

Ηχωκαρδιογραφική Απεικόνιση Επικοινωνίας Μεταξύ Στεφανιαίας Αρτηρίας και Αριστερής Κοιλίας. Περιγραφή Περίπτωσης και Ανασκόπηση της Βιβλιογραφίας.

ΣΠΥΡΙΔΩΝ ΜΑΡΑΓΚΟΥΔΑΚΗΣ,
ΑΛΕΞΑΝΔΡΟΣ ΠΑΤΡΙΑΝΑΚΟΣ,
ΕΛΕΥΘΕΡΙΟΣ ΚΑΛΛΕΡΓΗΣ,
ΦΡΑΓΚΙΣΚΟΣ ΠΑΡΘΕΝΑΚΗΣ,
ΠΑΝΟΣ ΒΑΡΔΑΣ

Καρδιολογική Κλινική,
Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Ηρακλείου

Λέξεις Ευρετηρίου:

Στεφανιαίες Παθολογικές Επικοινωνίες,
Στεφανιαία Συρίγγια,
Σύνδρομο Υποκλοπής



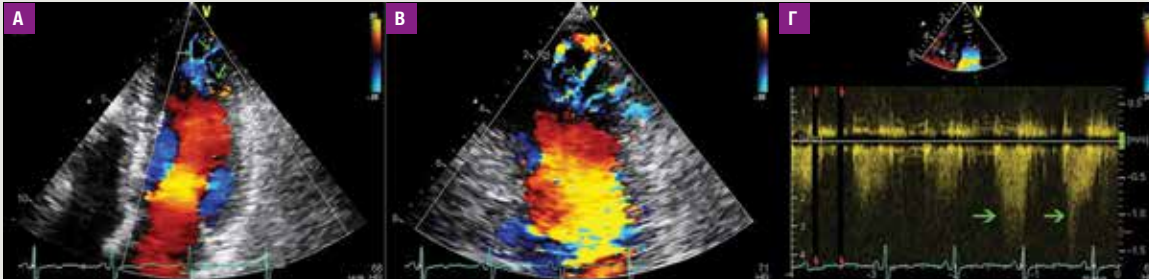
Σπυρίδων Μαραγκουδάκης
Ειδικευόμενος Καρδιολογίας

Διεύθυνση Επικοινωνίας:
Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Ηρακλείου
Σταυρακιά, Βούτες, Ηράκλειο 71409
Fax: +30 2810.392706
E-mail: smaragoudakis79@hotmail.com

Οι παθολογικές επικοινωνίες (συρίγγια) των στεφανιαίων αρτηριών είναι σπάνιες ανωμαλίες. Στην έναρξη της ανάπτυξης του εμβρύου, η παραμονή του μυοκαρδιακού προσκεφαλαίου και η επακόλουθη σύνδεση του με τα ενδοθηλιακά κύτταρα που προήλθαν από τον κοινό αρτηριακό κορμό αποτελεί τη βάση για την δημιουργία ανώμαλης επικοινωνίας των στεφανιαίων αρτηριών. Ωστόσο, σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να προκληθούν δευτερογενώς είτε μετά από τραυματισμό ή μετά από επεμβατικές καρδιολογικές πράξεις. Περιγράφουμε την περίπτωση ασθενούς με παθολογική επικοινωνία των στεφανιαίων αγγείων που αρχίζουν από το σύστημα των στεφανιαίων αρτηριών (των δύο αριστερών και της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας) και καταλήγουν στην αριστερή κοιλία όπως αποδεικνύεται από την ηχωκαρδιογραφική μελέτη. Σπάνια, παθολογικές επικοινωνίες των στεφανιαίων αρτηριών καταλήγουν στην αριστερή κοιλία. Στον ασθενή μας, η πιθανότερη αιτία επικοινωνίας ήταν η συγγενής αιτιολογία. Έγινε ανασκόπηση της βιβλιογραφία για τις παθολογικές επικοινωνίες των στεφανιαίων αγγείων και συζητήθηκε η αιτιολογία των διαγνωστικών ευρημάτων. Μικρές παθολογικές επικοινωνίες των στεφανιαίων αρτηριών, είναι γενικά καλά ανεκτές και δεν προκαλούν σημαντικό περιορισμό στην καθημερινή δραστηριότητα. Παρ' όλα αυτά, μικρές επικοινωνίες συρίγγια μπορεί υπό ορισμένες συνθήκες να προκαλέσουν σύνδρομο υποκλοπής και ροής του αίματος εκτός του μυοκαρδιακού του τριχοειδικού δικτύου προκαλώντας ισχαιμία.

Εισαγωγή

Γυναίκα 45 ετών εισήχθη στο νοσοκομείο με προκάρδιο άλγος και αίσθημα παλμών. Ανέφερε συμπτωματολογία ασταθούς στηθάγχης για τουλάχιστον 2 μήνες, με προκάρδιο άλγος που περνούσε στην ανάπαυση. Δεν είχε κανένα από τους κλασικούς παράγοντες κινδύνου για στεφανιαία νόσο και δεν έπαιρνε φαρμακευτική αγωγή. Το ΗΚΓ έδειξε φυσιολογικό φλεβοκομβικό ρυθμό με αρνητικά κύματα T στις απαγωγές II, III, aVF και σε όλες τις προκάρδιες απαγωγές. Τα μυοκαρδιακά ένζυμα και ο συνήθης εργαστηριακός έλεγχος ήταν φυσιολογικά. Η ασθενής υπεβλήθη σε πλήρη ηχωκαρδιογραφική μελέτη δύο διαστάσεων (2D) και Doppler η οποία έδειξε φυσιολογικές διαστάσεις αριστερών και δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων με φυσιολογική λειτουργία των καρδιακών βαλβίδων. Η μελέτη με έγχρωμο Doppler έδειξε πολλές περιοχές με στροβιλώδη ροή που προέρχονταν πιθανότατα από το άνω τμήμα του προσθίου κατιόντα κλάδου (LAD) και κατέληγαν στην αριστερή κοιλία (Εικόνα 1). Το ηχωκαρδιογράφημα με χρήση παράγοντα αντίθεσης απεικόνισε με μεγάλη ακρίβεια την παρουσία δικτύου παθολογικής επικοινωνίας. Η ασθενής υποβλήθηκε σε στεφανιογραφία η οποία έδειξε πολλαπλά



ΕΙΚΟΝΑ 1: Προβολή τεσσάρων κοιλοτήτων (Α) και δύο κοιλοτήτων (Β) με έγχρωμο Doppler που δείχνει πολλαπλές επικοινωνίες μεταξύ προσθίου καπίντα (LAD) και αριστερής κοιλίας (πράσινα βέλη). (Γ) Καταγραφή συνεχούς Doppler της επικοινωνίας των στεφανιαίων που απεικονίζεται κυρίως κατά τη διαστολή (βέλη).

στεφανιαία συρίγγια που συνδέουν το σύστημα των δύο στεφανιαίων αρτηριών με την αριστερή κοιλία. Έτσι επιβεβαιώθηκε η εκτροπή του αίματος μεταξύ επικαρδιακών στεφανιαίων αρτηριών και την κοιλότητα της αριστερής κοιλίας. Αθηρωματικές βλάβες δεν ήταν ορατές. Το μέσο σκιαγραφικής αντίθεσης έφτανε στην αριστερή κοιλία μέσω ενός λαβυρίνθου λεπτών αγγείων τόσο από την αριστερή όσο και τη δεξιά στεφανιαία αρτηρία. Η αριστερή κοιλιογραφία έδειξε φυσιολογική συνολική και τμηματική λειτουργικότητα της αριστερής κοιλίας. Η επικοινωνία από αριστερά προς τα αριστερά (left to left shunt) δεν ήταν αιμοδυναμικά σημαντική. Για να αποκλειστεί το φαινόμενο υποκλοπής από τη αριστερή στεφανιαία αρτηρία πραγματοποιήθηκε δοκιμασία κοπώσεως καθώς και σπινθηρογράφημα μυοκαρδίου με TI 201. Η δοκιμασία κόπωσης διακόπηκε κατά τη διάρκεια του 5ου λεπτού του πρωτοκόλλου Bruce λόγω προκάρδιου άλγους και ψευδοφυσιολογικοποίησης των αρνητικών T της ηρεμίας τόσο στη μέγιστη κόπωση όσο και στη φάση αποκατάστασης. Το σπινθηρογράφημα αιμάτωσης του μυοκαρδίου με TI 201 αποκάλυψε αναστρέψιμη ισχαιμία στην κορυφή της αριστερής κοιλίας. Κατά τη της ασθενούς δεν ανιχνεύτηκε αρρυθμία στο ΗΚΓ, ενώ η 24ωρη Holter καταγραφή έδειξε σύντομα επεισόδια φλεβοκομβικής ταχυκαρδίας. Τα συμπτώματα των ασθενών βελτιώθηκαν με τη χορήγηση μετοπρολόλης.

Συζήτηση

Οι επικοινωνίες των στεφανιαίων αρτηριών είναι μια ασυνήθιστη κλινική οντότητα. Η συχνότητα εμφάνισης της σε επιλεγμένες σειρές κυμαίνεται από 0,26% έως 0,40% των συγγενών καρδιακών ανωμαλιών. Η αιτιολογία μπορεί να είναι συγγενής ή τραυ-

ματική (όπως τραυματισμός με αιχμηρό αντικείμενο ή μετά από αγγειοπλαστική στεφανιαίων αγγείων), αλλά συχνότερα πρόκειται για συγγενή ανωμαλία.⁴ Μπορεί να εμφανιστεί ως μεμονωμένη ανωμαλία σε μία κατά τα άλλα δομικά φυσιολογική καρδιά ή σε συνδυασμό με άλλες συγγενείς ανωμαλίες. Οι πολλαπλές επικοινωνίες προς τις καρδιακές κοιλότητες είναι μια σπάνια ανωμαλία. Η παθοφυσιολογία της επικοινωνίας είναι ασαφής. Μορφολογικές μελέτες δείχνουν μια μερική παραμονή του μυοκαρδιακού προσκεφαλαίου και σύνδεση του με τα ενδοθηλιακά κύτταρα που προήλθαν από τον κοινό αρτηριακό κορμό.⁵ Η εμβρυϊκή υποστρόφη αυτών των δομών έχει σαν αποτέλεσμα τον σχηματισμό των θεβεσιανών αγγείων της ενήλικου καρδιάς. Οι αναπτυξιακές αλλαγές μπορεί να έχουν σαν αποτέλεσμα μια παθολογική ανάπτυξη του θεβεσιανού συστήματος με την εμφάνιση πολλαπλών στεφανιαίων επικοινωνιών. Οι επικοινωνίες των στεφανιαίων αρτηριών μπορεί να μιμηθούν την φυσιολογία διαφόρων καρδιακών βλαβών.^{4,6} Επικοινωνίες που εκβάλλουν: (Α) στις συστηματικές φλέβες ή στο δεξιό κόλπο έχουν φυσιολογία παρόμοια με μια μεσοκοιλιακή επικοινωνία, (Β) προς την πνευμονική αρτηρία έχουν φυσιολογία παρόμοια με τον ανοιχτό βοτάλειο πόρο, (Γ) στον αριστερό κόλπο δεν προκαλούν αριστερά προς τα δεξιά επικοινωνία αλλά προκαλούν υπερφόρτωση όγκου παρόμοια με την ανεπάρκεια της μιτροειδούς και (Δ) προς την αριστερή κοιλία έχουν φυσιολογία παρόμοια με εκείνη της αορτικής ανεπάρκειας.

Η δεξιά στεφανιαία αρτηρία είναι η πιθανότερη θέση προέλευσης στο 55% των περιπτώσεων, ενώ το σύστημα της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας εμπλέκεται σε ποσοστό 35%. Συνήθως η κοιλότητα υποδοχής είναι η δεξιά κοιλία (45%), ο δεξιός κόλπος (25%), η πνευμονική αρτηρία (15-20%) και λι-

γότερο συχνά ο στεφανιαίος κόλπος (7%).⁷ Σε όλες τις μελέτες, τα στεφανιαία συρίγγια λιγότερο συχνά καταλήγουν στον αριστερό κόλπο ή στην αριστερή κοιλία.⁸

Πολλοί ενήλικες είναι ασυμπτωματικοί, εάν οι επικοινωνίες είναι μικρές, επειδή συνήθως δεν προκαλούν αιμοδυναμική επιβάρυνση. Ωστόσο, κάποιοι ασθενείς παρουσιάζουν συμπτώματα κόπωσης, δύσπνοια, στηθάγχη, κολλική αρρυθμία, σημεία συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας, πνευμονικής υπέρτασης ή λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα. Συνήθως συμβατές με τα παραπάνω συμπτώματα είναι μεγαλύτερες επικοινωνίες.⁹ Μπορούν επίσης να προκαλέσουν φαινόμενο υποκλοπής της στεφανιαία αρτηρία, το οποίο οδηγεί σε ισχαιμία του τμήματος του μυοκαρδίου που αιματώνεται από την αντίστοιχη στεφανιαία αρτηρία. Εάν η επικοινωνία είναι μεγάλη, η ενδοστεφανιαία διαστολική πίεση άρδευσης μειώνεται προοδευτικά. Το στεφανιαίο αγγείο προσπαθεί να αντισταθμίσει με προοδευτική διεύρυνση του στομίου και του κορμού των αρτηριών. Τελικά, το μυοκάρδιο παρουσιάζει κίνδυνο για ισχαιμία, η οποία είναι πιο συχνά έκδηλη κατά την αυξημένη μυοκαρδιακή ζήτηση οξυγόνου κατά τη διάρκεια της άσκησης ή της αυξημένης δραστηριότητας. Με την πάροδο του χρόνου, η στεφανιαία αρτηρία που οδηγεί προς την επικοινωνία διαστέλλεται προοδευτικά, και μπορεί να εξελιχθεί σε σχηματισμό ανευρύσματος, εξέλκωση του έσω χιτώνα, εκφύλιση του έσω χιτώνα, ρήξη του έσω χιτώνα, εναπόθεση ασβεστίου, ασβεστοποίηση, απόφραξη των πλαϊνών κλάδων, τοιχωματική θρόμβωση και σπάνια, ρήξη. Οι παράγοντες που καθορίζουν την αιμοδυναμική σημασία της επικοινωνίας περιλαμβάνουν το μέγεθος της επικοινωνίας, την αντίσταση της κοιλότητας που καταλήγει η επικοινωνία, και η τάση για ανάπτυξη μυοκαρδιακής ισχαιμίας. Περιστασιακά μπορεί να εκδηλωθεί συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια υψηλού όγκου. Μικρές επικοινωνίες παραμένουν κλινικά σιωπηλές και αναγνωρίζονται κατά τη συνήθη ηχωκαρδιογραφική μελέτη ή την αυτοψία. Στις μικρές επικοινωνίες, η παροχή αίματος δεν διαταράσσεται τόσο για να προκαλέσει συμπτώματα. Αυτόματο κλείσιμο εμφανίζεται συχνά, όμως, μερικές φορές μπορεί να επανεμφανιστεί με την πάροδο του χρόνου.¹⁰ Παραδοσιακά, οι επικοινωνίες των στεφανιαίων αρτηριών έχουν διαγνωστεί με επεμβατικές μεθόδους, όπως η στεφανιαία αγγειογραφία. Το διαθωρακικό υπερηχογράφημα, με το Doppler και την έγχρωμη απεικόνιση της ροής, αποτελεί μια μη επεμβατική μέθοδο, εύκολα διαθέσιμη και με μεγάλη ακρίβεια που μπορεί να γίνει στο κρεβάτι του ασθενούς. Η μελέτη της ασθενούς

μας με έγχρωμο Doppler έδειξε πολλές περιοχές με στροβιλώδη ροή προερχόμενες από τον πρόσθιο κατιόντα κλάδο (LAD) που κατέληγαν στην αριστερή κοιλία. Το μέγεθος και η λειτουργία της αριστερής και της δεξιάς κοιλίας ήταν κανονική και δεν υπήρχε βαλβιδοπάθεια.

Μεγαλύτερες επικοινωνίες μπορεί να απαιτούν θεραπεία με εμβολισμό μέσω καθετήρα ή χειρουργική αποκατάσταση.¹⁰ Το ποσοστό θνησιμότητας που σχετίζεται με την χειρουργική αποκατάσταση των επικοινωνιών των στεφανιαίων αρτηριών κυμαίνεται από 0-4%. Παραλλαγές που μπορούν να αυξήσουν το χειρουργικό κίνδυνο περιλαμβάνουν την παρουσία γιγάντιων ανευρυσμάτων και επικοινωνία μεταξύ της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας και της αριστερής κοιλίας. Οι επιπλοκές της χειρουργικής επέμβασης περιλαμβάνουν την ισχαιμία και / ή το έμφραγμα του μυοκαρδίου (αναφέρθηκαν στο 3% των ασθενών) και υποτροπή της επικοινωνίας της στεφανιαίας αρτηρίας (4% των ασθενών).¹⁰

Η αιμοδυναμική επιβάρυνση της ασθενούς μας ήταν ασήμαντη. Ωστόσο, λαμβάνοντας υπόψη την κλινική εικόνα θεωρήσαμε ότι η επικοινωνία, αν και μικρή, θα μπορούσε υπό ορισμένες συνθήκες να προκαλέσει φαινόμενο υποκλοπής που συνέβαλε στην ισχαιμία του κορυφαίου τοιχώματος και στο προκάρδιο άλγος της ασθενούς. Το αίμα ακολουθεί την οδό με τη μικρότερη αντίσταση μέσω του συριγγίου, αντί να πορεύεται μέσω των μικρότερων αρτηριδίων και τριχοειδών αγγείων του μυοκαρδίου. Είναι πιθανό να συμβεί «διαστολική απορροή», οδηγώντας το αίμα μακριά από την κανονική πορεία των στεφανιαίων αγγείων με αυξημένη πίεση παλμού και φαινόμενο υποκλοπής των στεφανιαίων αγγείων.¹² Οι Mantroudis και συν.¹¹ συστήνουν την εκλεκτική απόφραξη των αγγείων της επικοινωνίας σε ασθενείς που πληρούν τα ακόλουθα κριτήρια: απουσία πολλαπλών συριγγίων, ένα ενιαίο στενό χώρο υποδοχής, απουσία μεγάλων αγγειακών κλάδων, και ασφαλή δυνατότητα πρόσβασης στην στεφανιαία αρτηρία από την οποία ξεκινούν οι επικοινωνίες. Η ασθενής μας δεν πληρούσε τα παραπάνω κριτήρια, δεδομένου ότι είχε πολλαπλά συρίγγια με πολλαπλές θέσεις κατάληξης τόσο από την ηχωκαρδιογραφική και όσο και την αγγειογραφική εξέταση. Έτσι προτιμήθηκε η συντηρητική θεραπεία. Χορηγήθηκε μετοπρολόλη, ακετυλοσαλικυλικό οξύ και χαμηλή δόση περινδοπρίλης. Η σταδιακή τιτλοποίηση της δόσης της μετοπρολόλη είχε σαν αποτέλεσμα βελτίωση των συμπτωμάτων της ασθενούς μας.

Βιβλιογραφία

1. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH (1979) Congenital coronary arteriovenous fistula. Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation*.1979; 59(5):849-54.
2. Padfield GJ. A case of coronary cameral fistula. *Eur J Echocardiogr*.2009; 10(5):718-720
3. López-Candales A, Kumar V. Coronary artery to left ventricle fistula. *Cardiovascular Ultrasound*. 2005; 3:35.
4. Cetin G, Saltik L, Ozkara A, Babaoglu K. Unusual presentation of myocardial ischemia after arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac.Surg*. 2005; 27:518-519.
5. Chiu SN, Wu MH, Lin MT, Wu ET, Wang JK, Lue HC. Acquired coronary artery fistula after open heart surgery for congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2005; 103:187-192.
6. Chen WH, Lee PY, Wang EP. Left anterior descending arteryto-right ventricle fistula and left ventricular free wall perforation after rotational atherectomy and stent implantation.*J Invasive Cardiol*. 2005; 17:450-451.
7. Achim Meissner, Marcus Lins, Gunhild Herrmann, Rudinger Simon. Multiple coronary artery –left ventricular fistulae: hemodynamic Quantification by intracoronary Doppler ultrasound *Heart*. 1997; 78:91-93
8. Gillebert C, Van Hoof R, Van de Werf F, Piessens J, De Geest H. Coronary artery fistulas in an adult population. *Eur Heart J*. 1986; 7(5):437–443.
9. Jacob MA, Goyal SB, Pacifico L, Spodick DH. Multiple coronary artery-left ventricular fistulas associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia.*Chest*. 2001; 120(4):1415-7.
10. McMahon CJ, Nihill MR, Kovalchin JP, et al. Coronary artery fistula. Management and intermediate-term outcome after transcatheter coil occlusion. *Tex Heart Inst J*. 2001; 28(1):21-25.
11. Kidawa M, Peruga JZ, Forys J, Krzemińska-Pakuła M, Kasprzak JD. Acute coronary syndrome or steal phenomenon - a case of right coronary to right ventricle fistula.*Kardiologia Pol*. 2009; 67(3):287-90.
12. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF, Jr. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult: Part I: Shunt lesions. *Circulation*. 2008; 117:1090-1099.