

ANOMÁLNY AORTÁLNY ODSUP PRAVEJ KORONÁRNEJ ARTÉRIE S MALÍGNYM PRIEBEHOM – AKO RARITNÁ PRÍČINA INFARKTU MYOKARDU

Molnár T., Bereš A., Šafár P., Lukačín Š., Kolesár A.
Klinika srdcovej chirurgie, UPJŠ LF a VÚSCH, a.s., Košice

Úvod Anomálne aortálne odstupy koronárnych artérií patria medzi vzácne kongenitálne srdcové chyby, pričom ich klinická významnosť závisí najmä od priebehu postihnutej cievy. Najvyššie riziko predstavujú anomálie s tzv. malígnym priebehom medzi aortou a pľúcnicou, ktoré môžu viesť k ischémií myokardu, ventrikulárnym arytmiám alebo náhlej srdcovej smrti a to najmä u mladých, fyzicky aktívnych jedincov. Vzhľadom na často asymptomatický priebeh sú tieto lézie diagnostikované buď náhodne alebo až po objavení sa klinických prejavov.

Kazuistika dokumentuje prípad pacienta v strednom veku s bolesťami na hrudníku a rozvojom infarktu myokardu, bez znakov štrukturálneho ochorenia srdca pri bežných vyšetreniach. Koronárna angiografia a následná CT angiografia odhalila anomálny odstup pravej koronárnej artérie z ľavého sínusu aorty s priebehom medzi aortou a truncus pulmonalis. Tento nález bol klasifikovaný ako anomália s vysokým rizikom náhlej kardiálnej smrti. Po konzultácii s kardiochirurgickým tímom bola u pacienta indikovaná chirurgická korekcia bypassovou operáciou.

Záver Uvedená kazuistika poukazuje na význam cielej diagnostiky u mladých pacientov s nevysvetlenými záchvatmi bolesti na hrudníku. Včasná detekcia anomálneho odstupu koronárnej artérie a správne zhodnotenie rizikovosti jej priebehu sú kľúčové pre rozhodovanie o ďalšom manažmente. Multidisciplinárny prístup, vrátane pokročilého zobrazovania a chirurgickej liečby, môže výrazne znížiť mortalitu spojenú s touto patológiou. Z klinického hľadiska je dôležité na tieto anomálie myslieť najmä v populácii mladých športovo aktívnych jedincov.

Kľúčové slová: Anomálny aortálny odstup koronárnej artérie, R-ACAOS, interarteriálny priebeh, infarkt myokardu

Úvod

Anomálny aortálny odstup koronárnej artérie (ACAOS) predstavuje zriedkavú kongenitálnu malformáciu, pri ktorej koronárna artéria vychádza z nesprávneho sínusu aorty. Vo väčšine prípadov je diagnostikovaná náhodne počas elektívnej koronarografie. Výskyt koronárnych anomálií sa pohybuje v rozmedzí 0,64 – 1,3 %, pričom v 0,15 % prípadov ide o anomálny odstup ľavej koronárnej artérie (LCA) z pravého sínusu (L-ACAOS) a v 0,92 % o anomálny odstup pravej koronárnej artérie (RCA) z ľavého sínusu aorty (R-ACAOS) [8,10,14,16].

Klinický význam tejto anomálie závisí najmä od anatomických charakteristík a prítomnosti ischémiie alebo symptómov. Väčšina ACAOS je asymptomatických, no niektoré varianty môžu spôsobovať závažné symptómy. Rozlíšenie ACAOS na základe anatomického priebehu je mimoriadne dôležité. Interarteriálny priebeh, ostrý uhol odstupu, štrbinovité ostium, kompresia medzi aortou a pľúcnicou alebo dlhý intramurálny úsek sú považované za vysokorizikové anatomické parametre, pri ktorých je vyššie riziko obštrukcie prietoku krvi, ktorá môže viesť k ischémií myokardu alebo náhlej kardiálnej smrti, najmä pri intenzívnej fyzickej námahe [14].

Kazuistika

49-ročný muž s anamnézou diabetes mellitus, hypertenzie a hyperlipidémie bol akútne privezený posádkou rýchlej lekárskej zdravotnej pomoci (RLP) do nášho kardiocentra pre suspektný akútny infarkt myokardu s eleváciou ST segmentu (STEMI). Počas transportu pacientovi bola podaná jednorazovo kyselina acetylsalicylová 200 mg, prasugrel 60 mg, heparín 5000 IU i.v., izosorbididinitrát spray a urapidil 25 mg i.v. Po príchode bol pacient bez dyspnoe s miernymi bolesťami na hrudníku, s krvným tlakom 145/90 mmHg a tepovou frekvenciou

100/min. Na EKG boli prítomné známky ischémiie - elevácie ST segmentu vo zvodoch II, III, aVF, V2–V6 a komplex rS vo zvodoch V1–V3.

Pacient bol okamžite prevezený na katetrizačnú sálu, kde bola realizovaná koronárna angiografia. Vyšetrenie nepreukázalo signifikantné stenózy na koronárnych tepnách, ale odhalilo anomálny odstup RCA z ľavého sínusu aorty. Vstupné kardiošpecifické enzýmy boli negatívne (TNI <4 ng/l), v kontrolnom odbere po 4, 12 a 24 hodinách s ľahkou dynamikou troponínu (TNI 20,0 ng/l, 58,4 ng/l a 104,5 ng/l). Na základe klinických a laboratórnych nálezov stav bol hodnotený ako NSTEMI s tranzitnými ST eleváciami. Následne bola realizovaná koronárna CT angiografia (vrátane 3D zobrazenia), ktorá potvrdila interarteriálny priebeh RCA medzi koreňom aorty a pľúcnicou s krátkym intramurálnym priebehom a hypopláziou proximálnej časti RCA. Transtorakálna echokardiografia neodhalila chlopňové abnormality, ejekčná frakcia (EF) bola 55 - 60 %, bez poruchy kinetiky.

Na základe zobrazovacích, klinických vyšetrení a prítomnosti symptómov spojených s R-ACAOS, pacient bol indikovaný na chirurgickú korekciu. Vzhľadom na vek pacienta a krátko intramurálneho úseku bola vykonaná koronárna bypassová operácia (CABG) s anastomózou pravej mammárnej tepny (RIMA) na RCA spolu s ligáciou proximálnej časti RCA, aby sa zabránilo kompetitívnemu prietoku. Pacient výkon toleroval bez komplikácií a bol preložený na jednotku intenzívnej starostlivosti, kde bol sledovaný nasledujúce 2 pooperačné dni a následne preložený na štandardné lôžkové oddelenie. Pacient na 8. pooperačný deň bol prepustený do domácej starostlivosti v stabilizovanom stave s antiagregačnou liečbou anopyrinom.

Figure 1 Coronary angiography showed (A) no stenosis in LCA and (B) anomalous origin of RCA from the left sinus of Valsalva (RCA – right coronary artery, LCA – left coronary artery) (source: authors Molnár T. et al., 2025, Klinika srdcovej chirurgie, VÚSCH a.s. a UPJŠ LF, Košice)

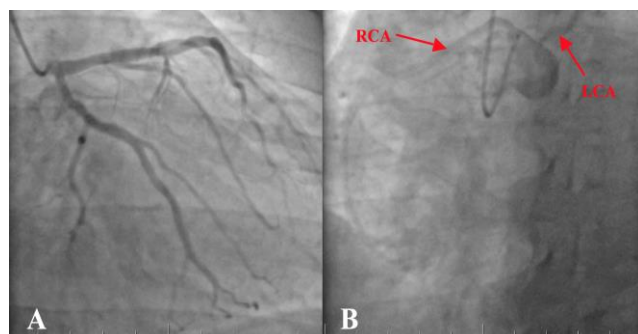
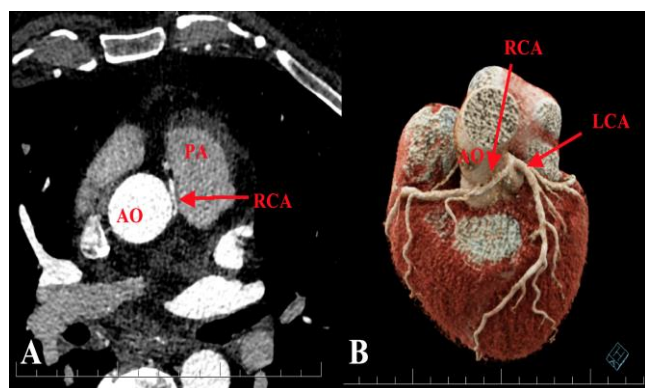


Figure 2 Coronary CT Angiography confirmed (A) the anomalous origin of RCA from the left sinus of Valsalva with interarterial course. (B) The 3D reconstruction CT (AO – aorta, PA – pulmonary artery, RCA – right coronary artery, LCA – left coronary artery) (source: authors Molnár T. et al., 2025, Klinika srdcovej chirurgie, VÚSCH a.s. a UPJŠ LF, Košice)



Diskusia

Klinická manifestácia ACAOS je veľmi pestrá, väčšina pacientov je asymptomatických, no môže sa prezentovať s príznakmi ako angina pectoris, palpitácie, dyspnoe, závraty, synkopa, infarkt myokardu či dokonca náhla kardiálna smrť. Opakované intermitentné tiché ischémiie môžu viesť k fibróze myokardu a byť substrátom pre ventrikulárne tachyarytmie a náhlu kardiálnu smrť [5 - 11].

Existuje viacero anatomických variantov priebehu ACAOS, ako prepulmonálny, subpulmonálny, retroaortálny, interarteriálny – medzi aortou a pľúcnicou. Kým prepulmonálny, subpulmonálny a retroaortálny priebeh sú považované za benígne, interarteriálny priebeh je považovaný za hemodynamicky najrizikovejší, tzv. „maligný variant“ [8]. Tento variant je spojený až s 30 % rizikom náhle kardiálnej smrti, pričom je príčinou 5-35 % náhlych úmrtí u mladých ľudí počas fyzickej námahy [13].

Jednoznačný patofyziologický mechanizmus náhle kardiálnej smrti pri ACAOS nie je úplne objasnený, považuje sa za multifaktoriálny, na ktorom sa podieľajú

rizikové anatomické faktory ako intramurálny priebeh, štrbinovité ostium, ostrý uhol odstupe (< 45°) a kompresia počas fyzickej záťaže, ktoré môžu viesť k vzniku akútnej ischémiie. Niektoré štúdie sa zaoberali vyšetrením intramurálneho úseku anomálnej koronárnej artérie pomocou intravaskulárneho ultrazvuku (IVUS) a opisovali negatívne faktory tohto úseku podieľajúce sa na vzniku ischémiie. Medzi tie faktory patrí koronárna hypoplázia (proximálny intramurálny segment má menší priemer než distálny segment), laterálna kompresia (eliptický tvar segmentu vedie k periodickému zhoršeniu prietoku pri systole) a dĺžka lézie (čím dlhšia intramurálna stenóza [5–15 mm], tým závažnejší dopad na prietok) [13].

Diagnostika ACAOS je väčšinou náhodná. Zlatým štandardom je CT koronárna angiografia (CCTA), ktorá dokáže presne vizualizovať pôvod a priebeh artérie. Medzi neinvazívne metódy bez rádiácie patrí transtorakálna echokardiografia (najmä u detí) a kardiovaskulárna magnetická rezonancia (CMR). Pri podozrení na ischémiu možno použiť záťažové testy s dobutamínom (jednofotónová emisná počítačová tomografia - SPECT, pozitronová emisná tomografia - PET alebo echokardiografia). Medzi invazívne možnosti patria intravaskulárny ultrazvuk (IVUS) alebo optická koherentná tomografia na presné zhodnotenie prierehového priemeru stenózy [9, 12].

Možnosti liečby pacientov s ACAOS zahŕňajú chirurgickú korekciu, perkutánnu koronárnu intervenciu (PCI) a medikamentóznú či konzervatívnu liečbu s obmedzením športovej aktivity. Podľa usmernení Európskej kardiologickej spoločnosti (ESC) z roku 2020, chirurgická liečba sa odporúča u pacientov s ACAOS, ktorí majú typické príznaky anginy pectoris a súčasne dôkaz stresom indukovanej myokardiálnej ischémiie v zodpovedajúcom perifúznom povodí alebo s prítomnosťou vysokorizikovej koronárnej anatómie (odporúčanie IC). Chirurgický výkon by sa taktiež mal zvažovať u asymptomatických pacientov s ACAOS (pravý alebo ľavý typ), ak je prítomný dôkaz myokardiálnej ischémiie alebo u asymptomatických L-ACAOS bez prítomnosti ischémiie, ak ide o vysokorizikovú anatómiu (odporúčanie IIaC) (Tab. 1) [6].

Table 1 Recommendations for the management of patients with anomalous aortic origin of the coronary artery [6]

Anomalous aortic origin of the coronary artery		
Surgery is recommended for AAOCA in patients with typical angina symptoms who present with evidence of stress-induced myocardial ischaemia in a matching territory or high-risk anatomy. ^c	I	C
Surgery should be considered in asymptomatic patients with AAOCA (right or left) and evidence of myocardial ischaemia.	IIa	C
Surgery should be considered in asymptomatic patients with AAOCA and no evidence of myocardial ischaemia but a high-risk anatomy. ^c	IIa	C
Surgery may be considered for symptomatic patients with AAOCA even if there is no evidence of myocardial ischaemia or high-risk anatomy. ^c	IIb	C
Surgery may be considered for asymptomatic patients with AAOCA without myocardial ischaemia and without high-risk anatomy ^c when they present at young age (<35 years).	IIb	C
Surgery is not recommended for AAOCA in asymptomatic patients without myocardial ischaemia and without high-risk anatomy. ^c	III	C

ESC, 2020

Najčastejšie využívanou a etablovanou chirurgickou korekčnou technikou je tzv. „unroofing“, pri ktorej sa otvorí intramurálny úsek koronárnej artérie v stene aorty a vytvorí sa nové ústie – neo-ostium. Táto technika je vhodná výlučne pre pacientov s prítomnosťou intramurálneho priebehu. Medzi alternatívne možnosti patria reimplantácia aberantnej koronárnej artérie a translokácia pľúcnice používané u pacientov s ACAOS bez intramurálneho priebehu. Cieľom tohto výkonu je dekompresia medziarteriálneho priebehu koronárnej artérie. Aortokoronárny bypass (CABG) je vhodnou alternatívou najmä u dospelých, resp. starších pacientov, prípadne u pacientov s pridruženou stenózou koronárnych ciev. V porovnaní s ostatnými technikami CABG nevyžaduje manipuláciu s aortou v blízkosti aortálnej chlopne, čím sa znižuje periprocedurálne riziko. Pri CABG anomálnej koronárnej tepny bez významnej stenózy sa odporúča podviazanie natívnej tepny pre riziko vzniku kompetitívneho toku. PCI vzhľadom na vysoké riziko in stent restenózy, sa v súčasnosti vykonáva u pacientov, ktorí nie sú vhodnými kandidátmi na chirurgickú korekciu [4, 7, 9].

Kazuistika dokumentuje prípad symptomatického pacienta v strednom veku s infarktom myokardu, krátkym intramurálnym úsekom anomálnej koronárnej tepny. Na základe klinického stavu a anatomických parametrov bolo rozhodnuté pre chirurgickú korekciu formou CABG, pričom sa použila pravá *a. thoracica interna* na RCA. Zároveň bola proximálna časť RCA podviazaná s cieľom eliminácie kompetitívneho toku.

Záver

Uvedená kazuistika poukazuje na význam cielenej diagnostiky u mladých pacientov s nevysvetlenými záchvatmi bolesti na hrudníku. Včasná detekcia anomálneho odstupe koronárnej artérie a správne zhodnotenie rizikovosti jej priebehu sú kľúčové pre rozhodovanie o ďalšom manažmente. Multidisciplinárny prístup vrátane pokročilého zobrazovania a chirurgickej liečby môže výrazne znížiť mortalitu spojenú s touto patológiou. Z klinického hľadiska je dôležité na tieto anomálie myslieť najmä v populácii mladých športovo aktívnych jedincov.

Literatúra

1. Angelini P.: Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation*. 115, 2007, (10): 1296-305.
2. Angelini, P., Flamm, S.D.: Newer concepts for imaging anomalous aortic origin of the coronary arteries in adults. *Catheter Cardiovasc Interv*. 69, 2007, (7):942-54.
3. Angelini, P., Uribe, C. et al.: Symptomatic right coronary anomaly with dynamic systolic intramural obliteration.

Catheter Cardiovasc Interv. 93, 2019, (3):445-47. doi: 10.1002/ccd.28028.

4. Angelini, P., Uribe, C., Monge, J. et al.: Origin of the right coronary artery from the opposite sinus of Val-salva in adults: characterization by intravascular ultra-sonography at baseline and after stent angioplasty. *Catheter Cardiovasc Interv*. 86, 2015, (2):199-208.
5. Basso, C., Maron, B.J., Corrado, D. et al.: Clinical profile of congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol*. 35, 2000, (6):1493-501.
6. Baumgartner, H., De Backer, J., et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 42, 2021, (6):563-45. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554.
7. Cheezum, M.K., Liberthson, R.R., Shah, N.R. et al.: TC. Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery. *J Am Heart Assoc*. 12, 2023, (1):e027098.
8. Dursunoglu, D., Özalp, G., Taşköylü, Ö.Ü. et al.: Anomalous origin of the left circumflex coronary artery. *Exp Clin Cardiol*. 2007, (12):207-208.
9. Gräni, C., Kaufmann, P.A., Windecker, S. et al.: Diagnosis and Management of Anomalous Coronary Arteries. *Interv Cardiol*. 14, 2019, (2):83-8.
10. Lee, Y.S., Lee, J.B., Kim, K.S.: Anomalous origin of the left circumflex coronary artery. *Korean Circ J*. 2006, (36):823-25.
11. Mery, C.M., Lopez, K.N., Molossi, S. et al.: Optimal management of athletes with anomalous aortic origin. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016, (152):1366-375.e7.
12. Pella, D., Gonsorčík, J., Huňavý, M. et al.: Význam a úloha Multidetektorovej CT angiografie v diagnostike koronárnej choroby srdca. *Ateroskleróza*. XXI, 2017, (1-2):1045-1050.
13. Pleva, L. et al. Congenital coronary anomalies. *Cor et Vasa*. 56, 2014, e27–e36.
14. Plastiras, S.C., Kampessi, O.S., Gotzamanidou, M., Kastanis, P.: Anomalous origin of the left circumflex artery from the right coronary artery: a case report. *Cases J*. 1, 2008(1):336. doi: 10.1186/1757-1626-1-336.
15. Wu, G.R., Saini, A., Ahmed, I. et al.: Interarterial course of anomalous right coronary artery. *Radiol Case Rep*. 12, 2017, (4):664-67.
16. Yildirim, E., Yuksel, U.C., Bugan, B. et al.: Malignant right coronary artery from left coronary sinus. *Int J Cardiovasc Acad*. 2016, (2):49-51.

ANOMALOUS AORTIC ORIGIN OF THE RIGHT CORONARY ARTERY WITH MALIGNANT COURSE – A RARE CAUSE OF MYOCARDIAL INFARCTION

Molnár T., Bereš A., Šafár P., Lukačín Š., Kolesár A.

Introduction Anomalous aortic origin of the coronary arteries from the aorta represent rare congenital cardiac anomalies, with their clinical significance largely depending on the course of the affected vessel. The highest risk is associated with anomalies exhibiting a so-called malignant interarterial course between the aorta and pulmonary artery, which may lead to myocardial ischemia, ventricular arrhythmias, or sudden cardiac death, particularly in young, physically active

individuals. Due to their often asymptomatic nature, these lesions are typically diagnosed incidentally or only after the onset of clinical symptoms.

Case report describes a middle-aged patient presenting with chest pain and myocardial infarction, without evidence of structural heart disease on standard diagnostic tests. Coronary angiography followed by computed tomography angiography revealed an anomalous origin of the right coronary artery from the left aortic sinus, with an interarterial course between the aorta and the pulmonary trunk. This finding was classified as a high-risk coronary anomaly associated with an increased risk of sudden cardiac death. Following consultation with the cardiothoracic surgery team, the patient was referred for surgical correction via coronary artery bypass grafting.

Conclusion This case report highlights the importance of targeted diagnostic evaluation in young patients presenting with unexplained episodes of chest pain. Early detection of an anomalous origin of a coronary artery and accurate assessment of the anatomical risk associated with its course are essential for guiding appropriate clinical management. A multidisciplinary approach involving advanced imaging techniques and surgical intervention can significantly reduce the mortality associated with this condition. From a clinical perspective, it is crucial to consider such anomalies, particularly in young, physically active individuals.

Key words: Anomalous aortic origin of the coronary artery, R-ACAOS, interarterial course, myocardial infarction

Žiadny z autorov nemá potencionálny konflikt záujmov.

MUDr. Tomáš Molnár

Klinika srdcovej chirurgie, UPJŠ LF a VÚSCH, a.s., Košice

Ondavská 8, 040 11 Košice

E-mail: tmolnar@vusich.sk