

Iedzīmītās un iegūtās asinsvadu anomālijas

Agnese Štrengē,

kardioloģe – pieaugušo iedzimto sirdskaišu speciāliste,

Paula Stradiņa Klīniskā universitātes slimnīca

Andrejs Ērglis,

kardiologs, radiologs diagnosts, Latvijas Universitātes profesors,

Paula Stradiņa Klīniskā universitātes slimnīca

Krista Lesīna,

interniste, rezidente kardioloģijā,

Paula Stradiņa Klīniskā universitātes slimnīca,

Bērnu Klīniskā universitātes slimnīca

Īsumā

Precīzi dati par pieaugušo iedzimtām sirds slimībām nav zināmi. Iedzimto sirds slimību incidence ir 5–7 gadījumi uz 1000 dzīvi dzimušajiem, no tiem 85% sasniedz pieaugušo vecumu. To lielā mērā nosaka apstāklis, ka mūsdienās ir uzlabojušās iedzimto sirds slimību ārstēšanas metodes. Tieks lēsts, ka 2020. gadā gandrīz katram 1 no 150 jaunajam pieaugušajam būs kāda no iedzimto sirds slimību formām. Koronāro artēriju anomālijas ir visbiežāk sastopamās anomālijas starp iedzimtām kardiovaskulārajām anomālijām. [1,2]

vads – *patent ductus arteriosus*, aortas koarktācija);

■ pēcoperācijas asinsvadu komunikācijas (klasiskais *Blalock-Taussing (BT)* šunts, modificētais *BT* šunts, *Waterstone-Cooley* šunts, *Potts* šunts, bidirekcionālais *Glenn* šunts, *Fontan* tunelis);

■ kollaterāles;

■ koronāro artēriju fistulas;

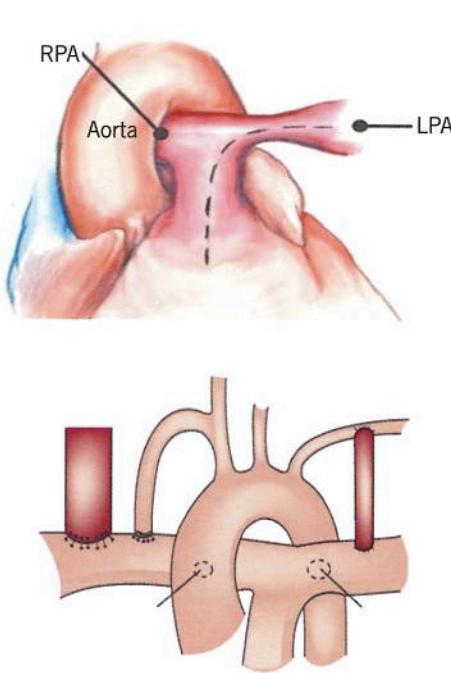
Koronāro artēriju anomālijas:

■ anomāla koronāro artēriju atiešana no

Vispārējs iedzimto un iegūto asinsvadu anomāliju iedalījums (skat. att. Nr. 1):

- plaušu artēriju anomālijas;
- artēriju anomālijas (atvērts arteriālais

1. attēls | Vispārējs iedzimto un iegūto asinsvadu anomāliju iedalījums



- aortas (anomāla koronāro artēriju atiešana no plaušu artērijas, kas nav fistula);
- koronāro artēriju anatomijas anomālijas – iekšējo struktūru vai gaitas anomālijas (koronārā hipoplāzija);

Artēriju gaitas anomālijas:

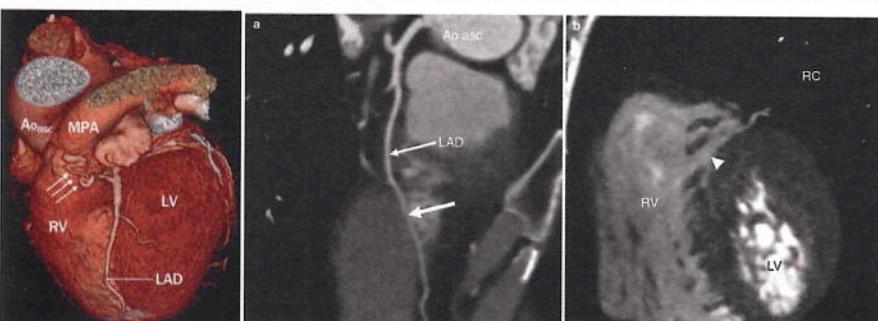
- samazināts arteriolu/kapilāru sazarojums;
- koronāro artēriju fistulas uz citām sirds struktūrām – koronāro sinusu, labo priekškambari, labo kambari, plaušu artēriju, dobo vēnu;
- koronāro artēriju fistulas uz citām struktūrām, kas atrodas ārpus sirds (bronhiem, iekšējām krūšu artērijām, perikardu, videini, diafragmas un starpribu artērijām, bariņas vada asinsvadu zariem uz aortu). Šie savienojumi var būt hemodinamiski nozīmīgi, ja pastāv spiediena gradients starp divām arteriālām sistēmām, kuras daudz biežāk parādās, attīstoties atero-

sklerotiskai koronāro artēriju slimībai. [3,4].

Koronāro artēriju fistulas

Koronāro artēriju fistulas (koronārās fistulas) ir abnormala komunikācija starp koronāro artēriju sistēmu un sirds kambari (*coronary-cameral fistula*) vai lielo asinsvadu. Koronārās fistulas var atiet no jebkuras no galvenajām epikardiālajām artērijām un drenējas parasti uz koronāro sinusu, labo kambari, labo priekškambari, plaušu artēriju vai uz augšējo dobo vēnu. Tās var arī drenēties uz jebkuru sistēmiskās vai plaušu cirkulācijas segmentu, ieskaitot bronhu artērijas. Incidence ir aptuveni 0,1–0,2% pacientu, kuriem tiek veikta selektīva koronāro artēriju angiogrāfija. Koronāro artēriju fistula ir otrā visbiežāk iedzimtā koronāro artēriju anomālija.

2., 3. attēls | Koronāro artēriju fistula



ja pēc anomāla koronāro artēriju novietojuma. Fistulas biežāk iesaista labo koronāro artēriju (*Right coronary artery – RCA*) nekā kreiso koronāro artēriju (*Left coronary artery – LCA*). Mazāk nekā 5% gadījumu fistulas var iesaistīt abas artērijas – gan labo koronāro artēriju, gan kreiso koronāro artēriju. Kreisā apliecošā artērija (*Left circumflex artery – LCx*) tik reti skarta. Drenāža uz kreiso kambari un priekškambari ir joti reti sastopama. Drenāžas vieta parasti ir zemāka spiediena venozās cirkulācijas sistēmā, kas rezultējas ar šuntu no kreisās uz labo pusī. Vairumā gadījumu koronāro artēriju fistulas ir mazas un asimptomātiskas. Kliniskā manifestācija ir atkarīga no šunta smaguma pakāpes. Ja šunts ir hemodinamiski nozīmīgs, tas var rezultēties ar labās sirds puses tilpuma pārslodzi (palielināsies labais kambaris) un hemodinamisko "apzagšanas fenomenu", kas, savukārt, var izraisīt ishēmiju. Ja komunikācija ir ar kreisās puses kambari, tad tas hemodinamiski var atgādināt aortālas nepietiekamības simptomus. [3,4]

Koronāro artēriju fistulu diagnostika

Koronāro artēriju fistulas var diagnosticēt ar koronāro artēriju angiogrāfiju. No attēldiagnostikas metodēm koronāro anomāliju diagnostikā datortomogrāfija (DT) ir pārāka par magnētiskās rezonances izmeklējumu. Pretēji koronāro artēriju angiogrāfijai, kas ir invāzīvs izmeklējums, ar DT var izvērtēt ne tikai artēriju lūmenu, bet arī artērijas sieniņu un tai piegulošās blakusstruktūras – miokardu, liečīlās artērijas un sirds kambarus.

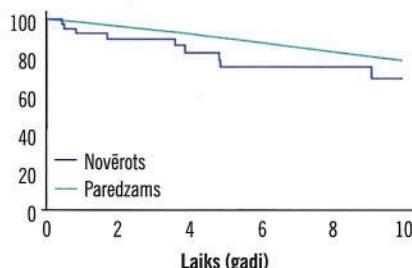
DT ļauj precīzi novērtēt koronāro artēriju anomālo izceļsmi, kā arī artērijas gaitu – tās sākumu un beigas (skat. att. Nr. 2. un Nr. 3.) [3,4]

Koronāro artēriju fistulu ārstēšana

Koronāro artēriju fistulas jāizvērtē zinošai sirds ārstu komandai, kurā ir gan kardiologi, kuri specializējušies iedzimtajās sirdskaitēs, gan invāzīvie kardiologi un kardioķirurgi, lai noteiktu to medikamentozu terapiju un/vai perkutānu vai ķirurģisku fistulu slēgšanu. Ārstēšanas iespējas ir fistulas slēgšana ar embolizāciju vai tās liģēšana ar vai bez koronāro artēriju šuntešanas. Transkatetra koronāro artēriju arteriovenozu fistulu slēgšana jāveic tikai specializētos centros ar pieredzi šādās procedūrās. Fistulu slēgšanas indikācī-

Kaplan-Meier izdzīvotības līkne, kurā izdzīvotība salīdzināta ar vecuma un dzimuma datiem atbilstošu populāciju

4. attēls



jas ir lielas fistulas, kuras rada simptomus, kā arī mazas un vidēja izmēra simptomātiskas fistulas. Simptomi ir dokumentēta miokarda ishēmija, aritmijas, citādi neizskaidrojama kreisā kambara sistoliska vai diastoliska disfunkcija, citādi neizskaidrojama kreisā kambara palielināšanās, vai arī endarterīts jeb artērijas sieniņas iekaisums. [7]

Ķirurģiska ārstēšana ir rekomendējama gadījumā, ja anomāla koronārā artērija attiet no plaušu artērijas, biežāk no kreisās koronārās artērijas (*Bland–White–Garland* sindroms). Tāpat tiek rekomendēta ķirurģiska ārstēšana pieaugušam simptomātiskam pacientam ar anomālu labo koronāro artēriju, kura atiet no plaušu artērijas. [3,4] Pēc jaunākajām (2018. g.) vadlīnijām specifiska ārstēšanas stratēģija, kas ietver ķirurģisku korekciiju vai katetra embolizāciju, ir strīdīgas metodes. [8]

Pētījumā (*Said et al.*, 9) par iedzimtu koronāro artēriju ķirurģisku ārstēšanu pierādīts, ka vispārējā izdzīvotība pacientiem ar iedzimtām koronāro artēriju fistulām bija ievērojami zemāki nekā atbilstošās Minesotas balto populāciju izdzīvotības gadījumā ($P=0,31$) (skat. att. Nr. 4). Pētījumā tika iekļauti 46 pacienti, kuriem 1983 – 2009 tika veikta iedzimto koronāro artēriju fistulu ķirurģiska korekcija, no tiem 2 bērni. Preoperatīvie simptomi bija: 7 (15%) – asimptomātiski, 28 (61%) – elpas trūkums fiziskas slodzes laikā, 16 (35%) – sāpes krūtīs. Ilgtermiņā izdzīvotība bija 93%, 74% un 68% attiecīgi viena, piecu un piecpadsmit gadu laikā. Pēc-

operācijas miokarda infarkts tika novērots 11% gadījumu lēnas plūsmas dēļ dilatētās koronārās artērijās proksimāli fistulu slēgšanas vietai.

Nedaudz no fistulu slēgšanas vēstures

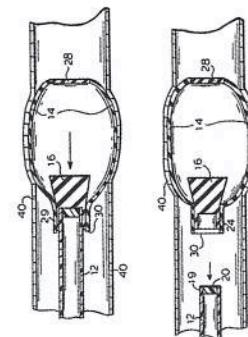
Ķirurģiska fistulu ligēšana pirmo reizi dokumentēta 1947. gadā pēc *Björck* un *Crafoord* ar preoperatīvu diagnozi – *patent ductus arteriosus*. Transkatetra slēgšana tika ieviesta kā mazāk invazīva metode un alternatīva ķirurģiskai ārstēšanai 1980. un 1990. gados, izmantojot dažādas ierīces (skat. att. Nr. 5.) – noņemamos balonu katetrus – latēksa balonus (*Ingenor*), silikona balonus (*Becton – Dickinson*), kā arī koilus – platīna mikrokoilus (*William Cook*) un tērauda koilus (*William Cook*). [10,11]

Ierīces embolizācijai: (skat. att. Nr.6.)

- koili;
- asinsvadu slēdzējierīces (*Amplatzer Vascular Plug*, *Medtronic Micro Vascular Plug TM*, *Cera Vascular Plug*);
- pārkārti stenti;

Fistulu transkaterta slēgšanas ierīces 1984. gadā

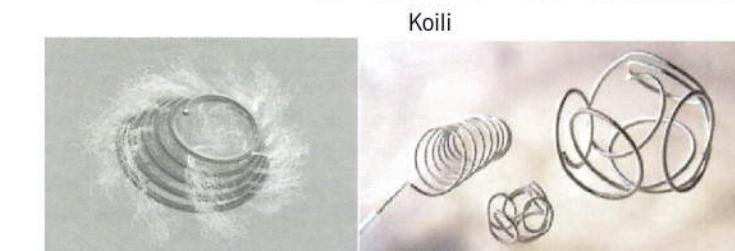
5. attēls



Noslēgumā

Koronāro artēriju fistulu diagnostika nav sarežģīta, jo tā var būt kā nejauša atradne koronāro artēriju angiogrāfijas laikā. Simptomi parasti ir nespecifiski un ārstēšana ne vienmēr ir nepieciešama. Ja nepieciešma ārstēšana, tad lēmums jāpieņem multidisciplinārai komandai – iedzimto sirds slimību kardiologam, invazīvajam kardiologam, kardioķirurgam, jo tā var būt gan invazīva, gan mazāk invazīva.

6. attēls | Embolizācijas iekārtas



Koili
Asinsvadu slēdzējierīces



Literatūra

1. Braunwald's Heart Disease. 9th Ed. 2012.
2. Benziger et al. Population Health Metrics (2015)
3. Stout KK, et al. AHA/ACC ACHD Guidelines 2018 JACC 2018 ahead of print
4. Mazur W, et al. CT Atlas of Adult Congenital Heart Disease. Springer-Verlag London 2013
5. Inglessis I., et.al. Interventional catheterization in adult congenital heart disease. Circulation 2007
6. Baumgartner H., et al. ES Guidelines for management of grown-up congenital heart disease. EHJ 2010
7. AHA/ACC ACHD Guidelines 2008
8. AHA/ACC ACHD Guidelines 2018
9. Said S, et al. Congenital Heart Disease 2013
10. Björck G, Crafoord C. Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus botalli. Thorax 1947
11. Reidy JF, et al. Transcatheter embolization in the treatment of coronary artery fistulas. J Am Coll Cardiol 1991