

Wrodzone nieprawidłowości unaczynienia serca

Janusz H. Skalski, Ireneusz Haponiuk, Zbigniew Religa

27.1. Wstęp

Anomalie naczyń własnych serca dotyczą: ilości odchodzących tętnic wieńcowych, miejsca ich odejścia, przebiegu, połączeń końcowych, przetok, a także zmian dotyczących ich ściany – w tym zmian tętniakowatych. Do nieprawidłowości unaczynienia serca należą również anomalie wieńcowego układu żylnego i zatoki wieńcowej.

Zwiększenie ilości odchodzących od aorty tętnic wieńcowych, z uwagi na fakt, że są to najczęściej prawidłowe naczynia, mające jedynie samodzielne odejście w zatoce Valsalvy i z tej przyczyny nie mające negatywnego wpływu na unaczynienie serca, traktujemy jako wariant anatomiczny a nie wadę. Jedynie w skojarzeniu z wadami wrodzonymi serca (szczególnie złożonymi) mogą stanowić problem diagnostyczny i techniczny, podczas chirurgicznego korygowania wady. Oddzielnym natomiast zagadnieniem jest dodatkowe samodzielne odejście tętnicy wieńcowej z późniejszym jej nieprawidłowym przebiegiem.

27.2. Dodatkowe tętnice wieńcowe

Takie tętnice wieńcowe nie są nimi w sposób dosłowny, gdyż najczęściej są to typowe gałęzie odchodzące natomiast niezależnie od zatok Valsalvy a zatem dodatkowym jest tylko ich odejście. Najczęściej dotyczy to prawej tętnicy wieńcowej (opisywano nawet 2–5 ujść w prawej zatoce). Jej pierwsze odgałęzienie – gałąź stożka, może odchodzić niezależnie od prawej zatoki Valsalvy w ok. 50%, tworząc dodatkową prawą tętnicę wieńcową (1). Trzy odejścia wieńcowe obserwuje się ponadto jeśli:

- gałęzie przednia zstępująca (międzykomorowa przednia) i okalająca lewej tętnicy wieńcowej odchodzą samodzielnie z lewej zatoki,
- gałąź przednia zstępująca odchodzi z prawej zatoki,
- od lewej tętnicy wieńcowej samodzielnie odchodzi pierwsza gałąź penetrująca (przeszywająca).

27.3. Nietypowe odejście i przebieg tętnic wieńcowych (warianty anatomiczne)

Większość nietypowych, niekiedy bardzo rzadkich wariantów anatomicznych układu tętnic wieńcowych kojarzy się ze złożonymi, wrodzonymi wadami serca. Jednak można w praktyce klinicznej napotkać niezwykle warianty unaczynienia tętniczego serca bez jakiegokolwiek innej anomalii w zakresie anatomii serca oraz bez upośledzenia ukrwienia mięśnia sercowego. Czasami nietypowy przebieg naczynia (w skądinąd prawidłowym sercu) może skutkować jego uciskiem pomiędzy aortą a pniem płucnym. Nietypowe zaś odejście tętnic wieńcowych może przybierać formy:

- samodzielne odejście głównych gałęzi lewej tętnicy wieńcowej od lewej (z dalszym ich nieprawidłowym przebiegiem) lub prawej zatoki,
- odejście lewej lub prawej tętnicy z tylnej zatoki,
- odejście obu równocześnie tętnic wieńcowych z lewej, prawej lub tylnej zatoki aortalnej.

Ważne uwagi:

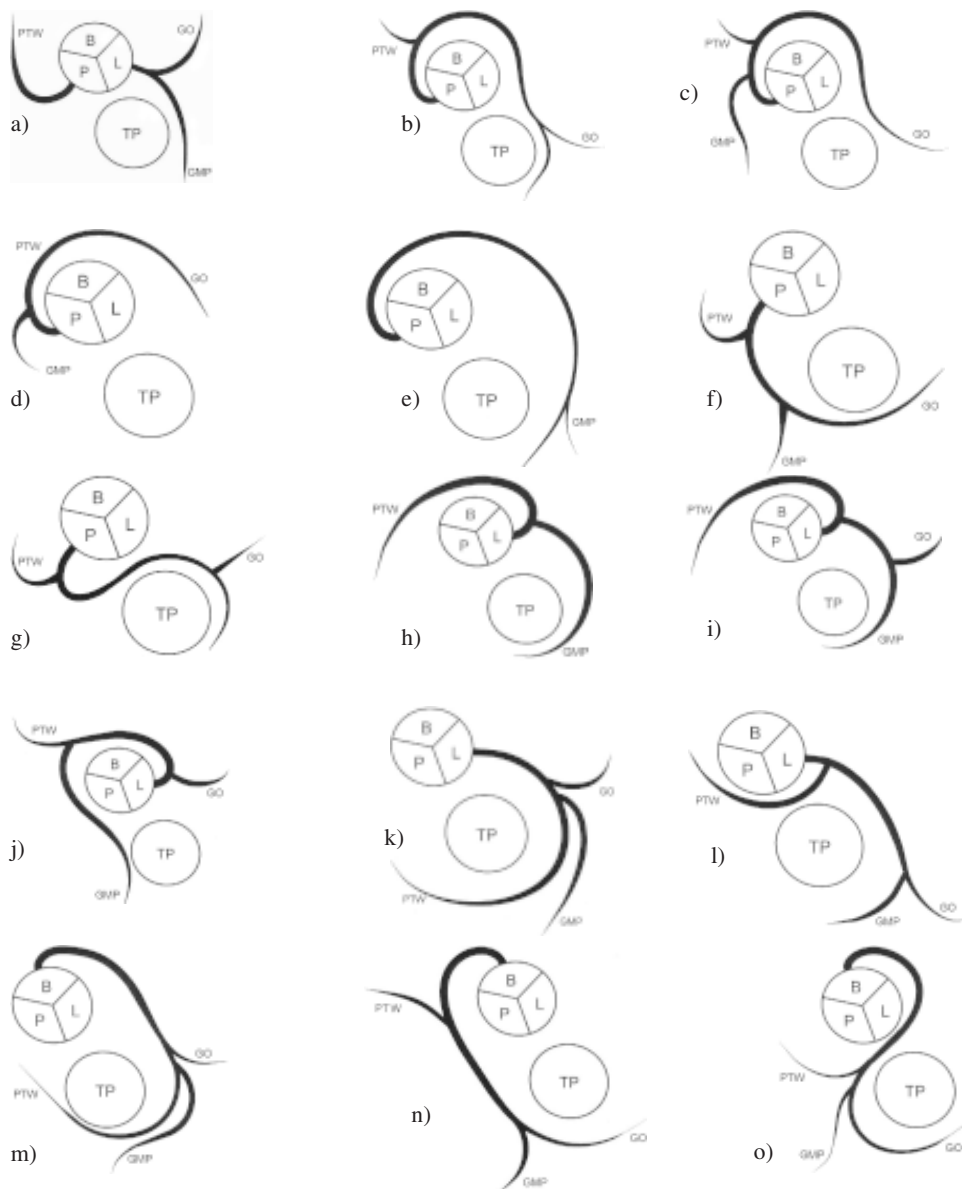
- lewa tętnica lub jej przednia gałąź zstępująca odchodząc od prawej lub tylnej zatoki może przebiegać pomiędzy aortą i pniem płucnym dając efekt ucisku (ryc. 1.g, o),
- objawy ucisku daje zazwyczaj odejście prawej tętnicy wieńcowej od lewej zatoki (ryc. 1.h–l),
- gałąź okalająca jeśli odchodzi od prawej zatoki lub prawej tętnicy może zostać uszkodzona podczas wszczepiania zastawki aortalnej (jest to przy tym najczęstsza anomalia wieńcowa serca o prawidłowej morfologii).

27.4. Najczęstsze anomalie wieńcowe towarzyszące wadom serca

- w zespole Fallota – w ok. 7–9% najczęściej: a) gałąź międzykomorowa przednia odchodzi od prawej tętnicy, b) występuje pojedyncza tętnica wieńcowa, c) lewa tętnica przebiega przed tętnicą płucną (2, 3, 4),
- w przełożeniu wielkich naczyń, najczęściej: a) odejście prawej tętnicy od tylnej zatoki – w ok. 60%, b) prawej tętnicy od tylnej zatoki z równoczesnym odejściem gałęzi przedniej zstępującej od lewej zatoki samodzielnie – w ok. 20%; inne warianty spotykane są rzadziej,
- ponadto nietypowe odejścia tętnic wieńcowych obserwowane są w następujących wadach: wspólny pień tętniczy, skorygowana transpozycja, *heterotaksja*, pojedyncza komora, dwuuściowa prawa lub lewa komora.

Warianty anatomiczne tętnic wieńcowych skojarzone ze złożonymi wadami serca można zaliczyć do dwóch wyróżniających się typów:

- 1) W pierwszym z nich lewa tętnica wieńcowa odchodzi od lewej zatoki wieńcowej, zaś prawa tętnica odchodzi od zatoki tylnej. Układ taki jest wariantem



Ryc. 1. Pojedyncza tętnica wieńcowa: a – układ anatomicznie normalny, b–g: warianty anatomiczne odejścia pojedynczej tętnicy wieńcowej z prawej zatoki Valsalwy, g – przejście tętnicy wieńcowej lewej pomiędzy aortą i tętnicą płucną zagrożone niedokrwieniem, h–l: odejście pojedynczej tętnicy od lewej zatoki aortalnej, l – tętnica wieńcowa prawa wciśnięta pomiędzy aortą i tętnicę płucną zagrożona uciśnięciem i niedokrwieniem, m–o: odejście pojedynczej tętnicy od tylnej, bezwieńcowej zatoki, o – największe zagrożenie niedokrwieniem, bowiem wspólny odcinek obu tętnic wieńcowych wciśnięty jest pomiędzy aortą i tętnicę płucną [L – zatoka lewa, P – prawa, B – bezwieńcowa – tylna, GO – gałąź okalająca, GMP – gałąź międzykomorowa (zstępująca) przednia, PTW – prawa tętnica wieńcowa, TP – tętnica płucna]

najczęstszym w przełożeniu wielkich pni naczyniowych (5). Pojawia się również w złożeniach skojarzonych z przełożeniem, przykładowo – serce z morfologią pojedynczej komory, z inwersją stożka tętniczego i z przełożeniem pni tętniczych (6, 7). Odmianą w tym typie jest układ gałęzi okalającej odchodzącej z prawej tętnicy wieńcowej, która odchodzi od zatoki tylnej (jest to drugi pod względem częstości występowania wariant anatomiczny tętnic wieńcowych w całkowitym przełożeniu pni naczyniowych). W złożeniach skojarzonych z przełożeniem prawa zatoka wieńcowa jest zatoką bezwieńcową. Dotyczy to jednak układu nieodwróconych komór serca (1).

- 2) W typie drugim gałąź okalająca (lewa) odchodzi od lewej zatoki wieńcowej, prawa tętnica wieńcowa odchodzi z prawej lub tylnej zatoki, dając początek gałęzi międzykomorowej przedniej (1). Wyróżnia się tutaj 2 główne podgrupy – zespołu Fallota i wad „fallotopodobnych” (3) oraz przełożenia wielkich pni tętniczych z odwróceniem komór (6, 8). A zatem w zespole Fallota – obwodowy przebieg tętniczego unaczynienia serca jest w zarysie normalny, zaś w złożeniach związanych z przełożeniem i inwersją komór układ tętnic wieńcowych jest odwrócony (prawa tętnica wieńcowa oddaje gałęzie przekątne, międzykomorową przednią i tzw. gałąź okalającą prawą, natomiast lewa tętnica wieńcowa oddaje gałęzie marginalne i przedkomorowe) (3, 6).

W izolowanej inwersji komór tętnice wieńcowe są również w układzie odwrócenia. Ten fakt może być pomocny diagnostycznie i umożliwić rozpoznanie tej szczególnej anomalii rozwojowej. Ułatwienie diagnostyki różnicowej komór na podstawie obrazu tętnic wieńcowych odnosi się również do skorygowanego przełożenia pni tętniczych (9, 10). Odrębnym i złożonym zagadnieniem jest próba identyfikacji morfologii jedynej (pojedynczej) komory serca w odniesieniu do układu naczyń wieńcowych. Możemy wówczas napotkać układ podobny jak w przypadku przełożenia pni (d-TGA), skorygowanego przełożenia (l-TGA) lub wreszcie układ normalny. Odpowiada za ten stan współistnienie – inwersji tzw. „komory odpływowej”, inwersji stożka tętniczego (*infundibulum*) oraz przełożenia pni naczyniowych. Należy podkreślić, że inwersja stożka tętniczego nie jest automatycznie związana z odwrotnym ułożeniem tętnic wieńcowych (1, 6, 10).

Osobliwości dotyczące odejścia i przebiegu tętniczego unaczynienia serca w złożonych wadach można w podsumowaniu skrótowo zaszeregować następująco:

- I Prawa zatoka wieńcowa jest zatoką bezwieńcową; w wadach złożonych wraz z przełożeniem pni, z aortą przesuniętą do przodu i na prawo od tętnicy płucnej (d-TGA) –
 - a) lewa tętnica wieńcowa odchodzi z zatoki lewej a prawa z zatoki tylnej,
 - b) gałąź okalająca (lewa) odchodzi od prawej tętnicy wieńcowej,
 - c) pojedyncza tętnica wieńcowa z normalnym układem peryferyjnym odchodzi od zatoki tylnej.
- II Prawa i lewa tętnica wieńcowa odchodzą odpowiednio od prawej i lewej zatoki, przy czym gałąź międzykomorowa przednia (LAD) odchodzi z prawej tętnicy wieńcowej –

- a) z normalnym układem peryferyjnym (przykładem jest zespół Fallota)
- b) z odwróconym układem (w inwersji komór, we wszelkich jej wariantach anatomicznych) (9, 10, 11).

Podczas wykonywania operacji naprawczych złożonych wad serca należy pamiętać o prawdopodobieństwie anomalii tętniczego unaczynienia wieńcowego w miejscu, które wymaga przecięcia mięśniówki serca. Dotyczy to w szczególności:

- zespołu Fallota, bowiem drogę wypływu komory prawej może krzyżować gałąź międzykomorowa przednia odchodząca od prawej tętnicy wieńcowej (1),
- wspólnego pnia tętniczego, bowiem podczas korekcji, w miejscu wykonywania nacięcia wolnej ściany prawej komory (miejsce wszycia protezy naczyniowej lub homografu) istnieje prawdopodobieństwo przebiegu gałęzi przekątnych, odchodzących od prawej tętnicy wieńcowej, co wymaga precyzyjnego rozeznania ich przebiegu i wykonania możliwie najbezpieczniejszego cięcia (4),
- przełożenia wielkich pni naczyniowych ze zwężeniem tętnicy płucnej, w którym w 67% gałąź okalająca krzyżuje obszar do przodu od tętnicy płucnej (6).

27.5. Pojedyncza tętnica wieńcowa

Pojedyncza tętnica wieńcowa została opisana po raz pierwszy przez A. Tebejusza w 1716 r. (wg 12), zaś następny wiarygodny opis J. Hyrtla pochodzi dopiero z 1841 r. (wg 1). Jako wada izolowana, bez towarzyszących wad wrodzonych serca, jest bardzo rzadką anomalią notowaną od 1/2000 do 1/7000 wykonywanych koronarografii (1) i występującą w populacji nieco częściej u płci męskiej. Do roku 1979 zanotowano w literaturze 97 przypadków pojedynczej tętnicy wieńcowej bez wad towarzyszących. W 1950 r. Smith (13) zaproponował klasyfikację przewidującą 3 typy:

1. pojedyncza tętnica wieńcowa będąca w istocie jedną normalną (bardziej tylko rozbudowaną) lewą lub prawą tętnicą (ryc. 1. e),
2. pojedyncza tętnica, z której odchodzi zarówno lewa jak i prawa o normalnej morfologii (ryc. 1. b,f,g,i,l,n),
3. pojedyncza tętnica wieńcowa z obwodowym przebiegiem nie przypominającym układu typowego.

Pień pojedynczej tętnicy wieńcowej lub jej główna gałąź może przebiegać poza aortą, pomiędzy aortą i tętnicą płucną lub do przodu od pnia tętnicy płucnej. W tym ostatnim przypadku wada stanowić może szczególne utrudnienie, jeśli nie jest izolowaną nieprawidłowością, a skojarzoną na przykład z tetralogią Fallota lub inną wadą ze zwężeniem drogi wypływu prawej komory wymagającym poszerzenia (1, 2, 3, 13, 14, 15). Prawa tętnica wieńcowa może mieć znacznie więcej anatomicznych wariantów niż lewa. Izolowana pojedyncza tętnica wieńcowa niekiedy bywa przyczyną nagłego zgonu, niedokrwienia lub zawału – szczególnie jeśli lewa lub

prawa tętnica odchodząca od wspólnej, bądź też wspólny ich odcinek, biegnie między aortą i pniem tętnicy płucnej (ryc. 1. g,l,o) (16, 17).

Pojedyncza tętnica wieńcowa może kojarzyć się z dwupłatkową zastawką aortalną lub też pozostawać w skojarzeniu ze złożonymi wadami (zastawka dwupłatkowa może być też składnikiem takiej wady). Są to według częstości występowania: 1. tetralogia Fallota, 2. tetralogia Fallota z atrezią płucną, 3. przełożenie wielkich naczyń, 4. dwuodpływowa prawa komora, 5. dwuodpływowa lewa komora, 6. wspólny pień tętniczy, 7. pojedyncza/wspólna komora, 8. ubytek przegrody międzyprzedsionkowej ze zwężeniem tętnicy płucnej, 9. *heterotaksja* (1).

Warto zauważyć, że wady naczyń wieńcowych są dość częstym zjawiskiem u pacjentów z tetralogią Fallota a pojedyncza tętnica wieńcowa jest tutaj na drugim miejscu (ok.1%). Znacznie częściej, bo u ok. 7% pacjentów z tetralogią Fallota gałąź międzykomorowa przednia odchodzi od prawej tętnicy wieńcowej lub prawej zatoki wieńcowej i krzyżując drogę wypływu prawej komory zmierza w kierunku swojego normalnego toru, tj. do rowka międzykomorowego przedniego.

Pojedyncza tętnica wieńcowa u dzieci z przełożeniem wielkich naczyń notowana jest w ok. 5% przypadków i wówczas pojedyncze naczynie odchodzi od tylnej zatoki wieńcowej i zaopatruje normalną prawą i lewą tętnicę wieńcową (1, 16, 17).

W najbardziej łagodnej postaci tej grupy anomalii prawa i lewa tętnica wieńcowa odchodzą niezależnie z tej samej zatoki Valsalvy, częściej zaś wspólne ujście prowadzi do obu tętnic. Inną postacią jest prawidłowe odejście jednej z tętnic (najczęściej prawej) od aorty, podczas gdy druga (w większości przypadków lewa), stanowi jej odgałęzienie. Całkowity brak jednej z tętnic wieńcowych stanowi rzadką anomalię. W takim przypadku jedna tętnica, najczęściej lewa, zaopatruje cały obszar ukrwienia wieńcowego. W literaturze pojawiają się opisy wielu czasem nietypowych postaci krążenia wieńcowego z pojedynczą tętnicą wieńcową, zazwyczaj towarzyszące innej wrodzonej wadzie serca, a także pojedynczej tętnicy wieńcowej unaczyniającej serce o morfologii prawidłowej (ryc. 1. b–o).

27.6. Śródścienny przebieg tętnicy wieńcowej

Niekiedy lewa tętnica wieńcowa odchodząc z prawej zatoki aortalnej biegnie w początkowym odcinku śródściennie, „wtopiona” w ścianę aortalną. Badanie histologiczne ujawnia wówczas obecność pojedynczej wspólnej warstwy w postaci błony środkowej (media). Jest ona wspólna dla aorty i tętnicy wieńcowej. Taki układ anatomiczny wiązany był niekiedy z przypadkami nagłego zgonu (1, 18). Bogata we włókna elastyczne aorta wstępująca, poprzez dynamiczne poszerzanie swej objętości w czasie skurczu serca, może bowiem powodować kompresję śródściennego segmentu lewej tętnicy wieńcowej i w konsekwencji niedokrwienie mięśnia sercowego. Leczenie może polegać na przeprowadzeniu ope-

racji plastycznej z uwolnieniem odcinka tętnicy lub wykonaniu pomostu omijającego do dalszego odcinka (18).

Śródścienny przebieg tętnicy wieńcowej u dziecka z przełożeniem pni tętniczych jest poważnym utrudnieniem wymagającym modyfikacji przeszczepienia naczyń podczas korekcji anatomicznej tej wady. Problem śródściennego przebiegu tętnicy wieńcowej w takim przypadku, został omówiony w rozdziale 14, tom II, str. 241–249.

27.7. Odejście tętnic wieńcowych od pnia płucnego

Najczęściej występującą anomalią tego typu jest odejście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej, znacznie rzadziej patologia ta dotyczy prawej lub obu tętnic wieńcowych. W noworodkowym typie anomalii, gdy nie istnieje zastępcze ukrwienie obszaru nieprawidłowo odchodzącej tętnicy wieńcowej, pojawia się niedokrwienie mięśnia sercowego mogące prowadzić do zgonu (1, 12, 19, 20). W przypadku sprawnego krążenia obocznego pojawiają się objawy przecieku lewo-prawego, w efekcie wstecznego przepływu do tętnicy wieńcowej biorącej początek w pniu płucnym. Ta postać anomalii zwana jest typem „dorosłych”. Badania Edwardsa w 1964 r. (20) dowiodły, że jeśli pacjent przeżyje fazę noworodkową to po rozwinięciu się sprawnego krążenia obocznego wada przejdzie w postać dorosłych z objawami przecieku, a zatem nie należy wyodrębniać odmiennych typów anatomicznych, są to bowiem kolejne fazy tej samej wady (2, 12, 20).

Odejście prawej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej zostało opisane przez Brooksa w 1886 r. (21), zaś w 1911 roku udokumentowano płucne odejście lewej tętnicy u dziecka (wg 2, patrz niżej). Po raz pierwszy płucne odejście obu tętnic wieńcowych opisali Grayzel i Tennant w 1934 r. (wg 12). Ten wyjątkowy typ anomalii wieńcowej został usystematyzowany przez Blake'a w 1964 r. (22).

27.7.1. Objawy

Nieprawidłowe odejście obu tętnic wieńcowych od tętnicy płucnej powoduje sinicę, duszność i powiększenie serca, mogące prowadzić do śmierci chorego noworodka w ciągu kilku dni lub zaraz po urodzeniu. Dziecko nieleczone może niekiedy przeżyć kilka miesięcy, takie dłuższe przeżycie jest możliwe przy towarzyszących wadach przeciekowych, prowadzących do zwiększonego ciśnienia w pniu płucnym i podwyższonego wysycenia tlenem krwi napływającej do tętnicy płucnej. Nieprawidłowe odejście jednej tętnicy wieńcowej może pozostawać długo bezobjawowym, pomimo dużego objętościowo przecieku lewo-prawego (z udziałem krążenia obocznego). W przypadku lewej tętnicy wieńcowej odchodzącej od pnia płucnego, poza objawami niedokrwienia, może z czasem pojawić się szmer i umiarkowane powiększenie lewej komory. W grupie chorych z taką ano-

malią opisywano nagłe zgony podczas wysiłku. W przypadku zaś prawej tętnicy wieńcowej obserwuje się zazwyczaj powiększenie układu lewej tętnicy wieńcowej i wytworzenie bogatego krążenia obocznego, poprzez które dokonuje się odwrócony przepływ przez prawą tętnicę do pnia płucnego. W obrazie klinicznym stanowi więc formę przetoki wieńcowej do tętnicy płucnej. Wada taka może mieć relatywnie łagodny przebieg, bez klinicznych i elektrokardiograficznych objawów ewidentnego niedokrwienia – prowadząc jednak u 25% pacjentów do ostrych objawów a nawet nagłego zgonu. Jej rozpoznanie powinno być zatem zawsze wskazaniem do leczenia operacyjnego.

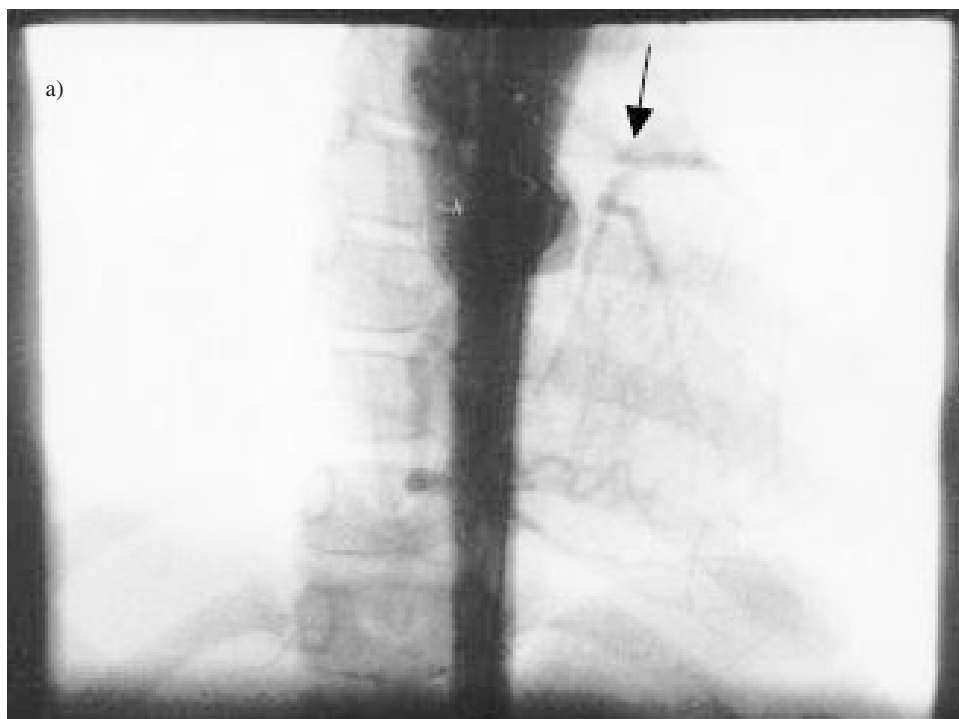
27.7.2. Nieprawidłowe ujście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej

Zazwyczaj jest wadą izolowaną. Może przyjmować dwie postaci kliniczne – dziecięcą i dorosłych, w zależności od wykształcenia lub braku krążenia obocznego. A zatem w postaci dziecięcej, niewydolność krążenia obocznego z jedynej prawidłowej prawej tętnicy wieńcowej, prowadzi do epizodów niedokrwiennych. Abbott opisuje postać dorosłych tejże wady (rzadszą) w 1908 roku, zaś Abrikosoff – postać dziecięcą w 3 lata później (wg 2). Bland, White i Garland w 1933 roku (23) podali dobrze udokumentowany naukowo opis objawów klinicznych i anatomie wady. Nazwiskami tych trzech badaczy zaczęto nazywać anomalie odejścia lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, czasami też, chociaż błędnie, także prawej tętnicy wieńcowej. Jest to wada opisywana od 1/250 do 1/400 pośród stwierdzanych wad wrodzonych serca (1) czy też 1/300 000 żywych urodzeń, stanowiąc mniej niż 0,5% wad wrodzonych serca (2, 16). Nieco częściej (choć nie we wszystkich opracowaniach) podawano występowanie tej wady u dziewczynek. W przypadkach szczególnych, bardzo rzadko, od pnia tętnicy płucnej może odchodzić tylko jedna z gałęzi lewej tętnicy wieńcowej – gałąź międzykomorowa przednia, okalająca lub gałąź dodatkowa, jednak nasilenie objawów i zagrożenie dla dziecka mogą być w każdym z tych przypadków równie poważne. Opisano także odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej (1).

Najczęściej lewa tętnica wieńcowa (lub jej główne gałęzie) odchodzi od lewej tylnej zatoki płucnej, rzadziej prawej, wyjątkowo od prawej tętnicy płucnej. Prawa tętnica wieńcowa jest wówczas powiększona (nie zawsze jednak u noworodka). Krążenie oboczne wytwarza się głównie w trzech kierunkach – wokół drogi wypływu z prawej komory (pierścień Vieussensa), wokół koniuszka serca, czy też poprzez sieć naczyń tętniczych przegrody międzykomorowej. Lewa komora może być powiększona i przerośnięta, bądź też rozciągnięta i zcieńczała, u niemowląt ponadto może wystąpić zwłóknienie wsierdza. Około 90% dzieci z nierozpoznaną lub nieleczoną wadą umiera w wieku niemowlęcym do 1 roku życia, toteż każdorazowo rozpoznanie wady jest wskazaniem do pilnego zabiegu operacyjnego. Pogorszenie stanu dziecka a niejednokrotnie nagły zgon, może być efektem spadku fizjologicznie podwyższonego oporu płucnego po 2–3 miesią-

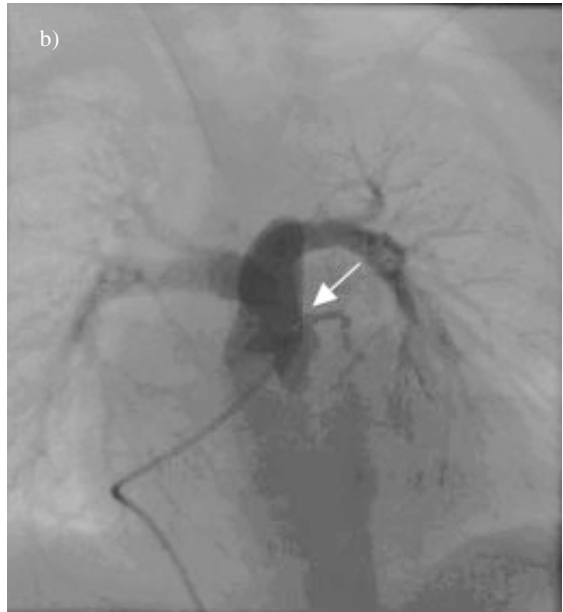
cach życia, co skutkuje spadkiem przepływu wieńcowego w tętnicy wieńcowej perfundowanej ponadto krwią o obniżonym wysyceniu tlenem (1, 22, 24). Objawy mogą być tym bardziej skryte jeżeli wadzie towarzyszy lewo-prawy przeciek wewnątrzsercowy, w wypadku współtowarzyszącej wady serca.

Z kolei ciężkość objawów klinicznych może nasilić niedokrwienność dysfunkcja mięśni brodawkowatych, poszerzenie pierścienia mitralnego i w konsekwencji niedomykalność mitralna. W okresie noworodkowym dziecko może więc manifestować objawy niewydolności krążenia z niedomykalnością zastawki mitralnej, powiększenie sylwetki serca, w EKG cechy niedokrwienia lub zawału lewej komory serca (2, 16, 25). Starsze dzieci i dorośli z wykształconym krążeniem obocznym mogą mieć przebieg skryty i bezobjawowy, częściej jednak występuje tachykardia, duszności, nawracające cechy niedokrwienia i obniżona wydolność fizyczna (1, 19, 20, 24). Badaniem echokardiograficznym można rozpoznać nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej, poszerzoną sieć krążenia obocznego oraz przerost mięśniówki komory i obniżenie jej kurczliwości. Postawienie ostatecznego rozpoznania wymaga, jak zresztą w każdej anomalii tętnic wieńcowych, cewnikowania serca i pełnego badania angiograficznego (ryc. 2).



Ryc. 2a. Obrazy angiograficzne nieprawidłowego odejścia lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego: a) wypełnienie lewej tętnicy wieńcowej poprzez krążenie obocznego (miejsce odejścia oznaczone czarną strzałką)

Ryc. 2b wypełnienie od tętnicy płucnej
(odejście zaznaczone białą strzałką)

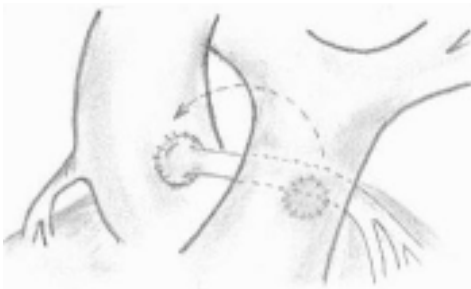


27.7.3. Leczenie operacyjne

Rozpoznanie wady jest niemal zawsze jednoznacznym wskazaniem do leczenia operacyjnego. Leczenie operacyjne polega na odtworzeniu prawidłowego – dwunaczyniowego ukrwienia wieńcowego lub też, na mniej zalecanym, podwiązaniu tętnicy, tuż przy jej nieprawidłowym odejściu, w przypadku wydolnego krążenia obocznego. Ten ostatni sposób, chociaż nierzadko stosowany w praktyce, szczególnie u chorych z dobrze rozwiniętą siecią oboczną i odwróconym kierunkiem przepływu w naczyniu, nie jest wedle naszego przekonania sposobem godnym polecenia. Zawsze bowiem układ dwóch tętnic wieńcowych jest korzystniejszym niż tętnica pojedyncza, z wszystkimi jej konsekwencjami. Dotyczy to także leczenia operacyjnego nieprawidłowo odchodzącej prawej tętnicy wieńcowej.

Rekonstrukcja właściwego układu tętniczego może polegać na:

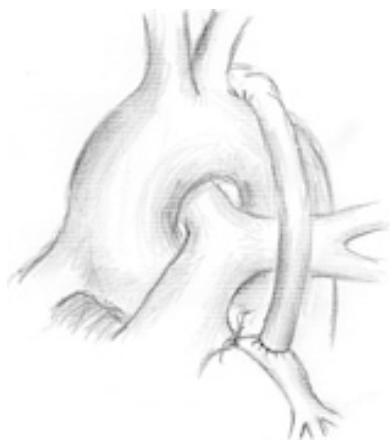
a) przeszczepieniu tętnicy do pozycji anatomicznie pożądanej (ryc. 3),



Ryc. 3. Proste przeszczepienie lewej tętnicy wieńcowej do aorty. Otwór w ścianie tętnicy płucnej po odcięciu tętnicy wieńcowej zaopatrzonej łątką

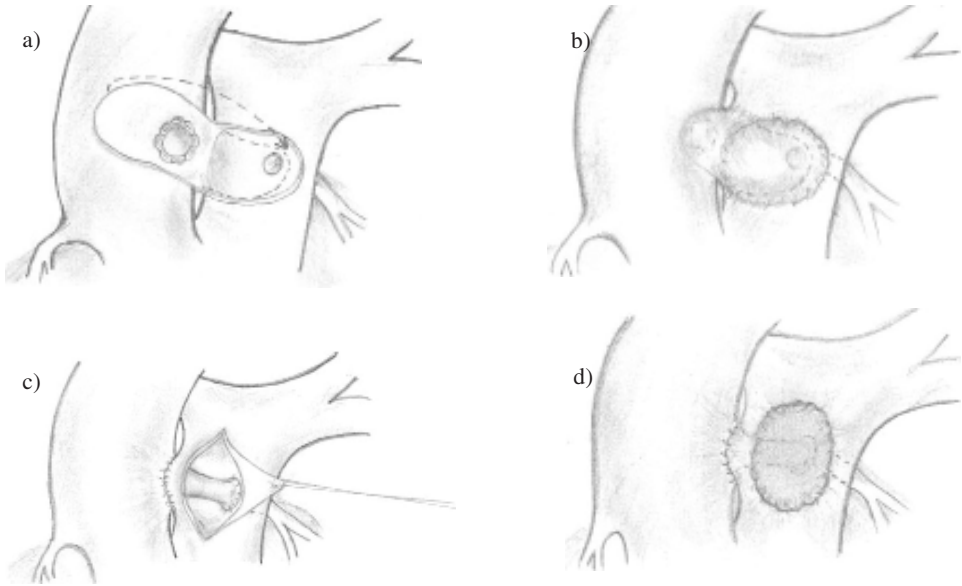
- b) zastosowaniu pomostu wieńcowego przy pomocy:
- materiału sztucznego,
 - materiału żylnego,
 - tętnicy własnej pacjenta np. tętnicy podobojczykowej lewej, tętnicy piersiowej wewnętrznej lewej (1, 2, 16, 26, 27) (ryc. 4),
- c) tunelizacji wewnątrz tętnicy płucnej sposobem Takeuchi (28)* (ryc. 5. a–d).

Ryc. 4. Zastosowanie pomostu aortalno-wieńcowego do lewej tętnicy wieńcowej, podwiązanej u odejścia, z zastosowaniem lewej tętnicy podobojczykowej



Zastosowanie pomostu wieńcowego zobrazowano na ryc. 5. Zastosowanie własnej żyły odpiszczelowej czy też tętnicy piersiowej wewnętrznej nie jest technicznie możliwe u małych dzieci. Rozwiązaniem jest wówczas wszczepienie pomostu z protezy naczyniowej sztucznej lub homograftu żylnego. Zastosowanie własnej tętnicy podobojczykowej lewej może również okazać się zbyt trudne technicznie z uwagi na konieczność rozległego jej zmobilizowania. Zalecane bywa zatem niekiedy stosowanie wolnego, amputowanego odcinka tętnicy podobojczykowej, czy też zastosowanie tego odcinka w modyfikacji techniki (2) zaproponowanej przez Takeuchi (28) (ryc. 5). Metoda Takeuchi jest chętnie stosowana, a jej atutem jest pozostawienie nieprawidłowo odchodzącego naczynia na swoim miejscu, bez konieczności jego uwalniania i z uniknięciem przygięcia czy skręcenia, jak to może mieć miejsce w przypadku prostego przeszczepienia naczynia z tętnicy płucnej do aorty (ryc. 3). Jeśli jednak warunki techniczne na to pozwalają, preferujemy proste przeszczepienie naczynia do aorty w pozycji anatomicznie pożądanej. Wyniki leczenia operacyjnego są na ogół dobre, w głównej mierze zależne od stanu mięśnia sercowego i szkód niedokrwiennych wyrządzonych przez wadę przed operacją. Z w/w względów leczenie operacyjne u noworodków i małych niemowląt jest obciążone niekiedy dużym ryzykiem.

* Kierunek przepływu: → aorta → wytworzone połączenie aorta–tętnica płucna → tunel przyścienny z płatka pnia płucnego (lub wszczepienie fragmentu naczynia o pełnym obwodzie do wnętrza tętnicy płucnej) → nieprawidłowe ujście wieńcowe.



Ryc. 5. Zastosowanie tunelizacji pomiędzy nieprawidłowym odejściem tętnicy wieńcowej we wnętrzu pnia płucnego a światłem aorty sposobem Takeuchi (ryc. 5 a–b). Pomiędzy aortą a tętnicą płucną wykonane sztuczne połączenie. Przerwana strzałka na ryc. 5 a wskazuje kierunek przemieszczenia uszypułowanego płatków ściany tętnicy płucnej, zagłobionego do wnętrza pnia a linia przerywana we wnętrzu pnia tętnicy płucnej, określa miejsce przyszywania. Ubytek w przedniej ścianie pnia tętnicy płucnej uzupełniony łatką z worka osierdziowego – ryc. 5 b, dokończona tunelizacja aorta → tętnica wieńcowa. Modyfikacja przewiduje wszczepienie wolnego odcinka naczynia (np. odcięty fragment tętnicy podobojczykowej) użytego w tym samym celu we wnętrzu tętnicy płucnej (ryc. 5 c–d)

27.8. Wrodzona przetoka wieńcowa

W warunkach prawidłowych krew z naczyń wieńcowych przepływa przez naczynia włosowate w kierunku żył wieńcowych, a następnie poprzez zatokę wieńcową lub żyłami Tebejusza spływa do serca. Na skutek defektu rozwojowego gałąź tętnicy wieńcowej może łączyć się poprzez przetokę z jamą serca, tętnicą płucną lub z układem żylnym. Przetoka pomiędzy prawą tętnicą wieńcową a prawą komorą została opisana przez Krauze'go w 1865 r. (wg 1, 2), a następnie przez Brooksa w 1886 r. (21). Wada występuje rzadko, u ok. 1 na 50 000 chorych z wrodzoną wadą serca (wg 2). Pierwszą udaną operację zamknięcia przetoki wieńcowej przeprowadzili Björck i Crafoord w 1947 r. (29).

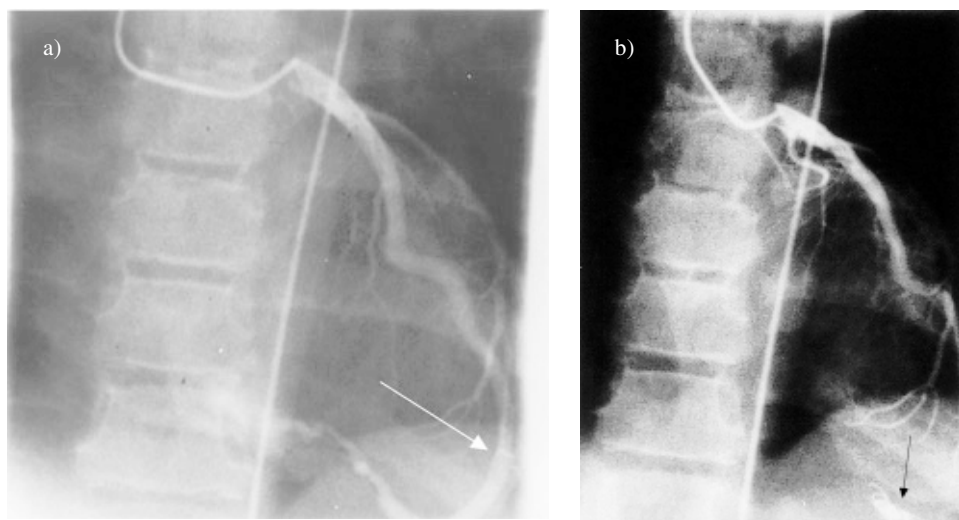
Większość pacjentów z wrodzoną przetoką wieńcową pozostaje bezobjawowa, z wyjątkiem pojawiającego się maszynowego szmeru w okolicy przedsercowej. Ustalenie pełnej diagnozy wymaga wykonania angiografii wieńcowej.

Anomalia odejścia tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej nie jest wliczana do tej grupy nieprawidłowości. Jednak opisano również przetokę wieńcową towarzyszącą równocześnie nieprawidłowo odchodzącej tętnicy wieńcowej. Najczę-

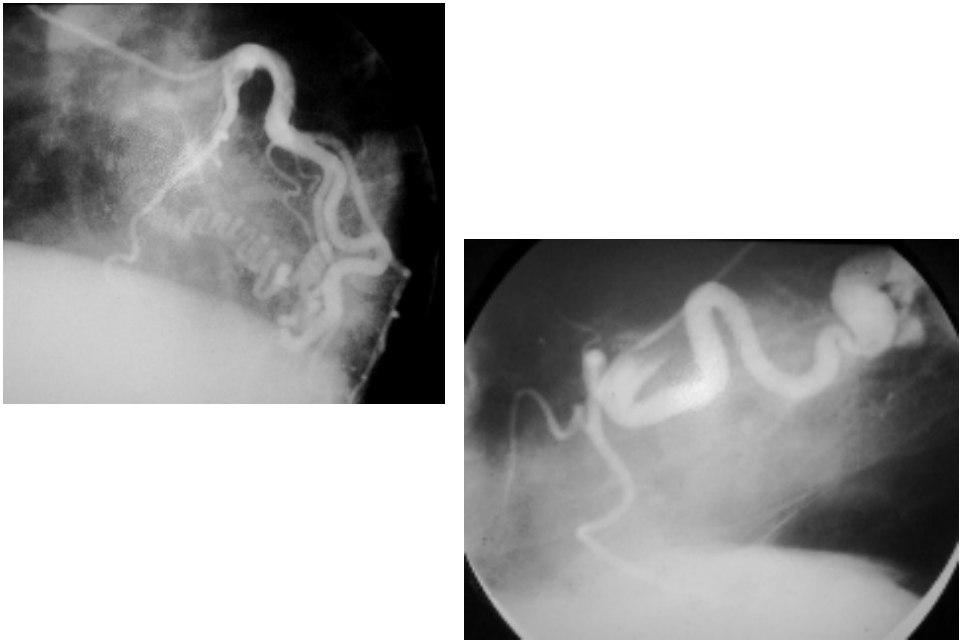
ściej jednak przetoka wieńcowa jest wadą izolowaną, przyjmuje formę naczynia bardzo poszerzonego i o krętym przebiegu. Najczęściej przetoka wieńcowa daje przeciek do jam prawego serca (prawej komory – 52%, prawego przedsionka – 24%), zaś kierunek przecieku do krążenia systemowego należy do rzadkości. Przetoka może kierować się do tętnicy płucnej, żyły płucnej, żyły głównej górnej (także górnej lewej), zatoki wieńcowej, lewego przedsionka, najrzadziej do lewej komory. W 60% odchodzi ona od prawej tętnicy wieńcowej, w 32% od lewej, w 2% od obu i od pojedynczej tętnicy wieńcowej w 7% (1, 2, 12). Przetoka skutkuje więc najczęściej przeciekiem lewo-prawym i przeciążeniem krążenia płucnego i lewej komory. Niekiedy mogą pojawić się objawy niedokrwienia mięśnia sercowego będące efektem „podkradania” strumienia krwi wieńcowej przez przetokę, manifestujące się ciągłym szmerem o większej głośności w czasie rozkurczu. Wada rzadko rozpoznawana jest w wieku dziecięcym, częściej u dorastających i starszych pacjentów, mając przebieg bezobjawowy we wczesnym okresie życia i dopiero później pojawiają się wspomniane objawy niedokrwienia bez niewydolności krążenia (1, 15, 30)

27.8.1. Leczenie

Leczenie operacyjne konieczne jest zawsze u objawowych pacjentów. Dyskusyjne jest kwalifikowanie do leczenia operacyjnego pacjentów z umiarkowanie czynną przetoką. Współczesne możliwości kardiologii interwencyjnej pozwalają na bezpieczne przezskórne zamknięcie przetok o mniejszych rozmiarach anatomicznych, niezależnie od wielkości przecieku (ryc. 6–7), duże przetok-



Ryc. 6. a) Obraz angiograficzny przetoki wieńcowej (biała strzałka); b) Ta sama przetoka wieńcowa zamknięta przezskórnie przy pomocy *coili* naczyniowych (czarna strzałka wskazuje na pakiet *coili*)

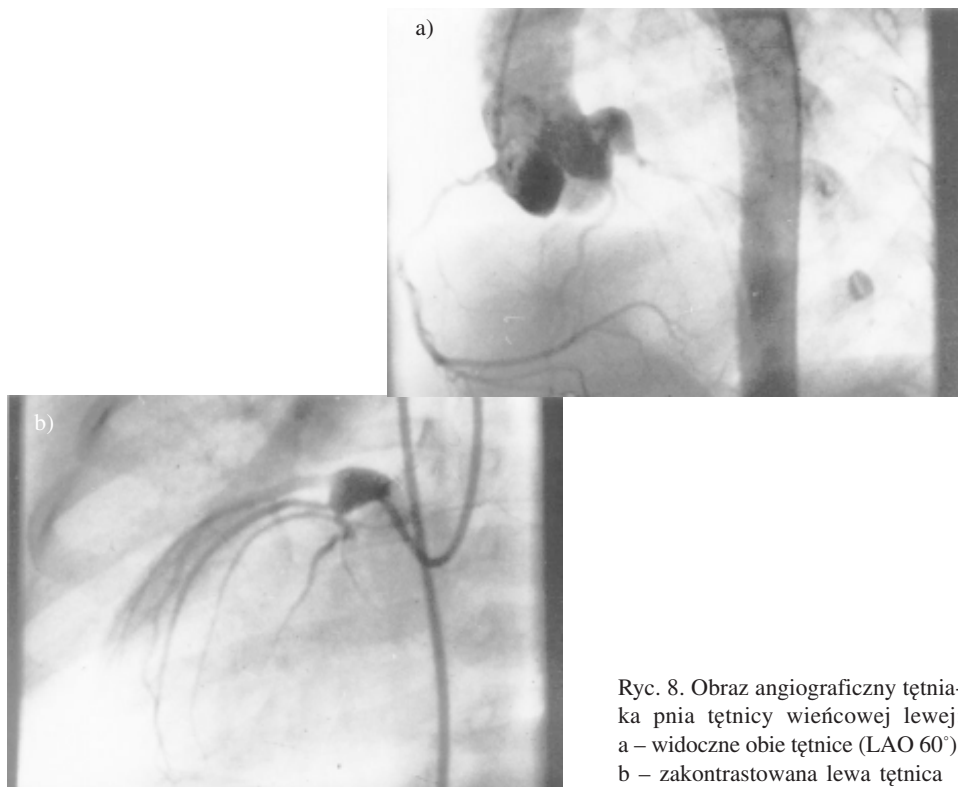


Ryc. 7. Przetoka prawej tętnicy wieńcowej do przedsionka prawego (w dwóch projekcjach)

ki kwalifikuje się do leczenia operacyjnego z wyboru. Operacja polega, bądź to na prostym podwiązaniu wrót napływu, bądź też, w przypadku zbyt szerokiej komunikacji do jam serca i podejrzeniu dodatkowych połączeń z układem naczyń wieńcowych na przebiegu – na zaszcyciu ujścia przetoki od wnętrza jamy serca. Zabieg wymagać zatem może zastosowania krążenia pozaustrojowego (2, 16).

27.9. Tętniak tętnicy wieńcowej

Wada ta znana jest od 1812 roku (wg 1), jest ona niezwykle rzadko spotykana, przy czym należy dodać, że tylko co piąty tętniak wieńcowy jest wadą wrodzoną. Nabyty tętniak może powstać u dzieci w przebiegu choroby Kawasaki, zapalenia wsierdza, guzkowego zapalenia tętnic, a w późniejszym wieku w przebiegu miażdżycy, kiły lub też na tle wrodzonej przetoki wieńcowej, czy w wyniku urazu. Wrodzony tętniak jest efektem nieprawidłowości budowy błony środkowej naczynia lub deficytu prawidłowych białek włókninkowych tkanki łącznej (lub obu tych defektów równocześnie). Wada może dotyczyć zarówno prawej, jak i lewej tętnicy (ryc. 8), wyjątkowo obu – jako tętniak pojedynczy lub rzadziej mnogi. Opisywano współlistnienie tętniaka wieńcowego z przełożeniem wielkich naczyń (1). Wszystkie postaci tętniaków wieńcowych mogą być bezobjawowe, aż do chwili pęknięcia, mogą też prowadzić do objawów niedokrwiennych, zawału, zakrzepowej embolizacji (1, 2, 11).



Ryc. 8. Obraz angiograficzny tętniaka pnia tętnicy wieńcowej lewej; a – widoczne obie tętnice (LAO 60°), b – zakontrastowana lewa tętnica

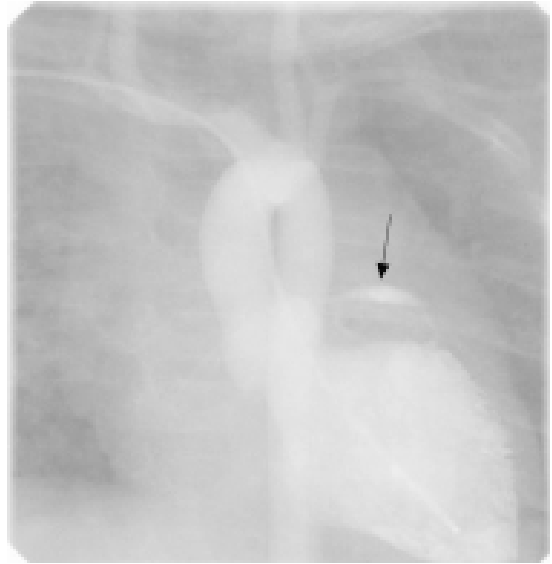
27.9.1. Leczenie operacyjne

Leczenie operacyjne jest wskazane w przypadku objawów niedokrwiennych, lub u chorych bezobjawowych z rozpoznaniem (czasem przygodnie) większych rozmiarów tętniakiem. Operacja polega na wycięciu tętniaka i wykonaniu zastępczego zespolenia chorego naczynia lub podwiązania naczynia na odcinku dopływowym i odpływowym tętniaka, z wykonaniem pomostu wieńcowego do obwodu. Podobnie jak w wypadku wady wrodzonej mogą zaistnieć wskazania do leczenia operacyjnego nabytego tętniaka, przy czym w chorobie Kawasaki, ze względu na spotykane samostanne cofanie się zmian, leczenie operacyjne może być wskazane rzadko, w zagrożeniu pęknięciem lub w przypadku upośledzenia drożności naczyń.

27.10. Inne rzadkie wady wrodzone naczyń wieńcowych

- wrodzone zwężenie tętnicy,
- atrezja odcinkowa pnia lewej tętnicy wieńcowej,
- brak napływu do tętnicy wieńcowej powodowany anomalią płotka zastawki aortalnej, zamykającego ujście,

Ryc. 9. Obraz angiograficzny tętniaka wieńcowego w przebiegu choroby Kawasaki (tętniak wskazany czarną strzałką)



- odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia ramiennie-głowego (opisanej wadzie współtowarzyszył wspólny pień tętniczy),
- odejście gałęzi wieńcowej od światła komory lewej (w obszarze drogi wypływu),
- naczyniak na przebiegu tętnicy wieńcowej (wada dotyczy gałęzi międzykomorowej przedniej),
- odejście tętnicy międzykomorowej przedniej od tętnicy systemowej np. podobojczykowej, szyjnej, pnia ramiennie-głowego, tętnicy piersiowej wewnętrznej,
- aneurymatyczne zmiany żył wieńcowych (żylakowatość), opisywane w skojarzeniu z tętniakami tętnic wieńcowych,
- anomalie zatoki wieńcowej – mające znaczenie w kardiochirurgii omówiono w rozdziale 7, tom II, str. 72.

Piśmiennictwo

1. Neufeld H. N., Schneeweiss A. *Coronary Artery Disease in Infants and Children*, Lea & Febinger, Philadelphia, 1983.
2. Arciniegas E. *Pediatric cardiac surgery*, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1985.
3. Meng C. C. L., Eckner F. A. O., Lev M. *Coronary artery distribution in tetralogy of Fallot*, Arch. Surg. 1965, 90,363.
4. White R. I. Frech R. S., Castañeda A., Amplatz K. *The nature and significance of anomalous coronary arteries in tetralogy of Fallot*, Am. J. Roentgenol. 1972, 114,350.
5. Elliott L. P. *Complete transposition of the great vessels I. An anatomic study of sixty cases*, Circulation, 1963, 27,1105.
6. Elliott L. P., Amplatz K., Edwards J. E. *Coronary arterial patterns in transposition complexes. Anatomic and angiocardigraphic studies*, Am. J. Cardiol. 1966, 17,362.

7. Macartney F. J., Partridge J. B., Scott O., Deverall P. B. *Common or single ventricle. An angiocardiographic and hemodynamic study of 42 patients*, *Circulation* 1976, 53,548.
8. Marin-Garcia J., Tandon R., Moller J. H., Edwards J. E. *Common (single) ventricle with normally related great vessels*, *Circulation* 1974, 49,565.
9. Schneeweiss A. „Complete – transposition – like” coronary arterial pattern in single ventricle with inverted infundibulum and transposition of the great arteries, *Cardiovasc. Intervent. Radiol.* 1981, 4,148.
10. Van Praagh R., Van Praagh S. *Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of nontransposed and transposed great arteries*, *Am. J. Cardiol.* 1966, 17,395.
11. Van Praagh R., Van Praagh S., Vlad P., Keith J. D. *Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle*, *Am. J. Cardiol.* 1965, 15,345.
12. Gray S. W., Skandalakis J. E. *Embryology for Surgeons. The embryological basis for the treatment of congenital defects*, W.B. Saunders Comp., Philadelphia, London, Toronto, 1972.
13. Smith J. C. *Review of single coronary artery with report of two cases*, *Circulation* 1950, 1,1168.
14. Brenner J. J. *Single coronary artery in a patient with a fistula to the main pulmonary artery in a patient with tetralogy of Fallot*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1977, 73,738.
15. Rittenhouse E. A., Doty D. B., Ehrenhaft J. L. *Congenital coronary artery – cardiac chamber fistula*, *Ann. Thorac. Surg.* 1975, 20,468.
16. Glenn Pennington D., Willman V. L. *Anomalies of the coronary vessels [w:] Glenn’s Thoracic and Cardiovascular Surgery*, Appleton & Lange, International Edition, 1996.
17. Sharbaugh A. H., White R. S. *Single coronary artery. Analysis of the anatomic variation, clinical importance and report of five cases*, *JAMA* 1974, 230,243.
18. Sachs J. H., Londe S. P., Rosenbluth A., Zalis E. G. *Left main coronary bypass for aberrant (aortic) intramural left coronary artery*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1977, 73,733.
19. Agustsson M. H., Gasul B. M., Fell E. H. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Diagnosis and treatment of infantile and adults types*, *JAMA* 1962, 15,180.
20. Edwards J. E. *The direction of blood flow in coronary arteries arising from pulmonary trunk*, *Circulation* 1964, 29,163.
21. Brooks H. St. J. *Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery*, *J. Anat. Physiol.* 1885, 20,26.
22. Blake H. A., Manion W. C., Mattingly T. W., Baroldi G. *Coronary artery anomalies*, *Circulation* 1964, 30,927.
23. Bland E. F., White P. D., Garland J. *Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy*, *Am. Heart. J.* 1933, 8,787.
24. Wesselhoeft H., Fawcett J. S., Johnson A. L. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: Its clinical spectrum, pathology and pathophysiology based on review of 140 cases with seven further cases*, *Circulation* 1968, 38,403.
25. Bojar R. M., Ilbawi M. N., DeLeon S. Y., Riggs T. W., Idriss F. S. *Surgical management of anomalous left coronary artery with mitral insufficiency in infancy: Contribution of echocardiography*, *Pediatr. Cardiol.* 1984, 5,35.
26. Ashkenazi J., Nadas A. S. *Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. Report on 15 cases*, *Circulation* 1975, 51,976.
27. Laborde F., Marchand M., Leca F. *Surgical treatment of anomalous origin of the left coronary artery in infancy and childhood*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1981, 82,423.
28. Takeuchi S., Imamura H., Katsumoto J. *New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1979, 78,7.
29. Björck G., Crafoord C. *Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus Botalli*, *Thorax.* 1947, 2,65.
30. Hudspeth A. S., Linder J. H. *Congenital coronary arteriovenous fistula*, *Arch. Surg.* 1968, 96,832.