

Anomalia tętnic wieńcowych pod postacią przetok wieńcowo-płucnych — częstość występowania, patofizjologia i znaczenie kliniczne

Coronary arterial anomaly: coronary artery fistulae — prevalence, pathophysiology and clinical importance

Marianna Janion, Kamilla Wesołowska, Katarzyna Ciuraszkiewicz,
Krzysztof Pigólak i Wojciech Gutkowski

Świętokrzyskie Centrum Kardiologii Wojewódzkiego Szpitala Zespołowego w Kielcach

Abstract

Coronary artery fistulae are the uncommon abnormality which can be congenital or acquired. Occurrence of clinical symptoms depends on the rate of hemodynamical dysfunction. Sudden death often occurs as the first symptom of this anomaly. Because of variety of signs and lack of established guidelines in such clinical situations, we present the case of 49-year-old female with coronary artery fistulae between left anterior descending coronary artery and main pulmonary artery and between right coronary artery and main pulmonary artery. The patient was admitted to hospital due to unstable angina pectoris. The diagnosis was established during coronary arteriography. The patient did not give her consent to percutaneous closure of the fistulae. Intensive treatment of hypertension and hyperlipidaemia as well as change in lifestyle caused regression of clinical symptoms. (Folia Cardiol. 2004; 11: 383–387)

coronary arteries anomaly, coronopulmonary fistula, main pulmonary artery, coronary arteriography

Wstęp

Anomalie tętnic wieńcowych należą do najbardziej niedocenianych zagadnień w kardiologii. Częstość występowania w populacji ogólnej ocenia się na ok. 1% (na podstawie kineangiogramów) i ok. 0,3% (na podstawie badania anatomopatologicznego) [1]. Anomalią tętnicy wieńcowej nazywamy każdy typ tętnicy wieńcowej, wykazujący cechę rzadko spotykaną w ogólnej populacji, dotyczącą liczby ujść, przebiegu w odcinku proksymalnym i końcowym. Powoduje to nieprawidłowy przepływ krwi

z pominięciem naczyń włosowatych. Przetoki są rzadką anomalią, mogącą mieć charakter wrodzony (najczęściej) lub nabyty (po zabiegach kardiologicznych, angioplastyce wieńcowej, biopsji mięśnia sercowego lub po urazach). Nagły zgon bywa często jedynym i ostatecznym objawem anomalii (zwykle u młodych, dotychczas niechorujących sportowców) [2, 3]. Spośród pacjentów z anomalią lewej tętnicy wieńcowej, odchodzącej z prawej zatoki, większość (ok. 59%) umiera przed 20 rż. (zwykle w czasie wysiłku lub po jego zakończeniu) [4].

Najczęstszymi anomaliami tętnic wieńcowych według Angeliniego i wsp. [5] jest rozszczepienie prawej tętnicy wieńcowej (RCA, *right coronary artery*) (na 1950 angiogramów ogółem 110 przypadków anomalii tętnic wieńcowych, w tym 24 przypadki rozszczepienia RCA), ektopowa RCA (22 przypadki) oraz przetoki wieńcowe (17 przypadków; 0,87% ogólnej liczby anomalii).

Adres do korespondencji: Dr hab. med. Marianna Janion
Wojewódzki Szpital Zespołowy
Świętokrzyskie Centrum Kardiologii
ul. Grunwaldzka 45, 25–735 Kielce
tel. (0 41) 367 14 56, faks (0 41) 345 21 31
Nadesłano: 20.01.2004 r. Przyjęto do druku: 22.03.2004 r.

Według Gilleberta i van Hoofa [6] częstość występowania przetok tętnic wieńcowych ocenia się na 0,4% wad serca, wykrywaną w 0,07–0,13% badań inwazyjnych serca. Nieprawidłowe połączenia dotyczą części prawej, rzadziej lewej tętnicy wieńcowej. Objawy kliniczne zależą od stopnia zaburzeń hemodynamicznych — wielkości przecieku, miejsca dystalnego połączenia przetoki. Według Dediczena [7] można wyróżnić dwa typy hemodynamiczne przetok: połączenia tętnicy wieńcowej z żyłą płucną lub lewym sercem oraz połączenia z prawym sercem lub tętnicą płucną.

Małe przetoki wieńcowe najczęściej nie wywołują żadnych objawów i są wykrywane przypadkowo. Przetoki z istotnym hemodynamicznie przeciekiem lewo-prawym obciążone są licznymi powikłaniami, takimi jak: nadciśnienie płucne, niewydolność serca, migotanie przedsionków (w przypadku przetok uchodzących do przedsionków), wtórna zastawkowa wada aortalna, bakteryjne zapalenie wsierdzia, tamponada serca w wyniku pęknięcia tętniakowato zmienionej przetoki. Efektem zespołu podkradania mogą być również dolegliwości dławicowe lub kardiomiopatia niedokrwienna (hibernacja) [8]. Objawy kliniczne mogą występować od urodzenia lub pojawić się dopiero w wieku podeszłym [9].

Obecność przetoki tętnicy wieńcowej można podejrzewać na podstawie stwierdzanego w badaniu fizykalnym ciągłego szmeru nad sercem oraz nieprawidłowego połączenia lub przepływu krwi w dużych tętnicach wieńcowych, zobrazowanego w przezklatkowym badaniu echokardiograficznym metodą Dopplera. Do badań potwierdzających obecność anomalii tętnic wieńcowych należą: echokardiografia przezprzełykowa oraz angiografia naczyń wieńcowych. Zalecana jest również tomografia wiązki elektronów po wzmocnieniu środkiem cieniującym oraz obrazowanie metodą rezonansu magnetycznego. Rozpoznanie powinno obejmować ustalenie anatomii przetok, stanu tętnic wieńcowych obwodowo do ujścia przetoki, czynności lewej komory i jam serca, do których uchodzą przetoki [10].

W leczeniu można uwzględnić zarówno farmakoterapię (podkreśla się znaczenie β -blokerów w leczeniu zachowawczym przetok wieńcowych do pnia tętnicy płucnej), jak i zabieg kardiochirurgiczny w krążeniu pozaustrojowym lub z minimalnego dostępu. Stosuje się również techniki przezskórne, czyli embolizację przetoki, założenie stent-graftu do tętnicy wieńcowej w miejscu wrót przetoki bądź jej zamknięcie zatyczką Amplatzer'a czy parasolką Rashkinda [11].

Przeważa pogląd, że u dzieci, a także u chorych, u których występują objawy, oraz z towarzyszący-

mi innymi wadami serca, konieczne jest leczenie zabiegowe. Takie postępowanie zalecane jest również w przypadku powikłań: rozpoczynającego się nadciśnienia płucnego, niewydolności krążenia czy wystąpienia bakteryjnego zapalenia wsierdzia.

Opis przypadku

Opisywany przypadek dotyczy objawowej przetoki wieńcowo-płucnej (LAD i RCA) u 49-letniej kobiety.

Chorą I.B. w wieku 49 lat przyjęto na Oddział Kardiologii Świętokrzyskiego Centrum Kardiologii w Kielcach z powodu występujących od 2 tygodni dolegliwości bólowych o charakterze uciskowym, zlokalizowanych za mostkiem, promieniujących do gardła i lewej łopatki. Dolegliwości występowały w czasie wysiłku fizycznego (wchodzenie po schodach na I piętro), ustępowały w spoczynku oraz w ciągu 2–3 minut po zażyciu nitratów. Pacjentka od lat leczyła się z powodu nadciśnienia tętniczego (wartości maks. 220/150 mm Hg) oraz nieprawidłowego profilu lipidowego. Od 6 lat nie paliła tytoniu. Uwagę zwracał istotnie obciążający wywiad rodzinny w kierunku chorób układu sercowo-naczyniowego: jeden brat zmarł w wieku 17 lat z powodu wady serca, z powodu zawału serca zmarli: drugi brat w 40 rż., siostra w 40 rż. i ojciec w 43 rż., żyjąca siostra leczyła się z powodu miażdżycy kończyn dolnych (stan po by-passach aortalno-udowych).

Podczas badania fizykalnego stwierdzono otyłość — wskaźnik masy ciała (BMI, *body mass index*) wynosił 33 kg/m² — oraz bliźnę po cholecystektomii. W elektrokardiogramie wykonanym podczas przyjęcia do szpitala zaobserwowano lewogram, rytm miarowy zatokowy o częstości ok. 100/min oraz zespół QS w III, aVF i płaskie załamki T w V2–V4. W badaniu RTG klatki piersiowej stwierdzono, że sylwetka serca i stan krążenia płucnego są w normie. Badania biochemiczne nie wykazały wzrostu wartości markerów martwicy mięśnia sercowego (CPK — 193 j.m./l, CK-MB — 21 j.m./l); natomiast wykazały nieprawidłowy profil lipidowy (stężenia: cholesterolu całkowitego — 252 mg/dl, cholesterolu frakcji HDL — 41 mg/dl, triglicerydów — 317 mg/dl, cholesterolu frakcji LDL — 148 mg/dl).

W badaniu echokardiograficznym nie stwierdzono odcinkowych zaburzeń kurczliwości mięśnia sercowego (EF — 66%). W badaniu dopplerowskim rejestrowano podwyższoną falę A napływu mitralnego oraz małą niedomykalność mitralną.

W trakcie pobytu na Oddziale Kardiologii u pacjentki nie wystąpiły dolegliwości dławicowe. W przeprowadzonym teście wysiłkowym metodą

Bruce'a chora przy obciążeniu 7 METS uzyskała przyspieszenie czynności serca do 111/min, co stanowiło 60% maksymalnego wysiłku. Próbę przerwano z powodu duszności i ucisku za mostkiem, bez wzrostu wartości ciśnienia tętniczego i bez istotnych obniżeń odcinka ST w zapisie EKG.

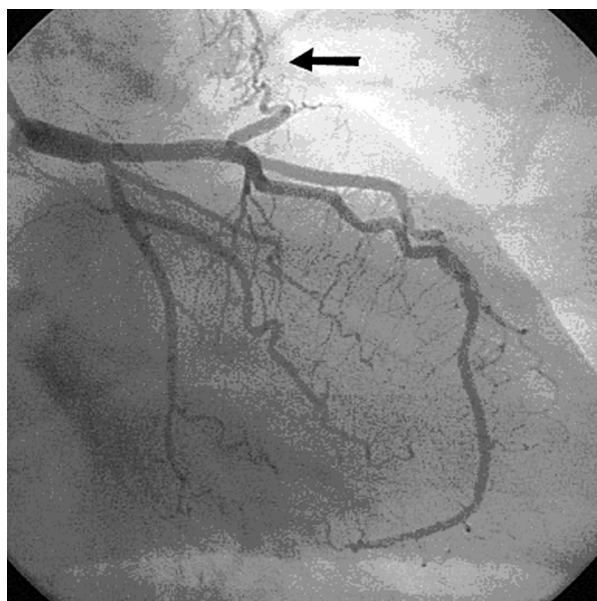
Ze względu na wywiad dolegliwości wieńcowych i istotnie obciążający wywiad rodzinny w kierunku chorób układu sercowo-naczyniowego pacjentkę zakwalifikowano do diagnostyki inwazyjnej choroby wieńcowej. W koronarografii (badanie nr 536/01) stwierdzono nieistotne hemodynamiczne zmiany miażdżycowe przyścienne w naczyniach wieńcowych oraz widoczną przetokę wieńcowo-płucną pomiędzy VI segmentem gałęzi przedniej zstępującej (LAD, *left anterior descending*) a głównym pniem tętnicy płucnej (ryc. 1) oraz przetokę wieńcowo-płucną pomiędzy I segmentem prawej tętnicy wieńcowej a głównym pniem tętnicy płucnej (ryc. 2). Ponadto w segmencie środkowym tętnicy przedniej zstępującej uwidoczono most mięśniowy na długim odcinku, zwężający światło naczynia maksymalnie do 30–40%. W leczeniu farmakologicznym zastosowano kwas acetylosalicylowy, simwastatynę, β -bloker i inhibitor konwertazy angiotensyny. Ponadto zalecono chorej redukcję masy ciała oraz dietę ubogocholesterolową i niskokaloryczną.

Po konsultacji chorą przyjęto do Kliniki Chorób Serca i Naczyń CMUJ w Krakowie. W scyntygrafii serca (spoczynkowej i po wysiłku) stwierdzono cechy niedokrwienia mięśnia sercowego, spowodowane zespołem podkradania poprzez przetoki pomiędzy tętnicami wieńcowymi a tętnicą płucną. Wstępnie pacjentkę zakwalifikowano do przeszłokórniego zabiegu zamknięcia przetok, na które nie wyraziła zgody.

W leczeniu zastosowano β -bloker, statynę i inhibitor enzymu konwertującego oraz zalecono zmianę dotychczasowego stylu życia. Aktualnie, po 2-letniej obserwacji, stan pacjentki jest stabilny. W tym czasie chora zredukowała masę ciała (BMI obniżył się z 33 do 29 kg/m²), znormalizowała profil lipidowy i skutecznie leczy nadciśnienie tętnicze. W teście wysiłkowym nie stwierdzono cech upośledzonej rezerwy wieńcowej. Pacjentce zalecono dalszą redukcję masy ciała, kontynuowanie diety ubogocholesterolowej i niskokalorycznej, a w leczeniu farmakologicznym statynę, β -bloker i inhibitor enzymu konwertującego.

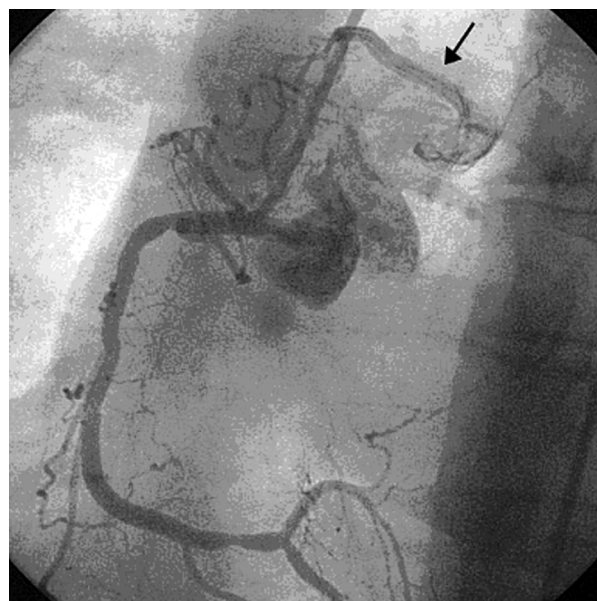
Dyskusja

Opisany przypadek przetok tętnic wieńcowych jest przykładem drugiego typu hemodynamicznego według klasyfikacji Dedichena. Levin i wsp. [12],



Rycina 1. Lewa tętnica wieńcowa. Projekcja RAO 30 CAUD 20. Przetoka wieńcowa pomiędzy VI segmentem gałęzi przedniej zstępującej lewej tętnicy wieńcowej a głównym pniem tętnicy płucnej

Figure 1. Left coronary artery. RAO 30 CAUD 20. Contrast jet in main pulmonary artery on a level VI-segment of left anterior descending artery



Rycina 2. Prawa tętnica wieńcowa. Projekcja LAO 30. Przetoka wieńcowo-płucna pomiędzy I segmentem prawej tętnicy wieńcowej i głównym pniem tętnicy płucnej

Figure 2. Right coronary artery. LAO 30. Coronary artery fistula between I-segment of right coronary artery and main pulmonary artery

na podstawie analizy 363 opisów z literatury światowej i materiału własnego, podaje, że odsetek przetok lewej tętnicy wieńcowej wynosił 42%, a wariantu dystalnego połączenia z tętnicą płucną — 17%. Bóle dławicowe u pacjentów z przetokami tętnic wieńcowych są objawem zespołu podkradania, co można ujawnić w teście wysiłkowym lub w badaniu scyntygraficznym. W opisywanym przypadku objawy niedokrwienia spowodowane zespołem podkradania ujawniono w wysiłkowym badaniu scyntygraficznym. Podkreśla się także predyspozycję tych chorych do dławicy wazospastycznej. Zaburzenia lipidowe mogą być, poprzez aktywację trombocytów, czynnikami sprzyjającymi kurczowi tętnicy wieńcowej. Przeważa opinia, że odcinki tętnic wieńcowych o nieprawidłowym przebiegu nie są bardziej podatne na rozwój zmian miażdżycowych niż odcinki prawidłowe u tej samej osoby.

W piśmiennictwie [11] podkreśla się różnorodność i niejednoznaczność etiologiczną występujących objawów (ból dławicowy, napadowe migotanie przedsionków) oraz wysoką skuteczność stosowanej farmakoterapii, co potwierdza stabilny 2-letni

przebieg choroby u opisywanej pacjentki. Innym sposobem leczenia jest przezskórne zamknięcie przetoki (na które pacjentka I.B. nie wyraziła zgody) oraz leczenie kardiochirurgiczne.

Wielu autorów dowodzi, że leczenie operacyjne przetoki wieńcowej z małym przeciekiem nie jest konieczne. Liberthson i wsp. [13] oceniają częstość powikłań okołoperacyjnych na 23% (w tym śmiertelność na 7%). Podkreśla się znaczenie β -blokerów w leczeniu zachowawczym przetok wieńcowych do pnia tętnicy płucnej. Jednoczesne zastosowanie nifedypiny zabezpiecza chorego przed ewentualnym kurczem tętnicy wieńcowej, choć zaprzestanie palenia i zmniejszenie stopnia zaburzeń lipidowych są nie mniej istotne.

Wniosek

Intensywna farmakoterapia nadciśnienia tętniczego i hiperlipidemii oraz zmiana stylu życia spowodowały stabilizację kliniczną u pacjentki z niestabilnym przebiegiem choroby wieńcowej i współistniejącymi przetokami wieńcowo-płucnymi.

Streszczenie

Przetoki wieńcowe są rzadką anomalią mogącą mieć charakter wrodzony lub nabyty. Objawy kliniczne zależą od stopnia zaburzeń hemodynamicznych. Nagły zgon bywa często jedynym i ostatecznym objawem anomalii. Różnorodność objawów klinicznych, niejednoznacznie ustalone postępowanie w przypadku stwierdzenia przetok są powodem prezentacji przypadku 49-letniej kobiety z przetoką wieńcowo-płucną pomiędzy tętnicą przednią zstępującą a pniem płucnym oraz między prawą tętnicą wieńcową a pniem płucnym. Chorą przyjęto do szpitala z powodu niestabilnego przebiegu choroby wieńcowej. Diagnozę przetok postawiono na podstawie koronarografii, a ich znaczenie hemodynamiczne wykazano w badaniu scyntygraficznym. Pacjentkę wstępnie zakwalifikowano do przezskórnego zabiegu zamknięcia przetok wieńcowych, na które nie wyraziła zgody. Intensywna farmakoterapia nadciśnienia tętniczego i hiperlipidemii oraz zmiana stylu życia spowodowały stabilizację kliniczną. (Folia Cardiol. 2004; 11: 383–387)

anomalie tętnic wieńcowych, przetoka wieńcowo-płucna, pień płucny, badanie koronarograficzne

Piśmiennictwo

1. Alexander R.W., Griffith G.C. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation* 1956; 14: 800–805.
2. Drezner J.A. Nagły zgon sercowy u młodych sportowców. *Medycyna po Dyplomie* 2001; 10: 166–167.
3. Angelini P., Antonio Velasco J., Flamm S. Anomalie tętnic wieńcowych. Częstość występowania patofizjologia, znaczenie kliniczne. *Circulation* 2002; 10: 91–98 (wyd. pol.).
4. Maron B., Roberts W.C. Causes and implications of sudden cardiac death in athletes. *Williams & Wilkins, Philadelphia* 1994: 238–255.

5. Angelini P., Villason S., Chan A.V. Normal and anomalous coronary arteries in humans. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 1999: 27–150.
6. Gillebert C., van Hoof R. Coronary artery fistulas in an adult population. *Eur. Heart J.* 1986; 7: 437–439.
7. Elikowski W., Adamczyk W., Pawlak B., Bielski K. Przetoka lewej tętnicy wieńcowej do pnia tętnicy płucnej. *Kardiol. Pol.* 1992; 31: 25–27.
8. Kosior D., Filipiak K., Putkiewicz K. Nietypowy przebieg choroby niedokrwiennej serca u chorej z izolowaną przetoką wieńcową — opis przypadku. *Pol. Przegl. Kardiol.* 1999; 1: 153–157.
9. Tomaszewski A., Brzozowski W. Przetoka tętnicy wieńcowej do zatoki wieńcowej. *Kardiol. Pol.* 2002; 56: 86–88.
10. Wady wrodzone serca u dorosłych — Standardy Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego. *Kardiol. Pol.* 2001; 54: 149–174.
11. Derkacz A., Nowicki P., Zierkiewicz G., Nowosad H. Przetoki tętnic wieńcowych. Zróżnicowana symptomatologia. *Kardiol. Pol.* 2003; 58: 135–137.
12. Levin D.C., Fellows K. E., Abrams H.L. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. *Circulation* 1978; 58: 25–29.
13. Liberthson R.R, Sager K, Berkoben J.P. Congenital coronary arteriovenous fistula: report of 13 patients, review of the literature. *Circulation* 1979; 59: 849–854.