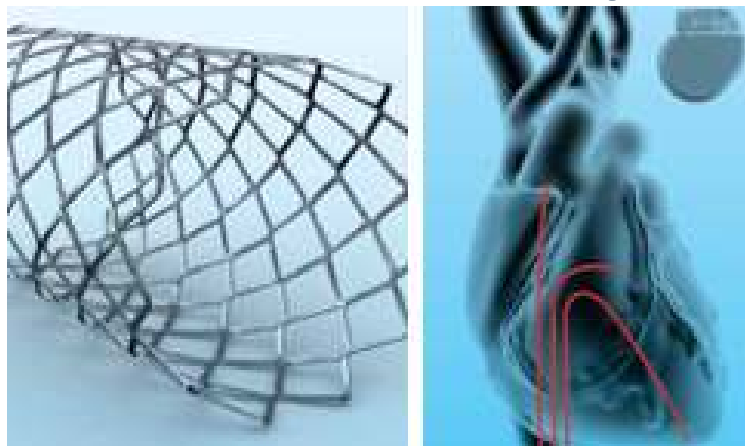


ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΟΥ ΣΤΕΛΕΧΟΥΣ ΤΗΣ ΑΡΙΣΤΕΡΗΣ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ ΣΕ ΕΝΗΛΙΚΑ ΑΣΘΕΝΗ: ΜΙΑ ΕΞΑΙΡΕΤΙΚΑ ΣΠΑΝΙΑ ΑΝΩΜΑΛΙΑ

Χ. ΓΡΑΪΔΗΣ, Δ. ΔΗΜΟΚΡΙΤΟΣ, Β. ΚΑΡΑΣΑΒΙΔΗΣ, Ε. ΑΡΓΥΡΟΠΟΥΛΟΥ, Γ.
ΔΗΜΗΤΡΙΑΔΗΣ, Θ. ΜΠΙΤΣΗΣ, Η. ΔΗΜΗΤΡΕΛΛΟΣ, Γ. ΣΠΥΡΟΜΗΤΡΟΣ, Α.
ΑΝΤΩΝΙΟΥ, Γ. ΚΑΡΑΚΩΣΤΑΣ

Κλινική Euromedica-Κυανούς Σταυρός, Θεσσαλονίκη



7ο ΣΥΝΕΔΡΙΟ ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΗΣ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΑΣ & ΗΛΕΚΤΡΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ
9 - 11 Οκτωβρίου 2014, Makedonia Palace ,Θεσσαλονίκη.



Hellenic Institute of Cardiovascular Diseases

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Συγγενής ατρησία της αριστερής κύριας στεφανιαίας αρτηρίας (LMCA atresia) είναι μια από τις πιο σπάνιες συγγενείς ανωμαλίες με πολύ λίγες περιπτώσεις δημοσιευμένες στη διεθνή βιβλιογραφία μέχρι τώρα

Η συγγενής ατρησία της αριστερής κύριας στεφανιαίας αρτηρίας (LMCA atresia) μπορεί να συνδέεται με άλλες καρδιακές ανωμαλίες, ιδιαίτερα σε βρέφη και παιδιά:

- Υπερβαλβιδική στένωση αορτής
- Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
- Στένωση της πνευμονικής αρτηρίας Στένωση του στομίου της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας
- Πρόπτωση της μιτροειδούς βαλβίδας

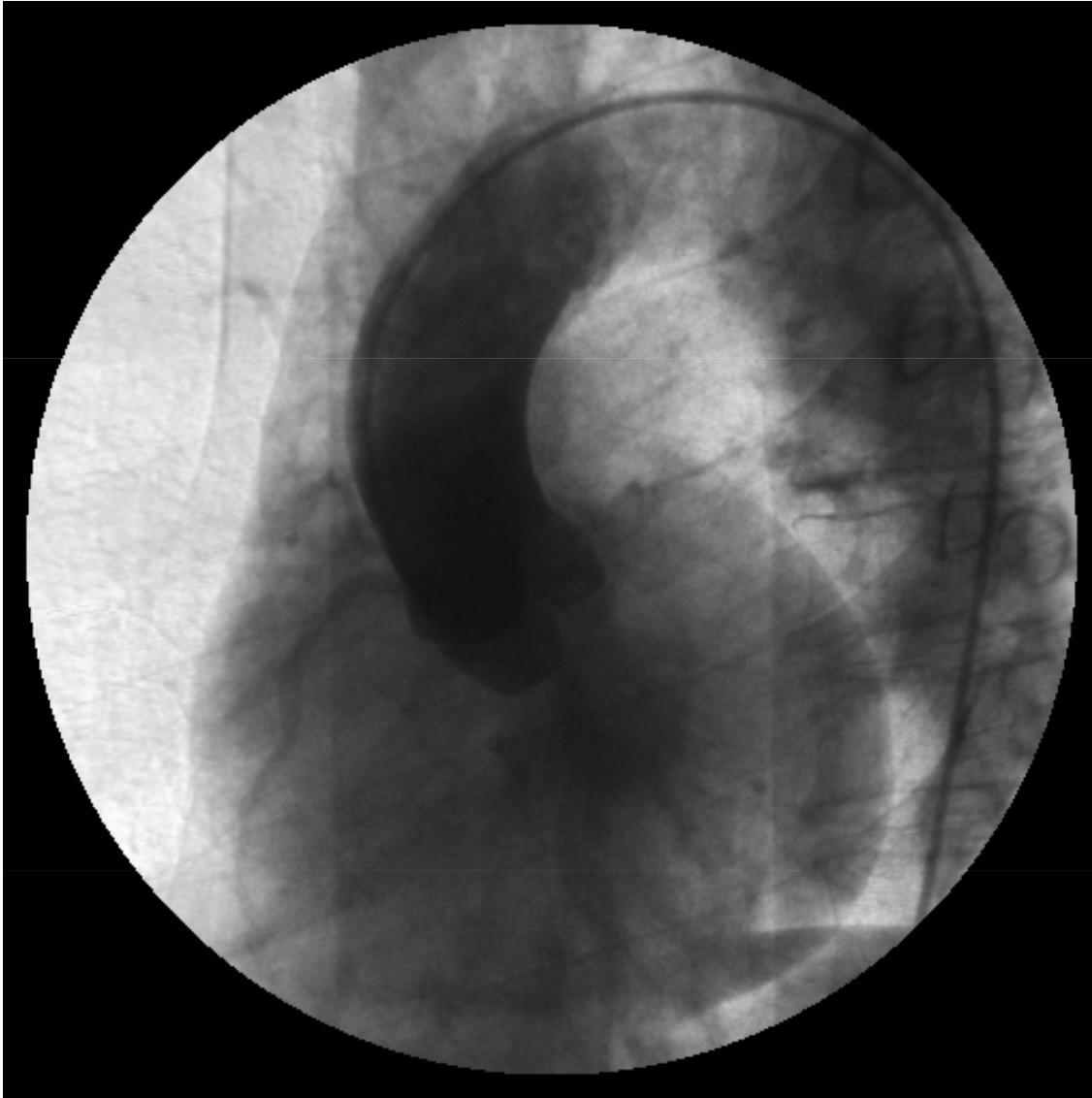


ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

❖ Ένας 65 χρόνος άρρεν με άτυπα προκάρδια ενοχλήματα παραπέμφθηκε στην κλινική μας για στεφανιογραφικό έλεγχο λόγω θετικού δυναμικού σπινθηρογραφήματος μυοκαρδίου με 201-θαλιο (μικρής έκτασης αναστρέψιμη ισχαιμία στο πρόσθιο και οπισθοπλάγιο τοίχωμα).

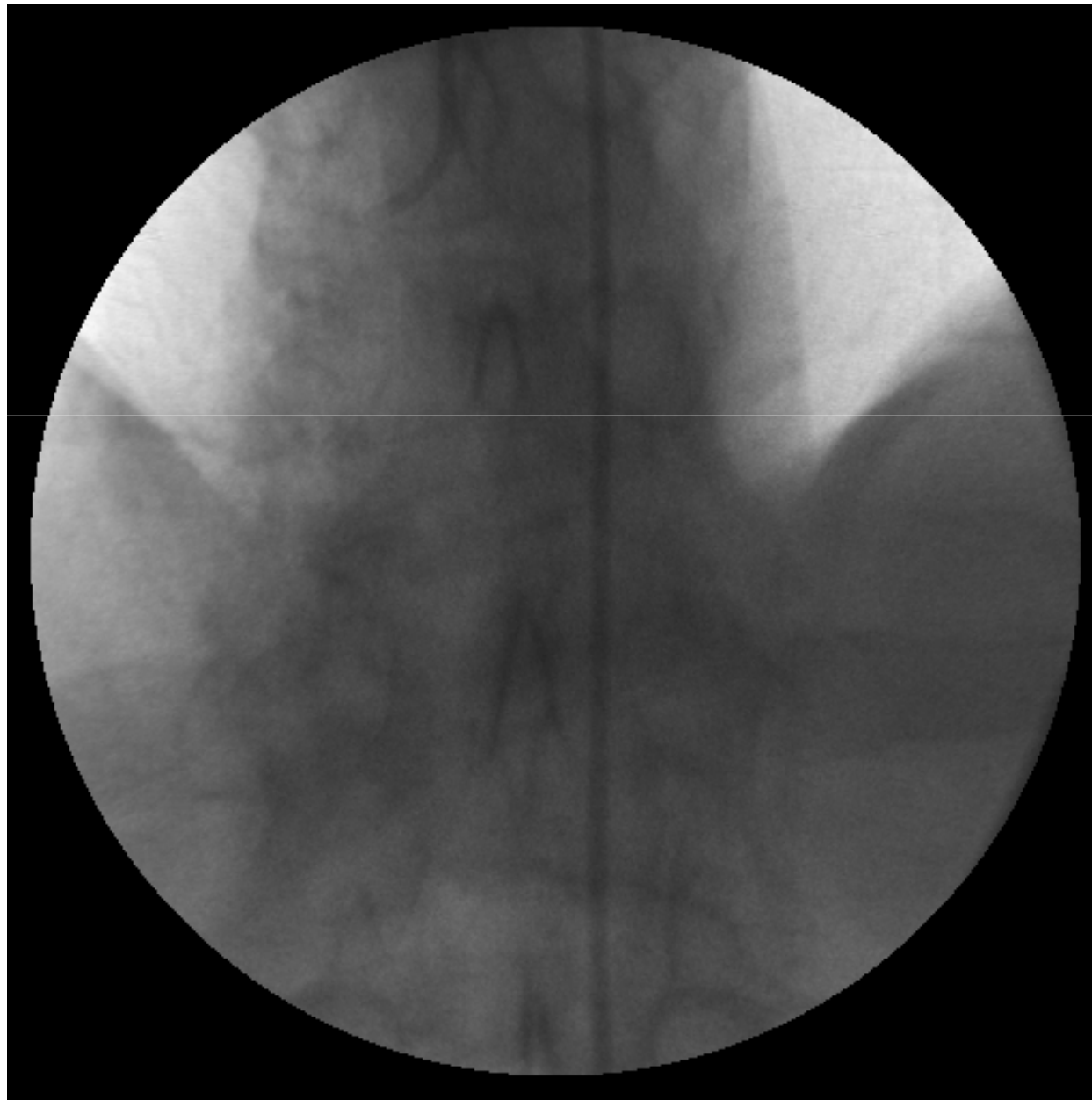
❖ Κατά την στεφανιογραφία μέσω της δεξιά μηριαίας αρτηρίας ,δεν κατέστη δυνατός ο εκλεκτικός καθετηριασμός του στομίου του αριστερού στεφανιαίου συστήματος και η άμεση οπτικοποίηση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας πάρα τις πολλαπλές προσπάθειες με διαφορετικούς καθετήρες.





Στην αορτογραφία υπήρχε επίσης πλήρης απουσία της αριστερή στεφανιαίας αρτηρίας (LMCA) από την αριστερό κόλπο του Valsalva ή από οποιαδήποτε άλλη περιοχή στην αορτή.

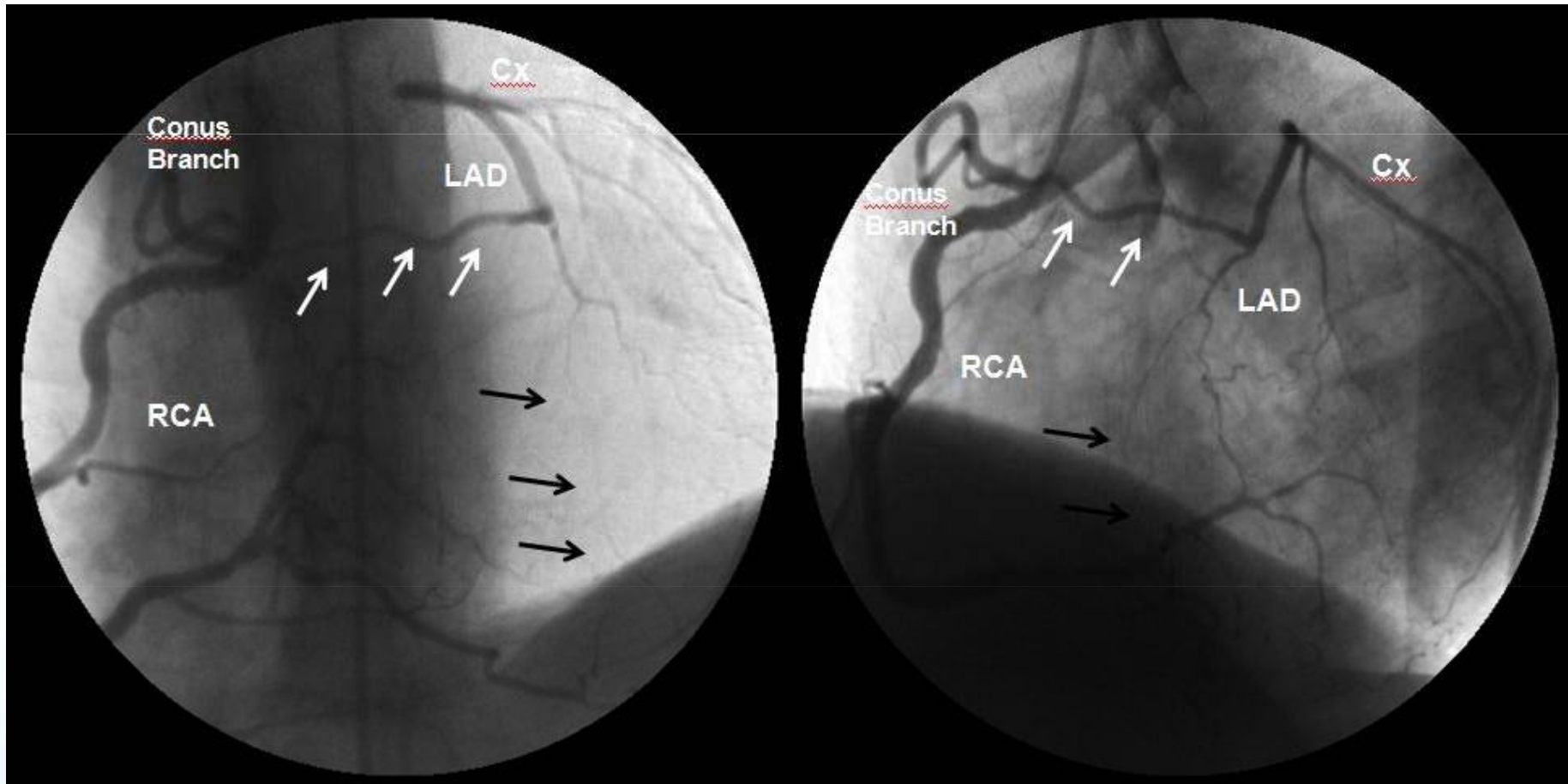




www.e-Cardio.gr

Hellenic Institute of Cardiovascular Diseases

Εν συνέχεια καθετηριάστηκε η δεξιά στεφανιαία αρτηρία η οποία ήταν ευμεγέθης επικρατούσα και η οποία χορηγούσε μια σημαντική ανάδρομη παράπλευρη κυκλοφορία στον πρόσθιο κατιόντα κλάδο(LAD) και στη περισπώμενη στεφανιαία αρτηρία(LCx), μέσω του Conus Branch (άσπρα βέλη) και οπισθοπλαγίου κλάδου(PL) της RCA (μαύρα βέλη).



Μετά από συζήτηση και συμφωνία με τον κλινικό καρδιολόγο και τον καρδιοχειρουργό, ο ασθενής αντιμετωπίστηκε συντηρητικά με πλήρη αντισθαιμική, αντιαιμοπεταλιακή και υπολιπιδαιμική αγωγή. Χειρουργική στεφανιαία επαναγγείωση δεν συστήθηκε διότι ο ασθενής:

- ήταν ηπίως συμπτωματικός (CCS II),
- με σχετικά μικρής έκτασης ισχαιμίας στο σπινθηρογράφημα
- και οι κλάδοι του αριστερού στεφανιαίου συστήματος ήταν μικροί σε εύρος με υψηλό χειρουργικό ρίσκο κατά την πιθανή προσπάθεια επαναγγειώσεως.

Έκτοτε τέθηκε σε τακτική παρακολούθηση σε εξωτερική βάση και είναι σχεδόν ασυμπτωματικός 3 χρόνια μετά τη διάγνωση.



ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η Συγγενής ατρησία της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας θα πρέπει να θεωρείται εντελώς διαφορετική ανατομική οντότητα από τη μονήρη (δεξιά) στεφανιαία αρτηρία, παρόλο που και στις δύο καταστάσεις ακόμη η RCA τροφοδοτεί ολόκληρη τη στεφανιαία κυκλοφορία.

- Στην Μονήρη Στεφανιαία Αρτηρία η ροή του αίματος είναι πάντοτε φυγόκεντρος, και είναι από το κέντρο προς την περιφέρεια και από μεγαλύτερες σε μικρότερες αρτηρίες.

- Αντιθέτως, στην Συγγενή Ατρησία, η κυκλοφορία του αίματος στην LCA αντιστρέφεται. Το αίμα ρέει από την δεξιά προς την αριστερή στεφανιαία αρτηρία μέσω ενός ή περισσότερων παράπλευρων αρτηριών από την περιφέρεια προς το κέντρο (κεντρομόλο πρότυπο).

Η στεφανιαία αγγειογραφία επιτρέπει την διαφοροποίηση των δύο καταστάσεων με ευκολία.



Η επίκτητη αθηροσκληρωτική απόφραξη του στελέχους της αριστερής κύριας κορμός έχει μια παρόμοια κλινική και αγγειογραφική εικόνα. Σε ενήλικες ασθενείς μπορεί να είναι δύσκολο να διακρίνει την συγγενή ατρησία από την αθηροσκληρωτική απόφραξη της LMCA. Ωστόσο, ορισμένα κριτήρια είναι χρήσιμα.

- ✓ Στην αληθινή συγγενή ατρησία LMCA οι στεφανιαίες αρτηρίες είναι συνήθως ελεύθερες από άλλες αθηροσκληρωτικές αλλοιώσεις και/ή επασβεστώσεις,
- ✓ Η δεξιά στεφανιαία αρτηρία (RCA) είναι συνήθως μεγάλου μεγέθους και οι κλάδοι της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας είναι υποπλαστικοί.
- ✓ Επίσης στο χειρουργείο η απουσία του στομίου της αριστερής στεφανιαίας στόμιο μπορεί εύκολα να επιβεβαιωθεί.



Η Συγγενής Ατρησία του LMCA έχει ένα ευρύ κλινικό φάσμα, με κλινικές εκδηλώσεις από την νεογνική ηλικία ως και σε ενήλικους ασθενείς

- Φαίνεται ότι υπάρχει ένα πρώιμο κρίσιμο στάδιο κατά τη βρεφική ηλικία, όταν η καρδιά του ασθενούς δεν είναι σε θέση να αναπτυχθεί σε μια τέτοια μη φυσιολογική κατάσταση των στεφανιαίων, ειδικά όταν συνυπάρχουν άλλες καρδιακές ανωμαλίες που καταναλώνουν οξυγόνο.
- Αργότερα στην παιδική ηλικία, η συγκοπή και οι ταχυαρρυθμίες είναι τα κύρια συμπτώματα.
- Η επιβίωση μέχρι την ενηλικίωσή τους εξαρτάται από την ποσότητα και την ποιότητα της παράπλευρης κυκλοφορίας από την RCA, το βαθμό ανάπτυξης των κλάδων της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας και της σοβαρότητας των συνυπαρχόντων συγγενών καρδιακών βλαβών, αν υπάρχουν.



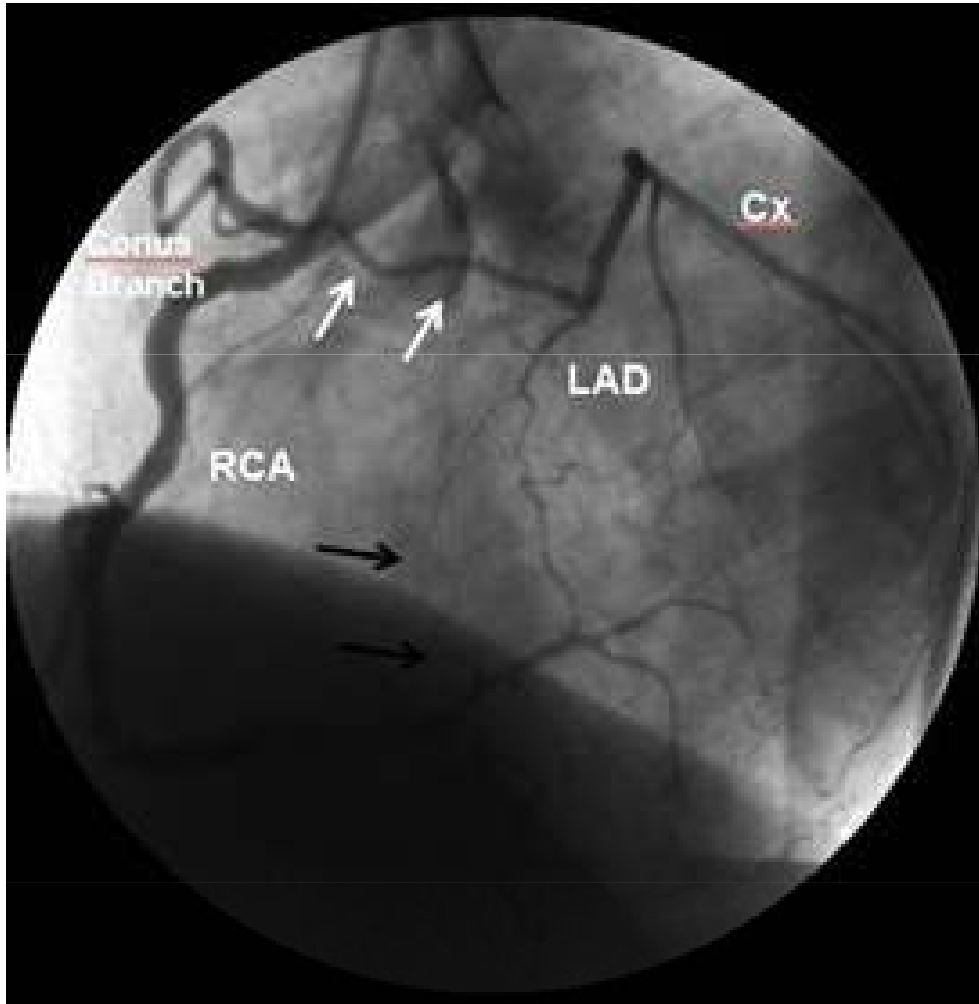
Οι δύο μέθοδοι χειρουργικής επαναγγείωσης που περιγράφονται στα παιδιά:

- αορτοστεφανιαίας παράκαμψης με χρήση έσω μαστική αρτηρία ή / και σαφηνούς μόσχευμα φλέβας και
- Η ανασυγκρότηση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας με το τοίχωμα της αορτής ή αυτόλογη περικαρδιακό patch.

Αορτοστεφανιαίας παράκαμψης (CABG) είναι σίγουρα η επέμβαση εκλογής σε ενήλικες ασθενείς

- Πιθανώς μόνο η χρήση της έσω μαστικής στον LAD μπορεί να αρκεί, καθώς η μαστική αρτηρία (IMA) έχει δειχθεί ότι είναι ικανή να παρέχει επαρκή ροή αίματος σε ολόκληρο το μυοκάρδιο που τροφοδοτείται από την αριστερή στεφανιαία αρτηρία





Παρά το γεγονός ότι χωρίς επαναγγείωση η πρόγνωση είναι κακή με υψηλή θνησιμότητα, στην περίπτωσή μας δεν προχωρήσαμε σε χειρουργική επαναγγείωση, δεδομένου ότι ο ασθενής ήταν ήπια συμπτωματικός και σταθεροποιήθηκε με την φαρμακευτική αγωγή και γιατί ο LAD / LCx ήταν υποπλαστικά αγγεία μη κατάλληλα για παράκαμψη

