πρέπει να επιτευχθούν.³⁰ Η απεικόνιση με άσκηση ή με φαρμακολογική πρόκληση κόπωσης με τη χρήση δοβουταμίνης ή αγγειοδιασταλτικών είναι μία άλλη επιλογή που χρήζει περαιτέρω διερεύνησης. Το υπερηχοκαρδιογράφημα κοπώσεως είναι ευρέως διαθέσιμο αλλά περιορίζεται από ένα πιθανόν κακό ακουστικό παράθυρο, ενέχει την υποκειμενικότητα και την ερμηνεία των αποτελεσμάτων από τον χειριστή καθώς και από την απουσία τυποποιημένων πρωτοκόλλων.⁶ Η δυναμική μαγνητική τομογραφία καρδιάς (stress CMR) είναι μία ελκυστική εναλλακτική, λόγω της μεγαλύτερης διαγνωστικής της ακρίβειας και της χαμηλής εξάρτησής της από τον διενεργήσαντα την εξέταση.⁷ Η αξονική τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων (SPECT), έχει προταθεί ως πρώτη επιλογή για την ανίχνευση ισχαιμίας που σχετίζεται με συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων αρτηριών.^{8,31,32} Η ύπαρξη ωστόσο ανώμαλων στεφανιαίων αρτηριών καθώς και ισχαιμικών ευρημάτων

κατά τη διενέργεια του SPECT δεν αποδεικνύει απαραίτητα αιτιολογική σχέση, ειδικά σε ασθενείς μεγαλύτερης ηλικίας όπου η αθηροσκληρωτική νόσος δε μπορεί να αποκλειστεί.^{32,33} Προς αυτή τη κατεύθυνση, συνιστάται η υβριδική απεικόνιση (για παράδειγμα συνδυασμός CCTA και πυρηνικής απεικόνισης) ωστόσο η διαρκώς αυξανόμενη χρήση της CMR συνδυάζοντας ειδικές ακολουθίες διάχυσης, ανατομικές πληροφορίες καθώς και τεχνικές χαρακτηρισμού του μυοκαρδιακού ιστού, θα πρέπει να ενθαρρυνθεί και να αποτελέσει αντικείμενο διερεύνησης επερχόμενων μελετών.¹⁸ Τέλος, καθώς οι αρρυθμίες μπορούν να αποτελέσουν την πρώτη εκδήλωση μυοκαρδιακής ισχαιμίας σχετιζόμενη με συγγενή ανωμαλία στεφανιαίων αρτηριών, συνιστάται η ηλεκτροκαρδιογραφική παρακολούθηση ασθενών με γνωστή συγγενή ανωμαλία και ύποπτη συμπτωματολογία (αίσθημα παλμών, συγκοπή) με τη χρήση για παράδειγμα Holter ρυθμού ή εμφυτεύσιμων συσκευών καταγραφής καρδιακού ρυθμού.^{26,34}

Θεραπευτικές Επιλογές

Οι ενδείξεις χειρουργικής αντιμετώπισης συγγενών ανωμαλιών με έκτοπη έκφυση στεφανιαίων αρτηριών συνοψίζονται στον πίνακα 2. Έκτοπη έκφυση στεφανιαίων αρτηριών από την πνευμονική αρτηρία θεωρείται γενικά κακοήθης και το χειρουργείο αποσκοπεί στην αποκατάσταση ενός διπλού στεφανιαίου δικτύου μέσω της επανεμφύτευσης του ανώμαλου αγγείου στην ανιούσα αορτή.¹⁰ Η πρόγνωση ασθενών με ανώμαλη αορτική έκφυση είναι ποικιλόμορφη και η θεραπευτική επιλογή θα πρέπει να προσαρμόζεται στα χαρακτηριστικά του κάθε ασθενή.³⁵ Η χειρουργική αντιμετώπιση φαίνεται να είναι μία ασφαλής κι αποτελεσματική προσέγγιση προς την αποδρομή συμπτωμάτων σχετιζόμενων με τη συγγενή ανωμαλία στεφανιαίων. Ωστόσο, δεν έχει αποδειχθεί πως το χειρουργείο μειώνει την πιθανότητα αιφνίδιου καρδιακού θανάτου και λόγω της απουσίας μελετών και μακροπρόθεσμων αποτελεσμάτων, ο πραγματικός λόγος ρίσκου προς όφελος μίας χειρουργικής αντιμετώπισης παραμένει άγνωστος.³⁶ Η χρήση της αγγειοπλαστικής σε ασθενείς με συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων έχει προταθεί ως

Πίνακας 2.	
2020 Ευρωπαϊκές κατευθυντήριες οδηγίες για τη διαχείριση συγγενών ανωμαλιών	
Ένδειξη	Σύσταση
I - C	Χειρουργική παρέμβαση συνιστάται σε ασθενείς με συμπτώματα στηθάγχης και ισχαιμία που προκαλείται σε δοκιμασία κόπωσης σε ασθενείς με υψηλού κινδύνου ανατομία στεφανιαίων
IIa - C	Η επιλογή του χειρουργείου θα πρέπει να ληφθεί υπόψη σε ασυμπτωματικούς ασθενείς με έκτοπη έκφυση στεφανιαίων και μυοκαρδιακή ισχαιμία
IIa - C	Η επιλογή του χειρουργείου θα πρέπει να ληφθεί υπόψη σε ασυμπτωματικούς ασθενείς χωρίς μυοκαρδιακή ισχαιμία αλλά με υψηλού κινδύνου ανατομία στεφανιαίων
IIb - C	Η επιλογή του χειρουργείου μπορεί να ληφθεί υπόψη σε συμπτωματικούς ασθενείς, ακόμα και χωρίς ένδειξη μυοκαρδιακής ισχαιμίας ή υψηλού κινδύνου ανατομία στεφανιαίων
IIb - C	Η επιλογή του χειρουργείου μπορεί να ληφθεί υπόψη σε ασυμπτωματικούς ασθενείς με έκτοπη έκφυση της αριστερής στεφανιαίας ακόμα και χωρίς ένδειξη μυοκαρδιακής ισχαιμίας ή υψηλού κινδύνου ανατομίας στεφανιαίων όταν η διάγνωση τίθεται σε νεαρή ηλικία (<35 ετών)
III - C	Η διενέργεια χειρουργείου δε συνιστάται σε ασθενείς με έκτοπη έκφυση της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας σε ασυμπτωματικούς ασθενείς χωρίς μυοκαρδιακή ισχαιμία ή υψηλού κινδύνου ανατομία στεφανιαίων
I - c	Χειρουργική παρέμβαση συνιστάται σε ασθενείς με έκτοπη έκφυση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας από την πνευμονική αρτηρία
I - c	Χειρουργική παρέμβαση συνιστάται σε ασθενείς με έκτοπη έκφυση της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας από την πνευμονική αρτηρία και συμβατή, με την ανώμαλη αρτηρία, συμπτωματολογία
IIa - C	Χειρουργική παρέμβαση συνιστάται σε ασυμπτωματικούς ασθενείς με έκτοπη έκφυση της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας από την πνευμονική αρτηρία με δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας ή μυοκαρδιακή ισχαιμία που προκαλείται λόγω της ανώμαλης αρτηρίας

μία πιθανή εναλλακτική αλλά στηρίζεται από αδύναμα στοιχεία. Σε μία μελέτη με 42 ενήλικες ασθενείς όπου η δεξιά στεφανιαία αρτηρία εκφυόταν από τον απέναντι κόλπο και ακολουθούσε ενδοκαρδιακή πορεία, η αγγειοπλαστική οδήγησε σε ύφεση των συμπτωμάτων σε 71% των ασθενών αλλά το ποσοστό επαναστένωσης των stents ανήλθε στο 13% σε μία παρακολούθηση 5 ετών.¹⁵

Αναφορικά με την κατάλληλη φαρμακευτική θεραπεία υπάρχουν μόνο ορισμένα case reports και 2 μεγάλες σειρές ασθενών που έχουν παρουσιαστεί.³⁷⁻⁴⁰ Από τη μία πλευρά ο Kaku et al περιέγραψαν μία σειρά 56 ενήλικων οι οποίοι αντιμετωπίστηκαν συντηρητικά με περιορισμό σωματικής άσκησης ή φαρμακολογική θεραπεία (κυρίως β-αναστολείς, αναστολείς αντλίας ασβεστίου, νιτρώδη και αντιαρρυθμικά φάρμακα) και δεν κατέγραψαν περιστατικό αιφνίδιου καρδιακού θανάτου σε ένα follow-up 5,6 ετών.⁴⁰ Από την άλλη πλευρά ο Orolski et al έδειξαν πως 19 εκ των 70 ασθενών που έλαβαν μόνο φαρμακευτική αγωγή, παρουσίασαν επιδείνωση του θωρακικού ενοχλήματος ή μειωμένη αντοχή στην κόπωση, με ένα follow-up 1,3 έτους.⁴⁰

Συμπεράσματα

Οι συγγενείς ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών ανευρίσκονται όλο και πιο συχνά μεταξύ ενηλίκων λόγω της διαρκώς αυξανόμενης επεμβατικής αλλά και μη επεμβατικής καρδιαγγειακής απεικόνισης. Στην παρουσίαση του περιστατικού μας, αναδεικνύουμε μία σπάνια ανωμαλία με έκτοπη έκφυση και των τριών στεφανιαίων αρτηριών από τον δεξιό κόλπο του Valsalva. Έχοντας αποκλείσει την αθηροσκληρωτική νόσο, την κακοήθη πορεία των στεφανιαίων αρτηριών καθώς και την πρόκληση μυοκαρδιακής ισχαιμίας με λειτουργική δοκιμασία κοπώσεως, αποφασίσαμε τη συντηρητική αντιμετώπιση και την επείγουσα παρακολούθηση της ασθενούς. Παρά την αλματώδη πρόοδο των διαγνωστικών τεχνικών και την καλύτερη κατανόηση των ανωμαλιών των στεφανιαίων αρτηριών, εξακολουθούν να υπάρχουν σημαντικά κενά στη γνώση λόγω της έλλειψης αντικειμενικών κριτηρίων διαστρωμάτωσης κινδύνου και κλινικών μελετών που να συγκρίνουν τις θεραπευτικές μας στρατηγικές.

Βιβλιογραφία

1. Francesco Gentile, Vincenzo Castiglione, Raffaele De Caterina. *Circulation*. 2021;144:983-996. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.121.055347
2. Hanser et al. *BMC Pediatrics* (2020) 20:132 <https://doi.org/10.1186/s12887-020-1988>
3. Brothers JA, Kim TS, Fogel MA, Whitehead KK, Morrison TM, Paridon SM, Harris MA. Cardiac magnetic resonance imaging characterizes stenosis, perfusion, and fibrosis preoperatively and postoperatively in children with anomalous coronary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016;152:205–210. doi: 10.1016/j.jtcvs.2015.12.057.
4. Zeppilli P, dello Russo A, Santini C, Palmieri V, Natale L, Giordano A, Frustaci A. In vivo detection of coronary artery anomalies in asymptomatic athletes by echocardiographic screening. *Chest*. 1998; 114:89–93. doi: 10.1378/chest.114.1.89.
5. Fernandes F, Alam M, Smith S, Khaja F. The role of transesophageal echocardiography in identifying anomalous coronary arteries. *Circulation*. 1993;88:2532–2540. doi: 10.1161/01.cir.88.6.2532.
6. Lameijer H, Ter Maaten JM, Steggerda RC. Additive value of dobutamine stress echocardiography in patients with an anomalous origin of a coronary artery. *Neth Heart J*. 2015;23:139–140. doi: 10.1007/s12471-014-0648-3.
7. Doan TT, Molossi S, Sachdeva S, Wilkinson JC, Loar RW, Weigand JD, Schlingmann TR, Reaves-O'Neal DL, Pednekar AS, Masand P, et al. Dobutamine stress cardiac MRI is safe and feasible in pediatric patients with an anomalous aortic origin of a coronary artery (AAOCA). *Int J Cardiol*. 2021;334:42–48. doi: 10.1016/j.ijcard.2021.04.031.
8. De Luca L, Bovenzi F, Rubini D, Niccoli-Asabella A, Rubini G, De Luca I. Stress rest myocardial perfusion SPECT for functional assessment of coronary arteries with anomalous origin or course. *J Nucl Med*. 2004;45:532–536.
9. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes: clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA*. 1996;276:199–204.
10. Harky A, Noshirwani A, Karadakhly O, Ang J. Comprehensive literature review of anomalies of the coronary arteries. *J Card Surg*. 2019;34:1328–1343. doi: 10.1111/jocs.14228.

11. Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, Hoffmann MH. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol*. 2004;14:2172–2181. doi: 10.1007/s00330-004-2490-2.
12. Manghat NE, Morgan-Hughes GJ, Marshall AJ, Roobottom CA. Multidetector row computed tomography: imaging congenital coronary artery anomalies in adults. *Heart*. 2005;91:1515–1522. doi: 10.1136/hrt.2005.065979.
13. Bluemke DA, Achenbach S, Budoff M, Gerber TC, Gersh B, Hillis LD, Hundley WG, Manning WJ, Printz BF, Stuber M, et al. Noninvasive coronary artery imaging: magnetic resonance angiography and multidetector computed tomography angiography: a scientific statement from the American Heart Association Committee on Cardiovascular Imaging and Intervention of the Council on Cardiovascular Radiology and Intervention, and the Councils on Clinical Cardiology and Cardiovascular Disease in the Young. *Circulation*. 2008;118:586–606. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.189695.
14. Lim JC, Beale A, Ramcharitar S; Medscape. Anomalous origination of a coronary artery from the opposite sinus. *Nat Rev Cardiol*. 2011;8:706–719. doi: 10.1038/nrcardio.2011.147.
15. Angelini P, Uribe C, Monge J, Tobis JM, Elayda MA, Willerson JT. Origin of the right coronary artery from the opposite sinus of Valsalva in adults: characterization by intravascular ultrasonography at baseline and after stent angioplasty. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2015;86:199–208. doi: 10.1002/ccd.26069.
16. Tarantini G, Migliore F, Cademartiri F, Fraccaro C, Illiceto S. Left anterior descending artery myocardial bridging: a clinical approach. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:2887–2899. doi: 10.1016/j.jacc.2016.09.973.
17. Doan TT, Wilkinson JC, Agrawal H, Molossi S, Alam M, Mery CM, Qureshi AM. Instantaneous wave-free ratio (iFR) correlates with fractional flow reserve (FFR) assessment of coronary artery stenoses and myocardial bridges in children. *J Invasive Cardiol*. 2020;32:176–179.
18. Doan TT, Zea-Vera R, Agrawal H, Mery CM, Masand P, Reaves-O'Neal DL, Noel CV, Qureshi AM, Sexson-Tejtel SK, Fraser CD Jr, et al. Myocardial ischemia in children with anomalous aortic origin of a coronary artery with intraseptal course. *Circ Cardiovasc Interv*. 2020;13:e008375. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.119.008375.
19. Driesen BW, Warmerdam EG, Sieswerda GT, Schoof PH, Meijboom FJ, Haas F, Stella PR, Kraaijeveld AO, Evens FCM, Doevendans PAFM, et al. Anomalous coronary artery originating from the opposite sinus of Valsalva (ACAOS), fractional flow reserve- and intravascular ultrasound-guided management in adult patients. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2018;92:68–75. doi: 10.1002/ccd.27578.
20. Ghadri JR, Kazakauskaitė E, Braunschweig S, Burger IA, Frank M, Fiechter M, Gebhard C, Fuchs TA, Templin C, Gaemperli O, et al. Congenital coronary anomalies detected by coronary computed tomography compared to invasive coronary angiography. *BMCCardiovascDisord*. 2014;14:81. doi: 10.1186/1471-2261-14-81.
21. Husmann L, Valenta I, Gaemperli O, Adda O, Treyer V, Wyss CA, Veit-Haibach P, Tatsugami F, von Schulthess GK, Kaufmann PA. Feasibility of low-dose coronary CT angiography: first experience with prospective ECG-gating. *Eur Heart J*. 2008;29:191–197. doi: 10.1093/eurheartj/ehm613.
22. Herzog BA, Wyss CA, Husmann L, Gaemperli O, Valenta I, Treyer V, Landmesser U, Kaufmann PA. First head-to-head comparison of effective radiation dose from low-dose 64-slice CT with prospective ECG-triggering versus invasive coronary angiography. *Heart*. 2009;95:1656–1661. doi: 10.1136/hrt.2008.162420.
23. Fuchs TA, Stehli J, Bull S, Dougoud S, Clerc OF, Herzog BA, Buechel RR, Gaemperli O, Kaufmann PA. Coronary computed tomography angiography with model-based iterative reconstruction using a radiation exposure similar to chest X-ray examination. *Eur Heart J*. 2014;35:1131–1136. doi: 10.1093/eurheartj/ehu053.
24. Morin RL, Gerber TC, McCollough CH. Radiation dose in computed tomography of the heart. *Circulation*. 2003;107:917–922. doi: 10.1161/01.cir.0000048965.56529.c2.
25. Brothers JA, Whitehead KK, Keller MS, Fogel MA, Paridon SM, Weinberg PM, Harris MA. Cardiac MRI and CT: differentiation of normal ostium and intraseptal course from slitlike ostium and interarterial course in anomalous left coronary artery in children. *AJR Am J Roentgenol*. 2015;204:W104–W109. doi: 10.2214/AJR.14.12953.
26. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluijn J, Lang

- IM, Meijboom F, et al; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021;42:563–645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554.
27. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, et al. 2018 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. doi: 10.1161/CIR.0000000000000603.
28. Bourque JM, Beller GA. Value of exercise ECG for risk stratification in suspected or known CAD in the era of advanced imaging technologies. *JACC-Cardiovasc Imaging*. 2015;8:1309–1321. doi: 10.1016/j.jcmg.2015.09.006.
29. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980–2006. *Circulation*. 2009;119:1085–1092. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.804617.
30. Molossi S, Agrawal H, Mery CM, Krishnamurthy R, Masand P, Sexson-Tejtel SK, Noel CV, Qureshi AM, Jadhav SP, McKenzie ED, et al. Outcomes in anomalous aortic origin of a coronary artery following a prospective standardized approach. *Circ Cardiovasc Interv*. 2020;13:e008445. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.119.008445.
31. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation*. 2007;115:1296–1305. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.618082.
32. Gräni C, Benz DC, Possner M, Clerc OF, Mikulicic F, Vontobel J, Stehli J, Fuchs TA, Pazhenkottil AP, Gaemperli O, et al. Fused cardiac hybrid imaging with coronary computed tomography angiography and positron emission tomography in patients with complex coronary artery anomalies. *Congenit Heart Dis*. 2017;12:49–57. doi: 10.1111/chd.12402.
33. Uebleis C, Groebner M, von Ziegler F, Becker A, Rischpler C, Tegtmeyer R, Becker C, Lehner S, Haug AR, Cumming P, et al. Combined anatomical and functional imaging using coronary CT angiography and myocardial perfusion SPECT in symptomatic adults with abnormal origin of a coronary artery. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2012;28:1763–1774. doi: 10.1007/s10554-011-9995-y.
34. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: anomalies of the coronary arteries. *Ann Thorac Surg*. 2000;69(suppl):S270–S297. doi: 10.1016/s0003-4975(99)01248-5.
35. Brothers JA, Frommelt MA, Jaquiss RDB, Myerburg RJ, Fraser CD Jr, Tweddell JS. Expert consensus guidelines: anomalous aortic origin of a coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;153:1440–1457. doi: 10.1016/j.jtcvs.2016.06.066.
36. Brothers JA, McBride MG, Seliem MA, Marino BS, Tomlinson RS, Pampaloni MH, Gaynor JW, Spray TL, Paridon SM. Evaluation of myocardial ischemia after surgical repair of anomalous aortic origin of a coronary artery in a series of pediatric patients. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50:2078–2082. doi: 10.1016/j.jacc.2007.06.055.
37. Barbou F, Schiano P, Lahutte M. Anomalous right coronary artery from the left coronary sinus, with an interarterial course. *ArchCardiovascDis*. 2010;103:626–628. doi: 10.1016/j.acvd.2010.01.010.
38. Bixby MB. Successful medical management of a patient with an anomalous right coronary artery who declined surgery. *Am J Crit Care*. 1998;7:393–394.
39. Kaku B, Shimizu M, Yoshio H, Ino H, Mizuno S, Kanaya H, Ishise S, Mabuchi H. Clinical features of prognosis of Japanese patients with anomalous origin of the coronary artery. *JpnCirc J*. 1996;60:731–741. doi: 10.1253/jcj.60.731.
40. Opolski MP, Pregowski J, Kruk M, Witkowski A, Kwiecinska S, Lubienska E, Demkow M, Hryniewiecki T, Michalek P, Ruzyllo W, 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. *Am J Cardiol*. 2013;111:1361–1367. doi: 10.1016/j.amjcard.2013.01.280.

Anomalous origination of coronary arteries: a rare case report. Review of diagnostic and therapeutic approach.

Georgios Matthaiopoulos, Christos Mantis, Evangelos Symeon Mavroudeas, Elentina Seitanidi, Nikolaos Kafkas

Cardiology Department, General Hospital of Attica KAT

Keywords: Congenital anomalies of coronary arteries, Abnormal origination

Abstract

A 66-year-old female was admitted to our emergency department due to angina. Due to the existence of multiple risk factors for coronary heart disease, coronography was performed, which did not show haemodynamically significant stenosis in the coronary arteries. However, it was observed an anomalous origination of both the left anterior descending artery (LAD) and the left circumflex artery (LCX) from the right sinus of Valsalva. These findings were also confirmed by preforming coronary computed tomography angiography (CCTA), by showing the abnormal origination of all three coronary vessels through separate coronary ostia from the right sinus of Valsalva. After excluding stress induced myocardial ischemia by performing stress echocardiography, a conservative approach with medication and a close monitoring was decided. After one year of follow-up, our patient remains asymptomatic.