Narodowy Instytut Kardiologii
Stefana kardynała Wyszyńskiego
– Państwowy Instytut Badawczy w Warszawie

Anna M. Michałowska

Wybrane wrodzone anomalie tętnic wieńcowych u dorosłych – częstość występowania, znaczenie kliniczne i obraz tomograficzny

Rozprawa na stopień doktora nauk medycznych

Promotor: dr hab. n. med. Jerzy Pręgowski,
prof. Narodowego Instytutu Kardiologii

Promotor pomocniczy: dr n. med. Paweł Tyczyński

Warszawa 2021

Wykaz skrótów

ACAPA *(anomalous coronary artery from the pulmonary artery)* – nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego
AF *(atrial fibrillation)* – migotanie przedsionków
ALCAPA *(anomalous left coronary artery from the pulmonary artery)* – nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego
Ao *(aorta)* – aorta
APW *(aortopulmonary window)* – okienko aortalno-płucne
AR *(aortic regurgitation)* – niedomykalność zastawki aortalnej
ARCAPA *(anomalous right coronary artery from the pulmonary artery)* – nieprawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego
AS *(aortic stenosis)* – stenoza aortalna
ASCAPA *(anomalous origin of a single coronary artery from the pulmonary artery)* – nieprawidłowe odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego
ASD *(atrial septal defect)* – ubytek przegrody międzyprzedsionkowej
avg *(average)* – (wartość) średnia
BAV *(bicuspid aortic valve)* – dwupłatkowa zastawka aortalna
BMI *(body mass index)* – wskaźnik masy ciała
BWG *(Bland-White-Garland syndrome)* – zespół Blanda-White'a-Garlanda
CAD *(coronary artery disease)* – choroba wieńcowa
CAD-RADS (*Coronary Artery Disease – Reporting and Data System)* – choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej
CAG *(coronary angiography)* – koronarografia
CAT *(common arterial trunk)* – wspólny pień tętniczy
CAF *(coronary artery fistula)* – przetoka wieńcowa
CCF *(coronary-cameral fistula)* – przetoka wieńcowa uchodząca do jamy serca
CoA *(coarctation of the aorta)* – koarktacja aorty
CPAF *(coronary-to-pulmonary fistula)* – przetoka wieńcowo-płucna
CS *(coronary sinus)* – zatoka wieńcowa
CT *(computed tomography)* – tomografia komputerowa
CVF *(coronary-vascular fistula)* – przetoka wieńcowo-naczyniowa
Cx *(circumflex artery)* – gałąź okalająca
HF *(heart failure)* – niewydolność serca

HU *(Hounsfield unit)* – jednostka Hounsfielda

ICD *(implantable cardioverter defibrillator)* – wszczepialny kardiowerter-defibrylator serca

IE *(infective endocarditis)* – infekcyjne zapalenie wsierdzia

IQR *(interquartile range)* – rozstęp międzykwartylowy

IVC *(inferior vena cava)* – żyła główna dolna

LAt *(left atrium)* – lewy przedsionek

LA *(lumen area)* – pole powierzchni światła naczynia

LAD *(left anterior descending artery)* – gałąź przednia zstępująca

LCA *(left coronary artery)* – lewa tętnica wieńcowa

LD *(lumen diameter)* – średnica światła naczynia

LDS *(Loeys-Dietz syndrome)* – zespół Loeys-Dietza

LLN *(lower limit of normal)* – dolna granica normy

LMCA *(left main coronary artery)* – pień lewej tętnicy wieńcowej

LPA *(left pulmonary artery)* – lewa tętnica płucna

LV *(left ventricle)* – lewa komora

LVEF *(left ventricular ejection fraction)* – frakcja wyrzutowa lewej komory

MCV *(middle cardiac vein)* – żyła średnia serca

MR *(mitral regurgitation)* – niedomykalność mitralna

MRI *(magnetic resonance imaging)* – rezonans magnetyczny

MV *(mitral valve)* – zastawka mitralna

n_F *(number of fistulas)* – liczba przetok

n_P *(numer of patients)* – liczba pacjentów

NIKard – Narodowy Instytut Kardiologii

NYHA – New York Heart Association

PA *(pulmonary artery)* – pień tętnicy płucnej

PAPVR (*partial anomalous pulmonary venous return)* – częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych

PCI *(percutaneous coronary intervention)* – przezskórna interwencja wieńcowa

PDA *(patent ductus arteriosus)* – przetrwały przewód tętniczy

PS *(pulmonary stenosis)* – stenoza zastawki płucnej

RA *(right atrium)* – prawy przedsionek

RCA *(right coronary artery)* – prawa tętnica wieńcowa

RPA *(right pulmonary artery)* – prawa tętnica płucna

RV *(right ventricle)* – prawa komora

RVSP *(right ventricular systolic pressure)* – ciśnienie skurczowe w prawej komorze

SCA *(single coronary artery)* – pojedyncza tętnica wieńcowa

SD *(standard deviation)* – odchylenie standardowe

SPECT *(single-photon emission computed tomography)* – tomografia emisyjna pojedynczych fotonów

SVC *(superior vena cava)* – żyła główna górna

TA *(tricuspid atresia)* – atrezja zastawki trójdzielnej

TGA *(transposition of great arteries)* – przełożenie wielkich pni tętniczych

ToF *(tetralogy of Fallot)* – tetralogia Fallota

TR *(tricuspid regurgitation)* – niedomykalność zastawki trójdzielnej

TTE *(transthoracic echocardiography)* – echokardiografia przezklatkowa

ULN *(upper limit of normal)* – górna granica normy

UVH *(univentricular heart)* – serce jednokomorowe

VEGF *(vascular endothelial growth factor)* – czynnik wzrostu śródbłonka naczyniowego

VEGFR *(vascular endothelial growth factor receptor)* – receptor dla czynnika wzrostu śródbłonka naczyniowego

VF *(ventricular fibrillation)* – migotanie komór

VKA *(vitamin K antagonists)* – antagoniści witaminy K

VSD *(ventricular septal defect)* – ubytek przegrody międzykomorowej

Spis treści

1. Wstęp

1.1. Rozwój tętnic wieńcowych

1.2. Prawidłowa anatomia tętnic wieńcowych

1.3. Metody obrazowania tętnic wieńcowych

1.3.1. Echokardiografia przezklatkowa

1.3.2. Koronarografia

1.3.3. Tomografia komputerowa

1.3.4. Rezonans magnetyczny

1.4. Klasyfikacja wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych

1.5. Wybrane wrodzone anomalie tętnic wieńcowych

1.5.1. Pojedyncza tętnica wieńcowa

1.5.1.1. Rys historyczny

1.5.1.2. Klasyfikacja pojedynczej tętnicy wieńcowej wg Lipton'a

1.5.1.3. Współwystępowanie anomalii sercowo-naczyniowych z pojedynczą tętnicą wieńcową

1.5.2. Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

1.5.2.1. Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

1.5.2.1.1. Rys historyczny

1.5.2.1.2. Obraz kliniczny

1.5.2.1.3. Leczenie

1.5.2.2. Nieprawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

1.5.2.2.1. Rys historyczny

1.5.2.2.2. Obraz kliniczny

1.5.2.2.3. Leczenie

1.5.2.3. Nieprawidłowe odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

1.5.2.3.1. Rys historyczny

1.5.2.3.2. Obraz kliniczny

1.5.2.3.3. Leczenie

1.5.3. Przetoki wieńcowe

1.5.3.1. Rys historyczny
1.5.3.2. Klasyfikacja przetok wieńcowych
1.5.3.2.1. Podział przetok ze względu na etiologię
1.5.3.2.2. Podział przetok ze względu na miejsce odejścia oraz ujścia
1.5.3.3. Patofizjologia oraz obraz kliniczny pacjentów z przetoką wieńcową
1.5.3.4. Leczenie

2. Cele badania

3. Materiał i metodyka

3.1. Grupa badana
3.2. Stosowane aparaty tomografii komputerowej oraz technika wykonania badania
3.3. Parametry oceniane w przypadku pojedynczej tętnicy wieńcowej
3.4. Parametry oceniane w przypadku nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego
3.5. Parametry oceniane w przypadku przetok wieńcowych
3.6. Kryteria wyłączenia z grupy badanej

4. Analiza statystyczna

5. Wyniki

5.1. Charakterystyka demograficzna pacjentów z wybranymi anomaliami tętnic wieńcowych

5.2. Pojedyncza tętnica wieńcowa

5.2.1. Miejsce odejścia oraz przebieg anatomiczny pojedynczej tętnicy wieńcowej
5.2.2. Charakterystyka demograficzna, kliniczna oraz współwystępowanie innych patologii sercowo-naczyniowych u pacjentów z pojedynczą tętnicą wieńcową
5.2.3. Obecność zmian miażdżycowych a charakterystyka demograficzna i obraz kliniczny pacjentów z pojedynczą tętnicą wieńcową
5.2.4. Wymiary pnia pojedynczej tętnicy wieńcowej w zależności od miejsca odejścia i typu wg klasyfikacji Lipton'a
5.2.5. Ocena niedokrwienia mięśnia sercowego u pacjentów z pojedynczą tętnicą wieńcową

5.2.6. Obserwacja odległa pacjentów z pojedynczą tętnicą wieńcową

5.3. Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

5.3.1. Częstość występowania nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

5.3.2. Obraz kliniczny i ocena anatomiczna nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

5.3.3. Ocena niedokrwienia mięśnia sercowego u pacjentów z nieprawidłowym odejściem tętnic wieńcowych od pnia płucnego

5.3.4. Obserwacja odległa pacjentów z nieprawidłowym odejściem tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

5.4. Przetoki wieńcowe

5.4.1. Obraz kliniczny i morfologiczny przetok istotnych klinicznie

5.4.2. Porównanie zmiennych demograficznych oraz anatomii przetok istotnych i nieistotnych klinicznie

5.4.3. Ocena miejsca odejścia oraz ujścia przetok wieńcowych

5.4.3.1 Ocena miejsca odejścia przetok wieńcowych

5.4.3.2 Ocena miejsca ujścia przetok wieńcowych

5.4.4. Ocena morfologiczna przetok wieńcowych

5.4.5. Przetoki wieńcowe a zmiany miażdżycowe tętnic wieńcowych

5.4.6. Wymiary przetok wieńcowych

5.4.7. Ocena niedokrwienia mięśnia sercowego u pacjentów z przetokami wieńcowymi

5.4.8. Obserwacja odległa pacjentów z przetokami wieńcowymi

6. Dyskusja

6.1. Pojedyncza tętnica wieńcowa

6.2. Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

6.3. Przetoki wieńcowe

7. Ograniczenia badania

8. Wnioski

9. Streszczenie

9.1. Streszczenie w języku polskim

9.2. Streszczenie w języku angielskim

10. Spis tabel

11. Spis rycin

12. Załączniki

13. Piśmiennictwo

1. Wstęp

W wyniku nieprawidłowego rozwoju tętnic wieńcowych w trakcie embriogenezy dochodzi do powstania wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych. Wrodzone anomalie tętnic wieńcowych wykrywane są najczęściej przypadkowo, a częstość ich występowania szacowana jest na 0,21-5,79% w zależności od badanej populacji, metody diagnostycznej oraz przyjętych definicji.[1-3] Anomalie te mogą współwystępować w 3-36% przypadków z innymi wrodzonymi wadami sercowo-naczyniowymi.[4,5] Mimo iż wrodzone anomalie tętnic wieńcowych zazwyczaj są bezobjawowe, część z nich może mieć istotne znaczenie kliniczne i wymagać leczenia, zachowawczego lub inwazyjnego. Objawy, takie jak omdlenia w trakcie wysiłku fizycznego, arytmie wywołane wysiłkiem, zawał serca czy też nagłe zatrzymanie krążenia powinny nasunąć podejrzenie wrodzonej anomalii tętnic wieńcowych, zwłaszcza u młodych pacjentów, a w szczególności u młodych sportowców, u których stanowią drugą po kardiomiopatii przerostowej przyczynę nagłego zgonu sercowego.[6-10]

1.1. Rozwój tętnic wieńcowych

Ukierunkowany wzrost kapilar pączkujących z nasierdzia w stronę zatok Valsalvy zapoczątkowuje rozwój tętnic wieńcowych w życiu płodowym. Do udrożnienia tętnic wieńcowych dochodzi w 44. – 49. dobie rozwoju embrionalnego.[11-14] Do poszczególnych zatok Valsalvy wrasta kilka zawiązków naczyniowych, jednakże udrożnieniu ulegają tylko dwa, odchodzące odpowiednio od prawej i lewej zatoki Valsalvy.[15] Mimo iż czynnik warunkujący wzrastanie zawiązków naczyń wieńcowych w kierunku aorty jest wciąż nieznany, sugeruje się rolę śródbłonkowego czynnika wzrostu (ang. vascular endothelial growth factor, VEGF) oraz jego receptorów VEGFR1 i VEGFR2 (ang. VEGF receptor 1 and 2), których ekspresja jest wyższa w aorcie niż w pniu płucnym (ang. pulmonary artery, PA).[16]

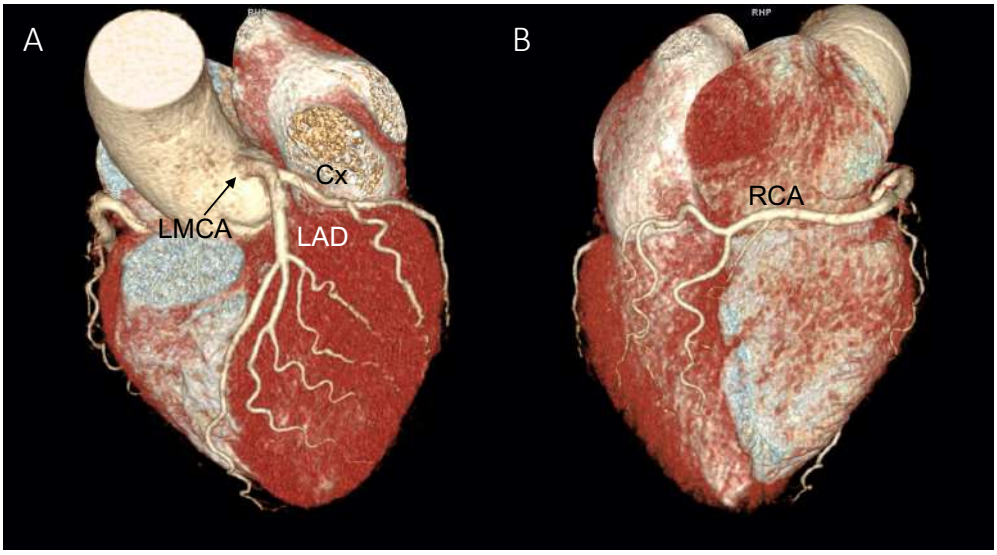
Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od aorty, jak również od pnia płucnego mają to samo podłoże – dochodzi do zaburzenia migracji komórek splotu kapilarnego otaczającego aortę oraz pień płucny w kierunku prawidłowo rozwiniętych zatok Valsalvy, a następnie ich penetracji.[17]

1.2. Prawidłowa anatomia tętnic wieńcowych

U większości ludzi serce jest zaopatrywane w krew tętniczą przez dwie tętnice wieńcowe, prawą i lewą, odchodzące odpowiednio od prawej i lewej zatoki Valsalvy.

Lewa tętnica wieńcowa (ang. left coronary artery, LCA) rozpoczyna się w lewej zatoce Valsalvy pniem, zazwyczaj o długości 5-20 mm, zwanym pniem głównym lub lewą główną tętnicą wieńcową (ang. left main coronary artery, LMCA).[18] LMCA najczęściej ulega podziałowi na gałąź międzykomorową przednią, nazywaną gałęzią przednią zstępującą (ang. left anterior descending artery, LAD), biegnącą w bruździe międzykomorowej przedniej i dochodzącą zazwyczaj do koniuszka serca, oraz gałąź okalającą (ang. circumflex artery, Cx) biegnącą między lewym przedsionkiem (ang. left atrium, LAt) a lewą komorą (ang. left ventricle, LV) w bruździe wieńcowej (ryc. 1A). W 0,41-0,60% przypadków występuje niezależne odejście LAD i Cx od lewej zatoki Valsalvy.[19,20]

Odchodząca od prawej zatoki Valsalvy, prawa tętnica wieńcowa (ang. right coronary artery, RCA) początkowo biegnie między pniem płucnym a uszkiem prawego przedsionka, następnie osiąga bruzdę wieńcową między prawym przedsionkiem (ang. right atrium, RA) i prawą komorą (ang. right ventricle, RV), oddając w swoim przebiegu gałąź stożka tętniczego prawą, gałąź brzeżną prawą, gałąź do węzła zatokowo-przedsionkowego oraz gałąź międzykomorową tylną (zwaną gałęzią tylną zstępującą), mogącą stanowić końcowy odcinek RCA i przebiegającą w bruździe międzykomorowej tylnej (ryc. 1B).



Rycina 1. Prawidłowa anatomia tętnic wieńcowych, tomografia komputerowa serca, rekonstrukcja objętościowa, **A** – widok od przedniej powierzchni serca, **B** – widok od tylnej powierzchni serca. Cx = gałąź okalająca. LAD = gałąź przednia zstępująca; LMCA = pień lewej tętnicy wieńcowej; RCA = prawa tętnica wieńcowa

1.3. Metody obrazowania tętnic wieńcowych

1.3.1. Echokardiografia przezklatkowa

Echokardiografia przezklatkowa (ang. transthoracic echocardiography, TTE) jest nieinwazyjnym, bezpiecznym oraz powszechnie dostępnym badaniem umożliwiającym obrazowanie układu sercowo-naczyniowego w czasie rzeczywistym. Znajduje szerokie zastosowanie w diagnostyce kardiologicznej, jak również jest pomocną metodą monitorowania stanu klinicznego chorego. Badanie echokardiograficzne umożliwia ocenę budowy serca oraz dużych naczyń, czynności zastawek, a także grubości i kurczliwość mięśnia komór.

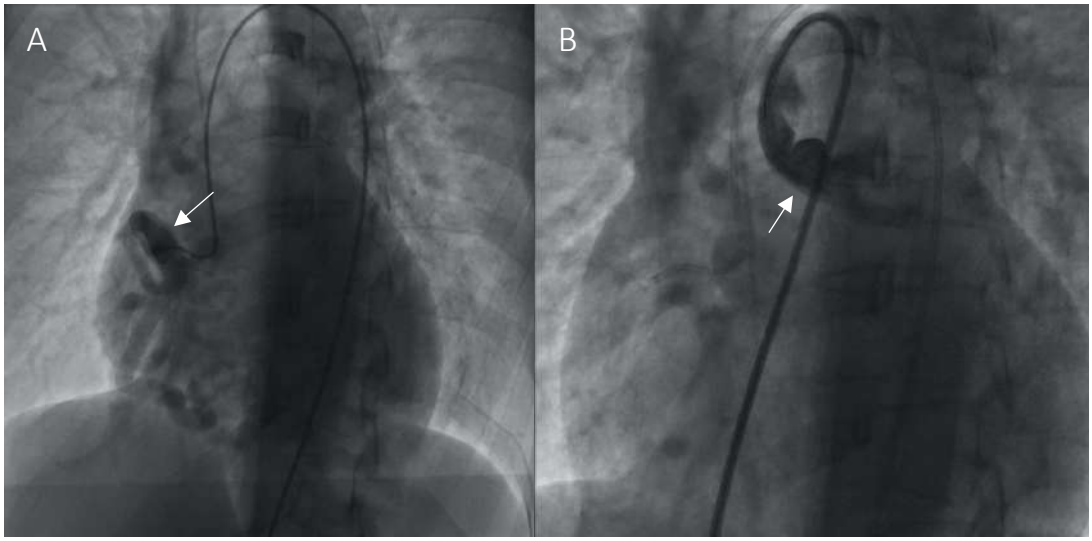
Dzięki wykorzystaniu projekcji przymostkowej i koniuszkowej w TTE, u niektórych pacjentów możliwa jest ocena bliższych odcinków tętnic wieńcowych. W obrazowaniu dystalnych odcinków RCA oraz LAD stosowana jest zmodyfikowana projekcja koniuszkowa trójjamowa za pomocą głowicy o dużych częstotliwościach. Mimo to możliwości echokardiografii w dokładnej ocenie anatomii tętnic wieńcowych, zwłaszcza u osób dorosłych, są istotnie ograniczone. Przede wszystkim nie jest możliwa jednoczasowa ocena tętnic wieńcowych na całej ich długości. Szczególnych trudności w badaniu TTE nastręcza ocena środkowych i dystalnych segmentów Cx.[21,22] Echokardiografia jest wykorzystywana do oceny anomalii tętnic wieńcowych głównie u dzieci.

1.3.2. Koronarografia

Koronarografia (ang. coronary angiography, CAG) jest powszechnie uważana za „złoty standard" w obrazowaniu tętnic wieńcowych oraz w ocenie zmian miażdżycowych. Pozwala na uwidocznienie anomalii. Zaletą koronarografii jest możliwość zobrazowania tętnic wieńcowych na całym przebiegu z oceną dystalnych gałęzi, co w przypadku wykorzystania nieinwazyjnego obrazowania tętnic wieńcowych może być ograniczone. CAG to technika wymagająca podania środka kontrastującego oraz zastostosowania promieniowania rentgenowskiego.

Inwazyjny charakter metody oraz dwuwymiarowa projekcja naczyń, która uniemożliwia pozyskanie dokładnych informacji o przebiegu tętnic wieńcowych sprawiają, że coraz większe znaczenie w obrazowaniu naczyń wieńcowych zyskują nieinwazyjne techniki takie jak CT (ryc. 2 i 3).[21,23]

Rycina 2. Pojedyncza tętnica wieńcowa, koronarografia. *Dzięki uprzejmości prof. A. Witkowskiego, Klinika Kardiologii i Angiologii Interwencyjnej, Narodowy Instytut Kardiologii.*



Rycina 3. Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, koronarografia, **A** – kręta prawa tętnica wieńcowa odchodząca od aorty (strzałka), **B** – lewa tętnica wieńcowa odchodząca od pnia płucnego (strzałka). *Dzięki uprzejmości prof. M. Demkowa, Klinika Choroby Wieńcowej i Strukturalnych Chorób Serca, Narodowy Instytut Kardiologii.*

1.3.3. Tomografia komputerowa

Rozwój technologii sprawił, iż tomografia komputerowa (ang. computed tomography, CT) bramkowana EKG jest coraz szerzej wykorzystywana w diagnostyce patologii sercowo-naczyniowych, w szczególności w ocenie tętnic wieńcowych. Podstawową zaletą CT jest jej nieinwazyjność, krótki czas badania oraz akceptowalna w ocenie tętnic wieńcowych rozdzielczość przestrzenna. Jednym z głównych wskazań do wykonania CT tętnic wieńcowych jest podejrzenie anomalii tętnic wieńcowych.[21] Kilku autorów wykazało wyższą czułość CT w wykrywaniu anomalii tętnic wieńcowych w porównaniu z klasyczną koronarografią.[24-26]

Zaletą CT jest możliwość jednoczasowej oceny tętnic wieńcowych i serca, co ma znaczenie u pacjentów ze współistniejącą wadą układu sercowo-naczyniowego i anomalią tętnic wieńcowych.

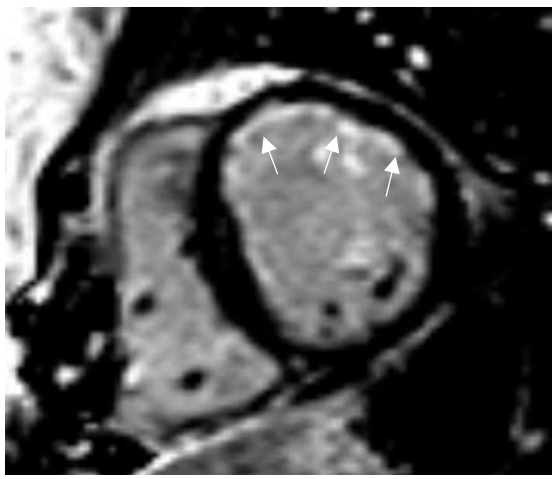
Podobnie jak w CAG, ocena tętnic wieńcowych wymaga podania środka kontrastowego oraz jest związana z ekspozycją na promieniowanie rentgenowskie. Narażenie na promieniowanie rentgenowskie ma szczególne znaczenie u dzieci i młodych dorosłych. Zastosowanie odpowiedniej techniki badania (badanie prospektywne EKG, modulacja dawki promieniowania, odpowiedni dobór parametrów skanowania do wielkości pacjenta, zastosowanie algorytmów rekonstrukcji iteracyjnej) pozwala na znaczną redukcję dawki promieniowania.[21]

1.3.4. Rezonans magnetyczny

Rezonans magnetyczny (ang. magnetic resonance imaging, MRI) jest preferowany u młodych pacjentów oraz u pacjentów z przeciwwskazaniami do wykonania CT ze względu na swój nieinwazyjny charakter, brak narażenia pacjenta na promieniowanie rentgenowskie oraz brak konieczności podania środka kontrastowego. MRI pozwala na ocenę anatomii odejścia tętnic wieńcowych oraz zwężeń proksymalnych odcinków głównych pni. Dodatkową zaletą MRI jest możliwość oceny wielkości i funkcji komór, oceny przecieków, zaburzeń perfuzji oraz żywotności mięśnia sercowego.

Ocena zaburzeń perfuzji miokardium może być szczególnie przydatna u pacjentów z anomaliami tętnic wieńcowych wymagającymi leczenia operacyjnego lub do oceny wyników leczenia operacyjnego. Technika późnego wzmocnienia pokontrastowego pozwala na wykrycie obszarów martwicy/włóknienia mięśnia sercowego (ryc. 4).

Ze względu na długi czas akwizycji, a także gorszą rozdzielczość przestrzenną w porównaniu z CT (mniej dokładne informacje dotyczące dalszych odcinków tętnic wieńcowych oraz tętnic małej średnicy) zastosowanie MRI w diagnostyce i ocenie anomalii tętnic wieńcowych ma obecnie drugorzędne znaczenie.[21]



Rycina 4. Pacjentka z nieprawidłowym odejściem lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego. Badanie rezonansu magnetycznego, przekrój w osi krótkiej, obrazy późnego wzmocnienia kontrastowego, podwsierdziowy obszar późnego wzmocnienia kontrastowego obejmujący ścianę przednią, przednio-przegrodową i przednio-boczną (strzałki). *Dzięki uprzejmości dr n. med. M. Marczak, Pracownia Rezonansu Magnetycznego, Narodowy Instytut Kardiologii.*

1.4. Klasyfikacja wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych

W pierwszym podziale wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych, zaproponowanym w 1969 roku przez Ogden'a, anomalie zostały sklasyfikowane pod kątem ich odmienności anatomicznych. Wyróżniono anomalie małe, duże oraz anomalie wtórne, przy jednoczesnym pominięciu ich klinicznych implikacji.[27] W 1989 roku Angelini zdefiniował anomalię jako formę anatomiczną występująca u <1% populacji w przeciwieństwie do odmiany anatomicznej, uznawanej za formę anatomiczną spotykaną u >1% populacji.[28,29] Obecnie najczęściej stosowaną klasyfikacją wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych jest klasyfikacja anatomiczna, uwzględniająca: 1) nieprawidłowe odejście tętnic wieńcowych, 2) nieprawidłowy przebieg oraz 3) nieprawidłowe ujście/ nieprawidłowość obszaru dystrybucji tętnic wieńcowych (tab. 1).[1,29]

Tabela 1. Klasyfikacja wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych (na podstawie zmodyfikowanego podziału wg Angelini i in.)[30]

1. Anomalie odejścia tętnic wieńcowych
Pojedyncza tętnica wieńcowa
Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego
Odejście tętnicy wieńcowej z przeciwległej zatoki Valsalvy
Brak pnia lewej tętnicy wieńcowej
Nieprawidłowa lokalizacja ostium w pobliżu prawidłowej zatoki Valsalvy: - nieprawidłowe wysokie odejście tętnicy wieńcowej - nieprawidłowe niskie odejście tętnicy wieńcowej - przyspoidłowe (z ostrym kątem odejścia)
2. Anomalie przebiegu
Przebieg śródmięśniowy (tzw. mostek mięśniowy)
Tętniak tętnicy wieńcowej
Wrodzone zwężenie lub atrezja tętnicy wieńcowej
Hipoplastyczna tętnica wieńcowa
Przebieg podwsierdziowy tętnicy wieńcowej
Zdwojenie tętnicy wieńcowej
Krzyżujące się tętnice wieńcowe
3. Anomalie ujścia tętnic wieńcowych
Przetoka wieńcowa
Arkady wieńcowe

Pod względem patofizjologicznym wrodzone anomalie tętnic wieńcowych mogą być istotne hemodynamicznie, co może wiązać się z nieprawidłowym przepływem bądź

niedokrwieniem mięśnia sercowego, lub częściej – nieistotnie hemodynamicznie.[1] Do wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych o potencjalnie istotnym znaczeniu hemodynamicznym należą m. in. nieprawidłowy przebieg tętnicy wieńcowej między aortą a pniem płucnym, nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego oraz przetoki wieńcowe, a także w rzadkich przypadkach mostki mięśniowe.[31] Częstość występowania mostków mięśniowych jest różna w zależności od zastosowanej metody diagnostycznej – w badaniach tomograficznych waha się od 3,5 do 76%, w badaniach angiograficznych 0,5-2,5%, a w badaniach autopsyjnych 15-85%, co zgodnie z przyjętą definicją anomalii (<1%) przemawia za uznaniem mostków mięśniowych za odmianę anatomiczną.[29,32-38]

1.5. Wybrane wrodzone anomalie tętnic wieńcowych

1.5.1. Pojedyncza tętnica wieńcowa

Wśród wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych związanych z nieprawidłowym odejściem od aorty pojedyncza tętnica wieńcowa (ang. single coronary artery, SCA) jest rzadkim znaleziskiem. Częstość jej występowania w populacji w zależności od metody diagnostycznej szacowana jest na 0,024-0,066% w badaniach angiograficznych, na 0,12% w badaniach tomograficznych, podczas gdy w badaniach autopsyjnych na 0,48%.[19,39-44]

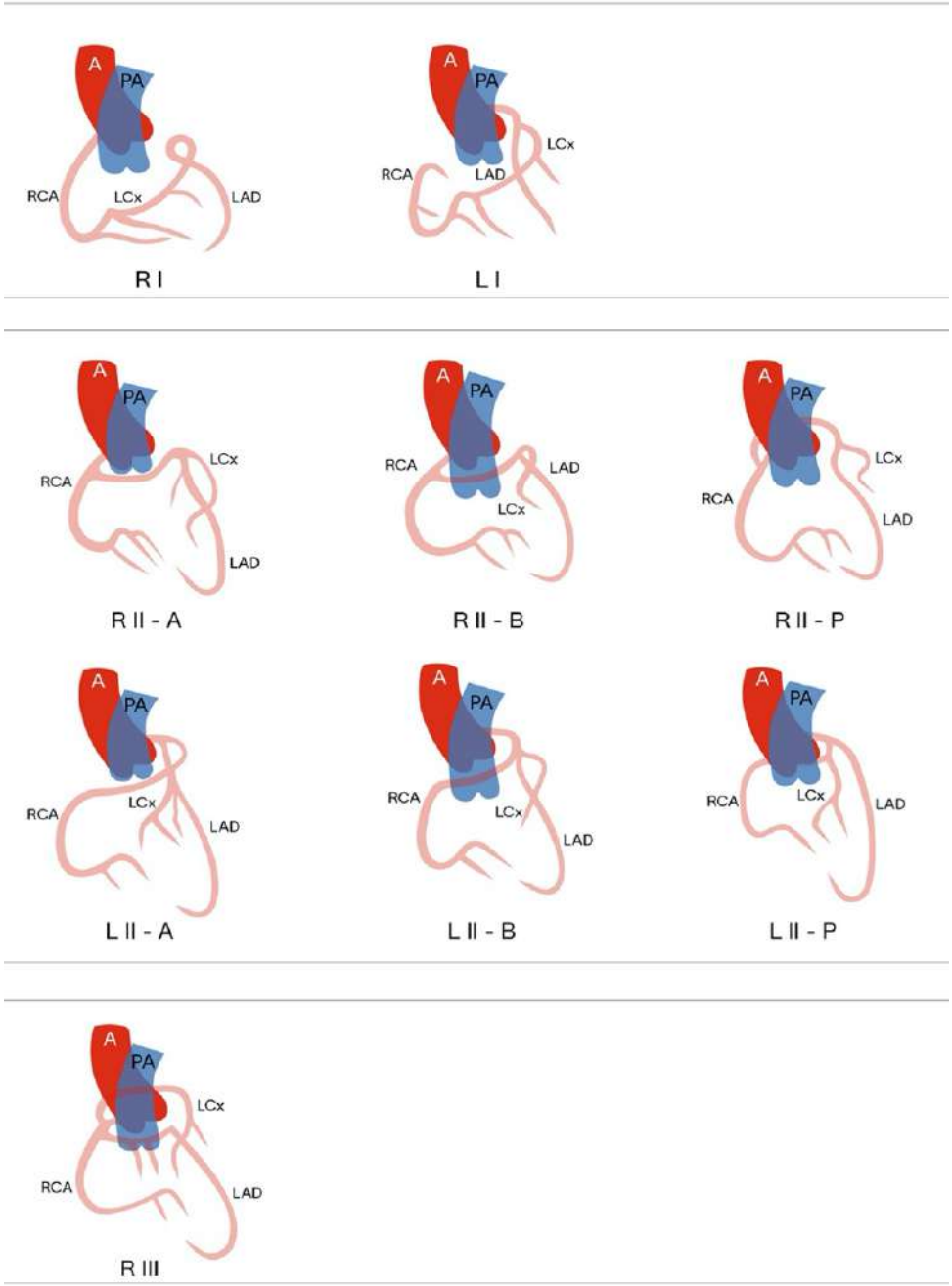
1.5.1.1. Rys historyczny

Po raz pierwszy SCA została opisana w 1716 roku przez Tebezjusza, natomiast pierwsze rozpoznanie SCA podczas koronarografii zostało odnotowane w 1967 roku przez Halperin'a i in.[39,45] W 1979 roku Lipton i in. opublikowali angiograficzną klasyfikację SCA, pozostającą do dziś najczęściej stosowaną klasyfikacją.[40]

1.5.1.2. Klasyfikacja pojedynczej tętnicy wieńcowej wg Lipton'a

Klasyfikacja wg Lipton'a uwzględnia miejsce odejścia SCA od zatoki Valsalvy („R" – right, prawa lub „L" – left, lewa zatoka Valsalvy) oraz przebieg tętnicy wieńcowej w stosunku do aorty wstępującej oraz pnia płucnego („A" – anterior, przed pniem płucnym, „B" – between,

między pniem płucnym a aortą wstępującą, „P" – posterior, za aortą wstępującą).[40] W grupie I przebieg anatomiczny SCA odpowiada przebiegowi prawidłowej RCA lub LCA (RI, LI). W grupie II SCA odchodzi od lewej lub prawej zatoki Valsalvy i biegnąc przez podstawę serca, zbliża się do anatomicznie prawidłowego przebiegu tętnic wieńcowych (RII-A, RII-B, RII-P, LII-A, LII-B, LII-P). W grupie III LAD i Cx odchodzą od wspólnego pnia razem z RCA, rozpoczynającego się z prawej lub lewej zatoki Valsalvy (RIII) (ryc. 5).



Rycina 5. Klasyfikacja przebiegu anatomicznego pojedynczej tętnicy wieńcowej wg Lipton'a, na podstawie Aldana-Sepulveda i in.[41], objaśnienie skrótów w tekście (str. 16 i 17)

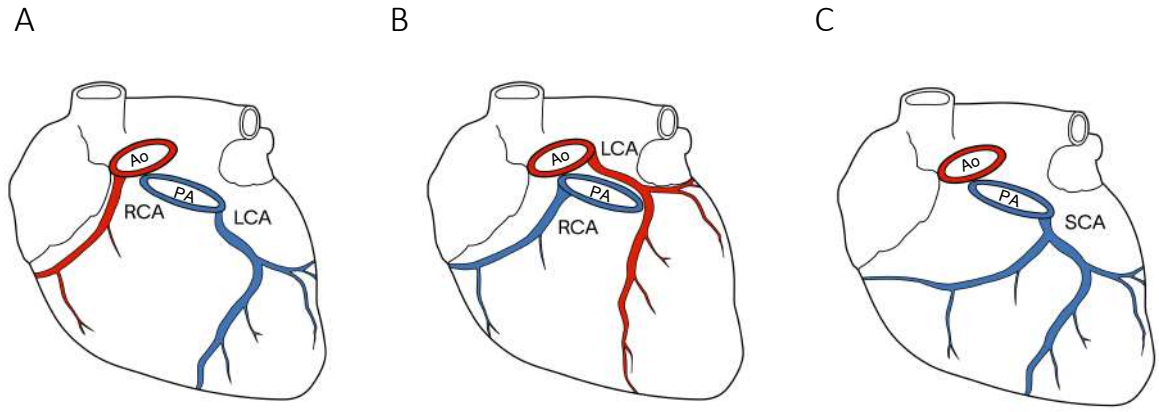
1.5.1.3. Współwystępowanie anomalii sercowo-naczyniowych z pojedynczą tętnicą wieńcową

Pojedyncza tętnica wieńcowa może współwystępować w 18-40% przypadków z innymi wrodzonymi wadami sercowo-naczyniowymi, takimi jak tetralogia Fallota (ang. tetralogy of Fallot, ToF), dwupłatkowa zastawka aortalna (ang. bicuspid aortic valve, BAV), przerwanie ciągłości łuku aorty lub przełożenie wielkich pni tętniczych (ang. transposition of great arteries, TGA).[19,39,41,46-49]

1.5.2. Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

Inną rzadką, wrodzoną anomalią tętnic wieńcowych związaną z nieprawidłowym odejściem jest odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (ang. anomalous coronary artery from the pulmonary artery, ACAPA). Anomalia ta przyczynia się do obniżenia poziomu tlenu w tętnicach wieńcowych, wystąpienia zespołu podkradania oraz niedokrwienia mięśnia sercowego.[50] Wyróżnia się 4 warianty ACAPA:

1. nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (ang. anomalous left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA), inaczej zespół Blanda-White'a-Garlanda,
2. nieprawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (ang. anomalous right coronary artery from the pulmonary artery, ARCAPA),
3. nieprawidłowe odejście obu tętnic wieńcowych od pnia płucnego, w tym obie tętnice wieńcowe odchodzące wspólnym pniem od pnia płucnego (ang. anomalous origin of a single coronary artery from the pulmonary artery, ASCAPA),
4. nieprawidłowe odejście dodatkowej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (ryc. 6).[51]



Rycina 6. Warianty nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, **A** – nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, **B** – nieprawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, **C** – nieprawidłowe odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego. Ao = aorta; LCA = lewa tętnica wieńcowa; PA = pień płucny; RCA = prawa tętnica wieńcowa; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa

1.5.2.1. Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

Częstość występowania ALCAPA szacuje się na 1/300 000 żywych urodzeń lub 0,008%.[19,52] ALCAPA charakteryzuje się bardzo wysoką śmiertelnością – większość nieleczonych pacjentów umiera w 1. roku życia, tylko nieliczni dożywają dorosłości. Najczęstszą przyczyną (ok. 90%) zgonów dorosłych pacjentów z ALCAPA jest nagły zgon sercowy, którego ryzyko wzrasta wraz z wiekiem.[53-57]

W okresie noworodkowym wysoki opór w naczyniach płucnych oraz ciśnienie w pniu płucnym zapewniają przepływ z pnia płucnego do nieprawidłowo odchodzącej lewej tętnicy wieńcowej. Po urodzeniu w ciągu pierwszych kilku tygodni-miesięcy życia dochodzi do stopniowego spadku fizjologicznie podwyższonego oporu płucnego, co skutkuje zmniejszonym przepływem przez nieprawidłowo odchodzącą tętnicę wieńcową aż do zmiany kierunku przepływu z prawo-lewego na lewo-prawy.[58-61] W rezultacie dochodzi do zespołu podkradania i uzależnienia perfuzji mięśnia LV od systemu kolaterali odchodzących od poszerzonej RCA w stronę LCA. Brak dostatecznie rozwiniętego krążenia obocznego doprowadza do ciężkiego niedokrwienia, czego konsekwencją może być rozległy zawał LV.[62] Na skutek przewlekłego niedokrwienia mięśnia sercowego dochodzi do niejednolitego włóknienia wszystkich warstw ściany serca, przy czym włóknienie najbardziej jest wyrażone w warstwie podwsierdziowej.[63,64] Często obserwowana czynnościowa niedomykalność zastawki mitralnej jest zjawiskiem wtórnym do rozstrzeni LV oraz poszerzenia pierścienia zastawki lub niedokrwienia mięśni brodawkowatych i ich włóknienia.[61,64,65]

1.5.2.1.1. Rys historyczny

Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, znane również jako zespół Blanda-White'a-Garlanda, po raz pierwszy u osoby dorosłej zostało opisane w 1908 roku przez Abbott.[66] Pierwsze doniesienia o ALCAPA pochodzą z 1906 roku, kiedy to Konstantinowitsch odnotował przypadek ALCAPA u dwudniowego noworodka. Kolejny opis niemowlęcia z ALCAPA został opublikowany 1911 roku przez Abrikossoff'a, podczas gdy pierwszy opis zespołu Blanda-White'a-Garlanda sporządzony na podstawie objawów klinicznych (duszność, potliwość i zawał serca) oraz badania autopsyjnego pochodzi z 1933 roku.[67-70]

1.5.2.1.2. Obraz kliniczny

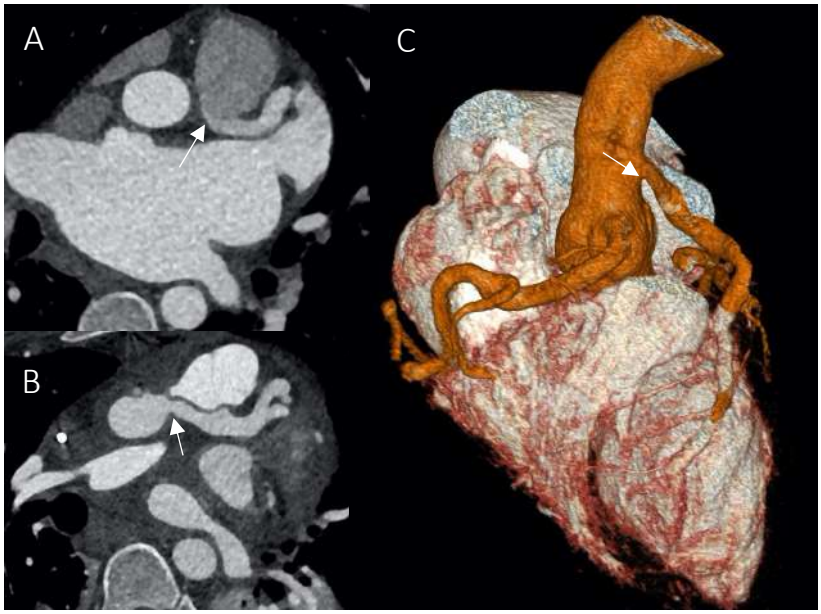
Istnieją dwa typy obrazu klinicznego ALCAPA – typ dziecięcy, częściej spotykany (82%), z manifestacją kliniczną około 8. tygodnia życia i brakiem rozwiniętego krążenia obocznego między prawą a lewą tętnicą wieńcową, oraz typ dorosły, spotykany rzadziej (18%), charakteryzujący się obecnością rozbudowanych kolaterali między RCA a nieprawidłowo odchodzącą od pnia płucnego LCA.[53] ALCAPA uważana jest za jedną z głównych przyczyn niedokrwienia mięśnia sercowego oraz zawału serca w populacji pediatrycznej.[53] Szybkość zamykania się przewodu tętniczego oraz rozwój krążenia obocznego między RCA a LCA uznawane są za istotny czynnik determinujący obraz kliniczny pacjentów z nieprawidłowym odejściem tętnic wieńcowych od pnia płucnego, zwłaszcza w okresie niemowlęcym oraz we wczesnym dzieciństwie.[62,63]

Wśród populacji pacjentów dorosłych z ALCAPA odnotowuje się dominację płci żeńskiej (2:1).[54] Często występującymi objawami są m. in. bóle w klatce piersiowej, duszność oraz zmęczenie, podczas gdy badania dodatkowe uwidoczniają niedokrwienie mięśnia sercowego, dysfunkcję LV, niedomykalność zastawki mitralnej oraz komorowe zaburzenia rytmu serca.[54] Mimo iż ALCAPA jest zazwyczaj wadą izolowaną, może współwystępować z innymi wrodzonymi anomaliami sercowo-naczyniowymi, takimi jak ubytek przegrody międzykomorowej (ang. ventricular septal defect, VSD), przetrwały przewód tętniczy (ang. patent ductus arteriosus, PDA), ToF czy okienko aortalno-płucne (ang. aortopulmonary window, APW).[71] Pacjenci dożywający wieku dorosłego mają najczęściej rozwinięte krążenie

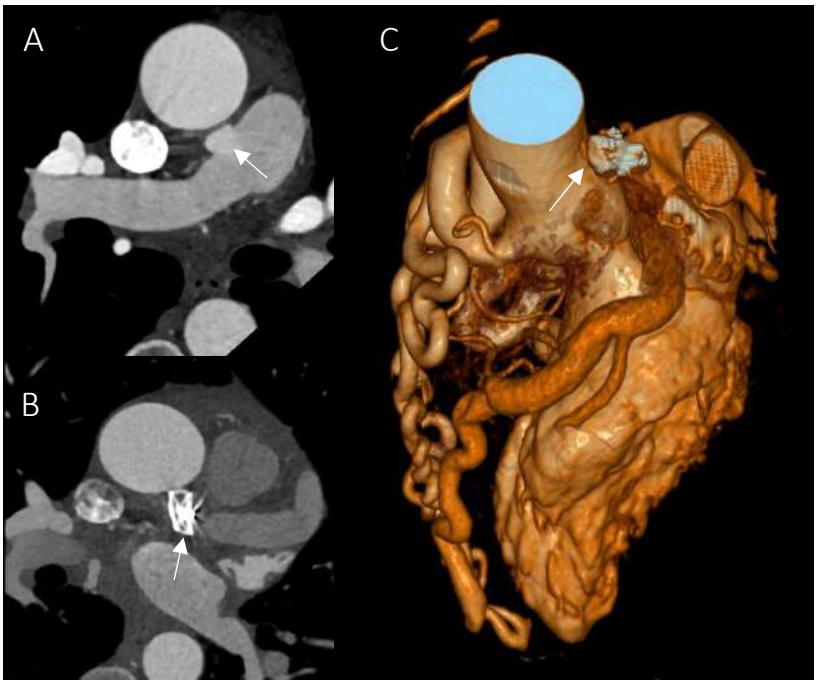
oboczne odchodzące od prawej tętnicy wieńcowej.[52] W badaniach obrazowych stwierdza się ponadto szeroką oraz krętą RCA.[54]

1.5.2.1.3. Leczenie

Leczeniem z wyboru jest leczenie operacyjne. Obecnie najczęściej stosowaną metodą jest reimplantacja lewej tętnicy wieńcowej do aorty, celem odtworzenia dwutętniczego układu wieńcowego odchodzącego od aorty (ang. two-coronary artery system) (ryc. 7).[72-74] W przypadku zbyt dużej odległości między nieprawidłowo odchodzącą tętnicą wieńcową od pnia płucnego a „wolną" zatoką Valsalvy (>18 mm), gdy bezpośrednie przeszczepienie do aorty jest niemożliwe, wykonuje się tunelizację wewnątrz tętnicy płucnej, tzw. operację Takeuchi. Polega ona na wytworzeniu okienka aortalno-płucnego, przez które za pośrednictwem tunelu w pniu płucnym jest kierowana krew utlenowana z aorty do nieprawidłowo odchodzącej tętnicy wieńcowej.[75,76] Innym, rzadszym sposobem leczenia operacyjnego jest zastosowanie pomostu wieńcowego wykonanego z materiału sztucznego lub żylnego bądź też z wykorzystaniem tętnicy własnej pacjenta (tętnicy podobojczykowej, tętnicy piersiowej wewnętrznej).[74] Przezskórne zamknięcie za pomocą okludera lub coila nieprawidłowo odchodzącej lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego jest coraz częściej stosowaną metodą leczenia ALCAPA (ryc. 8).[77]



Rycina 7. Badanie tomografii komputerowej tętnic wieńcowych, **A** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (strzałka), **B** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, stan po reimplantacji lewej tętnicy wieńcowej do aorty (strzałka), **C** – rekonstrukcja objętościowa, stan po reimplantacji lewej tętnicy wieńcowej do aorty (strzałka)



Rycina 8. Badanie tomografii komputerowej tętnic wieńcowych, **A** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (strzałka), **B** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, stan po zamknięciu okluderem lewej tętnicy wieńcowej (strzałka), **C** – rekonstrukcja objętościowa, stan po zamknięciu okluderem lewej tętnicy wieńcowej (strzałka)

1.5.2.2. Nieprawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

W przeciwieństwie do ALCAPA, ARCAPA cechuje się łagodniejszym, często bezobjawowym przebiegiem, co najprawdopodobniej ma związek z mniejszym obszarem unaczynienia RCA w porównaniu LCA, jak również z mniejszym zapotrzebowaniem RV na tlen.[78] Częstość występowania anomalii w populacji wynosi 0,002%.[19,79,80] ARCAPA stanowi zazwyczaj przypadkowe znalezisko podczas badań obrazowych lub autopsyjnych. Rzadsze występowanie ARCAPA w porównaniu z ALCAPA jest prawdopodobnie związane z anatomiczną bliskością lewej tętnicy wieńcowej i pnia płucnego, jak również z faktem, iż w związku z często bezobjawowym przebiegiem prawdziwa częstość występowania ARCAPA może być niedoszacowana.[81]

1.5.2.2.1. Rys historyczny

Po raz pierwszy ARCAPA została opisana w 1865 roku przez Krausego, kolejne doniesienia Brooks'a pochodzą z 1884 roku.[69,82]

1.5.2.2.2. Obraz kliniczny

Obraz kliniczny pacjentów z ARCAPA może być różnorodny – od postaci bezobjawowej do nagłego zgonu sercowego. Do najczęściej występujących objawów klinicznych zalicza się m.in. duszność, dławicę piersiową oraz objawy zastoinowej niewydolności serca.[79,81] Istnieją dwa szczyty manifestacji objawów klinicznych wśród pacjentów z ARCAPA – pierwszy przypadający na okres okołourodzeniowy, który jest spowodowany najprawdopodobniej zachodzącymi zmianami hemodynamicznymi w krążeniu, oraz drugi przypadający na 4. – 6. dekadę życia.[79] Występowanie objawów u pacjentów dorosłych próbuje się tłumaczyć niedokrwieniem mięśnia sercowego na podłożu zmian miażdżycowych czy też postępującą niewydolnością serca, związaną z progresją przepływu lewo-prawego przez kolaterale łączące lewą i prawą tętnicę wieńcową, za czym przemawiają zmiany wykrywane w badaniach obrazowych w mięśniu sercowym, widoczne szczególnie u dorosłych.[79,83-86] ARCAPA, podobnie jak ALCAPA, może współwystępować z innymi wrodzonymi wadami serca.[79]

1.5.2.2.3. Leczenie

Leczeniem z wyboru u pacjentów objawowych z ARCAPA jest operacja.[50] Najczęściej stosowaną metodą jest reimplantacja prawej tętnicy wieńcowej do aorty, zalecaną również w przypadku pacjentów, u których ARCAPA została wykryta przypadkowo w celu zapobiegania rozwoju lub progresji niewydolności serca związanej z przeciekiem lewo-prawym.[79] W przypadku pacjentów starszych, obciążonych innymi chorobami, należy rozważyć korzyści płynące z ewentualnego leczenia operacyjnego takie jak prewencja nagłego zgonu sercowego.[79]

1.5.2.3. Nieprawidłowe odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

Nieprawidłowe odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego jest bardzo rzadko występującą wrodzoną anomalią tętnic wieńcowych, objawiającą się zazwyczaj w okresie noworodkowym, obarczoną wysoką śmiertelnością i stwierdzaną najczęściej na podstawie badań autopsyjnych.[87] Współwystępowanie ASCAPA z innymi wrodzonymi wadami może wydłużyć czas przeżycia.[87] Wyjątkowo ASCAPA rozpoznawana jest u pacjentów dorosłych, których przeżycie zależy od rozbudowanego krążenia obocznego z tętnic oskrzelowych.[88]

1.5.2.3.1. Rys historyczny

Pierwsze doniesienia dotyczące ASCAPA pochodzą z 1931 roku z badania autopsyjnego, jednakże pierwszy opis przypadku ASCAPA antemortem został odnotowany dopiero w 1984 roku.[89,90]

1.5.2.3.2. Obraz kliniczny

Obraz kliniczny pacjentów z ASCAPA jest najczęściej uzależniony od współistniejących wrodzonych wad sercowo-naczyniowych, takich jak ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (ang. atrial septal defect, ASD), VSD, koarktacja aorty (ang. coarctation of the aorta, CoA), BAV czy ToF, oraz ich stopnia ciężkości.[87,91,92] W przebiegu wad przeciekowych może dojść do rozwoju nadciśnienia płucnego, powodując tym samym zachowanie perfuzji wieńcowej i zapobiegając niedokrwieniu mięśnia sercowego u pacjentów

z ASCAPA.[93] W niektórych przypadkach ASCAPA występuje jako izolowana nieprawidłowość sercowo-naczyniowa, mogąca prowadzić do przedwczesnego zgonu na skutek ciężkiej dysfunkcji LV czy rozległego niedokrwienia mięśnia sercowego.[94] Fizjologiczny spadek oporu naczyniowego płuc, do którego odchodzi po urodzeniu, u pacjentów z ASCAPA bez innych towarzyszących wad sercowo-naczyniowych, powoduje zmniejszenie perfuzji wieńcowej, prowadząc do niedokrwienia mięśnia sercowego oraz śmierci krótko po urodzeniu.[95]

1.5.2.3.3. Leczenie

Bezpośrednia reimplantacja nieprawidłowo odchodzącej pojedynczej tętnicy wieńcowej do aorty jest optymalną metodą leczenia, jednakże może dojść do zagięcia lub naprężenia tętnicy wieńcowej, zwłaszcza w sytuacji, w której tętnica wieńcowa odchodzi od tylnej ściany pnia płucnego.[94] Alternatywną metodą jest operacja metodą Takeuchi, chociaż istnieje ryzyko pooperacyjnych komplikacji pod postacią stenozy płucnej, wewnątrzpłucnego zwężenia lub nieszczelności graftu.[76,94]

1.5.3. Przetoki wieńcowe

Przetoki wieńcowe (ang. coronary artery fistulas, CAFs), należące do anomalii tętnic wieńcowych związanych z ich nieprawidłowym ujściem, są definiowane jako bezpośrednie połączenia między jedną lub więcej tętnicami wieńcowymi a pozostałymi strukturami serca, zarówno między jamami serca (ang. coronary-cameral fistulas, CCFs), jak i dużymi naczyniami (ang. coronary-vascular fistulas, CVFs). Mimo iż przetoki wieńcowe są rzadko spotykane, zaliczane są do jednych z najczęściej występujących anomalii tętnic wieńcowych z częstością występowania szacowaną na 0,002%-0,9%.[96-98] Dzięki zastosowaniu nieinwazyjnych metod obrazowania, takich jak badanie CT, ich wykrywalność wzrosła.[96]

1.5.3.1. Rys historyczny

Przetoka wieńcowa została po raz pierwszy opisana w 1865 roku przez Krausego.[69] Kolejne doniesienia o przetokach wieńcowych zostały opublikowane przez Brooks'a w 1886 roku, a także przez Haller'a i Little'a.[82,99] Pierwsze udane operacyjne zamknięcie CAF zostało

przeprowadzone w 1947 roku przez Björck'a i Crafford'a – przetoka została rozpoznana i zamknięta w trakcie torakotomii wykonanej z powodu podejrzenia obecności PDA.[100] Najprawdopodobniej pierwsza poprawna, przedoperacyjna diagnoza CAF została postawiona przez Fell'a i in. w 1958 roku, a w 1959 roku CAF została rozpoznana po raz pierwszy w angiografii.[101]

1.5.3.2. Klasyfikacja przetok wieńcowych

Przetoki wieńcowe można sklasyfikować ze względu na ich etiologię (wrodzone lub nabyte), miejsce odejścia oraz ujścia przetoki, a także biorąc pod uwagę liczbę przetok (pojedyncze lub mnogie), jak również ich złożoność (pojedynczy kanał lub sieć kanałów).[102]

Podział patofizjologiczny przetok wieńcowych uwzględnia kierunek przecieku (lewo-prawy, lewo-lewy), występowanie zespołu podkradania, obecność nagłych zmian w obrębie przetoki, takich jak skrzeplina, dyssekcja, skurcz oraz pęknięcie naczynia, lub zmian przewlekłych w obrębie przetoki pod postacią tętniaków czy zwapnień.[102]

1.5.3.2.1. Podział przetok ze względu na etiologię

Przetoki wieńcowe są zazwyczaj wrodzone (90%), jednakże w nielicznych przypadkach mogą być nabyte. Do nabytych CAFs zalicza się przetoki związane z chorobą Kawasaki, chorobą Takayasu, przetoki jatrogenne (jako powikłanie przeszczepienia serca, biopsji endomiokardium, pomostowania aortalno-wieńcowego czy przezskórnej angioplastyki wieńcowej) oraz przetoki pourazowe.[96,103-105]

1.5.3.2.2. Podział przetok ze względu na miejsce odejścia oraz ujścia

Przetoki mogą rozpoczynać się we wszystkich tętnicach wieńcowych i drenować do wszystkich jam oraz naczyń serca. Najpowszechniej są spotykane przetoki odchodzące od RCA (50-60%), podczas gdy CAFs rozpoczynające się od LAD stanowią ok. 35%-40%, a od Cx ok. 5-20% przetok. Przetoki zazwyczaj uchodzą do nisko-ciśnieniowych prawych jam serca (80%), przy czym częściej do RV (41%) niż RA (26%).[98,106-108] Znacznie rzadziej przetoki drenują do lewych jam serca (3%-5%).[109,110] CAFs mogą również uchodzić do zatoki wieńcowej (ang. coronary sinus, CS), żyły głównej górnej (ang. superior vena cava, SVC), a także do prawej i

lewej tętnicy płucnej (ang. right and left pulmonary artery, RPA, LPA, odpowiednio).[110] W CT najczęściej przypadkowo rozpoznawane są przetoki wieńcowo-płucne (ang. coronary-to-pulmonary fistulas, CPAFs), których częstość występowania wynosi 0,17-0,68%.[98,112-114]

1.5.3.3. Patofizjologia oraz obraz kliniczny pacjentów z przetoką wieńcową

Przebieg kliniczny zależy przede wszystkim od rozmiaru przetoki oraz od kierunku i wielkości przepływu krwi przez przetokę.[115] Konsekwencją nieprawidłowego, zwiększonego przepływu krwi przez przetokę jest rozwój niedokrwienia mięśnia sercowego wtórnie do zmniejszonej perfuzji z powodu redukcji przepływu przez naczynia miokardium.[116] W odpowiedzi na niedokrwienie, dotknięte naczynia wieńcowe ulegają poszerzeniu, prowadząc do postępującego powiększania się przetok. Długoterminowy wzrost przepływu oraz ciśnienia panującego w tętnicy wieńcowej prowadzi do remodelingu, predysponując do powstawania tętniaków.[117,118] W przypadku przepływu lewo-prawego, który spotykany jest u ponad 90% pacjentów z CAFs, może dojść do zjawiska podkradania, objawiającego się zwłaszcza u młodych dorosłych dusznością wysiłkową (60%), dławicą piersiową (3-7%), omdleniami, kołataniem serca, niedokrwieniem mięśnia sercowego, a w przypadku osób starszych może dojść do zastoinowej niewydolności serca (19%) lub zaburzeń rytmu serca.[96,106] Przeciek lewo-prawy może doprowadzić również do rozwoju nadciśnienia płucnego oraz przeciążenia objętościowego obukomorowego. W przypadku przecieku lewo-lewego dochodzi do przeciążenia LV.[102]

Małe przetoki są zazwyczaj nieme klinicznie w przeciwieństwie do dużych, które mogą dawać objawy przed 20 r.ż. – pacjenci kierowani są do szpitala z powodu obecności ciągłego szmeru crescendo-decrescendo bądź nieprawidłowości na przeglądowym zdjęciu klatki piersiowej lub w EKG.[96,98,116]

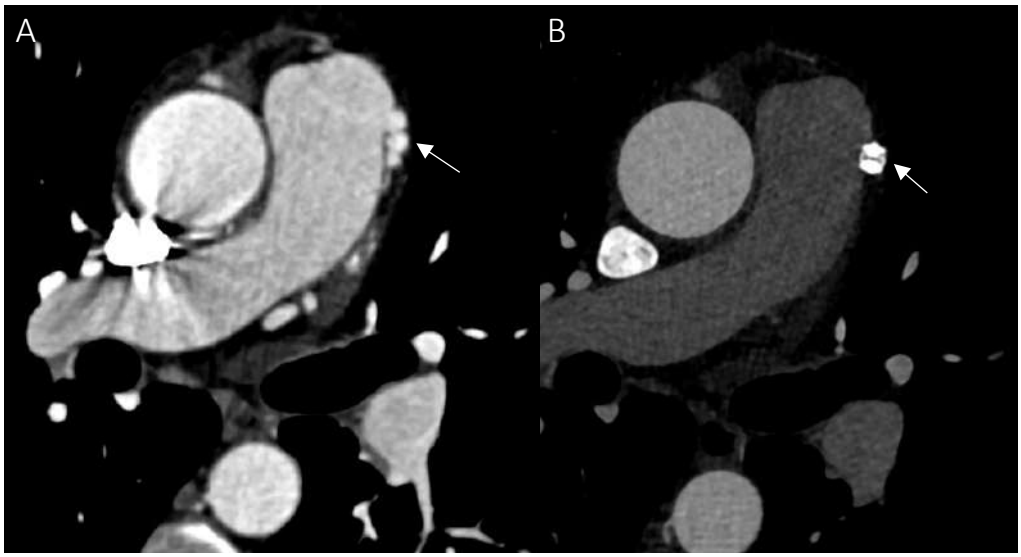
Przetoki są najczęściej izolowaną anomalią (55-80%), choć mogą towarzyszyć innym wadom sercowo-naczyniowym (5-30%), takim jak ASD, VSD, ToF oraz PDA.[106,120]

Obecność CAFs usposabia w każdym wieku do infekcyjnego zapalenia wsierdzia (ang. infective endocarditis, IE), które występuje u ok. 5-12% pacjentów z przetokami i może być przyczyną przedwczesnego zgonu.[119,121]

Do powikłań CAFs zalicza się m.in. poszerzenie tętnic wieńcowych, tętniaki tętnic wieńcowych, uszkodzenie śródbłonka tętnic wieńcowych, rozwój zmian miażdżycowych oraz wapnienie tętnic wieńcowych czy też pęknięcie tętnicy.[122]

1.5.3.4. Leczenie

Małe przetoki cechują się dobrym rokowaniem i nie wymagają leczenia. Najczęstszymi wskazaniami do leczenia przezskórnego lub operacyjnego przetok są objawy kliniczne, znaczny przeciek oraz powikłania (ryc. 9).[50] Znane są również przypadki spontanicznego zamknięcia się przetok, lecz jest to rzadkie zjawisko.[123-125]



Rycina 9. Badanie tomografii komputerowej, rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, **A** – przetoka wieńcowa uchodząca do pnia płucnego (strzałka), **B** – stan po przezskórnym zamknięciu przetoki wieńcowej okluderem (strzałka)

2. Cele badania

Cele badania:

1. Ocena częstości występowania, charakterystyka anatomiczna oraz znaczenie kliniczne pojedynczej tętnicy wieńcowej w grupie osób dorosłych.
2. Ocena częstości występowania, charakterystyka anatomiczna oraz znaczenie kliniczne nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego w grupie osób dorosłych.
3. Ocena częstości występowania, charakterystyka anatomiczna oraz znaczenie kliniczne przetok wieńcowych w grupie osób dorosłych.

3. Materiał i metodyka

3.1. Grupa badana

Przed rozpoczęciem realizacji badania uzyskano zgody Komisji Bioetycznej na retrospektywną ocenę badań CT (IK-NPIA-0021-27/1693/18; IK-NPIA-0021-109/1760/18; IK. NPIA.0021.73.1888/20) oraz na ocenę aktualnego stanu klinicznego pacjentów przy użyciu wywiadu kwestionariuszowego (IK.NPIA.0021.7.1895/21).

Retrospektywnej analizie opisów badań tomografii komputerowej poddano 45 817 badań CT tętnic wieńcowych wykonanych w Narodowym Instytucie Kardiologii (NIKard) w latach 2008-20 u 39 066 pacjentów.

Spośród opisów badań CT dostępnych w systemie Clininet (cyfrowa baza danych obejmująca pacjentów leczonych w NIKard) wyszukano opisy badań CT tętnic wieńcowych spełniające kryteria słów-kluczy. Zastosowano następujące słowa-klucze:

1) dla SCA:

   „pojedyncza tętnica wieńcowa", „anomalia tętnic wieńcowych pod postacią niewykształcenia się prawej tętnicy wieńcowej", „brak prawej tętnicy wieńcowej", „anomalia odejścia prawej tętnicy wieńcowej", „agenezja prawej tętnicy wieńcowej", „anomalia tętnic wieńcowych pod postacią niewykształcenia się lewej tętnicy wieńcowej", „brak lewej tętnicy wieńcowej", „anomalia odejścia lewej tętnicy wieńcowej", „agenezja lewej tętnicy wieńcowej", „odmiana anatomiczna – odejście prawej tętnicy wieńcowej od gałęzi okalającej",

2) dla ACAPA:

„ALCAPA", „ARCAPA", „zespół Blanda-White'a-Garlanda", „zes. BWG", „BWG", „odejście pnia lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego", „odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego", „odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego", „odejście prawej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego",

3) dla przetok:

„przetoka", „przetoka tętnicy wieńcowej", „nieprawidłowe zakończenie tętnicy wieńcowej", „nieprawidłowe połączenie tętnicy wieńcowej", „nieprawidłowe ujście tętnicy wieńcowej".

Następnie dokonano ponownej oceny obrazów CT spełniających kryteria słów-kluczy zgodnie z przyjętymi definicjami wybranych anomalii tętnic wieńcowych, które zostały zdefiniowane jako:

1. SCA – odejście wspólnego, pojedynczego pnia tętnicy wieńcowej od prawej lub lewej zatoki Valsalvy, dającego początek tętnicy wieńcowej, która następnie rozgałęzia się na naczynia odpowiadające trzem głównym gałęziom (RCA, LAD i Cx), i zaopatrującej cały mięsień sercowy,
2. ACAPA – nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego,
3. CAFs – nieprawidłowe, bezpośrednie połączenia między jedną lub więcej tętnic wieńcowych a jamą serca bądź też połączenie tętnicy wieńcowej z dużymi naczyniami.

Na podstawie informacji z systemu Clininet zebrano retrospektywnie dane demograficzne oraz kliniczne pacjentów dotyczące: nadciśnienia tętniczego, cukrzycy, dyslipidemii, nikotyznimu, nadciśnienia płucnego (ciśnienie skurczowe w prawej komorze [ang. right ventricular systolic pressure, RVSP] ≥40 mmHg w TTE), przebytego zawału serca, przebytego IE, przebytego nagłego zatrzymania krążenia oraz przebytego zabiegu przezskórnej interwencji wieńcowej (ang. percutaneous coronary intervention, PCI).[126] Niewydolność serca z dysfunkcją skurczową LV rozpoznawano na podstawie współistnienia typowych objawów klinicznych oraz upośledzonej funkcji skurczowej LV, wyrażonej frakcją wyrzutową lewej komory (ang. left ventricular ejection fraction, LVEF) <50% w TTE.[127]

Obecność zmian miażdżycowych oraz ich stopień zaawansowania oceniono u wszystkich pacjentów stosując dedykowaną do oceny zmian miażdżycowych w CT klasyfikację CAD-RADS Coronary Artery Disease – Reporting and Data System towarzystw Society of Cardiovascular Computed Tomography, American College of Radiology oraz North American Society for Cardiovascular Imaging.[128] Zgodnie z klasyfikacją CAD-RADS za niewielkie zmiany miażdżycowe uznano zmiany zwężające średnicę światła naczynia o 1-24%

(CAD-RADS 1), za łagodne – zmiany zwężające o 25-49% (CAD-RADS 2), za umiarkowane – zmiany redukujące o 50%-69% (CAD-RADS 3), za istote – zmiany zwężające średnicę tętnicy o 70-99% lub zmiany zwężające LMCA >50%, lub chorobę trójnaczyniową (≥70%) (CAD-RADS 4), natomiast za niedrożność – zmiany zwężające światło naczynia o 100% (CAD-RADS 5). W przypadku braku zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych pacjenci byli klasyfikowani jako CAD-RADS 0. Choroba jednonaczyniowa została zdefiniowana jako obecność zmian miażdżycowych zwężających światła naczynia ≥70% lub stan po PCI w jednej z trzech głównych tętnic: RCA, LAD lub Cx, choroba dwunaczyniowa jako obecność zmian miażdżycowych zwężających o ≥70% światło lub stan po PCI 2 z 3 głównych naczyń (RCA, LAD, Cx), natomiast choroba trójnaczyniowa jako obecność zmian miażdżycowych redukujących o ≥70% światło w każdym z 3 naczyń (RCA, LAD oraz Cx) lub o >50% LMCA, lub stan po PCI każdej z 3 tętnic.[129,130]

Za pomocą wywiadu kwestionariuszowego przeprowadzonego telefonicznie (02-04.2021) uzyskano dane dotyczące aktualnego stanu klinicznego pacjentów oraz uzupełniono wywiad medyczny (wzór kwestionariusza – załącznik nr 1).

3.2. Stosowane aparaty tomografii komputerowej oraz technika wykonania badania

Badania tomografii komputerowej tętnic wieńcowych były wykonywane przy użyciu dwuźródłowego aparatu CT firmy Siemens Healthcare, Forchheim, Germany – od lutego 2008 do maja 2011 (6 414 badań, 14%) przy użyciu dwuźródłowego aparatu pierwszej generacji (Somatom Definition), od czerwca 2011 do maja 2015 (13 745 badań, 30%) przy użyciu skanera drugiej generacji (Somatom Definition Flash), natomiast od czerwca 2015 do listopada 2020 (25 658 badań, 56%) przy użyciu aparatu trzeciej generacji (Somatom Force).

Parametry akwizycji były następujące: dla aparatu pierwszej generacji – kolimacja 64 x 0,6 mm, czas obrotu gantry 330 ms, napięcie prądu lampy 80-140 kV, dla drugiej generacji skanera – kolimacja 128 x 0,6 mm, czas obrotu gantry 280 ms, napięcie prądu lampy 80-140 kV, dla trzeciej generacji – kolimacja 192 x 0,6 mm, czas obrotu gantry 250 ms, napięcie prądu lampy 70-120 kV (parametry dobierano w zależności od masy ciała pacjenta). Stosowano akwizycję bramkowaną EKG prospektywnie lub retrospektywnie, a w wybranych przypadkach akwizycję wysokiego skoku „high-pitch Flash". Protokół badania był dobierany przez lekarza nadzorującego badanie w zależności od rytmu serca oraz wskazań klinicznych. W celu ograniczenia dawki promieniowania stosowano technikę modulacji dawki. Dane rutynowo

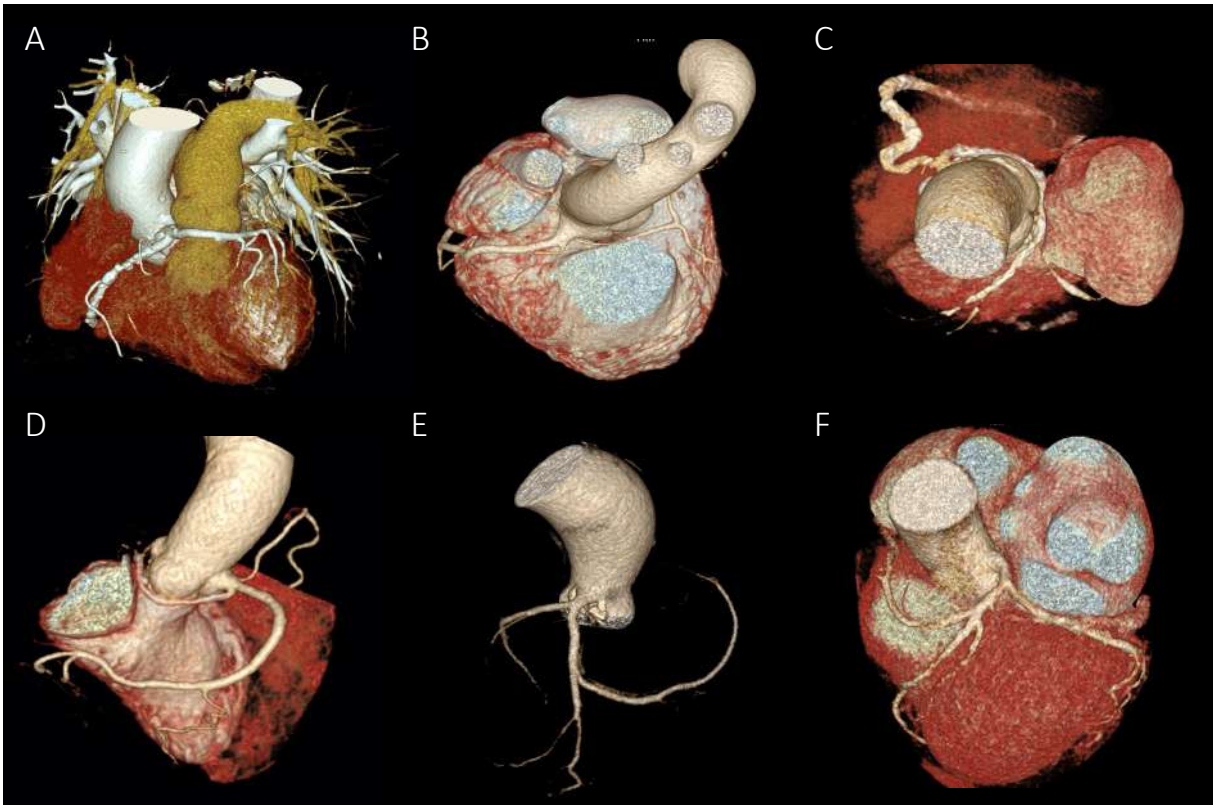
rekonstruowano w fazach śród- lub późnoskurczowej i w fazie rozkurczowej (od 35% do 45% oraz od 65% do 75% dystansu odstępów RR). Jeżeli jakość obrazów nie była optymalna, wykonywano dodatkowo rekonstrukcje w innych fazach. Rutynowo pacjentom bezpośrednio przed badaniem podawano podjęzykowo nitroglicerynę w dawce 0,8 mg. Docelowa częstość rytmu serca podczas badania wynosiła 60-75/min (w zależności od generacji skanera), u części chorych podawano dożylnie metoprolol w frakcjonowanych dawkach 2,5 mg w celu jej osiągnięcia. Po podaniu 10 ml bolusa kontrastu wyliczano czas rozpoczęcia akwizycji badania. Środek kontrastowy (Iomeron 400; Bracco Altana Pharma, Konstanz, Germany, Ultravist 370 Bayer Pharma AG) podawano dwufazowo 45-60 ml kontrastu oraz 30% mieszanki kontrastu i soli fizjologicznej w ilości 30 ml z prędkością 4,5-6 ml/s (w zależności od generacji aparatu) do żyły odłokciowej.

3.3. Parametry oceniane w przypadku pojedynczej tętnicy wieńcowej

W przypadku SCA w badaniu CT tętnic wieńcowych oceniano:

I. miejsce odejścia SCA (prawa lub lewa zatoka Valsalvy),

II. przebieg SCA zgodnie z klasyfikacją Lipton'a (ryc. 10A-F).[40]

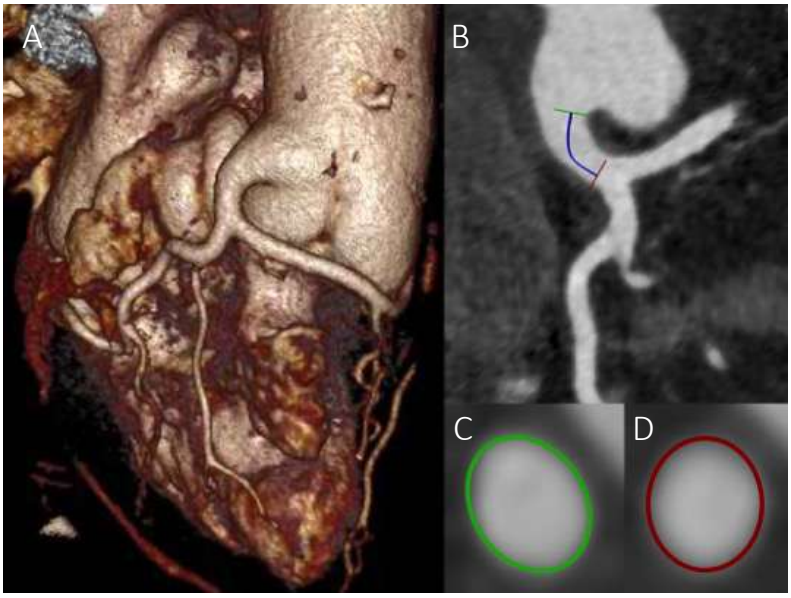


Rycina 10. Pojedyncza tętnica wieńcowa, klasyfikacja wg Lipton'a, badanie tomografii komputerowej tętnic wieńcowych, rekonstrukcja objętościowa, **A** – RII-A, **B** – RII-B, **C** – RII-P, **D** – RIII, **E** – LI, **F** – LII-A

Uwzględniając przebieg anatomiczny SCA, dokonano podziału pojedynczych tętnic wieńcowych na tętnice o potencjalnie łagodnym oraz potencjalnie złośliwym przebiegu. Jako przebieg potencjalnie złośliwy uznano tętnice przebiegające między aortą a pniem płucnym (typ II-B wg klasyfikacji Lipton'a).[40]

W obrębie pnia SCA mierzono jego długość, zdefiniowaną jako odległość między ujściem SCA od aorty a odejściem pierwszej gałęzi od SCA. Ponadto, mierzono minimalne oraz maksymalne pole powierzchni światła naczynia (ang. lumen area, LA) oraz średnicę minimalną i maksymalną światła naczynia (ang. lumen diameter, LD) (ryc. 11), a następnie wyciągnięto wartość średnią z pomiarów w pojedynczym przekroju. Porównano wymiary pnia SCA z wymiarami pnia LCA oraz proksymalnego odcinka RCA w grupie osób dorosłych

(n=199) z prawidłową anatomią tętnic wieńcowych i bez obecności zmian miażdżycowych.[131] Podobne parametry oceniano również w grupie kontrolnej, która została opisana przez Skowrońskiego i in.[131]



Rycina 11. Przykładowy pomiar pnia pojedynczej tętnicy wieńcowej w tomografii komputerowej, **A** – rekonstrukcja objętościowa, **B** – rekonstrukcja po krzywej, pomiar długości pnia pojedynczej tętnicy wieńcowej (niebieska linia), **C** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, maksymalne pole powierzchni światła naczynia, **D** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, minimalne pole powierzchni światła naczynia

Metodyka pracy oraz wyniki uzyskane na mniejszej grupie pacjentów zostały przedstawione w publikacji pt. „Prevalence and Anatomic Characteristics of Single Coronary Artery Diagnosed by Computed Tomography Angiography.” Autorstwa: Michalowska AM, Tyczynski P, Pregowski J i in. (Am J Cardiol. 2019;124:939-946).

3.4. Parametry oceniane w przypadku nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

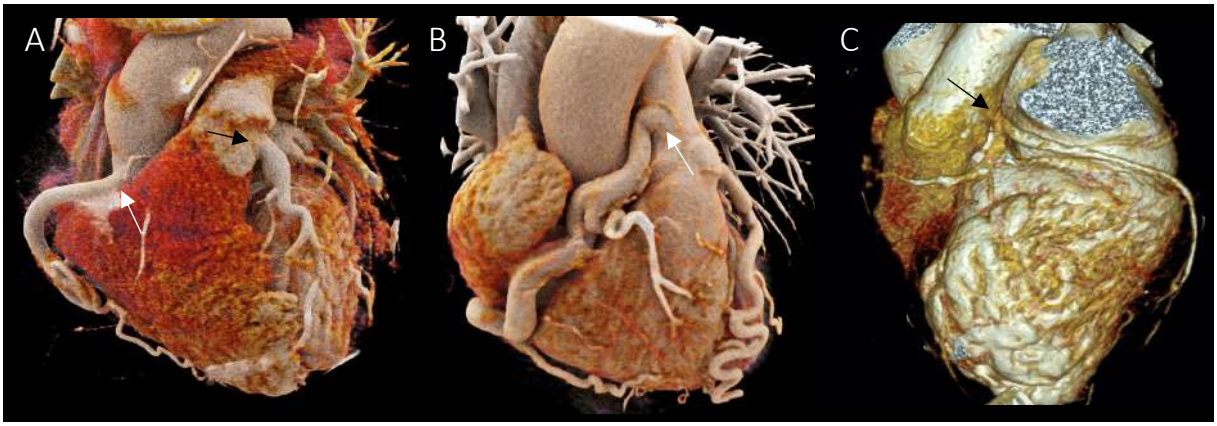
W przypadku ACAPA w badaniu CT tętnic wieńcowych oceniano:

I. tętnicę wieńcową odchodzącą od pnia płucnego (prawa/lewa) (ryc. 12),

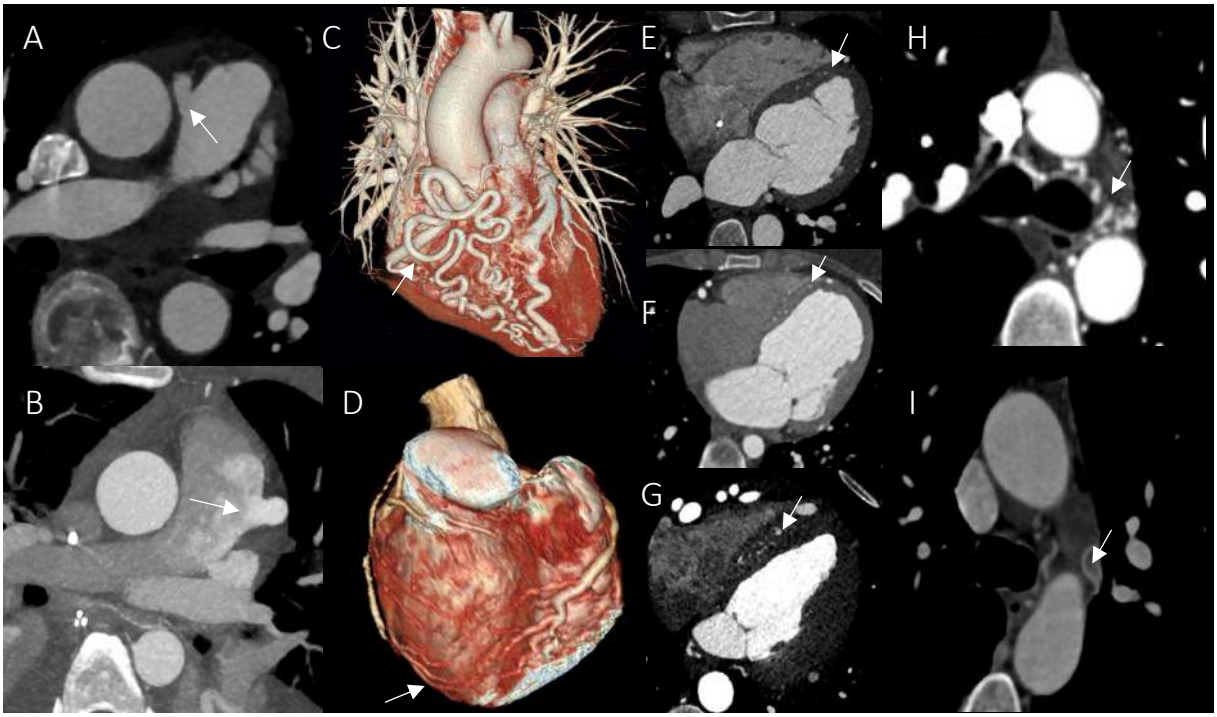
II. miejsce odejścia od pnia płucnego (ściana boczna/przyśrodkowa/przednia/tylna) (ryc. 13A-B),

III. obecność krążenia obocznego: kolaterale łączące RCA i LCA, poszerzone tętnice w przegrodzie międzykomorowej, poszerzone tętnice oskrzelowe (o średnicy >2 mm) (ryc. 13C-I)[132],

IV. występowanie zespołu podkradania, rozpoznawanego na podstawie odmiennego zakontrastowania pnia płucnego oraz tętnicy wieńcowej odchodzącej od niego (ryc. 13B)[133].



Rycina 12. Anomalia odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, badanie tomografii komputerowej, **A** – rekonstrukcja cinematic rendering, anomalia odejścia lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (czarna strzałka), prawa tętnica wieńcowa (ang. right coronary artery, RCA) odchodzi prawidłowo od aorty (biała strzałka), **B** – rekonstrukcja cinematic rendering, anomalia odejścia RCA od pnia płucnego (biała strzałka), **C** – rekonstrukcja objętościowa, odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (czarna strzałka)



Rycina 13. Anomalia odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, badanie tomografii komputerowej,
A, B – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny: odejście prawej tętnicy wieńcowej z przyśrodkowej powierzchni pnia płucnego (strzałka) (A), odejście lewej tętnicy wieńcowej z bocznej powierzchni pnia płucnego (strzałka) (B);
C, D – rekonstrukcja objętościowa, kolaterale łączące prawą i lewą tętnice wieńcową (strzałki);
E, F, G – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, w różnym stopniu poszerzone tętnice w przegrodzie międzykomorowej (strzałki);
H, I – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, poszerzone i kręte tętnice oskrzelowe (strzałki)

Dla obydwu tętnic (odchodzącej od pnia płucnego oraz odchodzącej od aorty) dokonano w miejscu odejścia pomiarów: 1) pola powierzchni światła naczynia oraz 2) średnicy minimalnej i maksymalnej (LD_{min} i LD_{max}), a następnie obliczono wartość średnią LD. Wymiary (LD, LA) miejsca odejścia RCA oraz LCA pacjentów z ALCAPA oraz ARCAPA porównano z zakresem wartości, wyznaczonym przez wartości górnej i dolnej granicy normy LD i LA (ang. upper limit of normal, ULN; lower limit of normal, LLN, odpowiednio) opisanej uprzednio grupy kontrolnej 199 pacjentów.[131] Przyjęto następujące definicje:

- ULN = średnia wartość LD + 1,96SD i LA + 1,96SD, odpowiednio,
- LLN = średnia wartość LD – 1,96SD i LA – 1,96SD, odpowiednio.

Wielkość nieprawidłowo odchodzącej pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego zestawiono ze średnimi wymiarami pni pacjentów z SCA (n=27).

3.5. Parametry oceniane w przypadku przetok wieńcowych

W przypadku CAFs w badaniu CT tętnic wieńcowych oceniano:

I. miejsce odejścia oraz ujścia przetoki wieńcowej (ryc. 14 i 15),

II. morfologię przetoki pod względem:

1) liczby przetok,

2) złożoności przetoki,

3) wielkości przetoki,

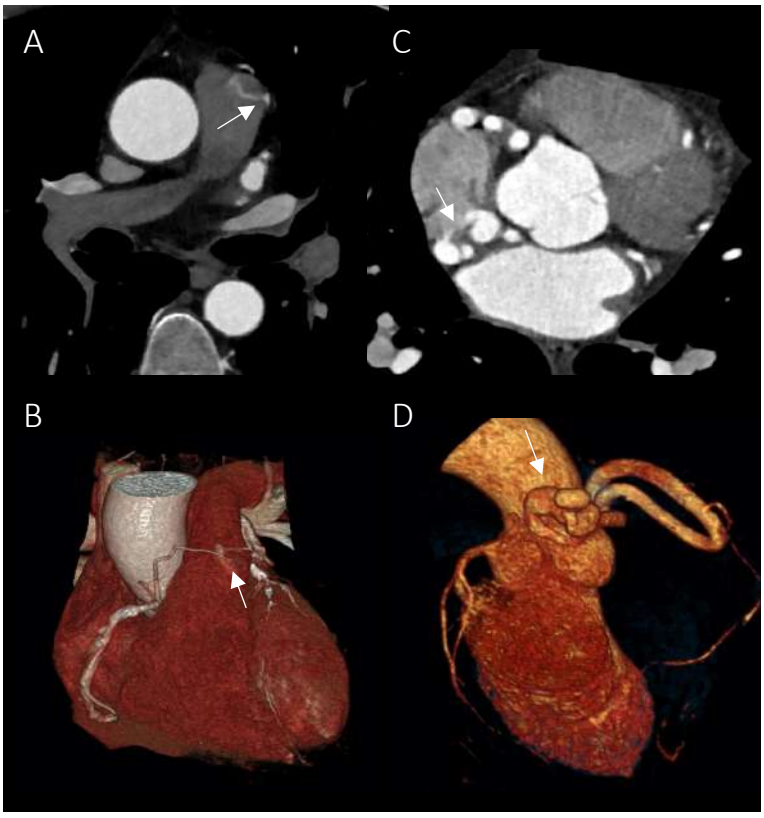
4) krętości przetoki,

5) przebiegu śródmięśniowego,

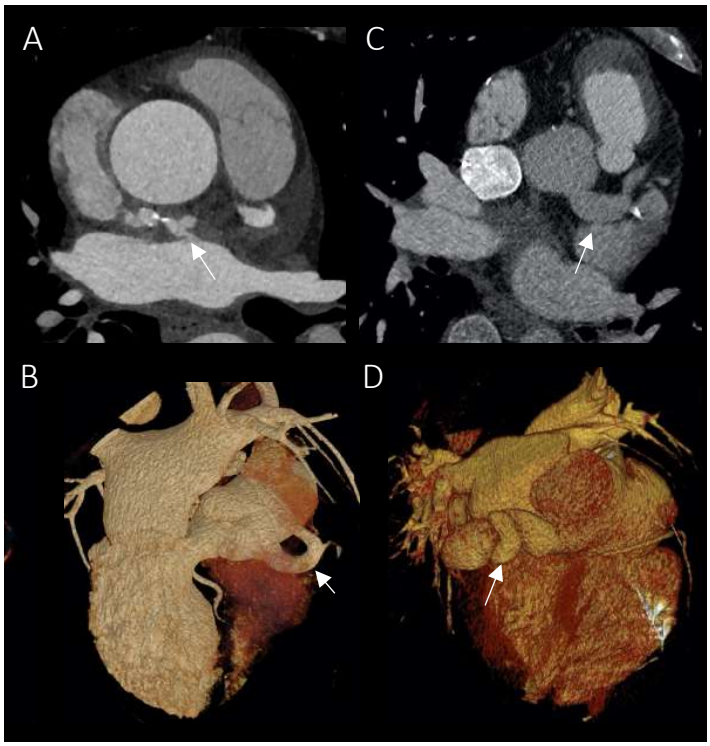
a także obecności w obrębie przetoki:

6a) tętniaków, 6b) zwapnień, 6c) wegetacji, 6d) skrzeplin, 6e) dyssekcji (ryc. 16).

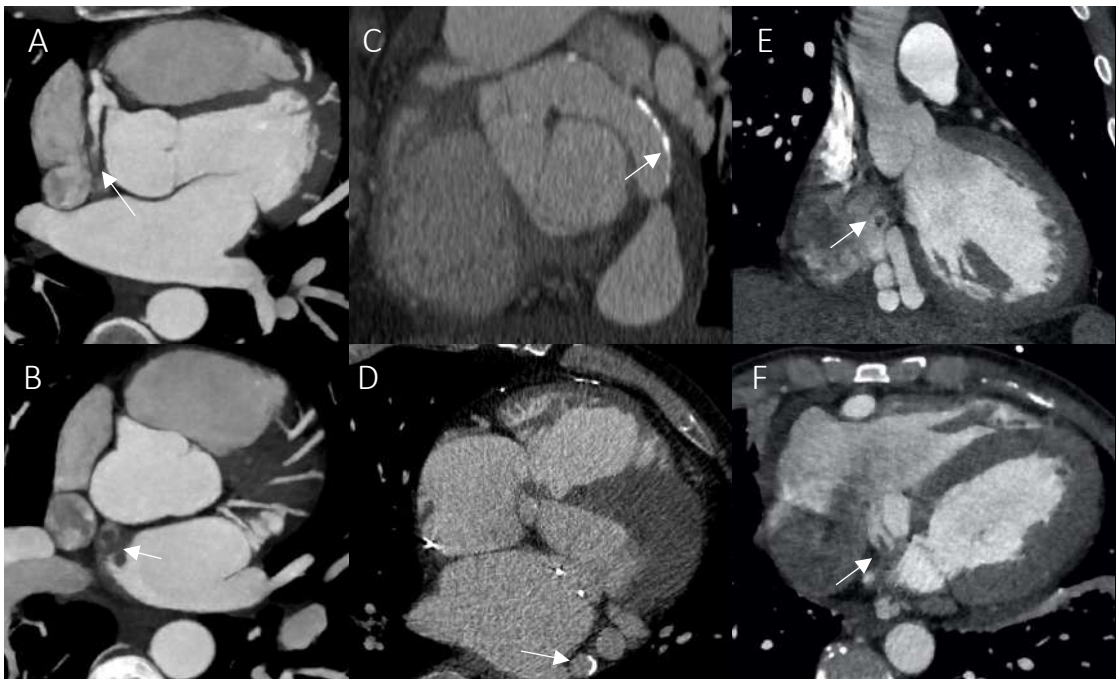
W tabeli 2. zawarto definicje stosowane podczas oceny tomograficznej CAFs.



Rycina 14. Przetoka wieńcowa**,** badanie tomografii komputerowej:
A, B – przetoka między gałęzią prawej tętnicy wieńcowej a pniem płucnym (strzałki), (A) rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, (B**)** rekonstrukcja objętościowa;
C, D – przetoka między gałęzią prawej tętnicy wieńcowej a żyłą główną górną (strzałki), (C) rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, (D) rekonstrukcja objętościowa



Rycina 15. Przetoka wieńcowa, badanie tomografii komputerowej: **A, B** – przetoka między gałęzią prawej tętnicy wieńcowej a lewym przedsionkiem (strzałki), (A) rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, (B) rekonstrukcja objętościowa; **C, D** – przetoka między gałęzią okalającą a zatoką wieńcową (strzałki), (C) rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, (D) rekonstrukcja objętościowa



Rycina 16. Przetoka wieńcowa, badanie tomografii komputerowej: **A, B** – rekonstrukcje maksymalnej intensywności, przekrój poprzeczny, A – przetoka pomiędzy prawą tętnicą wieńcową a lewym przedsionkiem, B – końcowy odcinek przetoki ze skrzeplinami (strzałka); **C-F** – rekonstrukcje wielopłaszczyznowe, C – przekrój strzałkowy skośny, zwapnienia w ścianie przetoki (strzałka), D – przekrój poprzeczy, zwapnienia w ścianie przetoki (strzałki); E, F – wegetacje w ujściu przetoki do prawego przedsionka (strzałki), przekrój czołowy (E), przekrój poprzeczny (F)

Tabela 2. Definicje stosowane w ocenie tomograficznej przetok wieńcowych

Parametr	Definicja
Przetoka prosta	Przetoka o pojedynczym odejściu, składająca się z pojedynczego naczynia o pojedynczym ujściu[134]
Przetoka złożona	Przetoka o >1 odejściu i/lub składająca się z >1 naczynia, i/lub posiadająca >1 ujście[134]
Przetoka bilateralna	Przetoka rozpoczynająca się zarówno w RCA, jak i LCA i posiadająca 1 ujście; podtyp przetoki złożonej[135]
Przetoka kręta	Obecność ≥3 kolejnych zagięć, tzn. zmiany kierunku przebiegu naczynia o ≥45° w stosunku do pnia głównego[136]
Rodzaj przetoki	Coronary cameral fistula (CCF) – przetoka uchodząca do ≥1 jam serca (prawego przedsionka/lewego przedsionka, prawej komory/lewej komory)[137]
	Coronary vascular fistula (CVF) – przetoka uchodząca do ≥1 struktur naczyniowych (pień płucny, prawa/lewa tętnica płucna, zatoka wieńcowa, żyła główna górna/dolna, żyły serca)[137]
Tętniak przetoki	Odcinkowe poszerzenie tętnicy o ≥50% w stosunku do referencyjnego odcinka naczynia[138]
Zwapnienia w przetoce	Obecność regionów o atenuacji >130 HU w ścianie przetoki[139]
Wegetacja w przetoce	Hipodensyjna, homogenna, nieregularna masa w świetle przetoki*[140]
Skrzeplina	Hipodensyjna zmiana w obrębie światła przetoki otoczona z ≥3 stron kontrastem*[141]
Dyssekcja	Powstanie kanału fałszywego w obrębie ściany tętnicy wieńcowej, które może doprowadzić do ucisku kanału prawdziwego naczynia, linijna hypodensyjna struktura w świetle tętnicy[142]
Przetoka mała	LD_{max} w najszerszym miejscu <2 mm[138]
Przetoka średnia	LD_{max} w najszerszym miejscu 2-10 mm[138]
Przetoka duża	LD_{max} w najszerszym miejscu >10 mm[138]

*różnicowano na podstawie obrazu klinicznego (u pacjenta z klinicznymi cechami infekcyjnego zapalenia wsierdzia rozpoznawano wegetację)
CCF = przetoka wieńcowa uchodząca do jamy serca; CVF = przetoka wieńcowo-naczyniowa; HU = jednostka Hounsfielda; LCA = lewa tętnica wieńcowa; LD = średnica światła naczynia; RCA = prawa tętnica wieńcowa

Dokonano pomiaru średnicy minimalnej i maksymalnej (LD_{min} i LD_{max}) światła naczynia oraz pola powierzchni światła naczynia (LA) w miejscu odejścia przetoki, jej ujścia oraz w najszerszym i najwęższym miejscu przetoki.

Ponadto, zmierzono końcoworozkurczowy wymiar RV i LV w projekcji czterojamowej w badaniu CT tętnic wieńcowych oraz wyliczono stosunek wymiarów RV/LV celem identyfikacji powiększenia RV, jako wskaźnika jej przeciążenia (RV/LV ≥1,0).[143]

Przetokę wieńcową zdefiniowano jako istotną klinicznie, jeśli chory wymagał hospitalizacji i/lub leczenia zabiegowego związanego ze stwierdzoną przetoką, lub jeśli była ona przyczyną zawału serca, IE, niewydolności serca, lub zgonu pacjenta.

3.6. Kryteria wyłączenia z grupy badanej

Przyjęto następujące kryteria wyłączenia z grupy badanej:

1) grupa pacjentów z ACAPA – stan po operacji naprawczej wady przed wykonaniem badania CT (n=4),
2) grupa pacjentów z CAFs – suboptymalna jakość badania CT (brak wizualizacji miejsca ujścia przetoki) lub przesłanka mogąca wskazywać na nabytą etiologię przetoki (n=10).

4. Analiza statystyczna

Po ocenie zgodności rozkładów zmiennych ciągłych z rozkładem normalnym testem Shapiro-Wilka oraz wizualnej ocenie skośności histogramów wyniki przedstawiono jako średnie arytmetyczne z odchyleniami standardowymi (ang. standard deviation, SD) (± SD) zmiennych o rozkładach normalnych bądź podgrup 2-elementowych lub jako mediany z zakresem interkwartylowym (ang. interquartile range, IQR) [IQ1-IQ3] dla rozkładów skośnych. Istotność różnic pomiędzy wartościami średnimi trzech grup weryfikowano jednoczynnikową analizą wariancji i testem post-hoc Tukey'a, zastosowanym w sytuacji odrzucenia hipotezy zerowej ogólnego testu. Istotność różnic średnich 2 grup analizowano testem T-Studenta. Nieparametryczną analizą wariancji Kruskala-Wallisa, testami nieparametrycznymi dla wielokrotnych porównań (w przypadku odrzucenia testu globalnego) oraz testem Mann'a-Whitney'a badano zgodność ciągłych rozkładów skośnych odpowiednio 3 lub 2 grup.

Wyniki zmiennych kategorialnych przedstawiono w postaci liczności oraz częstości względnej (procent) jednostek wyróżnionych. Do oceny jednorodności 2 proporcji zastosowano test zgodności Chi2 lub dokładny test Fishera w przypadku mniejszej od 5 liczby oczekiwanych obserwacji w komórkach tabel dwudzielczych. Testem Cochrana-Mantela-Haenszela oceniano istotność różnic pomiędzy proporcją zmiennych nominalnych o większej niż 2 liczbie kategorii (statystyka skojarzeń ogólnych) lub proporcją zmiennych porządkowych (statystyka średnich różnic). Testem znaków rangowych Wilcoxona badano zmianę danego parametru w obrębie tej samej grupy.

Weryfikowano dwustronne hipotezy zerowe, z błędem I rodzaju alfa$\leq$ 0,05. Analizy statystyczne wykonano oprogramowaniem statystycznym SAS w wersji 9.4 (SAS Institute, Cary, NC, USA).

5. Wyniki

5.1. Charakterystyka demograficzna pacjentów z wybranymi anomaliami tętnic wieńcowych

Spośród 39 066 pacjentów, u których wykonano badanie CT tętnic wieńcowych SCA zidentyfikowano u 27 (0,069%) pacjentów, ACAPA u 6 (0,015%) pacjentów, natomiast przetoki wieńcowe wykryto u 42 (0,1%) pacjentów. Średnia wieku w momencie wykonania badania CT w grupie pacjentów z SCA wynosiła 52,6 ± 19,5 lat, w grupie pacjentów z ACAPA 33,2 ± 16,5 lat, a wśród pacjentów z CAFs 57,5 ± 13,8 lat. Charakterystyka demograficzna pacjentów z poszczególnymi anomaliami tętnic wieńcowych została przedstawiona w tabeli 3.

Tabela 3. Charakterystyka demograficzna pacjentów z wybranymi anomaliami tętnic wieńcowych

Zmienne	SCA (n_P=27)	ACAPA (n_P=6)	CAFs (n_P=42)	Wartość p
Wiek* [lata]	52,6 ± 19,5	33,2 ± 16,5	57,5 ± 13,8	**0,004** **1 vs. 2: 0,026** **2 vs. 3: 0,003** 1 vs. 3: 0,453
Płeć [męska]	12 (44,4)	1 (16,7)	20 (47,6)	0,405
BMI [kg/m^2]	26,7 ± 6,4	22,5 ± 3,4	27,8 ± 7,2	0,193
Nadciśnienie tętnicze	16 (59,3)	1 (16,7)	23 (54,8)	0,171
Cukrzyca	7 (25,9)	0	4 (9,5)	0,129
Dyslipidemia	11 (40,7)	1 (16,7)	13 (31,0)	0,486
Nikotynizm	2 (7,4)	2 (33,3)	5 (11,9)	0,228
Brak/obecność zmian miażdżycowych:				
CAD-RADS <3‡	22 (81,5)	6 (100)	30 (71,4)	0,169
CAD-RADS 3 (50-69%)‡	0	0	6 (14,3)	
CAD-RADS 4/5 (≥70%)‡	5 (18,5)	0	6 (14,3)	
Współistniejące wrodzone wady serca	10 (37,0)	1 (16,7)	2 (4,8)	**0,003**
Wywiad migotania przedsionków (napadowe lub utrwalone)	5 (18,5)	0	10 (23,8)	0,509
Nadkomorowe zaburzenia rytmu	4 (14,8)	3 (50,0)	5 (11,9)	0,085
Komorowe zaburzenia rytmu	5 (18,5)	2 (33,3)	2 (4,8)	0,051
Niewydolność serca	6 (22,2)	2 (33,3)	12 (28,6)	0,785
Wywiad zawału serca	4 (14,8)	2 (33,3)	4 (9,5)	0,223
Nadciśnienie płucne	3 (11,1)	0	5 (11,9)	1,00
Wywiad infekcyjnego zapalenia wsierdzia	2 (7,4)	0	3 (7,1)	1,00
Wywiad nagłego zatrzymania krążenia	1 (3,7)	3 (50,0)	1 (2,4)	**0,003** **1 i 3 vs. 2: <0,005**
Wywiad PCI	3 (11,1)	0	4 (9,5)	1,00

Wartości przedstawione są jako n (%) lub średnia ± SD

* wiek pacjenta, w którym wykonano badanie CT

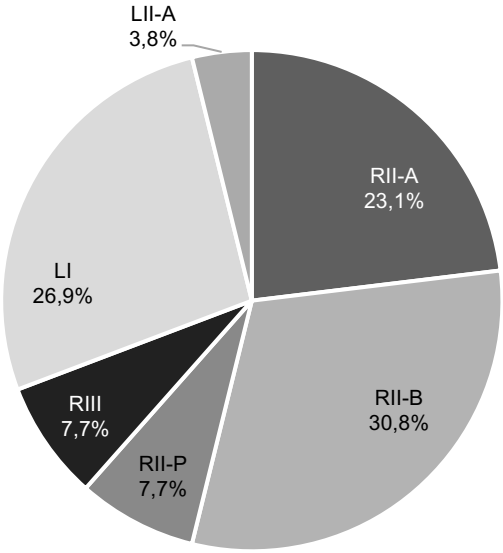
‡ stwierdzone na podstawie badania CT tętnic wieńcowych

ACAPA = nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego; BMI = wskaźnik masy ciała; CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CAFs = przetoki wieńcowe; CT = tomografia komputerowa; n_P = liczba pacjentów; PCI = przezskórna interwencja wieńcowa; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa; SD = odchylenie standardowe

5.2. Pojedyncza tętnica wieńcowa

5.2.1. Miejsce odejścia oraz przebieg anatomiczny pojedynczej tętnicy wieńcowej

SCA najczęściej odchodziła od prawej zatoki Valsalvy (18/26; 69,2%). U 8 pacjentów (8/26; 30,8%) SCA rozpoczynała się w lewej zatoce Valsalvy (p=0,0499), natomiast u 1 pacjenta (1/27; 3,7%) nie udało się określić zatoki Valsalvy z powodu obecności wspólnego pnia tętniczego. Zgodnie z klasyfikacją Lipton'a oceniono 26 pacjentów z SCA. Najczęściej obserwowano 3 typy: RII-A, RII-B oraz LI (ryc. 17). Potencjalnie złośliwy przebieg SCA między pniem płucnym a aortą (typ II-B) obserwowano u 8 pacjentów, u których nie stwierdzono jednak poważnego wpływu anomalii na przebieg kliniczny: u żadnego z nich nie wystąpił zawał serca ani nagłe zatrzymanie krążenia. U 1 pacjenta stwierdzono bezobjawową klinicznie hipoplazję początkowego odcinka naczynia o przebiegu lewej tętnicy wieńcowej (ryc. 10B).



Wartości zostały przedstawione jako %
A = z przodu; B = między; L = lewa; P = z tyłu; R = prawa

Rycina 17. Typ anatomiczny SCA wg klasyfikacji Lipton'a

5.2.2. Charakterystyka demograficzna, kliniczna oraz współwystępowanie innych patologii serca u pacjentów z pojedynczą tętnicą wieńcową

W tabeli 4 przedstawiono klasyfikację SCA. Jedynie u 4 chorych nie stwierdzono żadnej dodatkowej (wrodzonej lub nabytej) patologii w obrębie serca.

Tabela 4. Typ anatomiczny SCA wg klasyfikacji Lipton'a oraz współistniejące choroby serca

Numer pacjenta	Zatoka Valsalvy	Klasyfikacja Lipton'a	Współistniejące choroby serca
			Pacjenci bez wrodzonych chorób serca
1	R	RII-A	-
2	R	RII-A	-
3	R	RII-A	CAD-RADS 4‡
4	R	RII-B	CAD-RADS 2‡
5	R	RII-B	CAD-RADS 5‡
6	R	RII-B	CAD-RADS 1‡
7	R	RII-B	-
8	R	RII-B	AS, CAD-RADS 2‡
9	R	RII-P	AS, CAD-RADS 4‡
10	R	RIII	CAD-RADS 2‡
11	R	RIII	CAD-RADS 1‡
12	L	LI	HF, CAD-RADS 5‡
13	L	LI	AF, TR
14	L	LI	CAD-RADS 1‡
15	L	LI	-
16	L	LI	CAD-RADS 5‡
17	L	LII-A	AS, HF, CAD-RADS 1‡
			Pacjenci z wrodzonymi chorobami serca
18	R	RII-A	AS, BAV
19	R	RII-A	PDA, PS, TGA, UVH, VSD
20	R	RII-A	PDA, ToF, VSD
21	R	RII-B	ASD II, LDS, PAPVR
22	R	RII-B	AR, BAV, HF, MR, TR, CAD-RADS 1‡
23	R	RII-B	ASD II, CAD-RADS 1‡
24	R	RII-P	PS, TGA, UVH
25	L	LI	AS, BAV, HF, MR, PH, TR
26	L	LI	AS, BAV
27	-	-	ASD II, CAT, TA, VSD, czynnościowo UVH

‡ stwierdzone na podstawie badania CT tętnic wieńcowych

AF = migotanie przedsionków; AR = niedomykalność zastawki aortalnej; AS = stenoza aortalna; ASD = ubytek przegrody międzyprzedsionkowej; BAV = dwupłatkowa zastawka aortalna; CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CAT = wspólny pień tętniczy; CT = tomografia komputerowa; HF = niewydolność serca; L = lewa; LDS = zespół Loeys-Dietza; MR = niedomykalność mitralna; PAPVR = częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych; PDA = przetrwały przewód tętniczy; PH = nadciśnienie płucne; PS = stenoza zastawki płucnej; R = prawa; SCA = pojdeyncza tętnica wieńcowa; TA = atrezja zastawki trójdzielnej; ToF = tetralogia Fallota; TGA = przełożenie wielkich pni tętniczych; TR = niedomykalność zastawki trójdzielnej; UVH = serce jednokomorowe; VSD = ubytek przegrody międzykomorowej.

Wrodzone wady serca współwystępowały u 10 pacjentów (37,0%) z SCA. Pacjenci ze współistniejącymi wrodzonymi wadami serca byli młodsi, rzadziej mieli cukrzycę i dyslipidemię (p<0,001, p=0,026, p=0,018, odpowiednio) (tab. 5).

Tabela 5. Porównanie chorych z izolowaną SCA oraz chorych z SCA i wrodzonymi wadami serca

	Izolowana SCA (n_P=17)	SCA ze współwystępującymi wrodzonymi wadami serca (n_P=10)	Wartość p
Płeć [męska]	7 (41,2)	5 (50,0)	0,706
Wiek* [lata]	63,3 ± 11,5	34,5 ± 17,0	**<0,001**
BMI [kg/m^2]	28,6 ± 7,1 (n=16)	23,9 ± 4,2	0,071
Nadciśnienie tętnicze	12 (70,6)	4 (40,0)	0,224
Cukrzyca	7 (41,2)	0	**0,026**
Dyslipidemia	10 (58,8)	1 (10,0)	**0,018**
Nikotynizm	2 (11,8)	0	0,516
Obecność zmian miażdżycowych:			
CAD-RAD 3 (50-69%)‡	0	0	NA
CAD-RADS 4/5 (≥70%)‡	5 (29,4)	0	0,124
Obraz kliniczny			
Wywiad migotania przedsionków (napadowe lub utrwalone)	3 (17,6)	2 (20,0)	1,00
Nadkomorowe zaburzenia rytmu	3 (17,6)	1 (10,0)	1,00
Komorowe zaburzenia rytmu	3 (17,6)	2 (20,0)	1,00
Niewydolność serca	2 (11,8)	4 (40,0)	0,153
Wywiad zawału serca	4 (23,5)	0	0,264
Nadciśnienie płucne	1 (5,9)	2 (20,0)	0,535
Wywiad infekcyjnego zapalenia wsierdzia	0	2 (20,0)	0,128
Wywiad nagłego zatrzymania krążenia	0	1 (10,0)	0,370
Przebyte leczenie operacyjne	4 (23,5)	5 (50,0)	0,219
Wywiad PCI	3 (17,6)	0	0,273
Zgon w trakcie obserwacji	0	2 (20,0)	0,128
Ocena tomograficzna			
Lokalizacja odejścia:			
Zatoka Valsalvy [R]	11 (64,7)	7 (70,0)	1,00
Klasyfikacja Lipton'a [RII-B]	5 (29,4)	3 (30,0)	1,00
LVEF [%]†	60,4 ± 9,2	53,0 ± 15,2	0,245

Wartości są przedstawione jako n (%) lub średnia ± SD

* wiek pacjenta, w którym wykonano badanie CT

† na podstawie badania TTE, badanie TTE wykonano u 77,8% pacjentów (21/27) z SCA

BMI = wskaźnik masy ciała; CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CT = tomografia komputerowa; LVEF = frakcja wyrzutowa lewej komory; n_P = liczba pacjentów; PCI = przezskórna interwencja wieńcowa; R = prawa; RII-B = pojdyncza tętnica wieńcowa odchodząca od prawej zatoki Valsalvy i przebiegająca miedzy pniem płucnym a aortą wstępującą; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa; SD = odchylenie standardowe; TTE = echokardiografia przezklatkowa

Nie stwierdzono zależności między miejscem odejścia SCA oraz jej przebiegiem wg klasyfikacji Lipton'a a współistnieniem wrodzonych wad sercowo-nayczyniowych (tab. 6).

Tabela 6. Zależność między miejscem odejścia SCA (od prawej lub lewej zatoki Valsalvy) oraz między klasyfikacją wg Lipton'a a współwystępowaniem wrodzonych wad serca

	Wrodzone wady serca (n_P=9)	Wartość p
Zatoka Valsalvy		
R (n=18)	7 (38,9)	0,782
L (n=8)	2 (25,0)	
Klasyfikacja wg Lipton'a		
RI (n=0)	NA	0,781
RII-A (n=6)	3 (50,0)	
RII-B (n=8)	3 (37,5)	
RII-P (n=2)	1 (50,0)	
RIII (n=2)	0	
LI (n=7)	2 (28,6)	
LII-A (n=1)	0	

Wartości są przedstawione jako n (%)
A = przed; B = między; L = lewa; n_P = liczba pacjentów; P = z tyłu; R = prawa (dokładne wyjaśnienie skrótów str. 16 i 17)

5.2.3. Obecność zmian miażdżycowych a charakterystyka demograficzna i obraz kliniczny pacjentów z pojedynczą tętnicą wieńcową

U 13 z 27 pacjentów z SCA (48,1%) nie stwierdzono zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych (CAD-RADS 0), u 6 pacjentów (22,2%) były obecne zmiany zwężające światło tętnic wieńcowych o 1-24% (CAD-RADS 1), u 3 (11,1%) o 25-49% (CAD-RADS 2), u 5 (18,5%) pacjentów zmiany redukujące światło naczynia o ≥70%: 4/5 CAD-RADS 4, 1/5 CAD-RADS 5 (tab. 7). Pacjenci z obecnością zmian miażdżycowych byli starsi i mieli wyższe BMI, ale rzadziej współwystępowały u nich wady wrodzone serca (p=0,005, p=0,007, p=0,032, odpowiednio). Ponadto, pacjenci ze zmianami miażdżycowymi CAD-RADS 4-5 istotnie częściej przebyli zawał serca oraz wymagali PCI (p=0,006, p=0,002, odpowiednio). Nie zaobserwowano związku między lokalizacją odejścia SCA a występowaniem i nasileniem zmian miażdżycowych. Podobnie nie zaobserwowano związku między przebiegiem międzytętniczym SCA (typ II-B) a występowaniem oraz nasileniem zmian miażdżycowych (tab. 7). Choroba jednonaczyniowa występowała u 3 z 5 pacjentów (60,0%) z istotnymi zmianami miażdżycowymi, a choroba dwunaczyniowa u 2 (40,0%). Trzech z 14 pacjentów (21,4%) zostało poddanych w przeszłości zabiegowi PCI.

Tabela 7. Współwystępowanie zmian miażdżycowych (wg klasyfikacji CAD-RADS) u pacjentów z SCA

	SCA wolne od zmian miażdżycowych CAD-RADS 0 (n_P=13)	SCA ze zmianami miażdżycowymi CAD-RADS 1-2 (n_P=9)	SCA ze zmianami miażdżycowymi CAD-RADS 4-5 (n_P=5)	Wartość p
Wiek* [lata]	40,8 ± 19,3	63,9 ± 10,8	63,2 ± 15,7	**0,005** **1 vs. 2: 0,010** **1 vs. 3: 0,039** 2 vs. 3: 0,997
Płeć [męska]	5 (38,5)	4 (44,4)	3 (60,0)	0,721
BMI [kg/m^2]	23,0 ± 3,6	30,2 ± 7,0	31,2 ± 6,8	**0,007** **1 vs. 2: 0,016** **1 vs. 3: 0,038** 2 vs. 3: 0,947
Nadciśnienie tętnicze	5 (38,5)	9 (100)	2 (40,0)	0,379
Cukrzyca	2 (15,4)	2 (22,2)	3 (60,0)	0,082
Dyslipidemia	3 (23,1)	6 (66,7)	2 (40,0)	0,254
Nikotynizm	1 (7,7)	1 (11,1)	0	0,699
Współistniejące wrodzone wady serca	8 (62,0)	2 (22,2)	0	**0,032** 1 vs. 2: 0,099 **1 vs. 3: 0,036** 2 vs. 3: 0,055
Obraz kliniczny				
Wywiad migotania przedsionków (napadowe/utrwalone)	4 (30,8)	0	1 (20,0)	0,200
Nadkomorowe zaburzenia rytmu	1 (7,7)	3 (33,3)	0	0,158
Komorowe zaburzenia rytmu	2 (15,4)	1 (11,1)	2 (40,0)	0,539
Niewydolność serca	3 (23,1)	2 (22,2)	1 (20,0)	0,990
Wywiad zawału serca	0	1 (11,1)	3 (60,0)	**0,006** 1 vs. 2: 0,409 **1 vs. 3: 0,012** 2 vs. 3: 0,095
Nadciśnienie płucne	3 (23,1)	0	0	0,174
Wywiad infekcyjnego zapalenia wsierdzia	2 (15,4)	0	0	0,326
Wywiad nagłego zatrzymania krążenia	1 (7,7)	0	0	0,584
Przebyte leczenie operacyjne	6 (46,2)	3 (33,3)	0	0,079
Wywiad PCI	0	0	3 (60,0)	**0,002**
Zgon w trakcie obserwacji	2 (15,4)	0	0	0,326
Ocena tomograficzna				
Lokalizacja odejścia: Zatoka Valsalvy [R]	8 (66,7) (n=12)	7 (77,8)	3 (60,0)	0,769
Klasyfikacja Lipton'a [RII-B]	2 (16,7) (n=12)	5 (55,6)	1 (20,0)	0,147
LVEF [%]†	61,4 ± 7,9 (n=8)	58,0 ± 13,4 (n=6)	45,0 ± 14,1	0,201

Wartości przedstawione są jako n (%) lub średnia ± SD

* wiek pacjenta, w którym wykonano badanie CT

† na podstawie badania TTE, badanie TTE wykonano u 77,8% pacjentów (21/27) z SCA

B = między; BMI = wskaźnik masy ciała; CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CT = tomografia komputerowa; LVEF = frakcja wyrzutowa lewej komory; n_P = liczba pacjentów; PCI = przezskórna interwencja wieńcowa; R = prawa; RII-B = pojdyncza tętnica wieńcowa odchodząca od prawej zatoki Valsalvy i przebiegająca miedzy pniem płucnym a aortą wstępującą; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa; SD = odchylenie standardowe; TTE = echokardiografia przezklatkowa

5.2.4. Wymiary pnia pojedynczej tętnicy wieńcowej w zależności od miejsca odejścia i typu wg klasyfikacji Lipton'a

Nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic między wymiarami pni SCA odchodzących od prawej i lewej zatoki Valsalvy (tab. 8). W tabeli 9 przedstawiono wymiary pnia tętnicy w zależności od klasyfikacji Lipton'a, jednakże z uwagi na małe liczebności w podgrupach odstąpiono od wykonania analiz statystycznych. W tabeli 10 przedstawiono wpływ płci oraz poszczególnych czynników ryzyka (nadciśnienia tętniczego, cukrzycy oraz dyslipidemii) na pole powierzchni pni SCA. Zaobserwowano jedynie związek między obecnością dyslipidemii a wymiarami pni SCA – LA_{min} pni SCA pacjentów z dyslipidemią były istotnie mniejsze w porównaniu z LA_{min} pni SCA pacjentów bez dyslipidemii (p=0,019).

Tabela 8. Zależność między wymiarami pni SCA a miejscem odejścia

	Zatoka Valsalvy		Wartość p
Wymiary pni SCA	R (n_P=18)	L (n_P=8)	
Długość [mm]	2,65 [1,7 – 5,1]	7,5 [3,5 – 9,1]	0,085
LA [mm^2]	46,4 ± 18,6	37,4 ± 15,8	0,244
LD [mm]	7,7 ± 1,5	6,8 ± 1,5	0,157

Wyniki są przedstawione jako mediana [IQ1-IQ3] lub średnia ± SD
L = lewa; LA = pole powierzchni światła naczynia; LD = średnica światła naczynia; N_P = liczba pacjentów; R = prawa; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa; SD = odchylenie standardowe

Tabela 9. Porównanie wymiarów pni SCA w zależności od klasyfikacji wg Lipton'a

Wymiary pni SCA	RII-A (n_P=6)	RII-B (n_P=8)	RII-P (n_P=2)	RIII (n_P=2)	LI (n_P=7)	LII-A (n_P=1)
Długość [mm]	3,35 [2,4 – 5,9]	1,7 [1,6 – 3,9]	3,6 [3,5 – 3,7]	17,2 [2,4 – 32]	7,0 [3,0 – 8,4]	9,7
LA [mm^2]	37,0 ± 19,2	53,7 ± 8,2	52,3 ± 8,1	39,8 ± 3,3	38,0 ± 17,0	33,0
LD [mm]	7,2 ± 1,5	8,2 ± 1,6	8,3 ± 0,6	7,0 ± 2,2	6,8 ± 1,6	6,5

Wyniki są przedstawione jako medina [IQ1-IQ3], średnia ± SD lub obserwowana wartość
A = z przodu; B = między; L = lewa; LA = pole powierzchni światła naczynia; LD = średnica światła naczynia; n_P = liczba pacjentów; P = z tyłu; R = prawa; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa; SD = odchylenie standardowe

Tabela 10. Wpływ płci oraz poszczególnych czynników ryzyka na pole powierzchni światła pnia SCA

Pień SCA			Wartość p
Płeć			
	Płeć żeńska (n_P=15)	Płeć męska (n_P=12)	
LA_{min} [mm^2]	32,6 ± 16,0	37,3 ± 16,9	0,468
LA_{max} [mm^2]	54,1 ± 31,3	60,3 ± 23,9	0,579
LA_{avg} [mm^2]	43,4 ± 22,6	48,8 ± 19,3	0,516
Czynniki ryzyka	Bez czynnika ryzyka	Z czynnikiem ryzyka	
	Nadciśnienie tętnicze		
	(n_P=11)	(n_P=16)	
LA_{min} [mm^2]	38,1 ± 19,6	32,4 ± 13,8	0,378
LA_{max} [mm^2]	55,2 ± 34,1	58,0 ± 23,9	0,809
LA_{avg} [mm^2]	46,7 ± 26,0	45,2 ± 17,6	0,858
	Cukrzyca		
	(n_P=20)	(n_P=7)	
LA_{min} [mm^2]	36,0 ± 16,9	31,2 ± 15,0	0,513
LA_{max} [mm^2]	55,3 ± 27,0	61,3 ± 32,1	0,632
LA_{avg} [mm^2]	45,6 ± 20,9	46,3 ± 22,8	0,947
	Dyslipidemia		
	(n_P=16)	(n_P=11)	
LA_{min} [mm^2]	40,7 ± 16,7	26,1 ± 11,3	**0,019**
LA_{max} [mm^2]	61,5 ± 31,8	50,2 ± 20,6	0,311
LA_{avg} [mm^2]	51,1 ± 23,5	38,1 ± 14,4	0,116

Wartości są przedstawione jako średnia ± SD
LA = pole powierzchni światła naczynia (avg = wartość średnia, max = największe, min = najmniejsze); n_P = liczba pacjentów; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa; SD = odchylenie standardowe

Stwierdzono, iż anatomia pnia SCA istotnie różni się od anatomii pnia LCA prawidłowych tętnic wieńcowych. W porównaniu z grupą referencyjną pacjentów z wykluczoną miażdżycą naczyń wieńcowych pnie SCA są krótsze oraz mają większe wymiary (LD, LA) światła ($p<0,001$, $p<0,001$, $p<0,001$, odpowiednio) (tab. 11). Zależność tę obserwowano zarówno w grupie mężczyzn, jak i kobiet (tab. 12 i 13).

Dla całej badanej grupy SCA, LA proksymalnej części pnia SCA było większe niż suma LA pnia LCA i proksymalnej części RCA w grupie kontrolnej (45,8 ± 21,0 mm^2 vs. 34,0 ± 7,9 mm^2, p = 0,003). Zależność tą obserwowano jedynie w grupie mężczyzn (LA pnia SCA = 53,2 ± 17,8 mm^2 vs. suma LA pnia LCA i proksymalnej części RCA w grupie kontrolnej = 36,4 ± 8,1 mm^2, p = 0,001). U kobiet nie wykazano istotnej statystycznie różnicy między LA proksymalnej części pnia SCA a sumą LA pnia LCA i proksymalnej części RCA w grupie kontrolnej (39,9 ± 22,0 mm^2 vs. 32,5 ± 7,4 mm^2, p = 0,293).

Tabela 11. Porównanie wymiarów pni SCA z wymiarami pni LCA grupy kontrolnej pacjentów z prawidłową anatomią tętnic wieńcowych i wykluczoną chorobą wieńcową

Wymiary	SCA (n_P=27)	Grupa kontrolna (n_P=199)	Wartość p
Długość pnia [mm]	3,5 [2,3 – 7,9]	7,7 [5,1 – 11,0]	**<0,001**
LD pnia [mm]	7,5 ± 1,7	5,1 ± 0,8	**<0,001**
LA pnia [mm^2]	45,8 ± 21,0	21,3 ± 6,5	**<0,001**

Wartości przedstawione są jako mediana [IQ1-IQ3] lub średnia ± SD
LA = pole powierzchni światła naczynia; LCA = lewa tętnica wieńcowa; LD = średnica światła naczynia; n_P = liczba pacjentów; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa; SD = odchylenie standardowe

Tabela 12. Porównanie u mężczyzn wymiarów pni SCA z wymiarami pni LCA grupy referencyjnej z prawidłową anatomią tętnic wieńcowych i wykluczoną chorobą wieńcową

Wymiary	SCA (n_P=12)	Grupa kontrolna (n_P=77)	Wartość p
Długość pnia [mm]	2,6 [1,6 – 4,4]	7,7 [5,1 – 10,7]	**<0,001**
LD pnia [mm]	8,3 ± 1,3	5,4 ± 0,7	**<0,001**
LA pnia [mm^2]	53,2 ± 17,8	23,0 ± 6,1	**<0,001**

Wartości przedstawione są jako mediana [IQ1-IQ3] lub średnia ± SD
LA = pole powierzchni światła naczynia; LCA = lewa tętnica wieńcowa; LD = średnica światła naczynia, n_P = liczba pacjentów; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa; SD = odchylenie standardowe

Tabela 13. Porównanie u kobiet wymiarów pni SCA z wymiarami pni LCA grupy referencyjnej z prawidłową anatomią tętnic wieńcowych i wykluczoną chorobą wieńcową

Wymiary	SCA (n_P=15)	Grupa kontrolna (n_P=122)	Wartość p
Długość pnia [mm]	4,2 [2,5 – 9,7]	7,7 [5,3 – 11,0]	0,090
LD pnia [mm]	6,9 ± 1,7	5,0 ± 0,8	**<0,001**
LA pnia [mm^2]	39,9 ± 22,0	20,2 ± 6,6	**<0,001**

Wartości przedstawione są jako mediana [IQ1-IQ3] lub średnia ± SD
LA = pole powierzchni światła naczynia; LCA = lewa tętnica wieńcowa; LD = średnica światła naczynia, n_P = liczba pacjentów; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa; SD = odchylenie standardowe

5.2.5. Ocena niedokrwienia mięśnia sercowego u pacjentów z pojedynczą tętnicą wieńcową

Badanie perfuzji z obciążeniem wykonano u 6/27 pacjentów z SCA (22,2%) – 3/6 MRI, 3/6 tomografia emisyjna pojedynczych fotonów (ang. single-photon emission computed tomography, SPECT), które wykazały upośledzenie perfuzji mięśnia sercowego u 3 pacjentów.

5.2.6. Obserwacja odległa pacjentów z pojedynczą tętnicą wieńcową

W trakcie obserwacji trwającej 62 ± 41 miesięcy 5 pacjentów wymagało zabiegów operacyjnych z powodu współistniejących wad serca. Pozostali pacjenci byli leczeni zachowawczo. Informacje dotyczące aktualnego stanu uzyskano o 25 z 27 pacjentów z SCA (92,6%). Spośród 25 pacjentów 2 zmarło – 1 pacjent ze złożoną, wrodzoną wadą serca zmarł z powodu progresji niewydolności serca, u 1 nie udało się ustalić przyczyny zgonu. Średni wiek pacjentów w momencie przeprowadzenia wywiadu kwestionariuszowego wynosił 59,7 ± 18,2 lat. Żaden z pacjentów nie przebył zawału serca ani nagłego zatrzymania krążenia od poprzedniej wizyty w NIKard. Ośmiu z 25 pacjentów (32,0%) wymagało hospitalizacji od poprzedniego pobytu w NIKard, w tym 4 (50,0%) z przyczyn kardiologicznych (migotanie przedsionków i/lub kardiowersja, lub wszczepienie kardiowertera, lub ablacja). Ponadto, 4 z 25 pacjentów (16,0%) zachorowało na COVID-19.

5.3. Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

5.3.1. Częstość występowania nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

Spośród wybranych anomalii tętnic wieńcowych ACAPA występowała najrzadziej. Częstość występowania ACAPA w grupie badanej wynosiła 0,015% (6/39 066) – w tym ALCAPA = 0,0077% (3/39 066), ARCAPA = 0,0051% (2/39 066), ASCAPA = 0,0026% (1/39 066), odpowiednio. U 3 z 6 pacjentów rozpoznano anomalię pod postacią ACAPA w dzieciństwie (1/3 ALCAPA, 1/2 ARCAPA, ASCAPA), u 1 pacjentki z ALCAPA rozpoznanie postawiono w wieku dorosłym w związku z progresją niewydolności serca w ciąży, u 1 pacjentki z ALCAPA pierwszym objawem było nagłe zatrzymanie krążenia w wieku dorosłym, natomiast ARCAPA stanowiła przypadkowe znalezisko u 1 dorosłej pacjentki, u której wykonano badanie CT w celu oceny zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych. ACAPA występowała częściej u kobiet (5/6 przypadków). Charakterystyka demograficzna pacjentów z ACAPA została przedstawiona w tabeli 3.

5.3.2. Obraz kliniczny i ocena anatomiczna nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

W tabeli 14 przedstawiono charakterystykę kliniczną pacjentów z ACAPA oraz obraz morfologiczny anomalii. Czterech z 6 pacjentów (66,7%) wymagało leczenia zabiegowego – 3 chorych było leczonych operacyjnie z powodu ACAPA (2 ALCAPA, 1 ASCAPA), a u 1 pacjentki z ALCAPA, zdyskwalifikowanej z leczenia operacyjnego w dzieciństwie, dokonano zamknięcia LCA okluderem (ryc. 9). Operacja Takeuchi została przeprowadzona u 1 pacjentki z ALCAPA oraz u pacjentki z ASCAPA, natomiast u 1 pacjentki z ALCAPA wykonano przeszycie lewego ujścia wieńcowego do aorty za pomocą graftu naczyniowego (ryc. 8). Pacjentka z ASCAPA po 3 latach wymagała reoperacji z powodu wytworzenia się przetoki w tunelu łączącym aortę z LCA. Pacjenci z ARCAPA (2/2) byli leczeni zachowawczo w związku z brakiem wskazań do leczenia zabiegowego. Ponadto, 2 pacjentów (1 z ALCAPA oraz 1 z ASCAPA) przeszło plastykę zastawki mitralnej. Wrodzona wada serca (APW) współwystępowała u 1 pacjenta (16,7%), który był leczony zachowawczo. Obecność

przyściennych zmian miażdżycowych (CAD-RADS 1) stwierdzono u 1 chorego (1/6) z ACAPA. Dwie z 5 pacjentek (40,0%) z ACAPA dwukrotnie urodziły.

U wszystkich pacjentów z ACAPA wykonano badanie TTE. Dysfunkcję skurczową LV (LVEF <50%) rozpoznano u 2 pacjentów (33,3%), w tym u chorej z ASCAPA, u której LVEF wynosiła 35%.

Tabela 14. Obraz kliniczny i ocena morfologiczna ACAPA

ACAPA		**N (%)**
Obraz kliniczny		
	Niewydolność serca	3 (50,0)
	Wywiad nagłego zatrzymania krążenia	3 (50,0)
	Zaburzenia kurczliwość LV	3 (50,0)
	Niedomykalność mitralna	2 (33,3)
	Wywiad zawału serca	2 (33,3)
	Zaburzenia rytmu serca wymagające implantacji ICD	1 (16,7)
Typ anomalii:		
	ALCAPA	3 (50,0)
	ARCAPA	2 (33,3)
	ASCAPA	1 (16,7)
Miejsce odejścia tętnicy od PA:		
	przyśrodkowo	3 (50,0)
	bocznie	2 (33,3)
	tylno-bocznie	1 (16,7)

Wartości przedstawione są jako n (%)
ACAPA = nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego; ALCAPA = nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego; ARCAPA = nieprawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego; ASCAPA = nieprawidłowe odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego; ICD = wszczepialny kardiowerter-defibrylator serca; LV = lewa komora; PA = pień płucny

Wymiary ujść (LA, LD_{min} i LD_{max}) LCA oraz RCA pacjentów z ALCAPA, jak również pacjentów z ARCAPA, w porównaniu z wymiarami odpowiednio pnia LCA oraz proksymalnego odcinka RCA grupy kontrolnej (n=199) przedstawiono w tabeli 15, jednakże ze względu na zbyt małą liczebność grupy nie przeprowadzono analizy statystycznej.[131] W grupie pacjentów z ALCAPA na 18 pomiarów 17 (94,4%) przekracza górną granicę normy, obliczoną na podstawie 199 osób z grupy kontrolnej. Natomiast w przypadku pacjentów z ARCAPA na 12 pomiarów górną granicę normy przekracza 9 (75,0%).

Wymiary (LA, LD) nieprawidłowo odchodzącej pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego w miejscu ujścia u pacjentki z ASCAPA były nominalnie mniejsze w porównaniu z grupą pacjentów z SCA (n=27) (27 mm^2 vs. 45,8 ± 21,0 mm^2, odpowiednio oraz 5,9 ± 1,4 mm vs. 7,9 ± 1,7 mm, odpowiednio), jednakże ze względu na zbyt małą liczebność grupy nie przeprowadzono analizy statystycznej.

Tabela 15. Wymiary proksymalnych odcinków tętnic wieńcowych u pacjentów z ACAPA

Wymiary tętnic wieńcowych	ALCAPA (n_P=3)	ARCAPA (n_P=2)	Grupa kontrolna (n_P=199)
	Poszczególne wartości		***Zakres normy***
RCA LA [mm^2]	1. 37,8 2. 96,0 3. 128,0	1. 20,0 2. 35,0	[5,1 – 20,3]
RCA LD_{min} [mm]	1. 6,4 2. 9,6 3. 11,9	1. 3,5 2. 5,5	[2,8 – 5,2]
RCA LD_{max} [mm]	1. 7,7 2. 12,0 3. 13,7	1. 6,8 2. 9,0	[2,8 – 5,2]
LCA LA [mm^2]	1. 38,0 2. 65,0 3. 78,0	1. 36,0 2. 84,0	[8,6 – 34,0]
LCA LD_{min} [mm]	1. 6,2 2. 7,8 3. 9,8	1. 4,3 2. 9,6	[3,5 – 6,7]
LCA LD_{max} [mm]	1. 6,8 2. 11,0 3. 11,5	1. 10,4 2. 11,3	[3,5 – 6,7]

Wartości przedstawione są jako poszczególne wartości lub zakres normy [LLN-ULN]
ACAPA = nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego; ALCAPA = nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego; ARCAPA = nieprawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego; LA = pole powierzchni światła naczynia; LCA = lewa tętnica wieńcowa; LD = średnica światła naczynia; LLN = dolna granica normy; n_P = liczba pacjentów; RCA = prawa tętnica wieńcowa; ULN = górna granica normy

U 3 pacjentów z ACAPA (50,0%) stwierdzono w przegrodzie międzykomorowej liczne naczynia krążenia obocznego (2 z ALCAPA, 1 z ARCAPA). Obecność licznych, rozbudowanych kolaterali między RCA a LCA stwierdzono u 2 pacjentek (1 z ALCAPA, 1 z ARCAPA), przy czym były to najstarsze pacjentki w grupie badanej (odpowiednio 39 lat i 63 lat). Rozbudowane oboczne krążenie pochodzące od tętnic oskrzelowych (LD >2 mm) stwierdzono u 2 pacjentów (1 z ALCAPA i 1 z ASCAPA), u pozostałych pacjentów tętnice oskrzelowe miały <2 mm średnicy. Zespół podkradania rozpoznano u 4 pacjentów (3 z ALCAPA, 1 z ARCAPA).

5.3.3. Ocena niedokrwienia mięśnia sercowego u pacjentów z nieprawidłowym odejściem tętnic wieńcowych od pnia płucnego

U 5/6 pacjentów wykonano badania perfuzji miokardium z obciążeniem (MRI 2/5, MRI + SPECT 3/5), które wykazały upośledzenie perfuzji mięśnia sercowego u wszystkich pacjentów.

5.3.4. Obserwacja odległa pacjentów z nieprawidłowym odejściem tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

Wywiad kwestionariuszowy dotyczący aktualnego stanu zdrowia przeprowadzono u wszystkich pacjentów z ACAPA. Średni czas trwania obserwacji wynosił 76 ± 47 miesięcy z przeżywalnością wynoszącą 100%. Średni wiek pacjentów w momencie przeprowadzenia ankiety wynosił 38,3 ± 16,5 lat. Jedna pacjentka z ALCAPA (1/6) wymagała hospitalizacji w związku z pogorszeniem tolerancji wysiłku oraz nasilającą się dusznością. W badaniu CT stwierdzono zamknięty pień LCA oraz krytyczne zwężenie LAD. U pacjentki wykonano operację zespolenia tętnicy piersiowej wewnętrznej lewej do gałęzi marginalen oraz prawej piersiowej wewnętrznej do LAD. Pozostali pacjenci (5/6) od czasu poprzedniej wizyty w NIKard nie przebyli zawału serca ani nagłego zatrzymania krążenia, jak również nie wymagali hospitalizacji. Nikt nie zachorował na COVID-19.

5.4. Przetoki wieńcowe

Częstość występowania CAFs wynosiła 0,1% (42/39 066). U 42 pacjentów rozpoznano łącznie 56 przetok wieńcowych. W tabeli 3 przedstawiono charakterystykę demograficzną pacjentów z CAFs. Mężczyźni stanowili 47,6% (20/42) pacjentów z przetokami. U 2 (4,8%) pacjentów współwystępowały wrodzone wady sercowo-naczyniowe, pod postacią BAV (1/2) oraz nieprawidłowego odejścia Cx (1/2). Siedmiu pacjentów (16,7%) zostało poddanych leczeniu operacyjnemu lub przezskórnemu wad zastawkowych: 4/7 (57,1%) operacji wymiany zastawki aortalnej, 1/7 (14,3%) zabiegowi przezcewnikowej implantacji zastawki aortalnej, 1/7 (14,3%) plastyce zastawki mitralnej, 1/7 (14,3%) plastyce zastawki trójdzielnej. Sześciu z 42 (14,3%) pacjentów wymagało operacyjnego lub przezskórnego zamknięcia CAFs. Pozostali pacjenci byli leczeni zachowawczo.

5.4.1. Obraz kliniczny i morfologiczny przetok istotnych klinicznie

Przetoki o istotnym znaczeniu klinicznym rozpoznano u 7 z 42 pacjentów (16,7%), spośród których 3 zmarło (42,9%) w ciągu okresu obserwacji. U jednego z 7 pacjentów z CAF istotnymi klinicznie (14,3%) występowały przetoki mnogie (n_F=4). W tabeli 16 przedstawiono obraz kliniczny oraz tomograficzny pacjentów z CAFs istotnymi klinicznie. U 3 pacjentów (42,9%) rozpoznano IE, potwierdzone dodatnimi posiewami krwi (u 2/3 o etiologii Staphylococcus spp., u 1/3 o etiologii Streptococcus spp.). U 3 pacjentów (42,9%) wystąpił zawał serca. U 2 pacjentów (28,6%) CAF doprowadziła do rozwoju niewydolności serca. Pięciu pacjentów (71,4%) wymagało interwencji z powodu powikłań związanych z obecnością CAF. W TTE u wszystkich pacjentów z IE uwidoczniono przeciek lewo-prawy, u 1 dodatkowo obecność wegetacji w RA. Wszystkie przetoki istotne klinicznie były co najmniej średniej wielkości ($n_{Fśrednich}$=5, $n_{Fdużych}$=5). W przypadku 2 pacjentów z CAFs istotnymi klinicznie przetoki uchodzące do PA miały istotny wpływ na ich stan kliniczny. Jeden pacjent z CAF średniej wielkości (LD_{max} = 8,2 mm), uchodzącą do PA, przebył zawał serca, prawdopodobnie w mechanizmie zespołu podkradania, do którego nasilania dochodziło po zażyciu sildenafilu. U pacjenta z mnogimi CAFs, spośród 4 przetok dwie o największych wymiarach (LD_{max} = 16,00 mm i 7,1 mm, odpowiednio) drenowały do PA.

Tabela 16. Obraz kliniczny oraz tomograficzny poszczególnych pacjentów z przetokami o istotnym znaczeniu klinicznym

Pacjent	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**6**	**7**
Obraz kliniczny							
Wywiad infekcyjnego zapalenia wsierdzia	+	+				+	
Niewydolność serca	+	+					
Nadciśnienie płucne	+	+					
Wywiad zawału serca			+	+			+
Konieczność interwencji (leczenie operacyjne/ przezskórne)	+	+	leczenie VKA*	+	+		+
Zgon	+	+		+			
Ocena tomograficzna							
Miejsce odejścia i ujścia CAF	Cx-CS	LAD-CS	RCA-LAt	1. RCA-RA 2. Cx-LAt 3. LAD-PA 4. RCA-PA	RCA-LAt	RCA-CS	LAD-PA
LD_{max} [mm]	16,9	28,0	8,2	1. 3,4 2. 3,6 3. 7,1 4. 16,0	13,1	18,4	8,2
RV/LV	1,14	0,87	0,59	0,93	1,00	0,89	1,00

* Odstąpiono od leczenia przezskórnego z powodu obecności skrzepliny w CAF
CAF = przetoka wieńcowa; CS = zatoka wieńcowa; Cx = gałąź okalająca; LD_{max} = największa średnica światła przetoki wieńcowej; LAt = lewy przedsionek; LAD = gałąź przednia zstępująca; PA = pień płucny; RA = prawy przedsionek; RCA = prawa tętnica wieńcowa; RV/LV = stosunek wymiaru poprzecznego prawej komory do wymiaru poprzecznego lewej komory w projekcji czterojamowej; VKA = antagoniści witaminy K

5.4.2. Porównanie zmiennych demograficznych oraz anatomii przetok istotnych i nieistotnych klinicznie

CAFs istotne klinicznie częściej były obecne u pacjentów młodszych (p=0,028) i mężczyzn (p=0,041) (tab. 17). Częściej u tych pacjentów występowało nadciśnienie płucne (p=0,026). CAFs istotne klinicznie były większe w większości punktów pomiarowych (p<0,05) oraz częściej obserwowano w ich ścianie zwapnienia (p=0,003) (tab. 18 i 19). Ponadto, wymiary poprzeczne RV oraz LV w projekcji czterojamowej były większe dla przetok istotnych klinicznie (p=0,005, p=0,004, odpowiednio). CAFs nieistotne klinicznie częściej były przetokami wieńcowo-naczyniowymi (p=0,003).

Tabela 17. Dane demograficzne oraz kliniczne pacjentów z przetokami istotnymi i nieistotnymi klinicznie

	Pacjenci z CAFs nieistotnymi klinicznie (n_P=35)	Pacjenci z CAFs istotnymi klinicznie (n_P=7)	Wartość p
Wiek* [lata]	59,5 ± 13,0	47,1 ± 13,8	**0,028**
Płeć [męska]	14 (40,0)	6 (85,7)	**0,041**
BMI [kg/m^2]	29,1 ± 7,5	24,1 ± 4,2	0,097
Nadciśnienie tętnicze	18 (51,4)	5 (71,4)	0,427
Cukrzyca	4 (11,4)	0	1,00
Dyslipidemia	13 (37,1)	0	0,079
Nikotynizm	3 (8,6)	2 (28,6)	0,187
Brak/obecność zmian miażdżycowych:			
CAD-RADS <3	23 (65,7)	7 (100)	0,194
CAD-RADS 3 (50-69%)‡	6 (17,1)	0	
CAD-RADS 4/5 (≥70%)‡	6 (17,1)	0	
Współistniejące wrodzone wady serca	2 (5,7)	0	1,00
Obraz kliniczny			
Wywiad migotania przedsionków (napadowe lub utrwalone)	7 (20,0)	3 (42,9)	0,328
Nadkomorowe zaburzenia rytmu	4 (11,4)	1 (14,3)	1,00
Komorowe zaburzenia rytmu	2 (5,7)	0	1,00
Nadciśnienie płucne	2 (5,7)	3 (42,9)	**0,026**
Wywiad nagłego zatrzymania krążenia	0	1 (14,3)	0,167
Wywiad PCI	4 (11,4)	0	1,00
LVEF [%]†	59,2 ± 9,4	50,5 ± 11,5	0,063

Wartości przedstawione są jako n (%) lub średnia ± SD

* wiek pacjenta, w którym wykonano badanie CT

‡ stwierdzone na podstawie badania CT tętnic wieńcowych

† na podstawie badania TTE, badanie TTE wykonano u 34/42 pacjentów (81,0%)

BMI = wskaźnik masy ciała; CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CAF = przetoka wieńcowa; CT = tomografia komputerowa; LVEF = frakcja wyrzutowa lewej komory; n_P = liczba pacjentów; PCI = przezskórna interwencja wieńcowa; SD = odchylenie standardowe; TTE = echokardiografia przezklatkowa

Tabela 18. Jakościowa ocena tomograficzna przetok istotnych i nieistotnych klinicznie

Ocena tomograficzna	CAFs nieistotne klinicznie (n_F=46)	CAFs istotne klinicznie (n_F=10)	Wartość p
Liczba dużych CAFs	5 (10,9)	5 (50,0)	**0,029**
Rodzaj CAF [CVFs]	43 (93,5)	5 (50,0)	**0,003**
Złożoność CAF [złożone]	24 (52,2)	3 (30,0)	0,299
Przetoki bilateralne	20 (43,5)	2 (20,0)	0,285
Krętość CAF	37 (80,4)	7 (70,0)	0,433
Obecność tętniaków	7 (15,2)	2 (20,0)	0,650
Zwapnienia w ścianie CAF	1 (2,2)	4 (40,0)	**0,003**
Skrzeplina w świetle CAF	0	1 (10,0)	0,179

Wartości przedstawione są jako n (%)

CAF = przetoka wieńcowa; CVF = przetoka wieńcowo-naczyniowa; n_F = liczba przetok

Tabela 19. Porównanie wymiarów przetok istotnych i nieistotnych klinicznie

		CAFs nieistotne klinicznie (n_F=46)	CAFs istotne klinicznie (n_F=10)	Wartość p
Miejsce odejścia CAFs	LA [mm^2]	4,92 [2,5 – 9,1]	18,25 [4,4 – 96,0]	**0,030**
	LD_{max} [mm]	2,65 [2,1 – 3,8]	5,45 [2,6 – 11,4]	**0,030**
	LD_{min} [mm]	2,15 [1,7 – 3,2]	4,20 [2,3 – 11,0]	**0,011**
	LD_{avg} [mm]	2,4 [1,9 – 3,4]	4,8 [2,4 – 11,0]	**0,027**
Miejsce ujścia CAFs	LA [mm^2]	3,9 [2,8 – 8,4]	16,7 [2,8 – 38,0]	0,116
	LD_{max} [mm]	2,7 [2,1 – 3,5]	5,3 [2,2 – 7,6]	0,123
	LD_{min} [mm]	1,9 [1,5 – 2,7]	3,3 [1,7 – 6,9]	0,094
	LD_{avg} [mm]	2,3 [2,0 – 3,0]	4,6 [1,9 – 7,2]	0,111
Najszersze miejsce CAFs	LA [mm^2]	8,9 [4,2 – 14,5]	75,0 [25,0 – 213,0]	**0,003**
	LD_{max} [mm]	3,7 [2,8 – 5,6]	10,65 [7,1 – 16,9]	**0,002**
	LD_{min} [mm]	3,0 [2,0 – 3,9]	9,4 [3,7 – 14,6]	**0,003**
	LD_{avg} [mm]	3,4 [2,3 – 4,3]	10,2 [5,9 – 16,4]	**0,002**
Najwęższe miejsce CAFs	LA [mm^2]	2,3 [1,4 – 3,2]	4,25 [1,8 – 34,0]	0,058
	LD_{max} [mm]	1,6 [1,3 – 2,4]	2,5 [1,8 – 7,4]	**0,028**
	LD_{min} [mm]	1,5 [1,2 – 1,8]	2,15 [1,6 – 6,0]	**0,015**
	LD_{avg} [mm]	1,6 [1,3 – 2,0]	2,3 [1,7 – 6,5]	**0,021**
	RV [cm]	4,01 ± 0,70	4,73 ± 0,73	**0,005**
	LV [cm]	4,51 ± 0,96	5,16 ± 0,47	**0,004**
	RV/LV	0,91 ± 0,17	0,92 ± 0,14	0,878

Wartości przedstawione są jako mediana [IQ1-IQ3] lub średnia ± SD
CAFs = przetoki wieńcowe; LA = pole powierzchni światła naczynia; LD = średnica światła naczynia; LV = lewa komora – wymiar poprzeczny w projekcji czterojamowej; n_F= liczba przetok; RV = prawa komora – wymiar poprzeczny w projekcji czterojamowej; RV/LV = stosunek wymiaru poprzecznego prawej komory do wymiaru poprzecznego lewej komory w projekcji czterojamowej; SD = odchylenie standardowe

5.4.3. Ocena miejsca odejścia oraz ujścia przetok wieńcowych

5.4.3.1. Ocena miejsca odejścia przetok wieńcowych

Najczęściej przetoki odchodziły od RCA (p=0,021). Miejsce odejścia CAF nie miało związku z charakterystyką demograficzną pacjenta, jak również nie wpływało na obraz kliniczny ani morfologię przetoki (tab. 20 i 21). Nie zaobserwowano istotnej różnicy w wielkości przetok niezależnie od miejsca odejścia (tab. 22).

Tabela 20. Miejsce odejścia przetok wieńcowych a dane demograficzne i obraz kliniczny

	CAFs odchodzące od RCA (n_F=27)	CAFs odchodzące od LAD (n_F=19)	CAFs odchodzące od Cx (n_F=10)	Wartość p
Wiek* [lata]	56,4 ± 14,7	58,5 ± 12,3	57,2 ± 10,7	0,906
Płeć [męska]	13 (48,1)	8 (42,1)	6 (60,0)	0,662
BMI [kg/m^2]	26,9 ± 5,3	25,8 ± 3,3	28,9 ± 6,0	0,312
Nadciśnienie tętnicze	15 (55,6)	10 (52,6)	6 (60,0)	0,931
Cukrzyca	3 (11,1)	1 (5,3)	2 (20,0)	0,480
Dyslipidemia	9 (33,3)	6 (31,6)	3 (30,0)	0,980
Nikotynizm	2 (7,4)	4 (21,1)	2 (20,0)	0,371
Brak/obecność zmian miażdżycowych:				
CAD-RADS <3	20 (74,1)	14 (73,7)	8 (80,0)	0,995
CAD-RADS 3 (50-69%)‡	3 (11,1)	2 (10,5)	1 (10,0)	
CAD-RADS 4/5 (≥70%)‡	4 (14,8)	3 (15,8)	1 (10,0)	
Współistniejące wady serca	1 (3,7)	2 (10,5)	0	0,431
Obraz kliniczny				
Wywiad migotania przedsionków (napadowe lub utrwalone)	8 (29,6)	3 (15,8)	3 (30,0)	0,528
Nadkomorowe zaburzenia rytmu	3 (11,1)	2 (10,5)	1 (10,0)	0,995
Komorowe zaburzenia rytmu	2 (7,4)	2 (10,5)	0	0,583
Niewydolność serca	9 (33,3)	6 (31,6)	3 (30,0)	0,980
Wywiad zawału serca	3 (11,1)	1 (5,3)	1 (10,0)	0,788
Nadciśnienie płucne	4 (14,8)	2 (10,5)	2 (20,0)	0,785
Wywiad infekcyjnego zapalenia wsierdzia	1 (3,7)	1 (5,3)	1 (10,0)	0,755
Wywiad nagłego zatrzymania krążenia	2 (7,4)	1 (5,3)	1 (10,0)	0,895
Istotne znaczenie kliniczne	5 (18,5)	3 (15,8)	2 (20,0)	0,954
Wywiad PCI	2 (7,4)	1 (5,3)	1 (10,0)	0,894
Zgon w trakcie obserwacji	4 (14,8)	4 (21,1)	3 (30,0)	0,582
LVEF [%]†	57,4 ± 11,9	55,5 ± 12,4	56,1 ± 11,2	0,901

Wartości przedstawione są jako n (%) lub średnia ± SD

* wiek pacjenta, w którym wykonano badanie CT

‡ stwierdzone na podstawie badania CT tętnic wieńcowych.

† na podstawie badania TTE, adanie TTE wykonano u 34/42 pacjentów (81,0%)

BMI = wskaźnik masy ciała; CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CAF = przetoka wieńcowa; CT = tomografia komputerowa; Cx = gałąź okalająca; LAD = gałąź przednia zstępująca; LVEF = frakcja wyrzutowa lewej komory; n_F = liczba przetok; PCI = przezskórna interwencja wieńcowa; RCA = prawa tętnica wieńcowa; SD = odchylenie standardowe; TTE = echokardiografia przezklatkowa

Tabela 21. Ocena tomograficzna przetok wieńcowych w zależności od miejsca odejścia

Ocena tomograficzna	CAFs odchodzące od RCA (n_F=27)	CAFs odchodzące od LAD (n_F=19)	CAFs odchodzące od Cx (n_F=10)	Wartość p
Mnogość CAFs [>1]	13 (48,1)	10 (52,6)	3 (30,0)	0,500
Wielkość CAF [>10 mm]	6 (22,2)	1 (5,3)	3 (30,0)	0,187
Rodzaj CAF [CVF]	22 (81,5)	19 (100)	7 (70,0)	0,065
Złożoność CAF [złożone]	13 (48,1)	12 (63,2)	2 (20,0)	0,091
Krętość CAF [kręte]	21 (77,8)	16 (84,2)	7 (70,0)	0,673
Obecność tętniaków	5 (18,5)	3 (15,8)	1 (10,0)	0,824
Zwapnienia w ścianie CAF	2 (7,4)	1 (5,3)	2 (20,0)	0,394
Skrzeplina w świetle CAF	1 (3,7)	0	0	0,584

Wartości przedstawione są jako n (%)

CAF = przetoka wieńcowa; CVF = przetoka wieńcowo-naczyniowa; Cx = gałąź okalająca; LAD = gałąź przednia zstępująca; n_F = liczba przetok; RCA = prawa tętnica wieńcowa

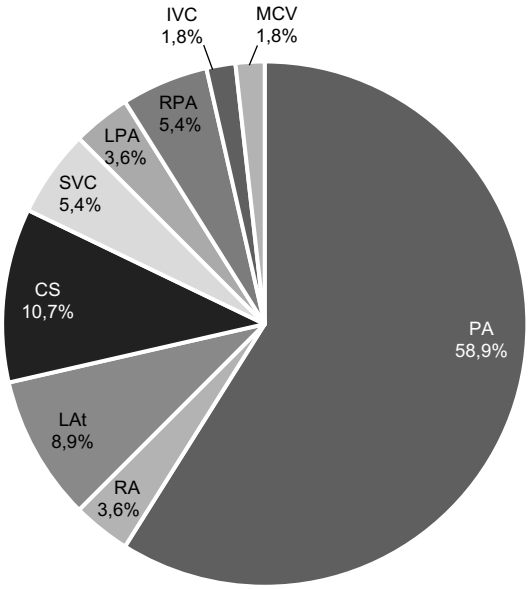
Tabela 22. Porównanie wymiarów przetok wieńcowych w zależności od miejsca ich odejścia

		CAFs odchodzące od RCA (n_F=27)	CAFs odchodzące od LAD (n_F=19)	CAFs odchodzące od Cx (n_F=10)	Wartość p
Miejsce odejścia CAFs	LA [mm^2]	7,2 [4,1 – 14,0]	3,6 [2,4 – 6,2]	7,6 [3,8 – 31,0]	0,080
	LD_{max} [mm]	3,3 [2,3 – 4,5]	2,2 [1,9 – 3,1]	3,5 [2,3 – 6,3]	0,079
	LD_{min} [mm]	2,6 [2,0 – 4,1]	1,9 [1,6 – 2,5]	3,1 [1,8 – 6,4]	0,093
	LD_{avg} [mm]	3,05 [2,2 – 4,3]	2,05 [1,8 – 2,8]	3,3 [2,0 – 6,3]	0,079
Miejsce ujścia CAFs	LA [mm^2]	4,4 [3,2 – 12,9]	3,5 [2,7 – 7,2]	4,7 [1,3 – 18,7]	0,505
	LD_{max} [mm]	2,8 [2,4 – 4,7]	2,6 [2,0 – 3,3]	2,8 [1,4 – 5,6]	0,478
	LD_{min} [mm]	2,1 [1,7 – 3,1]	1,8 [1,5 – 2,8]	2,3 [1,2 – 4,3]	0,502
	LD_{avg} [mm]	2,35 [2,1 – 4,1]	2,15 [1,75 – 3,1]	2,55 [1,3 – 4,9]	0,399
Najszersze miejsce CAFs	LA [mm^2]	10,4 [5,7 – 63,0]	12,0 [5,2 – 19,0]	8,8 [3,8 – 124,0]	0,786
	LD_{max} [mm]	4,1 [3,0 – 9,2]	4,0 [3,0 – 6,1]	3,7 [2,5 – 13,4]	0,753
	LD_{min} [mm]	3,3 [2,4 – 8,7]	3,2 [2,3 – 3,7]	3,1 [1,9 – 12,9]	0,730
	LD_{avg} [mm]	3,65 [2,65 – 8,95]	3,6 [2,6 – 4,8]	3,35 [2,15 – 13,15]	0,740
Najwęższe miejsce CAFs	LA [mm^2]	2,6 [1,7 – 5,5]	1,8 [1,5 – 2,8]	2,4 [1,3 – 11,1]	0,151
	LD_{max} [mm]	2,0 [1,5 – 3,0]	1,8 [1,1 – 3,2]	1,6 [1,3 – 4,2]	0,237
	LD_{min} [mm]	1,7 [1,4 – 2,4]	1,6 [1,2 – 2,4]	1,4 [1,2 – 3,3]	0,204
	LD_{avg} [mm]	1,85 [1,45 – 2,6]	1,55 [1,2 – 2,0]	1,45 [1,3 – 3,75]	0,229
	RV [cm]	4,1 ± 0,7	4,1 ± 0,7	4,5 ± 0,9	0,307
	LV [cm]	4,6 ± 0,9	4,7 ± 1,0	4,5 ± 0,9	0,920
	RV/LV	0,9 ± 0,2	0,9 ± 0,2	1,0 ± 0,2	0,200

Wartości przedstawione są jako mediana [IQ1-IQ3] lub średnia ± SD
CAFs = przetoki wieńcowe; Cx = gałąź okalająca; LA = pole powierzchni światła naczynia; LAD = gałąź przednia zstępująca; LD = średnica światła naczynia; LV = lewa komora – wymiar poprzeczny w projekcji czterojamowej; n_F = liczba przetok; RCA = prawa tętnica wieńcowa; RV = prawa komora – wymiar poprzeczny w projekcji czterojamowej; RV/LV = stosunek wymiaru poprzecznego prawej komory do wymiaru poprzecznego lewej komory w projekcji czterojamowej; SD = odchylenie standardowe

5.4.3.2. Ocena miejsca ujścia przetok wieńcowych

Najczęstszym miejscem ujścia przetok był PA (58,9%). Do lewego przedsionka przetoki uchodziły u 8,9% pacjentów, a do CS lub RA u 14,3%. Najrzadziej przetoki uchodziły do żyły głównej dolnej (1,8%) oraz do żyły środkowej serca (1,8%) (p=0,023) (ryc. 18). Spośród wszystkich przetok 51 (91,1%) uchodziło do prawych jam serca i wielkich naczyń (pnia płucnego, prawej lub lewej tętnicy płucnej, prawego przedsionka, żyły głównej górnej, żyły głównej dolnej, zatoki wieńcowej oraz żyły środkowej serca).



Wartości przedstawione są jako %
CS = zatoka wieńcowa; IVC = żyła główna dolna; Lat = lewy przedsionek; LPA = lewa tętnica płucna; MCV = żyła środkowa serca; PA = pień płucny; RA = prawy przedsionek; RPA = prawa tętnica płucna; SVC = żyła główna górna

Rycina 18. Miejsce ujścia przetok wieńcowych

W tabeli 23 przedstawiono porównanie (dane demograficzne oraz obraz kliniczny) CAFs uchodzących do jam prawej części serca wraz z jej dopływami (tj. RA, CS, SVC, IVC, MCV), pnia i tętnic płucnych (tj. PA, LPA i RPA) oraz jam lewej części serca (tj. LAt). W przypadku przetok drenujących do jam prawej części serca oraz jej dopływów częściej obserwowano IE (p=0,006). CAFs uchodzące do pnia i tętnic płucnych istotnie częściej były przetokami mnogimi, złożonymi, bilateralnymi oraz krętymi (p=0,001, p<0,001, p<0,001, p=0,001, odpowiednio) (tab. 24 i 25). Wykonanie PCI było częściej konieczne w przypadku przetok uchodzących do jam lewej części serca (p=0,01).

Tabela 23. Miejsce ujścia przetok wieńcowych a dane demograficzne oraz obraz kliniczny

	CAFs uchodzące do jam prawej części serca oraz jej dopływów (n_F=13)	CAFs uchodzące do pnia i tętnic płucnych (n_F=38)	CAFs uchodzące do jamy lewej części serca (n_F=5)	Wartość p
Wiek* [lata]	54,1 ± 14,3	61,0 ± 11,6	53,4 ± 18,4	0,667
Płeć [męska]	7 (53,8)	17 (44,7)	3 (60,0)	0,735
BMI [kg/m^2]	26,6 ± 4,2	26,9 ± 5,5	24,6 ± 4,3	0,632
Nadciśnienie tętnicze	7 (53,8)	20 (52,6)	4 (80,0)	0,514
Cukrzyca	1 (7,7)	5 (13,2)	0	0,624
Dyslipidemia	1 (7,7)	16 (42,1)	1 (20,0)	0,063
Nikotynizm	2 (15,4)	5 (13,2)	1 (20,0)	0,913
Obecność zmian miażdżycowych:				
CAD-RADS 3 (50-69%)‡	0	6 (15,8)	0	0,066
CAD-RADS 4/5 (≥70%)‡	0	6 (15,8)	2 (40,0)	
Współistniejące wady serca	0	3 (7,9)	0	0,478
Obraz kliniczny				
Wywiad migotania przedsionków (napadowe lub utrwalone)	6 (46,2)	7 (18,4)	1 (20,0)	0,137
Nadkomorowe zaburzenia rytmu	1 (7,7)	4 (10,5)	1 (20,0)	0,754
Komorowe zaburzenia rytmu	0	4 (10,5)	0	0,361
Niewydolność serca	5 (38,5)	11 (28,9)	2 (40,0)	0,760
Wywiad zawału serca	1 (7,7)	2 (5,3)	2 (40,0)	**0,039** 1 i 2 vs. 3: 0,058
Nadciśnienie płucne	4 (30,8)	3 (7,9)	1 (20,0)	0,122
Wywiad infekcyjnego zapalenia wsierdzia	3 (23,1)	0	0	**0,006** **1 vs. 2 i 3: 0,010**
Wywiad nagłego zatrzymania krążenia	1 (7,7)	2 (5,3)	1 (20,0)	0,490
Wywiad PCI	0	2 (5,3)	2 (40,0)	**0,010** **1 i 2 vs. 3: 0,036**
Zgon w trakcie obserwacji	3 (23,1)	7 (18,4)	1 (20,0)	0,937
LVEF [%]†	53,8 ± 11,2	57,2 ± 11,6	58,3 ± 15,2	0,704

Wartości przedstawione są jako n (%) lub średnia ± SD

* wiek pacjenta, w którym wykonano badanie CT

‡ stwierdzone na podstawie badania CT tętnic wieńcowych

† na podstawie badania TTE, badanie TTE wykonano u 34/42 pacjentów (81,0%)

BMI = wskaźnik masy ciała; CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CAF = przetoka wieńcowa; CT = tomografia komputerowa; LVEF = frakcja wyrzutowa lewej komory; n_F = liczba przetok; PCI = przezskórna interwencja wieńcowa; SD = odchylenie standardowe; TTE = echokardiografia przezklatkowa

Tabela 24. Ocena tomograficzna przetok wieńcowych w zależności od miejsca ujścia

Ocena tomograficzna	CAFs uchodzące do jam i dopływów prawej części serca (n_F=13)	CAFs uchodzące do pnia i tętnic płucnych (n_F=38)	CAFs uchodzące do jam lewej części serca (n_F=5)	Wartość p
Mnogość CAFs [>1]	1 (7,7)	24 (63,2)	1 (20,0)	**0,001** **1 vs. 2: <0,001**
Wielkość CAF [>10 mm]	8 (61,5)	1 (2,6)	1 (20,0)	**<0,001** **1 vs. 2: p<0,001**
Złożoność CAF [złożone]	0	27 (71,1)	0	**<0,001** **1 vs. 2: <0,001** **3 vs. 2: <0,005**
Przetoki bilateralne	0	22 (57,9)	0	**<0,001** **1 vs. 2: <0,001** **2 vs. 3:0,021** **2 vs. 1 lub 3: <0,001**
Krętość CAF [kręte]	7 (53,8)	35 (92,1)	2 (40,0)	**0,001** **1 vs. 2: 0,005** **3 vs. 2: 0,014**
Obecność tętniaków	1 (7,7)	7 (18,4)	1 (20,0)	0,646
Zwapnienia w ścianie CAF	3 (23,1)	1 (2,6)	1 (20,0)	0,058
Skrzeplina w świetle CAF	0	0	1 (20,0)	0,089

Wartości przedstawione są jako n (%)
CAF = przetoka wieńcowa; n_F = liczba przetok

Porównanie wymiarów CAFs w zależności od ich miejsca ujścia przedstawiono w tabeli 25. CAFs uchodzące do jam i dopływów prawej części serca są większe w miejscu odejścia, ujścia oraz w najwęższym miejscu w porównaniu do CAFs drenujących do pnia i tętnic płucnych, jak również uchodzących do lewej części serca.

Tabela 25. Porównanie wymiarów przetok wieńcowych w zależności od miejsca ujścia

		CAFs uchodzące do jam i dopływów prawej części serca (n_F=13)	CAFs uchodzące do pnia i tętnic płucnych (n_F=38)	CAFs uchodzące do jam lewej części serca (n_F=5)	Wartość p
Miejsce odejścia CAFs	LA [mm^2]	36,0 [5,5 – 95,0]	4,4 [3,0 – 7,8]	7,5 [2,1 – 29,0]	**0,019** **1 vs. 2: 0,015**
	LD_{max} [mm]	7,1 [2,5 – 11,0]	2,6 [2,1 – 3,5]	3,4 [1,6 – 7,5]	**0,019** **1 vs. 2: 0,015**
	LD_{min} [mm]	6,4 [2,1 – 10,7]	2,2 [1,8 – 2,9]	2,9 [1,5 – 5,5]	**0,020** **1 vs. 2: 0,016**
	LD_{avg} [mm]	6,8 [2,3 – 11,0]	2,4 [1,9 – 3,2]	3,15 [1,5 – 6,5]	**0,024** **1 vs. 2: 0,019**
Miejsce ujścia CAFs	LA [mm^2]	18,7 [4,4 – 38,0]	3,7 [2,8 – 6,7]	5,7 [1,3 – 8,5]	**0,035** **1 vs. 2: 0,030**
	LD_{max} [mm]	5,5 [2,6 – 7,4]	2,6 [2,2 – 3,3]	3,1 [1,4 – 3,7]	0,069
	LD_{min} [mm]	4,6 [2,1 – 7,7]	1,8 [1,5 – 2,6]	1,9 [1,2 – 2,9]	**0,015** **1 vs. 2: 0,013**
	LD_{avg} [mm]	4,9 [2,3 – 7,5]	2,2 [1,9 – 3,1]	2,5 [1,3 – 3,3]	**0,035** **1 vs. 2: 0,032**
Najszersze miejsce CAFs	LA [mm^2]	124,0 [7,8 – 213,0]	10,1 [5,4 – 14,5]	7,8 [5,7 – 47,0]	0,127
	LD_{max} [mm]	13,4 [3,0 – 16,9]	3,9 [2,9 – 5,6]	3,6 [3,1 – 8,2]	0,179
	LD_{min} [mm]	12,9 [3,0 – 36,0]	3,2 [2,3 – 3,8]	2,9 [1,9 – 7,8]	**0,032** **1 vs. 2: 0,030**
	LD_{avg} [mm]	13,15 [3,2 – 16,4]	3,5 [2,6 – 4,3]	3,25 [2,5 – 8,0]	0,111
Najwęższe miejsce CAFs	LA [mm^2]	15,0 [3,0 – 36,0]	2,2 [1,4 – 2,2]	2,1 [1,3 – 5,5]	**0,008** **1 vs. 2: 0,006**
	LD_{max} [mm]	4,7 [2,1 – 7,1]	1,7 [1,4 – 2,2]	1,6 [1,4 – 2,8]	**0,021** **1 vs. 2: 0,017**
	LD_{min} [mm]	4,6 [1,9 – 6,0]	1,5 [1,2 – 1,6]	1,5 [1,2 – 2,4]	**0,011** **1 vs. 2: 0,008**
	LD_{avg} [mm]	4,65 [2,0 – 6,8]	1,58 [1,3 – 1,8]	1,55 [1,3 – 2,6]	**0,014** **1 vs. 2: 0,011**
	RV [cm]	4,4 ± 0,8	4,1 ± 0,7	4,1 ± 0,8	0,325
	LV [cm]	4,8 ± 0,8	4,6 ± 1,0	4,3 ± 1,1	0,623
	RV/LV	0,9 ± 0,1	0,9 ± 0,2	1,0 ± 0,3	0,506

Wartości przedstawione są jako mediana [IQ1-IQ3] lub średnia ± SD
CAFs = przetoki wieńcowe; LA = pole powierzchni światła naczynia; LD = średnica światła naczynia; LV = lewa komora – wymiar poprzeczny w projekcji czterojamowej; n_F = liczba przetok; RV = prawa komora – wymiar poprzeczny w projekcji czterojamowej; RV/LV = stosunek wymiaru poprzecznego prawej komory do wymiaru poprzecznego lewej komory w projekcji czterojamowej; SD = odchylenie standardowe

Ponadto, 22 z 56 przetok (39,3%) były przetokami bilateralnymi, tzn. rozpoczynały się zarówno od LCA, jak i RCA, i najczęściej drenowały do PA (90,9%). Przetoki bilateralne (20/22) w porównaniu z przetokami odchodzącymi od jednego naczynia (11/34) częściej uchodziły do PA (90,9% vs. 32,4%, p<0,001).

5.4.4. Ocena morfologiczna przetok wieńcowych

U 71,4% (30/42) pacjentów występowały pojedyncze przetoki, 28,6% pacjentów miało więcej niż jedną przetokę. W tabeli 26 przedstawiono ocenę morfologiczną przetok w CT.

Tabela 26. Ocena morfologiczna przetok wieńcowych w tomografii komputerowej

Przetoki wieńcowe		**N (%)**
Liczba CAF u 1 pacjenta		
	1	30 (71,4)
	>1	12 (28,6)
Wielkość CAF		
	<2 mm	1 (1,8)
	2-10 mm	45 (80,4)
	>10 mm	10 (17,9)
Rodzaj CAF	CVF	48 (85,7)
	CCF	8 (14,3)
Złożoność CAF		
	Prosta	29 (51,8)
	Złożona	27 (48,2)
Kręta tętnica wieńcowa		44 (78,6)
Przebieg śródmięsniowy CAF		0
Obecność w obrębie CAF:		
	Tętniaków	9 (16,1)
	Zwapnień	5 (8,9)
	Wegetacji	2 (3,6)
	Skrzepliny	1 (1,8)
	Dyssekcji	0

Wartości zaprezentowane są jako n (%)
CAF = przetoka wieńcowa; CCF = przetoka wieńcowa uchodząca do jam serca; CVF = przetoka wieńcowo-naczyniowa

5.4.5. Przetoki wieńcowe a zmiany miażdżycowe tętnic wieńcowych

Zmiany miażdżycowe w tętnicach wieńcowych występowały u 22 (52,4%) pacjentów z CAFs, spośród których u 6 (27,3%) były to zmiany miażdżycowe redukujące średnicę naczynia o 1-24% (CAD-RADS 1), u 4 (18,2%) o 25-49% (CAD-RADS 2), u 6 (27,3%) o 50-69% (CAD-RADS 3), u 6 (27,3%) o ≥70% (5/6 CAD-RADS 4, 1/6 CAD-RADS 5). U 3 z 6 pacjentów (50,0%) z CAFs ze zmianami miażdżycowymi ≥70% rozpoznano chorobę jednonaczyniową, u 2 (33,3%) chorobę dwunaczyniową, u 1 (16,7%) trójnaczyniową. Czterech z 22 pacjentów (18,2%) zostało poddanych PCI. W tabeli 27 przedstawiono obraz kliniczny pacjentów z przetokami wieńcowymi bez zmian miażdżycowych (CAD-RADS 0) i ze zmianami miażdżycowymi <50% (CAD-RADS 1-2) oraz ≥50 % (CAD-RADS 3-5) w tętnicach wieńcowych. Pacjenci z CAFs bez zmian miażdżycowych byli młodsi (p<0,001). U pacjentów

ze zmianami miażdżycowymi redukującymi światło o ≥50% (CAD-RADS ≥3) CAFs istotnie statystycznie częściej były mniejsze (p=0,021) (tab. 28).

Tabela 27. Obraz kliniczny pacjentów z przetokami wieńcowymi bez oraz ze zmianami miażdżycowymi w tętnicach wieńcowych

	Pacjenci z CAFs bez zmian miażdżycowych CAD-RADS 0 (n_P=20)	Pacjenci z CAFs ze zmianami miażdżycowymi CAD-RADS 1-2 (n_P=10)	Pacjenci z CAFs ze zmianami miażdżycowymi CAD-RADS 3-5 (n_P=12)	Wartość p
Wiek* [lata]	48,8 ± 12,2	65,2 ± 12,0	65,5 ± 8,4	**<0,001**
Płeć [męska]	9 (45,0)	3 (30,0)	8 (66,7)	0,226
BMI [kg/m^2]	27,4 ± 5,5	25,6 ± 4,0	27,8 ± 5,1	0,579
Nadciśnienie tętnicze	10 (50,0)	5 (50,0)	8 (66,7)	0,626
Cukrzyca	2 (10,0)	1 (10,0)	1 (8,3)	0,987
Dyslipidemia	5 (25,0)	3 (30,0)	5 (41,7)	0,620
Nikotynizm	3 (15,0)	1 (10,0)	1 (8,3)	0,837
Współistniejące wrodzone wady serca	1 (5,0)	1 (10,0)	0	0,565
Obraz kliniczny				
Wywiad migotania przedsionków (napadowe lub utrwalone)	3 (15,0)	4 (40,0)	3 (25,0)	0,324
Nadkomorowe zaburzenia rytmu	4 (20,0)	1 (10,0)	0	0,242
Komorowe zaburzenia rytmu	1 (5,0)	1 (10,0)	0	0,555
Niewydolność serca	3 (15,0)	5 (50,0)	4 (33,3)	0,129
Wywiad zawału serca	4 (20,0)	0	0	0,093
Nadciśnienie płucne	2 (10,0)	2 (20,0)	1 (8,3)	0,692
Wywiad infekcyjnego zapalenia wsierdzia	1 (5,0)	2 (20,0)	0	0,177
Wywiad nagłego zatrzymania krążenia	1 (5,0)	0	0	0,577
Zamknięcie CAF (operacyjne lub przezskórne)	3 (15,0)	2 (20,0)	1 (8,3)	0,738
Zgon w trakcie obserwacji	1 (5,0)	3 (30,0)	3 (25,0)	0,154
LVEF [%]†	58,1 ± 7,9	59,4 ± 16,7	53,7 ± 12,5	0,546

Wartości przedstawione są jako n (%) lub średnia ± SD

* wiek pacjenta, w którym wykonano badanie CT

† na podstawie badania TTE, badanie TTE wykonano u 34/42 pacjentów (81,0%)

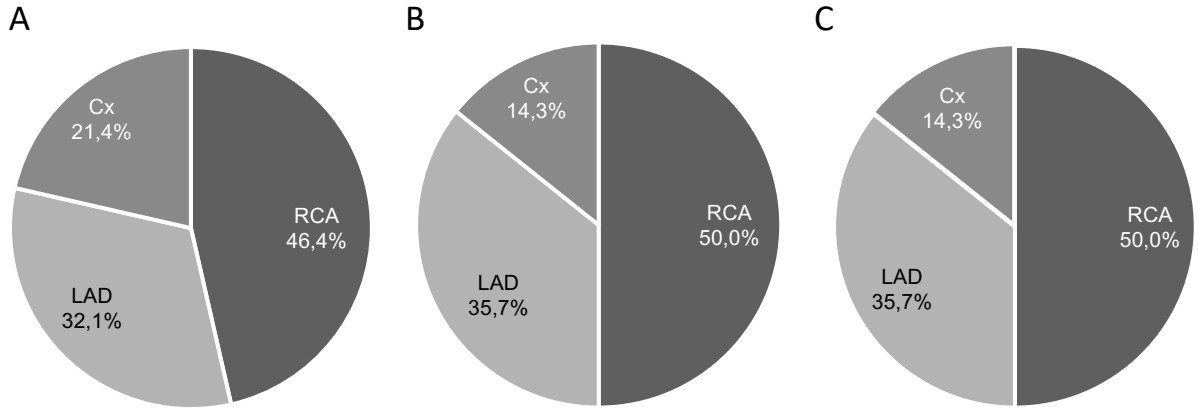
BMI = wskaźnik masy ciała; CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CAF = przetoka wieńcowa; CT = tomografia komputerowa; LVEF = frakcja wyrzutowa lewej komory; n_P = liczba pacjentów; SD = odchylenie standardowe; TTE = echokardiografia przezklatkowa

Tabela 28. Ocena tomograficzna przetok wieńcowych u pacjentów bez oraz ze zmianami miażdżycowymi w tętnicach wieńcowych

Ocena tomograficzna	CAFs bez zmian miażdżycowych CAD-RADS 0	CAFs ze zmianami miażdżycowymi CAD-RADS 1-2	CAFs ze zmianami miażdżycowymi CAD-RADS 3-5	Wartość p
Liczba CAFs	28 (50,0)	14 (25,0)	14 (25,0)	**0,030**
Mnogość CAFs [>1]	14 (50,0)	8 (57,1)	4 (28,6)	0,281
Wielkość CAF [>10 mm]	7 (25,0)	3 (21,4)	0	0,061
LD_{max} CAFs [mm]	7,0 ± 4,9	8,7 ± 8,0	3,1 ± 1,1	**0,021**
Złożoność CAF [złożone]	14 (50,0)	9 (64,3)	4 (28,6)	0,299
Przetoki bilateralne	10 (35,7)	8 (57,1)	4 (28,6)	0,870
Krętość CAF [kręte]	21 (75,0)	12 (85,7)	11 (78,6)	0,697
Obecność tętniaków	5 (17,9)	4 (28,6)	0	0,232
Zwapnienia w ścianie CAF	2 (7,1)	3 (21,4)	0	0,674
Skrzeplina w świetle CAF	1 (3,6)	0	0	0,366

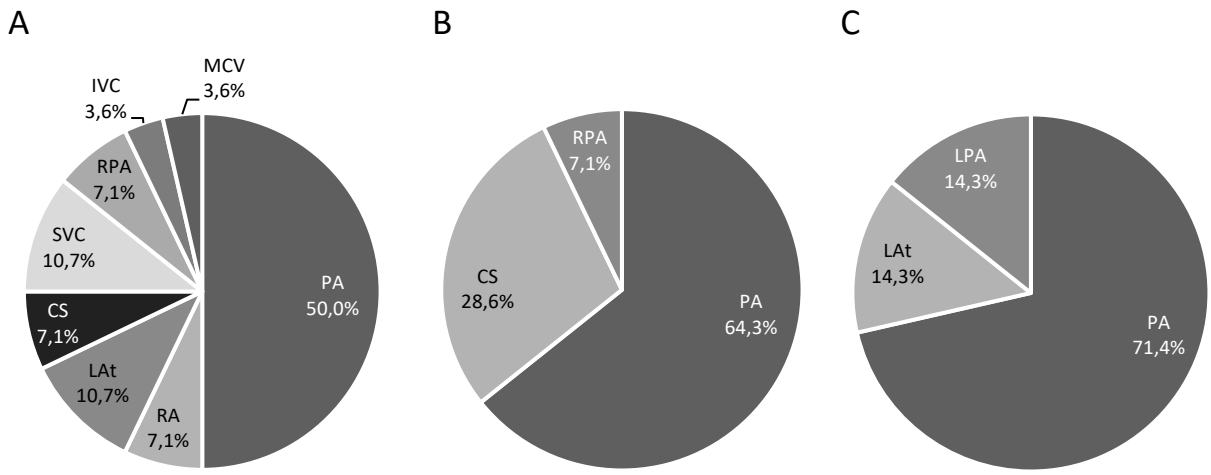
Wartości przedstawione są jako n (%) lub jako średnia ± SD
CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CAF = przetoka wieńcowa; LD = średnica światła naczynia; SD = odchylenie standardowe

Na rycinie 19 przedstawiono miejsce odejścia przetok bez zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych oraz przetok ze zmianami miażdżycowymi <50% i ≥50%. Rycina 20 przedstawia miejsce ujścia CAFs bez zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych, ze zmianami miażdżycowymi <50% oraz ≥50%. Nie obserwowano związku między miejscem odejścia oraz ujścia przetoki a obecnością i nasileniem zmian miażdżycowych (ryc. 19 i 20).



Wartości przedstawione są jako %
CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; Cx = gałąź okalająca; LAD = gałąź przednia zstępująca; RCA = prawa tętnica wieńcowa

Rycina 19. Miejsce odejścia przetok wieńcowych **A** – bez zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych (CAD-RADS 0), p=0,006; **B** – ze zmianami miażdżycowymi <50% (CAD-RADS 1-2), p<0,001; **C** – z co najmniej umiarkowanymi (≥50%) zmianami miażdżycowymi (CAD-RADS 3-5), p<0,001



Wartości przedstawione są jako %
CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CS = zatoka wieńcowa; IVC = żyła główna dolna; LAt = lewy przedsionek; LPA = lewa tętnica płucna; MCV = żyła środkowa serca; PA = pień płucny; RA = prawy przedsionek; RPA = prawa tętnica płucna; SVC = żyła główna górna.

Rycina 20. Miejsce ujścia przetok wieńcowych **A** – bez zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych (CAD-RADS 0), p<0,001; **B** – ze zmianami miażdżycowymi <50% (CAD-RADS 1-2), p<0,001; **C** – z co najmniej umiarkowanymi (≥50%) zmianami miażdżycowymi (CAD-RADS 3-5), p<0,001

5.4.6. Wymiary przetok wieńcowych

Średnie wymiary (LA i LD) CAFs w miejscu odejścia, miejscu ujścia oraz w najszerszym i najwęższym miejscu CAF przedstawiono w tabeli 29. Zaobserwowano tendencję do mniejszych wymiarów CAFs w miejscu ujścia niż w miejscu odejścia zarówno dla LA (p=0,063), jak i LD (p=0,060), jak również istotną statystycznie różnicę między wymiarami przetok w najszerszym oraz najwęższym miejscu (LA: p<0,001; LD: p<0,001). Przetoki duże (>10 mm) częściej były rozpoznawane u pacjentów młodszych, z nadciśnieniem płucnym, jak również z IE oraz częściej wymagały zamknięcia przezskórnego lub operacyjnego (p=0,026, p=0,027, p=0,004, p=0,044, odpowiednio) (tab. 30). Ponadto, przetoki duże częściej uchodziły do zatoki wieńcowej, a także w obrębie ściany tych przetok częściej występowały zwapnienia (p<0,001, p<0,001, odpowiednio) (tab. 31, ryc. 22). CAFs <10 mm częściej były przetokami mnogimi i złożonymi (p=0,014, p=0,012, odpowiednio).

Tabela 29. Wymiary przetok w miejscu odejścia, miejscu ujścia oraz w najszerszym i najwęższym miejscu

Zmienne	Miejsce odejścia CAF	Miejsce ujścia CAF	Wartość p	Najszersze miejsce CAF	Najwęższe miejsce CAF	Wartość p
LA [mm^2]	5,9 [3,1 – 9,9]	4,0 [2,8 – 12,9]	0,063*	10,3 [5,6 – 42,0]	2,4 [1,4 – 4,0]	**<0,001***
LD [mm]	2,5 [1,9 – 3,7]	2,3 [2,0 – 3,8]	0,060*	3,5 [2,6 – 7,5]	1,7 [1,3 – 2,2]	**<0,001***

Wartości przedstawione są jako mediana [IQ1-IQ3]
*Test znaków rangowych Wilcoxona
CAF = przetoka wieńcowa; LA = pole powierzchni światła naczynia; LD = średnica światła naczynia

Tabela 30. Porównanie przetok wieńcowych <10 mm i >10 mm – dane demograficzne oraz obraz kliniczny

	CAFs <10 mm (n_F=46)	CAFs >10 mm (n_F=10)	Wartość p
Wiek* [lata]	60,5 ± 12,6	50,4 ± 12,8	**0,026**
Płeć [męska]	20 (43,5)	7 (70,0)	0,171
BMI [kg/m^2]	27,2 ± 5,4	25,9 ± 3,2	0,471
Nadciśnienie tętnicze	25 (54,3)	6 (60,0)	1,00
Cukrzyca	5 (10,9)	1 (10,0)	1,00
Dyslipidemia	17 (37,0)	1 (10,0)	0,143
Nikotynizm	6 (13,0)	2 (20,0)	0,623
Obecność zmian miażdżycowych:			
CAD-RADS 3 (50-69%)‡	6 (13,0)	0	0,578
CAD-RADS 4/5 (≥70%)‡	8 (17,4)	0	0,326
Współistniejące wady serca	3 (6,5)	0	1,00
Obraz kliniczny			
Wywiad migotania przedsionków (napadowe lub utrwalone)	10 (21,7)	4 (40,0)	0,247
Nadkomorowe zaburzenia rytmu	5 (10,9)	1 (10,0)	1,00
Komorowe zaburzenia rytmu	4 (8,7)	0	1,00
Niewydolność serca	14 (30,4)	4 (40,0)	0,711
Wywiad zawału serca	4 (8,7)	1 (10,0)	1,00
Nadciśnienie płucne	4 (8,7)	4 (40,0)	**0,027**
Wywiad infekcyjnego zapalenia wsierdzia	0	3 (30,0)	**0,004**
Wywiad nagłego zatrzymania krążenia	3 (6,5)	1 (10,0)	0,556
Wywiad PCI	4 (8,7)	0	1,00
Zamknięcie CAF operacyjne lub przezskórne	5 (10,9)	4 (40,0)	**0,044**
Zgon w trakcie obserwacji	8 (17,4)	3 (30,0)	0,393
LVEF [%]†	56,8 ± 11,8	55,3 ± 11,6	0,739

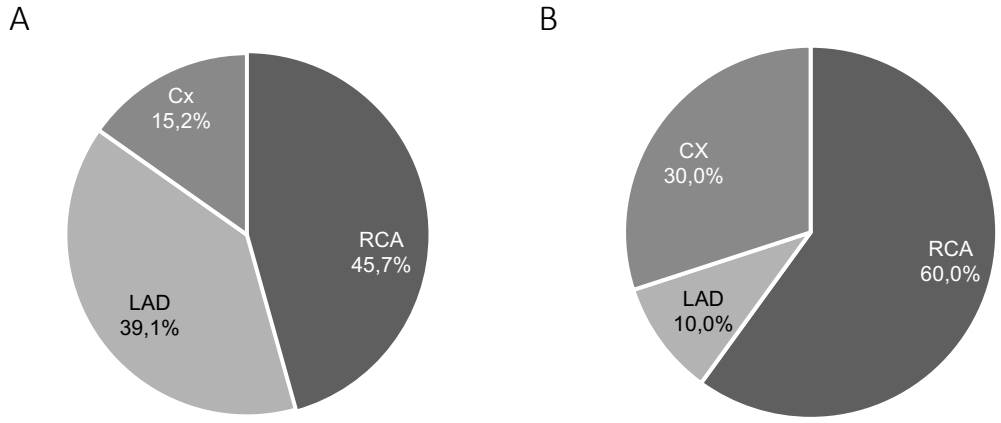
Wartości przedstawione są jako n (%) lub średnia ± SD
* wiek pacjenta, w którym wykonano badanie CT
‡ stwierdzone na podstawie badania CT tętnic wieńcowych
† na podstawie badania TTE, badanie TTE wykonano u 34/42 pacjentów (81,0%)
BMI = wskaźnik masy ciała; CAD-RADS = choroba wieńcowa, system standaryzacji opisów badań diagnostycznych na podstawie tomografii komputerowej; CAF = przetoka wieńcowa; CT = tomografia komputerowa; LVEF = frakcja wyrzutowa lewej komory; n_F = liczba przetok; PCI = przezskórna interwencja wieńcowa; SD = odchylenie standardowe; TTE = echokardiografia przezklatkowa

Tabela 31. Ocena tomograficzna przetok wieńcowych <10 mm i >10 mm

Ocena tomograficzna	CAFs <10 mm (n_F=46)	CAFs >10 mm (n_F=10)	Wartość p
Miejsce ujścia CAFs zlokalizowane w CS	0	4 (40,0)	**<0,001**
Mnogość CAFs [>1]	25 (54,3)	1 (10,0)	**0,014**
Rodzaj CAF [CVF]	41 (89,1)	7 (70,0)	0,143
Złożoność CAF [złożone]	26 (56,5)	1 (10,0)	**0,012**
CAFs bilateralne	21 (45,7)	1 (10,0)	0,070
Krętość CAF [kręte]	35 (76,1)	9 (90,0)	0,672
Obecność tętniaków	6 (13,0)	3 (30,0)	0,338
Zwapnienia w ścianie CAF	0	5 (50,0)	**<0,001**
Skrzeplina w świetle CAF	1 (2,2)	0	1,000

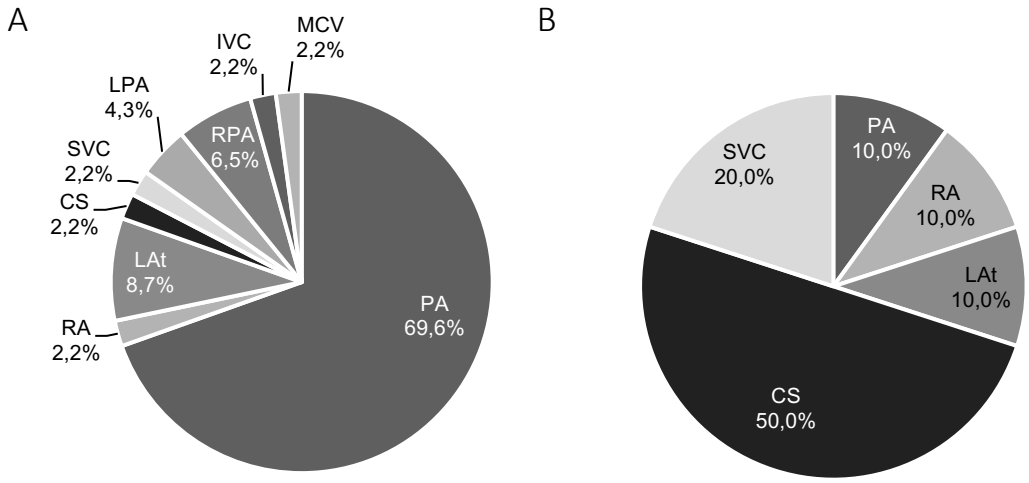
Wartości przedstawione są jako n (%)
CAF = przetoka wieńcowa; CS = zatoka wieńcowa; CVF = przetoka wieńcowo-naczyniowa; n_F = liczba przetok

Na rycinie 21 ukazano miejsce odejścia CAFs <10 mm i CAFs >10 mm, a na rycinie 22 miejsce ujścia CAFs <10 mm oraz CAFs >10 mm.



Wartości przedstawione są jako%
Cx = gałąź okalająca; LAD = gałąź przednia zstępująca; RCA = prawa tętnica wieńcowa

Rycina 21. Miejsce odejścia **A.** przetok wieńcowych <10 mm (p<0,001) i **B.** >10 mm (p<0,001)



Wartości przedstawione są jako %
CS = zatoka wieńcowa; IVC = żyła główna dolna; LAt = lewy przedsionek; LPA = lewa tętnica płucna; MCV = żyła środkowa serca; PA = pień płucny; RA = prawy przedsionek; RPA = prawa tętnica płucna; SVC = żyła główna górna.

Rycina 22. Miejsce ujścia **A.** przetok wieńcowych <10 mm (p<0,001) i **B.** >10 mm (p<0,001)

5.4.7. Ocena niedokrwienia mięśnia sercowego u pacjentów z przetokami wieńcowymi

Badanie perfuzji z obciążeniem wykonano u 15 z 42 pacjentów (35,7%) (MRI 8/15, SPECT 6/15, MRI + SPECT 1/15), głównie z przetokami średnimi (12/15). U żadnego z pacjentów obszar niedokrwienie nie przekraczał 10% masy LV.

5.4.8. Obserwacja odległa pacjentów z przetokami wieńcowymi

Obserwacja odległa (średni czas 52 ± 51 miesięcy) była dostępna dla 36 z 42 pacjentów (85,7%) z przetokami wieńcowymi, spośród których 7 (19,4%) zmarło, w tym 3 pacjentów z CAF istotnymi klinicznie. Żaden z pacjentów nie przebył zawału serca ani nagłego zatrzymania krążenia od czasu poprzedniego pobytu w NIKard. Jeden z 29 pacjentów (3,4%) zachorował na COVID-19. Czterech z 29 pacjentów (13,7%) wymagało hospitalizacji, w tym tylko 1 pacjent z przyczyn kardiologicznych (PCI, migotanie przedsionków).

6. Dyskusja

Celem powyższej pracy była ocena częstości występowania w grupie osób dorosłych wybranych anomalii tętnic wieńcowych o potencjalnie istotnym znaczeniu hemodynamicznym, mogących powodować zaburzenia perfuzji miokardium: 1) pojedynczej tętnicy wieńcowej, 2) nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, 3) przetok wieńcowych, jak również ocena wpływu tychże wrodzonych nieprawidłowości na stan kliniczny pacjentów oraz obraz tomograficzny anomalii.

6.1. Pojedyncza tętnica wieńcowa

W pierwszej części poświęconej pojedynczej tętnicy wieńcowej obliczono częstość występowania SCA w grupie badanej, dokonano oceny tomograficznej przebiegu anatomicznego SCA, jak również wykonano pomiary pni SCA. Następnie porównano uzyskane wyniki z wymiarami pni LCA oraz proksymalnego odcinka RCA grupy kontrolnej pacjentów z prawidłową anatomią tętnic wieńcowych i wykluczonymi zmianami miażdżycowymi w tętnicach wieńcowych,

Częstość występowania SCA różni się w zależności od zastosowanej metody diagnostycznej, jak również od grupy badanej. Na podstawie badań angiograficznych częstość występowania SCA jest szacowana na 0,013-0,65%, na podstawie badań tomograficznych na 0,030-0,19%, podczas gdy w badaniu autopsyjnym przeprowadzonym przez Patel'a i in. częstość występowania SCA wynosiła 0,48%.[19,39-41,43,44] Co więcej, około 45 przypadków SCA zostało znalezionych i opisanych w badaniach autopsyjnych do 1950 roku.[144] Najliczniejszą jak dotąd grupę SCA (67/215 140) odnotowali Turkmen i in. w badaniu angiograficznym z częstością występowania SCA wynoszącą 0,031%.[42] Zgodnie z wiedzą autora, przeprowadzone badanie jest dotychczas największym badaniem tomograficznym poświęconym SCA, z częstością występowania równą 0,069%.

Najczęstszym miejscem odejścia SCA w badaniu przeprowadzonym przez Mandal i in. na grupie 22 pacjentów pediatrycznych i dorosłych z SCA była prawa zatoka Valsalvy, co potwierdzają wyniki badania angiograficznego Desmet'a i in.[39,145] Również w analizowanej grupie pacjentów SCA najczęściej odchodziła od prawej zatoki Valsalvy. Najpowszechniej używaną klasyfikacją do oceny przebiegu anatomicznego SCA jest klasyfikacja wg Lipton'a.[40] W grupie badanej najliczniej występowały SCA spełniające kryteria grupy 2 (SCA odchodząca

od prawej lub lewej zatoki Valsalvy, biegnąca przez podstawę serca i zbliżająca się do przebiegu anatomicznie prawidłowych gałęzi), co jest porównywalne do wyników badań angiograficznych przeprowadzonych przez Lipton'a i in oraz Turkmen'a i wsp.[40,42] Mimo najczęściej niemego przebiegu klinicznego SCA, objawy takie jak ból w klatce piersiowej, duszność, palpitacje, migotanie komór, zawał serca czy nagły zgon sercowy mogą wystąpić, zwłaszcza po wysiłku fizycznym.[48] Sama obecność SCA zazwyczaj nie wpływa w sposób znaczący na jakość oraz długość życia, z wyjątkiem sytuacji, w której SCA przebiega między pniem płucnym a aortą wstępującą (typ II-B wg klasyfikacji Lipton'a), zwiększając prawdopodobieństwo wystąpienia niedokrwienia mięśnia sercowego, arytmii i nagłego zatrzymania krążenia.[1] Kliniczne objawy dławicy piersiowej u pacjentów z SCA mogą być spowodowane również ostrym kątem odejścia SCA i/lub zwężonym, szczelinowatym ostium.[5,144,146] Co ciekawe, w opisanej grupie pacjentów z potencjalnie złośliwym wariantem anatomicznym II-B (8/27) nie odnotowano żadnych poważnych zdarzeń klinicznych, nawet u 1 pacjenta z rozpoznanym zespołem Loeys-Dietza, u którego stwierdzono hipoplastyczne naczynie o przebiegu lewej tętnicy wieńcowej (typ R2-B). Współwystępowanie SCA z hipoplastyczną tętnicą wieńcową jest niezwykle rzadkie.[147] Evrengul i in. opisali przypadek pacjenta z SCA oraz hipoplazją tętnicy wieńcowej z wysiłkowym bólem w klatce piersiowej oraz niedokrwieniem mięśnia sercowego indukowanego wysiłkiem.[148] U wspomnianego wyżej pacjenta nie występowały żadne objawy kliniczne mogące sugerować wpływ hipoplastycznej tętnicy wieńcowej na stan kliniczny pacjenta, mimo iż sama hipoplazja tętnicy wieńcowej, jak również potencjalnie złośliwy przebieg międzytętniczy zwiększają ryzyko niedokrwienia mięśnia sercowego, zawału, a nawet nagłego zgonu sercowego.[147]

Współistnienie SCA z innymi wrodzonymi anomaliami sercowo-naczyniowymi, takimi jak BAV, ToF czy TAG odnotowywane jest w 18-40% przypadków.[19,39,41,46-49] W badaniu przeprowadzonym przez Kervancioglu i in. wśród 607 pacjentów z ToF u 3,5% rozpoznano SCA.[149] Częstość współwystępowania SCA z wrodzonymi wadami serca w grupie badanej wynosiła 37%. Najczęstszą współistniejącą wadą była BAV. Ponadto, ToF występowała u 3,7% pacjentów z SCA. Pacjenci z SCA i współtowarzyszącymi wrodzonymi wadami serca byli młodsi od pacjentów z izolowaną SCA, co było prawdopodobnie związane z koniecznością przeprowadzenia wcześniejszej diagnostyki i/lub leczenia z innego powodu niż SCA.

Objawy kliniczne u pacjentów z SCA mogą być również spowodowane obecnością zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych. Chociaż samo występowanie SCA nie zwiększa ryzyka rozwoju zmian miażdżycowych w pojedynczym naczyniu, to pacjenci z SCA, u których stwierdzono zmiany miażdżycowe mają potencjalnie większe ryzyko

powikłań.[40,150,151] Istotne zmiany miażdżycowe (≥75%) w badaniu przeprowadzonym przez Said i in. występowały u 27% pacjentów z SCA.[152] W przeprowadzonym przeze mnie badaniu, zmiany miażdżycowe ≥70% były obecne u 18,5% (5/27) pacjentów z SCA. Obecność zmian miażdżycowych w grupie badanej wiązała się najprawdopodobniej z wiekiem pacjentów oraz czynnikami ryzyka, takimi jak dyslipidemia, cukrzyca, dodatni wywiad w kierunku nikotynizmu oraz otyłość. Należy zaznaczyć, iż różnica w częstości występowania istotnych zmian miażdżycowych między analizowaną grupą a grupą Said i in. prawdopodobnie była związana ze średnim wiekiem poszczególnych grup (52,6 ± 19,5 vs. 58,5 ± 13,78, przy czym najmłodszy pacjent w grupie Said i in. miał 43 lata). Pacjenci w badanej grupie, u których stwierdzono w badaniu CT zmiany miażdżycowe, częściej mieli zawał serca oraz wymagali PCI. Warto podkreślić, że zmiany miażdżycowe rzadko lokalizowały się w pniu – 96,3% pni SCA (26/27) było wolnych od zmian miażdżycowych.

Istnieje niewiele doniesień na temat wymiarów pni SCA. Zgodnie z wiedzą autora, przeprowadzone badanie jest pierwszą analizą tomograficzną wymiarów pni SCA. W angiograficznym badaniu Lipton i in. obserwowali, iż LA SCA jest mniejsze niż LA prawidłowej RCA lub LCA bez zmian miażdżycowych (15,63 ± 1,88 mm^2 vs. 33,64 ± 3,91 mm^2) w przeciwieństwie do omawianego badania, w którym LA proksymalnej części pnia SCA jest większe od LA pnia LCA oraz LA proksymalnej części RCA z grupy kontrolnej pacjentów z prawidłowymi tętnicami wieńcowymi i bez zmian miażdżycowych. Co więcej, LA pnia SCA było większe również od sumy LA pnia LCA i LA proksymalnej RCA grupy kontrolnej (45,8 ± 21,0 mm^2 vs. 34,0 ± 7,9 mm^2).[40] Różnica między dwiema badanymi grupami najprawdopodobniej wynika z zastosowania różnych metod diagnostycznych (CAG vs. CT) oraz z różnicy w liczebności badanych grup – omawiana grupa pacjentów była ponad 6-krotnie większa (27 vs. 4 pacjentów). Warto jednak podkreślić, iż w grupie badanej ani miejsce odejścia, ani przebieg anatomiczny nie wpływały w sposób istotny na wymiary pnia SCA, jak również nie zaobserwowano zależności między płcią oraz większością wybranych czynników ryzyka (tj. nadciśnienia tętniczego oraz cukrzycy) a wymiarami pni SCA. Jedynie w przypadku pacjentów z dyslipidemią LA_{min} pni SCA były istotnie mniejsze w porównaniu z pacjentami bez dyslipidemii. Fizjologicznego wyjaśnienia powodu większych wymiarów pnia SCA dostarcza prawo Poiseuille'a, które mówi, iż opór przeciwstawiający się przepływowi krwi w łożysku naczyniowym jest odwrotnie proporcjonalny do czwartej potęgi naczynia. Większy promień SCA zapewnia większy przepływ krwi (przeciwstawiający się mniejszemu oporowi ścian naczyń) w naczyniu w porównaniu z anatomicznie prawidłowymi tętnicami wieńcowymi.[153] Kompensacyjne powiększenie pnia SCA może mieć także implikacje

kliniczne. Zabiegi angioplastyki pnia LCA wykonywane są często pod kontrolą ultrasonografii wewnątrznaczyniowej w celu optymalizacji bezpośredniego wyniku oraz poprawy odległego rokowania. W przypadku konieczności przeprowadzenia PCI w obrębie pnia SCA operator mający świadomość wyżej wymienionych uwarunkowań anatomicznych ma jeszcze silniejsze wskazania do wykonania zabiegu pod kontrolą ultrasonografii wewnątrznaczyniowej w celu doboru optymalnego rozmiaru stentu, który prawdopodobnie powinien być większy niż przy typowym zabiegu w obrębie pnia LCA.

Obserwacja odległa grupy badanej miała na celu ocenę wpływu występowania wrodzonej anomalii tętnic wieńcowych na jakość oraz długość życia pacjentów. Wyniki badania potwierdzają wcześniejsze doniesienia o najczęściej bezobjawowym przebiegu klinicznym, zaawansowanym wieku, do którego dożywają pacjenci z SCA (8. dekada życia) oraz ich dobrym rokowaniu, o ile nie współistnieją inne wrodzone wady serca.[152]

6.2. Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

W drugiej części rozprawy poświęconej nieprawidłowemu odejściu tętnic wieńcowych od pnia płucnego stwierdzono, iż ACAPA jest najrzadziej występującą anomalią tętnic wieńcowych spośród omawianych. Częstość występowania ALCAPA szacowana jest na 0,008% ogólnej populacji, przy czym częściej występuje u kobiet niż u mężczyzn (w stosunku 2:1).[19,54] W grupie badanej częstość wynosiła 0,0077% (3/39 066), a wszyscy pacjenci z ALCAPA byli płci żeńskiej. W porównaniu do nieprawidłowego odejścia LCA, nieprawidłowe odejście RCA od pnia płucnego występuje rzadziej – częstość szacowana jest na 0,002%. Jednakże w związku z najczęściej z bezobjawowym przebiegiem oraz przypadkowym wykryciem anomalii, prawdziwa częstość występowania może być niedoszacowana.[19] Dzięki zastosowaniu nieinwazyjnych metod obrazowania, takich jak CT czy MRI w ostatnim czasie wzrosła częstość wykrywania ARCAPA.[79] Guenther i in. na podstawie dokładnej analizy dostępnej literatury wykazali, iż od 1950 roku do 2019 roku opisano 223 przypadki ARCAPA, z czego 73,5% zostało opublikowanych od 2000 roku.[79] Częstość występowania ARCAPA w grupie badanej wynosiła 0,0051% (2/39 066) – nieco wyższa częstość występowania ma najprawdopodobniej związek z zastosowaniem CT. ASCAPA jest najrzadziej występującym typem ACAPA i podobnie jak w przypadku ARCAPA, prawdziwa częstość występowania jest nieznana z powodu małej liczby opisanych przypadków, jak również bardzo wysokiej

śmiertelności.[154] W analizowanej przeze mnie grupie ASCAPA rozpoznano u jednej chorej, zatem częstość wynosiła 0,0026%.

Ponad 90% nieleczonych osób z zespołem Blanda-White'a-Garlanda umiera w ciągu 1. roku życia. Jedynie nieliczni pacjenci dożywają wieku dorosłego, spośród których prawie 90% umiera z powodu nagłego zgonu sercowego, którego prawdopodobieństwo wzrasta wraz z wiekiem.[54-57,71] Przegląd 11 przypadków dorosłych pacjentów z ALCAPA przeprowadzony przez Jurishica i in. na podstawie literatury światowej wykazał, iż średni wiek pacjentów w chwili zgonu wynosił 35 lat, przy czym w 82% śmierć była nagła, w momencie, w którym wydawało się, że pacjenci są w dobrym stanie klinicznym.[155] Należy zaznaczyć, iż wszyscy pacjenci włączeni do mojego badania nie zostali poddani leczeniu operacyjnemu lub przezskórnemu anomalii przed wykonaniem badania CT, a średni wiek pacjentów z ALCAPA w chwili wykonania badania CT wynosił 30 ± 9,5 lat. U 2 z 3 (66,7%) tych pacjentów doszło do skutecznie resuscytowanego zatrzymania krążenia w wywiadzie, a ich średni wiek w chwili zdarzenia wynosił 29,5 ± 13,4 lat. Wyniki te są zgodne z opisem 151 przypadków ALCAPA przeprowadzonym przez Yau'a i in. na podstawie dostępnego piśmiennictwa, w którym średni wiek pacjentów wynosił 40,6 ± 15 lat, natomiast średni wiek wystąpienia zagrażających życiu objawów wynosił 33 ± 14 lat, przy czym objawy te wystąpiły u 18% chorych.[54] Większy odsetek pacjentów z potencjalnie śmiertelnymi objawami w analizowanej grupie mógł wynikać ze stosunkowo niewielkiej liczebności grupy w stosunku do grupy Yau'a i in. Innymi nieprawidłowościami o istotnym znaczeniu klinicznym u dorosłych pacjentów z ALCAPA są m.in. dysfunkcja LV oraz niedomykalność zastawki mitralnej.[133] Nieprawidłowa perfuzja LV prowadzi do niedokrwienia/zawału LV oraz objętościowego przeciążenia LV, powodując jej poszerzenie. Częstym zjawiskiem u pacjentów z ALCAPA jest niedomykalność zastawki mitralnej, która może być czynnościowa, wtórna do poszerzenia LV i pierścienia mitralnego lub powstająca na skutek niedokrwienia i włóknienia mięśni brodawkowatych.[54,64,65,156-159] W grupie badanej istotna niedomykalność mitralna oraz niewydolność serca występowały u 1 pacjentki (33,3%), u której wykonano plastykę MV. W przeciwieństwie do ALCAPA, ARCAPA cechuje się najczęściej bezobjawowym przebiegiem, jedynie w ok. 15% przypadków dochodzi do klinicznej manifestacji przed 1 r.ż. Część pacjentów z ARCAPA doświadcza pierwszych objawów około 4. – 6. dekady życia, co najprawdopodobniej jest uwarunkowane rozwojem zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych, powodując tym samym wystąpienie objawów związanych z niedokrwieniem miokardium, jak również obecnością i/lub progresją przepływu lewo-prawego przez kolaterale między LCA a RCA, doprowadzając do

dysfunkcji serca.[79,160] W niektórych przypadkach obserwowane są objawy, takie jak omdlenie, niewydolność serca czy nagły zgon sercowy.[79] Średni wiek pacjentów, u których rozpoznano ARCAPA na podstawie autopsji w analizie przeprowadzonej przez Guenther'a i in. wynosił 38,6 lat.[79] W przeprowadzonym przeze mnie badaniu zakres wieku pacjentów z ARCAPA w momencie wykonania badania CT wynosił od 18 do 63 lat. Pacjent, u którego rozpoznano ARCAPA w dzieciństwie był bezobjawowy, natomiast u pacjentki, u której nieprawidłowe odejście od pnia płucnego stwierdzono w 6. dekadzie życia występowała niewydolność serca (NYHA II) bez obecności istotnych zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych. Przebieg kliniczny pacjentów z ASCAPA jest najbardziej dramatyczny, o czym świadczy wysoka śmiertelność w okresie noworodkowym oraz fakt, iż anomalia jest najczęściej rozpoznawana na podstawie badań autopsyjnych.[87] W grupie badanej ASCAPA została rozpoznana w dzieciństwie, a u pacjentki w 1 r.ż. doszło dwukrotnie do nagłego zatrzymania krążenia.

Jednym z czynników warunkujących osiągnięcie przez pacjentów z ALCAPA, jak również z ARCAPA wieku dojrzałego jest obecność, ulegających z czasem poszerzeniu, kolaterali między LCA a RCA, co potwierdza analiza 25 przypadków dorosłych i dzieci z ALCAPA przeprowadzona przez Kaunitz'a i in., jak również przegląd literatury Guenther'a i in.[79,161] Z kolei niekorzystnym patofizjologicznie zjawiskiem może być odwrócony przepływ z nieprawidłowo odchodzącej tętnicy wieńcowej do pnia płucnego, który u części pacjentów powoduje wystąpienie objawów związanych z zespołem podkradania.[58,60,70,162] Wśród omawianej grupy pacjentów z ACAPA w badaniu tomograficznym obecność licznych, rozbudowanych kolaterali stwierdzono u pacjentów starszych (średnia wieku 51 ± 16,8 lat). Zespół podkradania, rozpoznawany na podstawie odmiennego zakontrastowania pnia płucnego oraz tętnicy wieńcowej odchodzącej od niego, był widoczny w badaniu CT u 4 pacjentów. U części dorosłych pacjentów z ACAPA dochodzi do kompensacyjnego poszerzania się tętnic oskrzelowych w celu zwiększenia przepływu wieńcowego przez obszar zaopatrywany w prawidłowych warunkach przez tętnice wieńcowe odchodzące od aorty, co ma szczególnie znaczenie w przypadku pacjentów z ASCAPA.[88,133,163] Nieprawidłowo poszerzone tętnice oskrzelowe są najczęściej duże (>2 mm), o krętym przebiegu.[164] W grupie badanej szerokie tętnice oskrzelowe stwierdzono u pacjentki z ASCAPA oraz u najstarszej pacjentki z ALCAPA.

ALCAPA może współwystępować wraz z innymi wrodzonymi wadami serca, jednakże najczęściej jest izolowaną anomalią sercowo-naczyniową, co potwierdzają również wyniki mojego badania.[56,165,166] Wrodzone wady sercowo-naczyniowe, takie jak APW, VSD czy ToF, mogą także współistnieć u pacjentów z ARCAPA. Związek między współwystępowaniem APW a nieprawidłowym odejściem RCA od pnia płucnego nie jest jednoznaczny.[79,167-170]

Uważa się, że do powstania APW dochodzi na skutek niepełnej separacji wspólnej drogi odpływu w życiu płodowym.[171] Obecność APW prowadzi do wzrostu ciśnienia płucnego, zwiększonego przepływ przez nieprawidłowo odchodzącą od pnia płucnego RCA, a tym samym może prowadzić do zmniejszenia zjawiska podkradania, związanego z obecnością ARCAPA.[170] Jednocześnie występowanie APW zwiększa ryzyko rozwoju nadciśnienia płucnego. Zaobserwowano, iż u pacjentów z ARCAPA i APW objawy pojawiają się w dużo młodszym wieku.[79] W grupie badanej u 1 z 2 pacjentów z ARCAPA rozpoznano w dzieciństwie APW, jednak był on leczony zachowawczo. W przeciwieństwie do ALCAPA, ASCAPA jest anomalią zazwyczaj współistniejącą z innymi wrodzonymi wadami serca, takimi jak ASD, VSD, ToF czy CoA, które warunkują przebieg kliniczny.[87,91,92] Rzadziej występuje jako izolowana anomalia, mogąc doprowadzić do przedwczesnej śmierci wtórnie do ciężkiej dysfukcji LV lub rozległego niedokrwienia miokardium.[94] W przypadku pacjentki z analizowanej grupy, ASCAPA była izolowaną wrodzoną nieprawidłowością.

Część pacjentów z ACAPA pozostaje przez pewien czas bezobjawowa w związku z przebiegającym subklinicznie niedokrwieniem miokardium, prowadzącym jednakże do bliznowacenia mięśnia sercowego, które stanowi podłoże złośliwych arytmii komorowych, mogących doprowadzić do nagłego zgonu sercowego. W omawianej grupie badania obrazowe z obciążeniem wykonano u 5/6 pacjentów. Zaburzenia perfuzji mięśnia sercowego stwierdzono u wszystkich pacjentów, przy czym wykluczono obecność zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych w badaniu CT.

Ciąża stanowi znaczne obciążenie hemodynamiczne dla układu sercowo-naczyniowego kobiety, doprowadzając najczęściej do progresji ewentualnie istniejących chorób serca u matki.[172] Ciężarne pacjentki z ALCAPA narażone są w sposób szczególny na rozwój lub progresję niewydolności serca, komorowe zaburzenia rytmu serca, zawał serca czy nagłe zatrzymanie krążenia, aczkolwiek u części z nich przebieg kliniczny może być bezobjawowy.[173,174] W analizie 151 przypadków ALCAPA przeprowadzonej przez Yau'a i in. obserwowano niepowikłany przebieg ciąży u 21 pacjentek (łącznie 51 przypadków ciąży), a u 4 pacjentek ciężarnych wystąpiły komplikacje pod postacią dławicy piersiowej, zahamowania zatokowego oraz zastoinowej niewydolnością serca.[54] W grupie badanej 2 pacjentki z ALCAPA dwukrotnie urodziły. U 1 pacjentki doszło do progresji niewydolności serca w trakcie drugiej ciąży, u drugiej chorej nie zaobserwowano pogorszenia stanu zdrowia w trakcie ciąży.

Leczeniem z wyboru pacjentów z ACAPA jest leczenie operacyjne polegające najczęściej na reimplantacji nieprawidłowo odchodzącej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego do aorty.[50,72-74] W niektórych przypadkach wykonuje się tunelizację wewnątrz tętnicy płucnej,

tzn. operację Takeuchi.[76] W przypadku pacjentów z ARCAPA leczenie operacyjne jest wskazane u pacjentów, u których występują objawy związane z nieprawidłowym odejściem tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (klasa I wg wytycznych ESC dotyczących leczenia dorosłych pacjentów z anomaliami tętnic wieńcowych).[50] W przypadku bezobjawowych pacjentów z ARCAPA, u których stwierdza się dysfunkcję komorową lub niedokrwienie mięśnia sercowego wtórne do anomalii należy rozważyć możliwość leczenia kardiochirurgicznego (klasa IIa wg wytycznych ESC dotyczących leczenia dorosłych pacjentów z anomaliami tętnic wieńcowych).[50] W grupie badanej 4 z 6 pacjentów z ACAPA zostało poddanych leczeniu operacyjnemu lub przezskórnemu, natomiast wszyscy pacjenci z ARCAPA byli leczeni zachowawczo.

6.3. Przetoki wieńcowe

W ostatniej części pracy poświęconej przetokom wieńcowym stwierdzono, iż CAFs są najczęściej występującymi wrodzonymi anomaliami tętnic wieńcowych w grupie badanej, a częstość ich występowania wynosi 0,1%. Podobnie jak w przypadku innych wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych, częstość występowania CAFs różni się w zależności od grupy badanej, jak również od zastosowanej metody diagnostycznej. W badaniach przeprowadzonych przy użyciu CT na grupach >1000 osób dorosłych częstość występowania CAFs wynosiła 0,089-0,91%, a w przypadku zastosowania CAG 0,065%-0,25%.[98,112,134,175-177] Ponadto, częstość występowania CAFs w grupach >10 000 pacjentów dorosłych waha się od 0,075% do 0,46% w zależności od metody (CT lub CAG).[31,113,135,178-182] W największym dotychczas wieloośrodkowym badaniu angiograficznym opublikowanym przez Podolca i in. częstość występowania CAFs wynosiła 0,087% (261/298 558).[182] Warto podkreślić, iż przeprowadzone przeze mnie badanie jest jak dotąd największym, jednoośrodkowym badaniem tomograficznym, z częstością występowania CAFs zbliżoną do częstości odnotowanej przez Podolca i in., identyczną do częstości występowania CAFs opisanej w badaniach angiograficznych przez Canga i in. (0,1%, 54/49 567), jak również Vavuranakis'a i in. (0,1%, 34/33 600) oraz pozostającą w zgodzie z innymi badaniami tomograficznymi.[182-194] Częstość wykrywania CAFs wzrosła w ostatnim czasie w związku z powszechniejszym wykorzystaniem CT. CT umożliwia dokładniejszą ocenę anatomii CAFs, ich miejsca odejścia, przebiegu oraz miejsca drenowania, co odzwierciedla chociażby różnica w najwyższej odnotowanej

dotychczas częstości rozpoznania CAFs przy użyciu CAG oraz CT (0,25% vs. 0,91%).[98,112,134,175,186,187]

Wcześniejsze doniesienia wskazywały na RCA jako na najczęstsze miejsce odejścia CAFs oraz na RV jako na najczęstsze miejsce ujścia.[60,107,112,188-190] Obecnie uważa się, iż CAFs najczęściej rozpoczynają się od LAD i uchodzą do PA.[134,180-183,191,192] Ponadto, CAFs zazwyczaj drenują do niskociśnieniowej prawej części serca, rzadziej do lewej.[109] Dzięki powszechniejszemu zastosowaniu CT wzrosła częstość wykrywania CAFs między tętnicami wieńcowymi a tętnicami płucnymi – przetoki te stanowią 15-82,5% wszystkich CAFs, przy czym najczęściej (50-89,5%) uchodzą do pnia płucnego. Częstość występowania CPAFs szacowana jest na 0,17-0,68%.[98,112-115,187,191,193-196] Warto zaznaczyć, iż w związku z najczęściej bezobjawowym przebiegiem prawdziwa częstość CPAFs może być niedoszacowana.[111] W grupie badanej CAFs rozpoczynały się najczęściej od RCA i uchodziły do PA, natomiast żadna z przetok nie drenowała do RV. Co więcej, przetoki wieńcowe uchodzące do pnia i tętnic płucnych stanowiły 67,9% wszystkich CAFs, przy czym najczęstszym miejscem ich drenowania był PA (86,8%), a częstość występowania CPAFs wynosiła 0,067% (26/39 066). Różnica ta może wynikać z odmienności etnicznej, jak również z liczebności badanych grup. Erol i in. w swojej pracy odnotowali, iż CPAFs w 50% są przetokami złożonymim.[197] Podobnie jak w przypadku badania tomograficznego przeprowadzonego przez Hang'a i wsp., w którym CPAFs były najczęściej przetokami bilateralnymi (63,6%), w omawianej grupie przetoki rozpoczynające się zarówno od RCA, jak i LAD stanowiły 52,6% wszystkich CPAFs.[196]

Na podstawie analiz badań angiograficznych CAFs w 4-18% mogą odchodzić od obu tętnic wieńcowych (tzn. przetoki bilateralne) i znacznie częściej uchodzą one do PA (56%) niż przetoki odchodzące tylko od jednej tętnicy wieńcowej.[107,198-200] W badaniu tomograficznym przeprowadzonym przez Zhou'a i in. CAFs bilateralne stanowiły 46% wszystkich przetok, w grupie badanej 39,3% przetok było przetokami bilateralnymi i podobnie do wcześniejszych doniesień, drenowały częściej do PA w porównaniu z CAFs rozpoczynającymi się tylko od jednej tętnicy wieńcowej (90,9% vs. 32,4%, $p<0,001$).[137,192] Ponadto, przeprowadzona analiza wykazała, iż występowanie CAFs bilateralnych w grupie badanej nie ma istotnego znaczenia klinicznego.

Pod względem klinicznym większe znaczenie ma miejsce drenowania niż miejsce odejścia CAFs, co potwierdzają również wyniki mojej pracy.[96,106,107,187] Nadciśnienie płucne oraz IE w grupie badanej były częściej obserwowane w przypadku CAFs uchodzących do jam prawej części serca i jej dopływów, co stwierdzono również we wcześniejszych doniesieniach.[137] Zatoka wieńcowa stanowi trzecie najczęstsze miejsce drenowania CAFs (ok.

7% przetok), przy czym przetoki te wykazują tendencję do znacznego powiększania się oraz krętego przebiegu.[61,201] Co więcej, w przypadku tychże CAFs dochodzi częściej do rozwoju zastoinowej niewydolność serca.[202] Valente i in. w swoim badaniu odnotowali, iż 10 z 11 pacjentów, u których zidentyfikowano poważne komplikacje kliniczne, takie jak zawał serca, niewydolność serca, formowanie się skrzepliny w obrębie przetoki, miało przetoki uchodzące do CS.[203] Podobnie w grupie badanej, 50% CAFs drenujących do CS miało istotne znaczenie kliniczne, jak również CS była istotnie częściej miejscem ujścia dużych CAFs (>10 mm). Jednakże nie wykazano znaczącej różnicy stosunku wymiaru poprzecznego RV do wymiaru poprzecznego LV w projekcji czterojamowej w zależności od miejsca drenowania CAFs. Ponadto, nie zaobserwowano istotnego wpływu miejsca odejścia na wielkość, złożoność i krętość CAFs.

Najczęściej spotykane są pojedyncze CAFs.[97,107,204,205] W grupie badanej 53,6% stanowiły CAFs pojedyncze, przy czym warto podkreślić, iż CAFs o istotnym znaczeniu klinicznym również częściej były przetokami pojedynczymi.

Hemodynamiczne konsekwencje CAFs, a tym samym ich różna manifestacja kliniczna, są uwarunkowane przez czynniki, takie jak wielkość CAF, miejsce drenowania CAF, występowanie zjawiska podkradania, wielkość przepływu lewo-prawego przez CAF czy wiek pacjenta, wraz z którym wzrasta ryzyko rozwoju zmian miażdżycowych.[191,206] Najczęściej CAFs są bezobjawowe, jednakże część z nich może manifestować się dusznością, kołataniem serca, bólem w klatce piersiowej, zaburzeniami rytmu serca czy niewydolnością serca. Do powikłań CAFs o poważnych implikacjach klinicznych należą m.in. IE, niewydolność serca, a także zawał serca czy pęknięcie tętniaka CAF, mogące doprowadzić do nagłego zgonu, a będące u części pacjentów pierwszą manifestacją kliniczną CAFs.[96,207] 10-letnia analiza dostępnego piśmiennictwa przeprowadzona przez Said i in. wykazała, iż poważne powikłania CAFs pod postacią IE oraz zawału serca występują częściej u mężczyzn, co potwierdzają również wyniki mojego badania, w którym to przetoki istotne klinicznie występowały u 16,7% osób, przy czym częściej u młodszych pacjentów oraz pacjentów płci męskiej.[137] Zaobserwowano również u tych pacjentów częstsze występowanie nadciśnienia płucnego.

Objawy kliniczne u części pacjentów z CAFs związane są ze współistniejącymi zmianami miażdżycowymi i/lub zastawkowymi wadami serca.[206,208] W przeciwieństwie do nich, występowanie objawów niedokrwienia mięśnia sercowego u pacjentów z CAFs i tętnicami wieńcowymi bez istotnych zmian miażdżycowych lub zdrowymi tętnicami wieńcowymi próbuje tłumaczyć się zmniejszoną perfuzją mięśnia sercowego podczas wysiłku przy niedostatecznym zwiększeniu rezerwy przepływu wieńcowego, co wynika z obecności

zjawiska podkradania.[106] W grupie badanej zawał serca wystąpił u 4 z 42 pacjentów (9,5%), przy czym u żadnego z nich nie stwierdzono obecności zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych, natomiast u 1 pacjenta rozpoznano skrzeplinę w świetle przetoki. Warto zaznaczyć, iż skrzepliny w świetle przetoki są rzadkim zjawiskiem, jednakże mogą spowodować wystąpienie ostrego zawału serca czy arytmii komorowych.[209] Przypuszcza się, że do formowania się skrzeplin u osób z CAFs dochodzi na skutek zaburzonego przepływu krwi, prowadzącego wtórnie do ektazji oraz krętości naczynia.[210]

Obecność CAFs usposabia w każdym wieku do wystąpienia IE, które rozwija się u ok. 3-12% pacjentów z przetokami i może być przyczyną przedwczesnej śmierci.[74,121,202,211-216] Ryzyko wystąpienia IE szacowane jest od 0,25% do <0,4% na pacjent/rok.[217,218] Do rozwoju IE dochodzi zarówno w przypadku CCFs, jak i CVFs, a IE może być pierwszą manifestacją kliniczną CAF.[204,219-224] W grupie badanej IE stwierdzono u 7,1% pacjentów, przy czym częściej występowało w przypadku CAFs uchodzących do jam prawej części serca i jej dopływów oraz CAFs dużych (>10 mm).

Tętniaki przetok wieńcowych rozwijają się w ok. 16-26% przypadków wrodzonych CAFs rozpoznawanych na podstawie angiografii lub podczas operacji.[225-228] W badaniu tomograficznym przeprowadzonym przez Ouchi i in. tętniaki CAFs występowały w 48,4% przetok.[134] Częstość występowania tętniaków CAFs w grupie badanej wynosiła 16,1% i jest podobna do wcześniejszych doniesień. Tętniaki CAFs występują częściej u kobiet (stosunek mężczyzn:kobiet 1:2,2), co potwierdzają wyniki niniejszej pracy – stosunek mężczyzn:kobiet z tętniakami CAFs wynosił 3:5.[229] Większość pacjentów z tętniakami CAFs jest bezobjawowa, u innych obserwowana jest stopniowa progresja objawów na przestrzeni lat. Bardzo rzadko dochodzi do pęknięcia tętniaka CAFs, częściej u kobiet, jednakże wiąże się ono z bardzo wysoką śmiertelnością.[211,230,231] Mechanizm powstawania tętniaków CAFs jest wciąż niejasny. Sugeruje się wpływ miażdżycy, przewlekłego stanu zapalnego, jak również turbulentnego przepływ krwi związanego z krętością oraz zwężeniem światła naczynia.[226] Wszystkie naczynia, w których rozpoznano tętniaki CAFs w grupie badanej były kręte, bez istotnych zmian miażdżycowych, a zwapnienia w obrębie CAF z obecnością tętniaków występowały w 2 przypadkach (4,8%). Chociaż wskazania do operacyjnego leczenia tętniaków CAFs nie są jednoznaczne, to część autorów wskazuje na konieczność leczenia operacyjnego tętniaków CAFs o średnicy >30 mm, gdyż zwiększają one ryzyko pęknięcia naczynia, tamponady serca i/lub nagłego zgonu.[134,232-234] Wśród pacjentów z tętniakiami CAFs, tylko u 1 średnica przetoki w najszerszym miejscu wynosiła 33,4 mm.

Przetoki wieńcowe w 55-80% występują jako izolowane anomalie, rzadziej (20-45%) współistnieją z innymi wrodzonymi wadami sercowo-naczyniowymi, takimi jak ToF, VSD, ASD czy PDA.[108,205,225,235,236] W grupie badanej CAFs w 95,2% przypadków były wadami izolowanymi, inne wrodzone wady serca współwystępowały u 4,8% pacjentów. Nie zaobserwowano zależności między współwystępowaniem wrodzonych wad serca a miejscem odejścia, jak również miejscem drenowania CAFs.

Mimo najczęściej niemego przebiegu klinicznego CAFs, prawdopodobieństwo wystąpienia objawów wzrasta wraz z wiekiem w związku z rozwojem zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych, które występują u ok. 30% pacjentów z CAFs.[206,237] Przyspieszony rozwój zmian miażdżycowych spowodowany CAFs jest kwestią dyskusyjną, jednakże należy podkreślić wpływ obecności CAFs na zmianę przyściennego naprężenia ścinającego w związku z zaburzeniem przepływu krwi, które powoduje formowanie się złożonych przepływów wtórnych.[183,197,238-240] W przeprowadzonym badaniu zmiany miażdżycowe w tętnicach wieńcowych występowały u 52,4% pacjentów z CAFs. Canga i wsp. sugerowali, iż CAFs ≥1,5 mm, rozpoczynające się w proksymalnych segmentach tętnic wieńcowych mogą zwiększać prawdopodobieństwo rozwoju zmian miażdżycowych, a tym samym zawału serca, nawet u bezobjawowych pacjentów.[183] Jednakże w grupie badanej nie obserwowano związku między miejscem odejścia oraz ujścia przetoki a obecnością i nasileniem zmian miażdżycowych. Natomiast zmiany miażdżycowe redukujące światło o ≥50% (CAD-RADS ≥3) występowały częściej u pacjentów z mniejszymi CAFs w porównaniu z pacjentami ze zmianami miażdżycowymi <50%, jak również z pacjentami bez zmian miażdżycowych.

Kliniczne znaczenie ma również wielkość przetok, chociaż stopień poszerzenia CAF nie zawsze zależy od wielkości przecieku.[108] Małe CAFs (<2 mm) wykrywane są zazwyczaj przypadkowo w związku z najczęściej bezobjawowym przebiegiem, co sprawia, że prawdziwa częstość ich występowania nie jest znana.[96,107,241] Duże CAFs (>10 mm) częściej dają objawy kliniczne, takie jak duszność, ból w klatce piersiowej czy niewydolność serca i związane są z postępującym powiększaniem się natywnego naczynia.[120,205,242] W grupie badanej najliczniej występowały CAFs średnie (2-10 mm), następnie CAFs duże (>10 mm), najrzadziej zaś CAs małe. Najczęstszym miejscem drenowania CAFs <10 mm był PA, a CAFs >10 mm CS. Wyniki prezentowanej przeze mnie analizy są zgodne z wynikami badania echokardiograficznego przeprowadzonego przez Vinograd i in., w którym małe przetoki najczęściej drenowały do pnia płucnego, natomiast duże uchodziły najczęściej do RA.[243] Duże przetoki częściej występują u młodszych pacjentów, mają istotne znaczenie kliniczne, jak również częściej uchodzą do zatoki wieńcowej. W obrębie ściany dużych przetok występują częściej zwapnienia. Średnica przetoki

jest większa w miejscu odejścia niż w miejscu ujścia.[244] W grupie badanej CAFs uchodzące do jam i dopływów prawej części serca były istotnie większe w miejscu odejścia oraz w najszerszym miejscu CAFs w porównaniu do przetok drenujących do pnia i tętnic płucnych, jak również uchodzących do lewej części serca.

W związku z najczęściej bezobjawowym przebiegiem większość CAFs nie wymaga leczenia inwazyjnego.[96] Według wytycznych American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) pacjenci z objawowymi małymi i średnimi przetokami, zdefiniowanymi jako obecność niedokrwienia mięśnia serca, inaczej niewytłumaczalnej komorowej niewydolności/dysfunkcji lub IE, powinni zostać poddani zamknięciu CAFs, jak również pacjenci z dużymi CAFs niezależnie od objawów.[56] Należy jednak zaznaczyć, iż podział przetok ze względu na ich wymiary nie został uściślony w wytycznych. W analizowanym badaniu pacjenci z CAFs istotnymi klinicznie, jak również CAFs dużymi (>10 mm) wymagali częściej leczenia operacyjnego lub interwencyjnego. Zarówno operacyjne, jak i przezskórne zamknięcie CAFs są relatywnie bezpieczne, jednakże przezskórne zabiegi są mniej inwazyjne i są zazwyczaj lepiej tolerowane.[116] Leczenie operacyjne jest preferowane w przypadku pacjentów z przetokami i strukturalnymi chorobami serca wymagającymi naprawy, jak również z dużymi przetokami, przetokami o dużym przepływie, a także w przypadku przetok złożonych lub gdy obecne są duże tętniaki.[106]

Zgodnie z wytycznymi ACC/AHA w przypadku bezobjawowych, małych przetok zaleca się kontrolę echokardiograficzną co 3-5 lat celem oceny ewentualnej progresji wielkości przetoki i wymiarów komory.[56] Badanie CT powinno zostać wykonane w przypadku trudnych do oceny echokardiograficznie przetok, a także, aby wykluczyć lub potwierdzić obecności skrzepliny lub zwężenia naczynia.[245]

7. Ograniczenia badania

Przeprowadzone badanie posiada kilka ograniczeń, na co należy zwrócić uwagę podczas interpretacji wyników.

Po pierwsze, przedstawione wyniki stanowią retrospektywną, jednoośrodkową analizę danych wyselekcjonowanej grupy pacjentów skierowanych do jednostki referencyjnej.

Po drugie, do pracy zostały włączone badania wykonane na trzech różnych aparatach tomograficznych, różniących się rozdzielczością czasową, jednakże posiadających podobną rozdzielczość przestrzenną.

Należy podkreślić również fakt, iż wybrane badania tomografii komputerowej zostały wyszukane spośród wszystkich opisów CT dostępnych w systemie Clininet za pomocą ograniczonej liczby słów-kluczy. Ponowna ocena obrazów CT dotyczyła tylko wybranej grupy, a nie wszystkich badań wykonanych w tym okresie.

W przypadku części poświęconej SCA, grupę kontrolną stanowili pacjenci z tętnicami wolnymi od zmian miażdżycowych, podczas gdy w grupie pacjentów z SCA zmiany miażdżycowe zaobserwowano u 51,8%. Nie można zatem wykluczyć wpływu zmian miażdżycowych w dystalnej części naczyń na wymiary pni SCA tychże pacjentów, przy czym zależy podkreślić, iż zmiany miażdżycowe w obrębie pni SCA były obecne tylko u 1 pacjenta.

W odniesieniu do obserwacji odległej, należy zaznaczyć, iż była ona dostępna dla ograniczonej liczby pacjentów (88%), jak również była to obserwacja polegająca na subiektywnej ocenie aktualnego stanu zdrowia pacjentów dokonana na podstawie rozmowy telefonicznej.

8. Wnioski

8.1. Pojedyncza tętnica wieńcowa

1. Pojedyncza tętnica wieńcowa jest rzadką anomalią, przy czym najczęściej odchodzi od prawej zatoki Valsalvy i często współistnieje z wrodzonymi wadami sercowo-naczyniowymi.
2. Pień pojedynczej tętnicy wieńcowej jest istotnie krótszy i szerszy w porównaniu z pniem prawidłowej lewej tętnicy wieńcowej.
3. Pojedyncza tętnica wieńcowa jest anomalią praktycznie niemą klinicznie.

8.2. Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

1. Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego jest bardzo rzadką anomalią u dorosłych.
2. Najczęstszym typem jest odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego.
3. Charakteryzuje się zazwyczaj ciężkim przebiegiem klinicznym i często wymaga leczenia inwazyjnego, aczkolwiek u kobiet nawet z nieskorygowaną anomalią możliwy jest niepowikłany przebieg ciąży.

8.3. Przetoki wieńcowe

1. Przetoki wieńcowe są najczęstszą spośród ocenianych wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych.
2. Przetoki istotne klinicznie są większe, pojedyncze, częściej uchodzą do jam prawej części serca lub zatoki wieńcowej i występują u młodszych pacjentów oraz pacjentów płci męskiej.
3. Przetoki wieńcowe najczęściej rozpoczynają się w prawej tętnicy wieńcowej i uchodzą do pnia płucnego.
4. Duże przetoki wieńcowe są najczęściej przetokami pojedynczymi, ze zwapnieniami w ścianie, uchodzącymi do zatoki wieńcowej.
5. Przetoki uchodzące do pnia płucnego częściej są mnogie, kręte i złożone.

9. Streszczenie

9.1. Streszczenie w języku polskim

Wstęp

Wrodzone anomalie tętnic wieńcowych stanowią najczęściej przypadkowe znalezisko, częstość ich występowania szacowana jest na 0,21-5,79% w zależności od badanej populacji, metody diagnostycznej oraz przyjętych definicji. W 3-36% przypadków współwystępują z innymi wrodzonymi wadami sercowo-naczyniowymi. Mimo iż wrodzone anomalie tętnic wieńcowych są najczęściej bezobjawowe, część z nich może mieć istotne znaczenie kliniczne i wymagać leczenia, zachowawczego lub inwazyjnego.

Cel

Celem pracy była ocena częstości występowania i charakterystyka anatomiczna wybranych anomalii tętnic wieńcowych: 1) pojedynczej tętnicy wieńcowej (ang. single coronary artery, SCA), 2) nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (ang. anomalous coronary artery from the pulmonary artery, ACAPA), oraz 3) przetok wieńcowych (ang. coronary artery fistula, CAF) w grupie osób dorosłych oraz znaczenie kliniczne tychże anomalii.

Metodyka

Retrospektywnej analizie poddano 45 817 opisów badań tomografii komputerowej (ang. computed tomography, CT) tętnic wieńcowych wykonanych w Narodowym Instytucie Kardiologii w latach 2008-2020 u 39 066 pacjentów. Spośród opisów badań CT dostępnych w systemie Clininet (cyfrowej bazie danych pacjentów) wyszukano opisy spełniające kryteria słów-kluczy. Dokonano ponownej oceny badań, stosując następujące definicje wybranych anomalii: 1) SCA – odejście pojedynczego pnia tętnicy wieńcowej od prawej lub lewej zatoki Valsalvy, rozgałęziającego się na naczynia odpowiadające trzem głównym gałęziom: prawej tętnicy wieńcowej (ang. right coronary artery, RCA), gałęzi przedniej zstępującej (ang. left anterior descending, LAD) oraz gałęzi okalającej (ang. circumflex artery, Cx) i zaopatrującego cały mięsień sercowy; 2) ACAPA – nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego; 3) CAFs – nieprawidłowe połączenia tętnic wieńcowych z pozostałymi strukturami serca (jamami serca lub dużymi naczyniami). Na podstawie informacji z systemu Clininet zebrano retrospektywnie dane demograficzne oraz kliniczne pacjentów. Za pomocą wywiadu

kwestionariuszowego przeprowadzonego telefonicznie uzyskano dane dotyczące aktualnego stanu klinicznego pacjentów oraz uzupełniono wywiad.

Obecność zmian miażdżycowych oraz ich stopień zaawansowania oceniono wg klasyfikacji CAD-RADS Coronary Artery Disease – Reporting and Data System.

W przypadku SCA oceniano: 1) miejsce odejścia; 2) przebieg zgodnie z klasyfikacją Lipton'a, uwzględniającą miejsce odejścia SCA od zatoki Valsalvy („R" – prawa lub „L" – lewa) oraz przebieg tętnicy wieńcowej w stosunku do aorty wstępującej oraz pnia płucnego (ang. plumonary artery, PA) („A" – przed PA, „B" – między PA a aortą wstępującą, „P" – za aortą wstępującą). W grupie I przebieg anatomiczny SCA odpowiada przebiegowi prawidłowej RCA lub lewej tętnicy wieńcowej (ang. left coronary artery, LCA) (RI, LI). W grupie II SCA odchodzi od prawej lub lewej zatoki Valsalvy i biegnąc przez podstawę serca, zbliża się do anatomicznie prawidłowego przebiegu tętnic wieńcowych (RII-A, RII-B, RII-P, LII-A, LII-B, LII-P). W grupie III LAD i Cx dzielą wspólny pień z RCA, odchodzący od prawej lub lewej zatoki Valsalvy (RIII). W obrębie pnia SCA mierzono jego długość, minimalne i maksymalne pole powierzchni światła naczynia (ang. lumen area, LA) oraz średnicę światła naczynia (ang. lumen diameter, LD). Porównano wymiary pnia SCA z wymiarami pnia LCA oraz proksymalnego odcinka RCA w grupie osób dorosłych (n=199) z prawidłową anatomią tętnic wieńcowych i bez obecności zmian miażdżycowych.

W przypadku ACAPA oceniano: 1) tętnicę wieńcową odchodzącą od pnia płucnego; 2) miejsce odejścia od pnia płucnego; 3) obecność krążenia obocznego: kolaterale łączące RCA i LCA, poszerzone tętnice w przegrodzie międzykomorowej, poszerzone tętnice oskrzelowe (LD >2 mm); 4) występowanie zespołu podkradania.

W przypadku CAFs oceniano: 1) miejsce odejścia oraz ujścia; 2) morfologię przetoki pod względem: liczby, złożoności, wielkości, krętości, przebiegu śródmięśniowego; 3) obecności w obrębie CAF: tętniaków, zwapnień, wegetacji, skrzeplin, dyssekcji. Dokonano pomiaru LD_{min} i LD_{max} oraz LA przetoki w miejscu jej odejścia, ujścia oraz w najszerszym i najwęższym miejscu CAF. CAF zdefiniowano jako istotną klinicznie, jeśli chory wymagał hospitalizacji i/lub leczenia zabiegowego związanego ze stwierdzoną przetoką, lub jeśli była ona przyczyną zawału serca, infekcyjnego zapalenia wsierdzia (ang. infective endocarditis, IE), niewydolności serca, lub zgonu pacjenta.

Wyniki

Spośród 39 066 pacjentów, SCA stwierdzono u 27 (0,069%), ACAPA u 6 (0,015%), natomiast CAFs rozpoznano u 42 (0,1%). Średnia wieku w momencie wykonania badania CT

w grupie pacjentów z SCA wynosiła 52,6 ± 19,5 lat, w grupie pacjentów z ACAPA 33,2 ± 16,5 lat, a wśród pacjentów z CAFs 57,5 ± 13,8 lat.

Pojedyncza tętnica wieńcowa

SCA najczęściej odchodziła od prawej zatoki Valsalvy (18/26; 69,2%), u 8 pacjentów (8/26; 30,8%) od lewej (p=0,0499), natomiast u 1 pacjenta (1/27; 3,7%) nie udało się określić zatoki Valsalvy z powodu obecności wspólnego pnia tętniczego. Zgodnie z klasyfikacją Lipton'a oceniono 26 pacjentów z SCA. Najczęściej obserwowano 3 typy: RII-A, RII-B oraz LI. Potencjalnie złośliwy przebieg SCA między PA a aortą (typ II-B) obserwowano u 8 pacjentów, u których nie stwierdzono wpływu anomalii na przebieg kliniczny. Wrodzone wady sercowo-naczyniowe współwystępowały u 10 pacjentów (37,0%) z SCA, którzy byli młodsi, rzadziej mieli cukrzycę i dyslipidemię (p<0,001, p=0,026, p=0,018, odpowiednio). Nie stwierdzono zależności między miejscem odejścia SCA oraz jej przebiegiem a współistnieniem wrodzonych wad sercowo-naczyniowych. Nie zaobserwowano również związku między lokalizacją odejścia SCA, przebiegiem międzytętniczym SCA (typ II-B) a występowaniem i nasileniem zmian miażdżycowych. Nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic między wymiarami pni SCA odchodzących od prawej i lewej zatoki Valsalvy.

Stwierdzono, iż anatomia pnia SCA istotnie różni się od anatomii pnia LCA prawidłowych tętnic wieńcowych. W porównaniu z grupą referencyjną pnie SCA są krótsze oraz mają większe wymiary światła (LD, LA) (p<0,001, p<0,001, p<0,001, odpowiednio). Dla całej badanej grupy SCA, LA proksymalnej części pnia SCA było większe niż suma LA pnia LCA i proksymalnej części RCA w grupie kontrolnej (45,8 ± 21,0 mm^2 vs. 34,0 ± 7,9 mm^2, p = 0,003).

W trakcie obserwacji trwającej 62 ± 41 miesięcy 5 pacjentów wymagało leczenia operacyjnego z powodu współistniejących wad sercowo-naczyniowych, a 2 pacjentów ze złożonymi wadami serca zmarło.

Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

Częstość występowania ACAPA w grupie badanej wynosiła 0,015% (6/39 066) – w tym: 1) nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (ang. anomalous left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA) = 0,0077% (3/39 066); 2) nieprawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (ang. anomalous right coronary artery from the pulmonary artery, ARCAPA) = 0,0051% (2/39 066); 3) nieprawidłowe odejście

pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (ang. anomalous origin of a single coronary artery from the pulmonary artery, ASCAPA) = 0,0026% (1/39 066), odpowiednio. ACAPA występowała częściej u kobiet (5/6 przypadków). Czterech pacjentów (66,7%) wymagało leczenia zabiegowego. Dwie z 5 pacjentek z ACAPA dwukrotnie urodziły.

U 3 pacjentów z ACAPA (50,0%) stwierdzono w przegrodzie międzykomorowej liczne naczynia krążenia obocznego (2 z ALCAPA, 1 z ARCAPA). Liczne, rozbudowane kolaterale między RCA a LCA były obecne u 2 pacjentek (1 z ALCAPA, 1 z ARCAPA). Rozbudowane krążenie oboczne pochodzące od tętnic oskrzelowych (LD >2 mm) stwierdzono u 2 pacjentów (1 z ALCAPA, 1 z ASCAPA).

Średni czas trwania obserwacji wynosił 76 ± 48 miesięcy, wszyscy pacjenci przeżyli.

Przetoki wieńcowe

Częstość występowania CAFs wynosiła 0,1% (42/39 066). U 42 pacjentów rozpoznano łącznie 56 CAFs. Przetoki o istotnym znaczeniu klinicznym rozpoznano u 7 pacjentów (16,7%), z 42,9% (3/7) śmiertelnością. CAFs istotne klinicznie występowały częściej u pacjentów młodszych (p=0,028) oraz płci męskiej (p=0,041). Pacjenci z CAFs istotnymi klinicznie częściej mieli nadciśnienie płucne (p=0,026). CAFs istotne klinicznie były większe w większości punktów pomiarowych (p<0,05), częściej obserwowano w ich ścianach zwapnienia (p=0,003).

Najczęściej przetoki odchodziły od RCA (p=0,021). Miejsce odejścia CAF nie miało związku z charakterystyką demograficzną pacjentów oraz nie wpływało na obraz kliniczny ani morfologię przetoki. Nie zaobserwowano istotnej różnicy w wielkości CAFs niezależnie od miejsca ich odejścia.

Najczęstszym miejscem ujścia CAFs był PA (58,9%) (p=0,023). W przypadku przetok drenujących do jam prawej części serca oraz jej dopływów częściej występowało IE (p=0,006). CAFs uchodzące do PA i tętnic płucnych istotnie częściej były przetokami mnogimi, złożonymi, bilateralnymi oraz krętymi (p=0,001, p<0,001, p<0,001, p=0,001, odpowiednio). U 71,4% pacjentów występowały pojedyncze CAFs (30/42), 28,6% pacjentów miało więcej niż jedną CAF.

Zmiany miażdżycowe w tętnicach wieńcowych występowały u 22 (52,4%) pacjentów z CAFs, spośród których u 6 (27,2%) były to zmiany redukujące światło naczynia o ≥70%. U pacjentów ze zmianami miażdżycowymi redukującymi światło o ≥50% (CAD-RADS ≥3) CAFs istotnie częściej były mniejsze (p=0,021). Nie obserwowano związku między miejscem odejścia oraz ujścia przetoki a obecnością i nasileniem zmian miażdżycowych.

Przetoki duże (>10 mm) częściej były rozpoznawane u pacjentów młodszych (p=0,026), z nadciśnieniem płucnym (p=0,027), jak również z IE (p=0,004) oraz częściej wymagały zamknięcia przezskórnego lub operacyjnego (p=0,044). Ponadto, CAFs duże częściej uchodziły do zatoki wieńcowej (p<0,001), a także w obrębie ściany tych przetok częściej występowały zwapnienia (p<0,001). CAFs <10 mm częściej były CAFs mnogimi i złożonymi (p=0,014, p=0,012, odpowiednio).

Odległa obserwacja (średni czas 52 ± 51 miesięcy) była dostępna dla 85,7% (36/42) pacjentów, spośród których zmarło 7 (19,4%), w tym 3 z CAF istotnymi klinicznie.

Wnioski

Pojedyncza tętnica wieńcowa

1. Pojedyncza tętnica wieńcowa jest rzadką anomalią, przy czym najczęściej odchodzi od prawej zatoki Valsalvy i często współistnieje z wrodzonymi wadami sercowo-naczyniowymi.
2. Pień pojedynczej tętnicy wieńcowej jest istotnie krótszy i szerszy w porównaniu z pniem prawidłowej lewej tętnicy wieńcowej.
3. Pojedyncza tętnica wieńcowa jest anomalią praktycznie niemą klinicznie.

Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego

1. Nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego jest bardzo rzadką anomalią u dorosłych.
2. Najczęstszym typem jest odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego.
3. Charakteryzuje się zazwyczaj ciężkim przebiegiem klinicznym i często wymaga leczenia inwazyjnego, aczkolwiek u kobiet nawet z nieskorygowaną anomalią możliwy jest niepowikłany przebieg ciąży.

Przetoki wieńcowe

1. Przetoki wieńcowe są najczęstszą spośród ocenianych wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych.
2. Przetoki istotne klinicznie są większe, pojedyncze, częściej uchodzą do jam prawej części serca lub zatoki wieńcowej i występują u młodszych pacjentów oraz pacjentów płci męskiej.
3. Przetoki wieńcowe najczęściej rozpoczynają się w prawej tętnicy wieńcowej i uchodzą do pnia płucnego.

4. Duże przetoki wieńcowe są najczęściej przetokami pojedynczymi, ze zwapnieniami w ścianie, uchodzącymi do zatoki wieńcowej.
5. Przetoki uchodzące do pnia płucnego częściej są mnogie, kręte i złożone.

9.2. Streszczenie w języku angielskim

Introduction

Congenital coronary artery anomalies are usually incidental findings with a prevalence of 0.21-5.79% depending on study population, applied diagnostic methods and definitions. In 3-36% of cases those anomalies are associated with other congenital cardiovascular heart diseases. Even though congenital coronary artery abnormalities in the vast majority are asymptomatic, some of them might be clinically significant and demand treatment, either conservative or interventional.

Aim

The aim of the study was to assess the prevalence and anatomic characteristics of the selected congenital coronary artery anomalies: 1) single coronary artery (SCA), 2) anomalous coronary artery from the pulmonary artery (ACAPA), and 3) coronary artery fistula (CAF) in adults based on tomographic assessment and their clinical significance.

Methods

Between 2008 and 2020 45,817 coronary computed tomography (CT) examinations in 39,066 subjects were performed in a single high-volume hospital (National Institute of Cardiology, Warsaw, Poland). To select patients, the electronic database of all coronary CT reports was manually screened with the use of specific keywords. All selected CT reports were revalued with applied definitions as follows: 1) SCA – single coronary artery trunk originating from the right or left sinus of Valsalva and dividing further into the branches corresponding to three major coronary arteries: the right coronary artery (RCA), the left anterior descending (LAD) and the circumflex artery (Cx), supplying blood to the whole myocardium; 2) ACAPA – anomalous coronary artery from the pulmonary artery; and 3) CAF – an anomalous direct connection between ≥1 coronary arteries and a cardiac chamber or a vessel. Based on the electronic database all demographic and clinical data were collected. All information about current clinical conditions were obtained based on a telephone survey.

The presence of atherosclerotic lesions in coronary arteries was assessed in all patients in accordance with a dedicated classification for the assessment of atherosclerosis in CT, CAD-RADS Coronary Artery Disease – Reporting and Data System.

Coronary CT examinations of the patients with SCA were evaluated based on: 1) site of origin of SCA, 2) anatomical course of SCA according to Lipton's classification, including the

site of origin from the sinus of Valsalva ("R" – right or "L" – left) and the course of SCA in relation to the ascending aorta and pulmonary artery (PA) ("A" – anterior to PA, "B" – between PA and the ascending aorta, "P" – posterior to the ascending aorta). In group I the anatomical course of SCA corresponds to the normal course of RCA or the left coronary artery (LCA) (RII, LII). In group II SCA originating from the right or left sinus of Valsalva, crosses the base of the heart to access the proximity of the anatomically normal course (RII-A, RII-B, RII-P, LII-A, LII-B, LII-P). In group III RCA arising from the right sinus of Valsalva shares a common trunk with LAD and Cx (RIII). Within the SCA trunk length, minimal and maximal lumen area (LA) and lumen diameter (LD) were measured and compared with the measurements of the LCA trunk and proximal segment of RCA in the reference group with normal coronary artery anatomy and without atherosclerosis (n=199).

Coronary CT examinations of the patients with ACAPA were evaluated based on: 1) coronary artery originating from PA (right or left), 2) site of origin of coronary artery from PA, 3) presence of collateral circulation: collaterals between RCA and LCA, dilated septal vessels, dilated bronchial arteries, 4) presence of coronary steal phenomenon.

All CAFs were evaluated based on their site of origin and termination, and morphology: 1) number of CAFs, 2) complexity, 3) size, 4) tortuosity, 5) intramuscular course and 6) presence of aneurysms, calcifications, vegetations, thrombus in CAF or dissection of CAF. The minimal and maximal LD and LA of CAFs were measured at the site of origin and termination, as well as at the narrowest and widest segment of CAFs. CAF was defined as clinically significant if during follow-up, the patient required hospitalization and/or surgical treatment related to the confirmed congenital anomaly of the coronary arteries, or if it was the cause of myocardial infarction, infective endocarditis (IE), heart failure, or death.

Results

Among 39,066 patients SCA was diagnosed in 27 (0.069%), ACAPA in 6 (0.015%), and CAFs in 42 (0.1%) subjects. The mean age of the patients at which the CT examination was performed in the SCA group was 52.6 ± 19.5 years, in ACAPA group 33.2 ± 16.5 years, and in the CAF group 57.5 ± 13.8 years.

Single coronary artery

The most common site of origin of SCA was the right sinus of Valsalva (18/26; 69.2%), in 8 patients SCA was originated from the left sinus of Valsalva (8/26; 30.8%), whereas in 1 subject the sinus of Valsalva could not have been determined because of the presence of the

common arterial trunk. According to Lipton's classification 26 patients were evaluated. Three types of SCA were predominantly observed: RII-A, RII-B and LI. A potentially malignant course of SCA between PA and the aorta (type II-B) was detected in 8 subjects, in whom no impact of the anomaly on patients' clinical condition was observed. Congenital cardiovascular diseases coexisted in 10 patients with SCA (37.0%), who were younger and less frequently were diagnosed with diabetes and dyslipidemia ($p<0.001$, $0=0.026$, $p=0.018$, respectively). There was no correlation between the site of origin of SCA and its course and coexistence of congenital cardiovascular abnormalities. Moreover, no correlation between the localization of the site of origin, the interarterial course of SCA (type II-B) and the presence along with severity of atherosclerosis was seen. No statistically significant differences between the measurements of SCA trunks arising either from the right or left sinus of Valsalva were noticed.

It has been observed that the anatomy of the SCA trunks significantly differs from the anatomy of the trunks of normal coronary arteries. Compared to the reference group, the trunks of the patients with SCA were significantly shorter and had larger LD and LA ($p<0.001$, $p<0.001$, $p<0.001$, respectively). For the overall SCA group, LA of the proximal segment of SCA trunk was larger than the sum of LA of the LCA trunk and the proximal segment of RCA in the control group.

During the observation period (the mean observation time 62 ± 41 months) 5 patients underwent surgical interventions because of concomitant congenital heart diseases, and 2 patients with complex congenital cardiovascular diseases died.

Anomalous coronary artery from the pulmonary artery

The prevalence of ACAPA in the study group was 0.015% (6/39,066) of which: 1) anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) = 0.0077% (3/39,066); 2) anomalous right coronary artery from the pulmonary artery (ARCAPA) = 0.0051% (2/39,066); 3) anomalous origin of a single coronary artery from the pulmonary artery (ASCAPA) = 0.0026% (1/39,066), respectively. ACAPA was often present in women (5/6 subjects). Four of 6 patients (66.7%) required invasive treatment. Of the 5 female patients 2 gave birth twice.

In 3 patients (2 with ALCAPA, 1 with ARCAPA) numerous septal collaterals in ventricular septum were seen. The presence of numerous collaterals between RCA and LCA was observed in 2 patients (1 with ALCAPA, 1 with ARCAPA) as well as dilated bronchial arteries (1 with ALCAPA, 1 with ASCAPA).

The mean follow-up period was 76 ± 48 months with 100% survivability.

Coronary artery fistulas

The prevalence of CAFs was 0.1% (42/39,066). Forty-two patients with 56 CAFs were identified. Clinically significant CAFs were diagnosed in 7 of 42 patients (16.7%), of whom 3 died (42.9%) within the follow-up period. Clinically significant CAFs were more often detected in younger ($p=0.028$) and male patients ($p=0.041$). In addition, pulmonary hypertension was more frequently diagnosed in patients with clinically significant CAFs ($p=0.026$). The measurements of clinically significant CAFs were substantially larger at the site of origin and the widest segment of CAF ($p<0.05$). What is more, calcifications were more often seen in clinically significant CAFs ($p=0.003$).

The most common site of origin of CAFs was RCA ($p=0.021$). The site of origin did not have any impact on demographic characteristics, clinical presentation, or CAF morphology. Additionally, there was no significant difference between the site of origin and size of CAF.

CAFs were predominantly draining into the pulmonary artery (PA) (58.9%) ($p=0.023$). IE was often diagnosed in patients with CAFs draining into the right-side cardiac structures ($p=0.006$). CAFs terminating into PA as well as into the right and left pulmonary arteries were more often multiple, complex, bilateral, and tortuous ($p=0.001$, $p<0.001$, $p<0.001$, $p=0.001$, respectively). Among 42 patients, single CAF was found in 30 (71.4%), while in 28.6% of the cases multiple CAFs were revealed.

Atherosclerosis was detected in 22/42 (52.4%) subjects with CAFs, of whom in 6 (27.2%) lumen narrowing was ≥ 70%. No correlation between the site of origin as well as termination and the presence of atherosclerotic lesions was observed. In patients with atherosclerotic lumen narrowing ≥50% (≥ CAD-RADS 3) CAFs significantly often were smaller ($p=0.021$).

Large CAFs (>10 mm) were not only more often found in younger patients, with pulmonary hypertension and/or IE, but also required surgical or percutaneous closure ($p=0.026$, $p=0.027$, $p=0.004$, $p=0.044$, respectively). Furthermore, CAFs >10 mm were often draining into the coronary sinus, as well as calcification was more frequently detected within their walls ($p<0.001$, $p<0.001$, respectively). However, CAFs <10 mm were often multiple and complex ($p=0.0014$, $p=0.012$, respectively).

Follow-up was available for 36 of 42 patients (85.7%) with CAFs, of whom 7 died (19.4%) during the observation period. The mean observation time was 52 ± 51 months.

Conclusions

Single coronary artery

1. Single coronary artery is a rare anomaly with the right sinus of Valsalva as the most common site of its origin, often coexisting with congenital cardiovascular diseases.
2. The trunk of single coronary artery is significantly shorter and wider compared to the trunk of the normal left coronary artery.
3. Single coronary artery is practically a clinically silent anomaly.

Anomalous coronary artery from the pulmonary artery

1. Anomalous coronary artery from the pulmonary artery is an extremely rare anomaly in adults.
2. The most common type is the left coronary artery anomalously originating from the pulmonary artery.
3. The anomaly is characterized by a usually severe clinical course and requires invasive treatment. However, even in females with uncorrected anomalous left coronary artery originating from the pulmonary trunk the uncomplicated pregnancy is possible.

Coronary artery fistulas

1. Coronary artery fistulas are the most common among chosen congenital coronary artery anomalies.
2. Clinically significant coronary artery fistulas are larger, simple, more often draining into the right-sided cardiac structures and are more frequently detected in younger and male patients.
3. The most common site of origin of coronary artery fistulas is the right coronary artery, while the most frequent site of their termination is the pulmonary artery.
4. Large coronary artery fistulas usually are single with calcifications within their walls and terminate in the coronary sinus.
5. Coronary artery fistulas draining into the pulmonary trunk are often multiple, tortuous, and complex.

10. Spis tabel

Tabela 1. Klasyfikacja wrodzonych anomalii tętnic wieńcowych (na podstawie zmodyfikowanego podziału wg Angelini i in.)[30]

Tabela 2. Definicje stosowane w ocenie tomograficznej przetok wieńcowych

Tabela 3. Charakterystyka demograficzna pacjentów z wybranymi anomaliami tętnic wieńcowych

Tabela 4. Typ anatomiczny SCA wg klasyfikacji Lipton'a oraz współistniejące choroby serca

Tabela 5. Porównanie chorych z izolowaną SCA oraz chorych z SCA i wrodzonymi wadami serca

Tabela 6. Zależność między miejscem odejścia SCA (od prawej lub lewej zatoki Valsalvy) oraz między klasyfikacją wg Lipton'a a współwystępowaniem wrodzonych wad serca

Tabela 7. Współwystępowanie zmian miażdżycowych (wg klasyfikacji CAD-RADS) u pacjentów z SCA

Tabela 8. Zależność między wymiarami pni SCA a miejscem odejścia

Tabela 9. Porównanie wymiarów pni SCA w zależności od klasyfikacji wg Lipton'a

Tabela 10. Wpływ płci oraz poszczególnych czynników ryzyka na pole powierzchni światła pnia SCA

Tabela 11. Porównanie wymiarów pni SCA z wymiarami pni LCA grupy kontrolnej pacjentów z prawidłową anatomią tętnic wieńcowych i wykluczoną chorobą wieńcową

Tabela 12. Porównanie u mężczyzn wymiarów pni SCA z wymiarami pni LCA grupy referencyjnej z prawidłową anatomią tętnic wieńcowych i wykluczoną chorobą wieńcową

Tabela 13. Porównanie u kobiet wymiarów pni SCA z wymiarami pni LCA grupy referencyjnej z prawidłową anatomią tętnic wieńcowych i wykluczoną chorobą wieńcową

Tabela 14. Obraz kliniczny i ocena morfologiczna ACAPA

Tabela 15. Wymiary proksymalnych odcinków tętnic wieńcowych u pacjentów z ACAPA

Tabela 16. Obraz kliniczny oraz tomograficzny poszczególnych pacjentów z przetokami o istotnym znaczeniu klinicznym

Tabela 17. Dane demograficzne oraz kliniczne pacjentów z przetokami istotnymi i nieistotnymi klinicznie

Tabela 18. Jakościowa ocena tomograficzna przetok istotnych i nieistotnych klinicznie

Tabela 19. Porównanie wymiarów przetok istotnych i nieistotnych klinicznie
Tabela 20. Miejsce odejścia przetok wieńcowych a dane demograficzne i obraz kliniczny
Tabela 21. Ocena tomograficzna przetok wieńcowych w zależności od miejsca odejścia
Tabela 22. Porównanie wymiarów przetok wieńcowych w zależności od miejsca odejścia
Tabela 23. Miejsce ujścia przetok wieńcowych a dane demograficzne oraz obraz kliniczny
Tabela 24. Ocena tomograficzna przetok wieńcowych w zależności od miejsca ujścia
Tabela 25. Porównanie wymiarów przetok wieńcowych w zależności od miejsca ujścia
Tabela 26. Ocena morfologiczna przetok wieńcowych w tomografii komputerowej
Tabela 27. Obraz kliniczny pacjentów z przetokami wieńcowymi bez oraz ze zmianami miażdżycowymi w tętnicach wieńcowych
Tabela 28. Ocena tomograficzna przetok wieńcowych u pacjentów bez oraz ze zmianami miażdżycowymi w tętnicach wieńcowych
Tabela 29. Wymiary przetok w miejscu odejścia, miejscu ujścia oraz w najszerszym i najwęższym miejscu
Tabela 30. Porównanie przetok wieńcowych <10 mm i >10 mm – dane demograficzne oraz obraz kliniczny
Tabela 31. Ocena tomograficzna przetok wieńcowych <10 mm i >10 mm

11. Spis rycin

Rycina 1. Prawidłowa anatomia tętnic wieńcowych, tomografia komputerowa serca, rekonstrukcja objętościowa, **A** – widok od przedniej powierzchni serca, **B** – widok od tylnej powierzchni serca. Cx = gałąź okalająca. LAD = gałąź przednia zstępująca; LMCA = pień lewej tętnicy wieńcowej; RCA = prawa tętnica wieńcowa

Rycina 2. Pojedyncza tętnica wieńcowa, koronarografia. *Dzięki uprzejmości prof. A. Witkowskiego, Klinika Kardiologii i Angiologii Interwencyjnej, Narodowy Instytut Kardiologii.*

Rycina 3. Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, koronarografia, **A** – kręta prawa tętnica wieńcowa odchodząca od aorty (strzałka), **B** – lewa tętnica wieńcowa odchodząca od pnia płucnego (strzałka). *Dzięki uprzejmości prof. M. Demkowa, Klinika Choroby Wieńcowej i Strukturalnych Chorób Serca, Narodowy Instytut Kardiologii.*

Rycina 4. Pacjentka z nieprawidłowym odejściem lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego. Badanie rezonansu magnetycznego, przekrój w osi krótkiej, obrazy późnego wzmocnienia kontrastowego, podwsierdziowy obszar późnego wzmocnienia kontrastowego obejmujący ścianę przednią, przednio-przegrodową i przednio-boczną (strzałki). *Dzięki uprzejmości dr n. med. M. Marczak, Pracownia Rezonansu Magnetycznego, Narodowy Instytut Kardiologii.*

Rycina 5. Klasyfikacja przebiegu anatomicznego pojedynczej tętnicy wieńcowej wg Lipton'a, na podstawie Aldana-Sepulveda i in.[41], objaśnienie skrótów w tekście (str. 16 i 17)

Rycina 6. Warianty nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, **A** – nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, **B** – nieprawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, **C** – nieprawidłowe odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego. Ao = aorta; LCA = lewa tętnica wieńcowa; PA = pień płucny; RCA = prawa tętnica wieńcowa; SCA = pojedyncza tętnica wieńcowa

Rycina 7. Badanie tomografii komputerowej tętnic wieńcowych, **A** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (strzałka), **B** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, stan po reimplantacji lewej tętnicy wieńcowej do aorty (strzałka), **C** – rekonstrukcja objętościowa, stan po reimplantacji lewej tętnicy wieńcowej do aorty (strzałka)

Rycina 8. Badanie tomografii komputerowej tętnic wieńcowych, **A** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (strzałka), **B** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, stan po zamknięciu okluderem lewej tętnicy wieńcowej (strzałka), **C** – rekonstrukcja objętościowa, stan po zamknięciu okluderem lewej tętnicy wieńcowej (strzałka)

Rycina 9. Badanie tomografii komputerowej, rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, **A** – przetoka wieńcowa uchodząca do pnia płucnego (strzałka), **B** – stan po przezskórnym zamknięciu przetoki wieńcowej okluderem (strzałka)

Rycina 10. Pojedyncza tętnica wieńcowa, klasyfikacja wg Lipton'a, badanie tomografii komputerowej tętnic wieńcowych, rekonstrukcja objętościowa, **A** – RII-A, **B** – RII-B, **C** – RII-P, **D** – RIII, **E** – LI, **F** – LII-A

Rycina 11. Przykładowy pomiar pnia pojedynczej tętnicy wieńcowej w tomografii komputerowej, **A** –rekonstrukcja objętościowa, **B** – rekonstrukcja po krzywej, pomiar długości pnia pojedynczej tętnicy wieńcowej (niebieska linia), **C** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, maksymalne pole powierzchni światła naczynia, **D** – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, minimalne pole powierzchni światła naczynia

Rycina 12. Anomalia odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, badanie tomografii komputerowej, **A** – rekonstrukcja cinematic rendering, anomalia odejścia lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (czarna strzałka), prawa tętnica wieńcowa (ang. right coronary artery, RCA) odchodzi prawidłowo od aorty (biała strzałka), **B** – rekonstrukcja cinematic rendering, anomalia odejścia RCA od pnia płucnego (biała strzałka), **C** – rekonstrukcja objętościowa, odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (czarna strzałka)

Rycina 13. Anomalia odejścia tętnicy wieńcowej od pnia płucnego, badanie tomografii komputerowej**,**
A, B – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny: odejście prawej tętnicy wieńcowej z przyśrodkowej powierzchni pnia płucnego (strzałka) (A), odejście lewej tętnicy wieńcowej z bocznej powierzchni pnia płucnego (strzałka) (B);
C, D – rekonstrukcja objętościowa, kolaterale łączące prawą i lewą tętnice wieńcową (strzałki);
E, F, G – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, w różnym stopniu poszerzone tętnice w przegrodzie międzykomorowej (strzałki);
H, I – rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, poszerzone i kręte tętnice oskrzelowe (strzałki)

Rycina 14. Przetoka wieńcowa**,** badanie tomografii komputerowej:
A, B – przetoka między gałęzią prawej tętnicy wieńcowej a pniem płucnym (strzałki), (A) rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, (B**)** rekonstrukcja objętościowa;
C, D – przetoka między gałęzią prawej tętnicy wieńcowej a żyłą główną górną (strzałki), (C) rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, (D) rekonstrukcja objętościowa

Rycina 15. Przetoka wieńcowa, badanie tomografii komputerowej: **A, B** – przetoka między gałęzią prawej tętnicy wieńcowej a lewym przedsionkiem (strzałki), (A) rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, (B) rekonstrukcja objętościowa; **C, D** – przetoka między gałęzią okalającą a zatoką wieńcową (strzałki), (C) rekonstrukcja wielopłaszczyznowa, przekrój poprzeczny, (D) rekonstrukcja objętościowa

Rycina 16. Przetoka wieńcowa, badanie tomografii komputerowej: **A, B** – rekonstrukcje maksymalnej intensywności, przekrój poprzeczny, A – przetoka pomiędzy prawą tętnicą wieńcową a lewym przedsionkiem, B – końcowy odcinek przetoki ze skrzeplinami (strzałka); **C-F** – rekonstrukcje wielopłaszczyznowe, C – przekrój strzałkowy skośny, zwapnienia w ścianie

przetoki (strzałka), D – przekrój poprzeczy, zwapnienia w ścianie przetoki (strzałki); E, F – wegetacje w ujściu przetoki do prawego przedsionka (strzałki), przekrój czołowy (E), przekrój poprzeczny (F)

Rycina 17. Typ anatomiczny SCA wg klasyfikacji Lipton'a

Rycina 18. Miejsce ujścia przetok wieńcowych

Rycina 19. Miejsce odejścia przetok wieńcowych **A** – bez zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych (CAD-RADS 0), p=0,006; **B** – ze zmianami miażdżycowymi <50% (CAD-RADS 1-2), p<0,001; **C** – z co najmniej umiarkowanymi (≥50%) zmianami miażdżycowymi (CAD-RADS 3-5), p<0,001

Rycina 20. Miejsce ujścia przetok wieńcowych **A** – bez zmian miażdżycowych w tętnicach wieńcowych (CAD-RADS 0), p<0,001; **B** – ze zmianami miażdżycowymi <50% (CAD-RADS 1-2), p<0,001; **C** – z co najmniej umiarkowanymi (≥50%) zmianami miażdżycowymi (CAD-RADS 3-5), p<0,001

Rycina 21. Miejsce odejścia **A.** przetok wieńcowych <10 mm (p<0,001) i **B.** >10 mm (p<0,001)

Rycina 22. Miejsce ujścia **A.** przetok wieńcowych <10 mm (p<0,001) i **B.** >10 mm (p<0,001)

12. Załączniki

Załącznik nr 1 – wzór kwestionariusza

Imię i nazwisko pacjenta: ……

Rozpoznana anomalia tętnic wieńcowych: ……

Data ostatniej hospitalizacji uzyskana na podstawie Clininet: ……....

Aktualny wiek pacjenta: ……..

Data przeprowadzenia ankiety telefonicznej z pacjentem: ……..

Kwestionariusz

1. Obecna Pana/Pani masa ciała: ……

Czy od momentu ostatniej hospitalizacji/wizyty w NIK Pana/Pani masa ciała uległa zmianie?

NIE	TAK	Jeśli TAK – o ile (kg)

2. Czy Pan/Pani pali papierosy?

NIE	TAK	Jeśli TAK – od kiedy (data/lata)

3. Czy odczuwał/a Pan/Pani od momentu ostatniej hospitalizacji/wizyty w NIK, objawy takie jak:

1) ból w klatce piersiowej: TAK /NIE

Jeśli TAK, to kiedy? Jak często?…….

Jeśli TAK, to jak długo trwał? …….

Jeśli TAK, to uzyskanie informacji na temat charakteru bólu w klatce piersiowej:

Czy ból był:	**TAK**	**NIE**
- gniotący?		
- piekący?		
- ściskający?		
- ostry?		
- kłujący?		
- o zmiennym natężeniu?		
- rozdzierający?		
- silny?		
- tępy?		
- zmienny?		

Jeśli TAK, to uzyskanie informacji na temat umiejscowienia bólu:

Lokalizacja bólu:	**TAK**	**NIE**
- czy ból był zlokalizowany zamostkowo?		
- czy ból był jednostronny?		

1

- czy ból promieniował do **szyi/ żuchwy/ ramion/ łokci/ nadbrzusza/ okolicy międzyłopatkowej***?		

***niepotrzebne skreślić**

Jeśli TAK, to uzyskanie informacji na temat czynników wywołujących, nasilających i łagodzących ból:

- czy ból był spowodowany wysiłkiem fizycznym?

NIE	TAK	Jeśli TAK – to czy ustępował po zaprzestaniu wysiłku fizycznego lub przyjęciu nitrogliceryny?

- czy ból był spowodowany stresem emocjonalnym? **TAK/ NIE**
- czy ból był wyzwalany przez ekspozycję na zimne powietrze? **TAK/ NIE**
- czy ból pojawiał się po spożyciu obfitego posiłku? **TAK/ NIE**
- czy ból występował na czczo? **TAK/ NIE**
- czy ból pojawiał się po zmianie pozycji – np. **pochylaniu się/ zmiana pozycji na pozycję leżącą***? **TAK/ NIE**

***niepotrzebne skreślić**

- czy ból zmniejszał się po położeniu na boku, na którym ból występował? **TAK/ NIE**

2) **duszność: TAK/ NIE**

Jeśli TAK to do kiedy?.....

Jeśli TAK, to:

- czy duszność była spowodowana wysiłkiem?

NIE	TAK	Jeśli TAK – to czy ustępowała po zaprzestaniu wysiłku fizycznego?

- czy duszność występowała w spoczynku? **TAK/ NIE**
- czy duszność pojawiała się nagle? **TAK/ NIE**
- czy duszność pojawiała się w pozycji leżącej i ustępowała w pozycji siedzącej lub stojącej? **TAK/ NIE**
- czy duszność nasilała się w pozycji siedzącej lub stojącej? **TAK/ NIE**
- czy duszność występowała w nocy? **TAK/ NIE**

3) **omdlenia: TAK/ NIE**

Jeśli TAK, to

- czy do omdlenia doszło podczas wysiłku fizycznego? **TAK/ NIE**
- czy do omdlenia doszło w pozycji leżącej? **TAK/ NIE**
- czy wystąpiło u Pana/Pani kołatanie serca poprzedzające omdlenie? **TAK/ NIE**

4) **kołatanie serca: TAK/ NIE**

Jeśli TAK, to

- czy pojawiło się ono nagle i nagle ustąpiło? **TAK/ NIE**

- w jakich okolicznościach?.....
- czy towarzyszyły objawy takie jak zmęczenie/ zwroty głowy/ ból w klatce piersiowej/ duszność/ zasłabniecie lub omdlenie? **TAK/ NIE**

5) **pogorszenie tolerancji wysiłku**: **TAK/ NIE**

Czy od momentu ostatniego pobytu w NIK zauważył/a Pan/Pani pogorszenie tolerancji wysiłku? **TAK/ NIE**

Jeśli TAK, to od kiedy? ……...

Jeśli TAK, to na które piętro wejdzie Pan/Pani bez zatrzymania?.....

>1 piętro	na 1 piętro

4. Czy choruje Pan/Pani na:
- POChP? **TAK/ NIE**
- rozstrzenie oskrzeli? **TAK/ NIE**
- obturacyjny bezdech senny? **TAK/ NIE**
- inne choroby płuc?.....

5. Czy chorował Pan/Pani na COVID-19? **TAK/ NIE**

6. Czy przyjmuje Pan/ Pani leki wziewne? **TAK/ NIE**

7. Czy od ostatniej hospitalizacji/wizyty w NIK pojawiły się jakieś inne poważne choroby? **TAK/ NIE**

Jeśli TAK, to jakie?.....

8. Czy w czasie od Pana/Pani ostatniej hospitalizacji w NIK doszło do nagłego zatrzymania krążenia? **TAK/ NIE**

Jeśli TAK, to kiedy?.....

9. Czy w momencie od Pana/Pani ostatniej hospitalizacji w NIK przebył Pan/Pani zawał serca? **TAK/ NIE**

Jeśli TAK, to kiedy?.....

10. Czy w ostatnim czasie Pan/Pani była/był hospitalizowany w innej jednostce niż NIK? **TAK/ NIE**

Jeśli TAK, to jaki był powód hospitalizacji?.....

13. Piśmiennictwo

1. Perez-Pomares J, de la Pompa J, Franco D, Henderson D, Ho S, Houyel L, Kelly R, Sedmera D, Sheppard M, Sperling S, Thiene G, van den Hoff M, Basso C. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology - a position statement of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group. *Cardiovasc Res.* 2016;109:204-216.
2. Zhang L, Yang G, Huang W, Zhou C, Chen P, Lu G. Incidence of anomalous origin of coronary artery in 1879 Chinese adults on dual-source CT angiography. *Neth Heart J.* 2010;18:466-470.
3. Alexander R, Griffith G. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation.* 1956;14:800-805.
4. Cademartiri F, Runza G, Luccichenti G, Galia M, Mollet N, Alaimo V, Brambilla V, Gualerzi M, Coruzzi P, Midiri M, Lagalla R. Coronary artery anomalies: incidence, pathophysiology, clinical relevance and role of diagnostic imaging. *Radiol Med.* 2006;111:376-391.
5. Basso C, Maron B, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol.* 2000;35:1493-1501.
6. Jokl E, McClellan J, Ross G. Congenital anomaly of left coronary artery in young athlete. *JAMA.* 1962;182:572-573.
7. Cohen L, Shaw L. Fatal myocardial infarction in an 11 year old boy associated with a unique coronary artery anomaly. *Am J Cardiol.* 1967;19:420-423.
8. Bett J, O'Brien M, Murray P. Surgery for anomalous origin of the right coronary artery. *Br Heart J.* 1985;53:459-461.
9. Moodie D, Gill C, Loop F, Sheldon W. Anomalous left main coronary artery originating from the right sinus of Valsalva: Pathophysiology, angiographic definition, and surgical approaches. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980;80:198-205.
10. Maron B, Doerer J, Haas T, Tierney D, Mueller F. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation.* 2009;119:1085-1092.
11. Conte G, Pellegrini A. On the development of the coronary arteries in human embryos, stages 14-19. *Anat Embryol.* 1984;169:209-218.
12. Bogers A, Gittenberger-de Groot A, Dubbeldam J, Huysmans H. The inadequacy of existing theories on development of the proximal coronary arteries and their connexions with the arterial trunks. *Int J Cardiol.* 1988;20:117-123.
13. Hutchins G, Kessler-Hanna A, Moore G. Development of the coronary arteries in the embryonic human heart. *Circulation.* 1988;77:1250-1257.
14. Mandarim-de-Lacerda C. Development of the coronary arteries in staged human embryos (the Paris Embryological Collection revisited). *An Acad Bras Cienc.* 1990;62:79-84.
15. Poelmann R, Gittenberger-de Groot A, Mentink M, Bökenkamp R, Hogers B. Development of the Cardiac Coronary Vascular Endothelium, Studied With Antiendothelial Antibodies, in Chicken-Quali Chimeras. *Circ Res.* 1993;73:559-568.
16. Tomanek R, Zheng W. Role of Growth Factors in Coronary Morphogenesis. *Tex Heart Inst J.* 2002;29:250-254.

17. Tomanek R, Angelini P. Embryology of coronary arteries and anatomy/pathophysiology of coronary anomalies. A comprehensive update. *Int J Cardiol.* 2019;281:28-34.
18. Michałowska I, Hryniewiecki T, Furmanek M. Diagnostyka obrazowa. Serce i duże naczynia. Warszawa: PZWL. 2014.
19. Yamanaka O, Hobbs R. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing angiography. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1990;21:28-40.
20. Yildiz A, Okcun B, Peker T, Arslan C, Olcay A, Vatan M. Prevalence of coronary artery anomalies in 12,457 adult patients who underwent coronary angiography. *Clin Cardiol.* 2010;33:E60-E64.
21. Frommelt P, Lopez L, Dimas V, Eidem B, Han B, Ko H, Lorber R, Nii M, Printz B, Srivastava S, Valente A, Cohen M. Recommendations for Multimodality Assessment of Congenital Coronary Anomalies: A Guide from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Japanese Society of Echocardiography, and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr.* 2020;33:259-294.
22. Brown L, Duffy C, Mitchell C, Young L. A practical guide to pediatric coronary artery imaging with echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2015;28:379-391.
23. de Jonge G, van Ooijen P, Piers L, Dikkers R, Tio R, Willems T, van den Heuvel A, Zijlstra F, Oudkerk M. Visualization of anomalous coronary arteries on dual-source computed tomography. *Eur Radiol.* 2008;18:2425-2432.
24. Cheng Z, Wang X, Duan Y, Wu L, Wu D, Liang C, Liu C, Xu Z. Detection of coronary artery anomalies by dual-source CT coronary angiography. *Clin Radiol.* 2010;65:815-822.
35. Schmitt R, Froehner S, Brunn J, Wagner M, Brunner H, Cherevatyy O, Gietzen F, Christopoulos G, Kerber S, Fellner F. Congenital anomalies of the coronary arteries: imaging with contrast-enhanced, multidetector computed tomography. *Euro Radiol.* 2005;15:1110-1121.
26. Shi H, Aschoff A, Brambs H-J, Hoffmann M. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol.* 2004;14:2172-2181.
27. Ogden J. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am J Cardiol.* 1970;25:474-479.
28. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. *Am Heart J.* 1989;117:418-434.
29. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation.* 2007;115:1296-1305.
30. Angelini P, Villason S, Chan A, Diez J. Coronary Artery Anomalies: A Comprehensive Approach. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 1999.
31. Xu H, Zhu Y, Zhu X, Tang L, Xu Y. Anomalous coronary arteries: depiction at dual-source computed tomographic coronary angiography. *J Thorac Cariovasc Surg.* 2012;143:1286-1291.
32. Möhlenkamp S, Hort W, Ge J, Erbel R. Update on Myocardial Bridging. *Circulation.* 2002;106:2616-2622.
33. Kantarci M, Duran C, Durur I, Alper F, Onbas O, Gulbaran M, Okur A. Detection of Myocardial Bridging with ECG-Gated MDCT and Multiplanar Reconstruction. *AJR.* 2006;186:S391-S394.

34. Konen E, Goitein O, Di Segni E. Myocardial bridging, a common anatomical variant rather than a congenital anomaly. *Semin Ultrasound CT MR.* 2008;29:195-203.
35. Lazoura O, Kanavou T, Vassiou K, Gkiokas S, Fezoulidis I. Myocardial bridging evaluated with 128-multi detector computed tomography coronary angiography. *Surg Radiol Anat.* 2010;32:45-50.
36. Lee M, Chen C-H. Myocardial Bridging: An Up-to-Date Review. *J Invasive Cardiol.* 2015;27:521-528.
37. Alegria J, Herrmann J, Holmes D, Lerman A, Rihal C. Myocardial bridging. *Eur Heart J.* 2005;26:1159-1168.
38. Kastellanos S, Aznaouridis K, Vlachopoulos C, Tsiamis E, Oikonomou E, Tousoulis D. Overview of coronary artery variants, aberrations and anomalies. *World J Cardiol.* 2018;10:127-140.
39. Desmet W, Vanhaecke J, Vrolix M, Van de Werf F, Piessens J, Willems J, de Geest H. Isolated single coronary artery: a review of 50,000 consecutive coronary angiographies. *Eur Heart J.* 1992;13:1637-1640.
40. Lipton M, Barry W, Obrez I, Silverman J, Wexler L. Isolated single coronary artery: diagnosis, angiographic classification, and clinical significance. *Radiology.* 1979;130:39-47.
41. Aldana-Sepulveda N, Restrepo C, Kimura-Hayama E. Single coronary artery: spectrum of imaging findings with multidetector CT. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2013;7:391-399.
42. Turkmen S, Yolcu M, Sertcelik A, Ipek E, Dokumaci B, Batyraliev T. Single coronary artery incidence in 215,140 patients undergoing angiography. *Folia Morphol.* 2014;73:469-474.
43. Graidis C, Dimitriadis D, Karasavvidis V, Dimitriadis G, Argyropoulou E, Economou F, George D, Antoniou A, Karakostas G. Prevalence and characteristics of coronary artery anomalies in an adult population undergoing multidetector-row computed tomography for the evaluation of coronary artery disease. *BMC Cardiovasc Disord.* 2015;15:112.
44. Patel M, Dixit D, Pandya A, Gohil D, Singel T. A study of incidence of single coronary artery. *Int J Biol Med Res.* 2012;3:1348-1350.
45. Halperin I, Penny J, Kennedy R. Single coronary artery. Antemortem diagnosis in a patient with congestive heart failure. *Am J Cardiol.* 1967;19:424-427.
46. Dabizzi R, Teodori G, Barletta G, Caprioli G, Baldrighi G, Baldrighi V. Associated coronary and cardiac anomalies in the tetralogy of Fallot. An angiographic study. *Eur Heart J.* 1990;11:692-704.
47. Sharbaugh A, White R. Single Coronary Artery. Analysis of the Anatomic Variation, Clinical Importance, and Report of Five Cases. *JAMA.* 1974;230:243-246.
48. Yurtdas M, Gulen O. Anomalous origin of the right coronary artery from the left anterior descending artery: review of the literature. *Cardiol J.* 2012;19:122-129.
49. Scheule A, Jonasn R. Management of transposition of the great arteries with single coronary artery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2001;4:34-57.
50. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan S, Budts W, Chessa M, Diller G-P, Lung B, Kluin J, Lang I, Meijboom F, Moons P, Mulder B, Oechslin E, Roos-Hesselink J, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. The Task Force for the management of

adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2021;42:563-645.

51. Soloff L. Anomalous coronary arteries arising from the pulmonary artery: Report of a case in which the left coronary artery arose from the pulmonary artery. *Am Heart J.* 1942;24:118-127.
52. Kim S, Seo J, Do K-H, Heo J-N, Lee J, Song J-W, Choe Y, Kim T, Yong H, Choi S, Song K-S, Lim T-H. Coronary artery anomalies: classification and ECG-gated multi-detector row CT findings with angiographic correlation. *Radiographics.* 2006;26:317-333.
53. Wesselhoeft H, Fawcett J, Johnson A. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation.* 1968;38:403-425.
54. Yau J, Singh R, Halpern E, Fischman D. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol.* 2011;34:204-210.
55. Alexi-Meskishvili V, Berger F, Weng Y, Lange P, Hetzer R. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults. *J Card Surg*. 1995;10:309-315.
56. Warnes C, Williams R, Bashore T, Child J, Connolly H, Dearani J, Del Nido P, Fasules J, Granham T, Hijazi Z, Hunt S, King M, Landzberg M, Miner P, Radford M, Walsh E, Webb G. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation.* 2008;118:2395-2451.
57. Kwiatkowski DM, Mastropietro CW, Cashen K, Chiwane S, Flores S, Iliopoulos I, Karki KB, Migally K, Radman MR, Riley CM, Sassalos P, Smerling J, Castello JM. Characteristics and Surgical Outcomes of Patients With Late Presentation of Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery: A Multicentre Study. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;33:141-150
58. Edwards J. The direction of blood flow in coronary arteries arising from the pulmonary trunk. *Circulation.* 1964;29:163-166.
59. Agustsson M, Gasul B, Fell E, Graettinger J, Bicoff J, Waterman D. Anomalous Origin of Left Coronary Artery from Pulmonary Artery. Diagnosis and Treatment of Infantile and Adult Types. *JAMA.* 1962;180:15-21.
60. Backer C, Stout M, Zales V, Muster A, Weigel T, Idriss F, Mavroudis C. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty-year review of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;103:1049-1058.
61. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer C. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:946-955.
62. Funabashi N, Takaoka H, Ishikawa K, Ozawa K, Shimojo N, Kobayashi Y. Bland-White-Garland syndrome diagnosed by computed tomography. *Int J Cardiol.* 2015;201:465-468.
63. Kubota H, Endo H, Ishii H, Tsuchiya H, Inaba Y, Terakawa K, Takahashi Y, Noma M, Takemoto K, Taniai S, Sakata K, Soejima K, Shimoyamada H, Kamma H, Kawakami H, Kaneko Y, Hirono S, Izumi D, Ozaki K, Minamino T, Yoshino H, Sudo K. Adult ALCAPA: from histological picture to clinical features. *J Cardiothorac Surg.* 2020;15:14.

64. Kouchoukos N, Blackstone E, Doty D, Hanley F, Karp R. Congenital anomalies of the coronary arteries. w *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery*. Philadelphia, Churchill Livingstone. 2003.
65. Malec E, Zajac A, Mikuta M. Surgical repair of anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery in children. *Cardiovasc Surg.* 2001;9:292-298.
66. Abbott M. Congenital cardiac disease. w *Modern medicine: Its Theory and Practice.* Philadelphia, Lea & Febiger. 1927.
67. Konstantinowitsch W. Ein seltener Fall. *Prager med Wochenschr.* 1906;31:657-660.
68. Abrikossoff A. Aneurysma des linken Herzventrikels mit abnormer Abgangsstelle der linken Koronararterie von der Pulmonalis bei eniem funfmonatlichen Kinde. *Virchows Arch Pathol Anat.* 1911;203:413-420.
69. Krause W. Uber den Ursprung einer akzessorichen A. coronaria cordis aus der A. pulmonalis. *Z Ratl Med.* 1865;24:225.
70. Bland E, White P, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusul case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J.* 1933;8: 787-801.
71. Boutsikou M, Shore D, Li W, Rubens M, Pijuan A, Gatzoulis M, Babu-Narayan S. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) diagnosed in adulthood: Varied clinical presentation, therapeutic approach and outcome. *Int J Cardiol.* 2018;261:49-53.
72. Cochrane A, Coleman D, Davis A, Brizard C, Wolfe R, Karl T. Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:332-342.
73. Turley K, Szarnicki R, Flachsbart K, Richter R, Popper R, Tarnoff H. Aortic Implantation Is Possible in All Cases of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg.* 1995;60:84-89.
74. Kouchoukos N, Blackstone E, Hanley F, Kirklin J. Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery. Philadelphia: Churchill Livingstone. 2003.
75. Smith A, Arnold R, Anderson R, Wilkinson J, Qureshi S, Gerlis L, McKay R. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Anatomic findings in relation to pathophysiology and surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989;98:16-24.
76. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, Hayashi I, Katohgi T, Yozu R, Ohkura M, Inoue T. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979;78:7-11.
77. Collins N, Colman J, Benson L, Hansen M, Merchant N, Horlick E. Successful percutaneous treatment of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *Int J Cardiol.* 2007;122:e29-e31.
78. Nagai T, Mukai T, Takahashi S, Takada A, Saito K, Harada K, Mori S, Abe N. Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery: An auopsied sudden death case with severe atherosclerotic disease of the left coronary artery. Legal Medicin 2014;16:84-88
79. Guenther T, Sherazee E, Wisneski A, Gustafson J, Wozniak C, Raff G. Anomalous Origin of the Right Coronary Artery From the Pulmonary Artery: A Systematic Review. *Ann Thorac Surg.* 2020;110:1063-1071.
80. Radke P, Messmer B, Haager P, Klues H. Anomalous origin of the right coronary artery: preoperative and postoperative hemodynamics. *Ann Thorac Surg.* 1998;66:1444-1449.

81. Williams I, Gersony W, Hellenbrand W. Anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery: A report of 7 cases and a review of the literature. *Am Heart J.* 2006;152:1004.e9-1004.e17.
82. Brooks H. Two Cases of an Abnormal Coronary Artery of the Heart Arising from the Pulmonary Artery With some Remarks upon the Effect of this Anomaly in producing Cirsoid Dilatation of the Vessels. *J Anat Physiol.* 1885;20:26-29.
83. Winner M 3rd, Raman S, Sun B, Crestanello J. Preoperative assessment of anomalous right coronary artery arising from the main pulmonary artery. *Case Rep Med.* 2011;2011:642126.
84. Halim S, Wang A, Harrison J. Anomalous right coronary artery origin from the pulmonary artery (ARCAPA) coexisting with obstructive atherosclerotic disease of the left coronary artery. *J Invasive Cardiol.* 2011;23:E260-E261.
85. Gilmour J, Kafka H, Ropchan G, Johri A. Anomalous right coronary artery: a multimodality hunt for the origin. *Case Rep Cardiol.* 2011;2011:286598.
86. Mastoris K, Qureshi A, Subrayappa N, Martinez M, Wu J. Anomalous origins of a coronary artery from the pulmonary artery: A series of three case reports undetected into adulthood. *Int J Case Rep Imag.* 2015;6:391-395.
87. Heifetz S, Robinowitz M, Mueller K, Virmani R. Total anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary artery. *Pediatr Cardiol.* 1986;7:11-18.
88. Pregowski J, Kaczmarska E, Kepka C, Kruk M, Dzielinska Z, Demkow M, Witkowski A. Single coronary artery with anomalous origin from the pulmonary trunk: congenital lack of coronary arteries originating from the aortic bulb. *J Thorac Imaging.* 2012;27:W44-W45.
89. Tow A. Cor biloculare with truncus arteriosus and endocarditis. *Am J Dis Child.* 1931;42:1413-1416.
90. Goldblatt E, Adams A, Ross I, Savage J, Morris L. Single-trunk anomalous origin of both coronary arteries from the pulmonary artery. Diagnosis and surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;87:59-65.
91. Urcelay G, Iannettoni M, Ludomirsky A, Mosca R, Cheatham J, Danford D, Bove E. Origin of both coronary arteries from the pulmonary artery. *Circulation.* 1994;90:2379-2384.
92. Santoro G, di Carlo D, Carotti A, Formigari R, Boldrini R, Bosman C, Ballerini L. Origin of both coronary arteries from the pulmonary artery and aortic coarctation. *Ann Thorac Surg.* 1995;60:706-708.
93. Monselise M, Vlodaver Z, Neufeld H. Single coronary artery; origin from the pulmonary trunk in association with ventricular septal defect. *Chest.* 1970;58:613-616.
94. Kawamura A, Oshima Y, Maruo A, Matsuhisa H. Compression of an anomalous single coronary artery from pulmonary artery by banding. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;41:e59-e61.
95. Abdelmohsen G, Alkhushi N, Bahaidarah S, Shihata M, Jamjoom L. Abnormal single coronary artery from pulmonary artery (ASCAPA) associated with ventricular septal defect and pulmonary valve stenosis in young infant presented with heart failure: Case report. *Prog Pediatr Cardiol.* 2019;54:101118.
96. Challoumas D, Pericleous A, Dimitrakaki I, Danelatos C, Dimitrakakis G. Coronary Arteriovenous Fistulae: A Review. *Int J Angiol.* 2014;23:1-10.
97. Mangukia C. Coronary artery fistula. *Ann Thorac Surg.* 2012;93:2084-2092.

98. Lim J, Jung J, Lee B, Lee H. Prevalence and Types of Coronary Artery Fistulas Detected With Coronary CT Angiography. *AJR.* 2014;203:W237-W243.
99. Haller J, Little J. Diagnosis and surgical correction of congenital coronary artery-coronary sinus fistula. *Circulation.* 1963;27:939-942.
100. Biorck G, Crafoord C. Arteriovenous aneurysm of the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus botalli. *Thorax.* 1947;2:65-74.
101. Currarino G, Silverman F, Landing B. Abnormal congenital fistulous communications of the coronary arteries. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1959;82:392-402.
102. Reddy G, Davies J, Holmes D, Schaff H, Singh S, Alli O. Coronary Artery Fistulae. *Circ Cardiovasc Interv.* 2015;8:e003062.
103. Said S, van der Werf T. Acquired coronary cameral fistulas: are these collaterals losing their destination? *Clin Cardiol.* 1999;22:297-302.
104. Ercan E, Tengiz I, Yakut N, Gurbuz A, Bozdemir H, Bozdemir G. Takayasu's arteritis with multiple fistulas from three coronary arteries to lung paranchima. *Int J Cardiol.* 2003;88:319-320.
105. Liang C-D, Huo H-C, Yang K, Wang C-L, Ko S-F. Coronary artery fistula associated with Kawasaki disease. *Am Heart J.* 2009;157:584-588.
106. Buccheri D, Chirco P, Geraci S, Caramanno G, Cortese B. Coronary Artery Fistulae: Anatomy, Diagnosis and Management Strategies. *Heart Lung Circ.* 2018;27:940-951.
107. Gowda R, Vasavada B, Khan I. Coronary artery fistulas: clinical and therapeutic considerations. *Int J Cardiol.* 2006;107:7-10.
108. Ata Y, Turk T, Bicer M, Yalcin M, Ata F, Yavuz S. Coronary arteriovenous fistulas in the adults: natural history and management strategies. *J Cardiothorac Surg.* 2009;4:62.
109. Fujimoto N, Onishi K, Tanabe M, Koji T, Omichi C, Kato S, Kawasaki A, Nakano T i Ito M. Two cases of giant aneurysm in coronary-pulmonary artery fistula associated with atherosclerotic change. *Int J Cardiol.* 2004;97:577-578.
110. Stierle U, Giannitsis E, Sheikhzadeh A, Potratz J. Myocardial ischemia in generalized coronary artery-left ventricular microfistulae. *Int J Cardiol.* 1998;63:47-52.
111. Heper G, Kose S. Increased myocardial ischemia during nitrate therapy: caused by multiple coronary artery-left ventricle fistulae? *Tex Heart Inst J.* 2005;32:50-52.
112. Yun H, Zeng M, Yang S, Jin H, Yang X. Congenital coronary artery fistulas: dual-source CT findings from consecutive 6,624 patients with suspected or confirmed coronary artery disease. *Chin Med J (Engl).* 2011;124:4172-4177.
113. Zhang L, Zhou C, Wang Y, Jin Z, Yu W, Zhang Z, Zhang B, Fang X, Cui X, Li K, Huang W, Zheng L, Ji X, Hoffman C, Schoepf U, Lu G. Prevalence and types of coronary to pulmonary artery fistula in a Chinese population at dual-source CT coronary angiography. *Acta Radiol.* 2014;55:1031-1039.
114. Kim M, Jung J, Chun H. Coronary to pulmonary artery fistula: morphologic features at multidetector CT. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2010;26:273-280.
115. Balanescu S, Sangiorgi G, Castelvecchio S, Medda M, Inglese L. Coronary artery fistulas: clinical consequences and methods of closure: a literature review. *Ital Heart J.* 2001;2:669-676.
116. Latson L. Coronary artery fistulas: how to manage them. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:110-116.

117. Yang Z, Zhang L, Gao J, Cui J, Yuan J, Liu S, Zhou Y, Qiao S. Giant coronary artery fistula complicated with coronary artery aneurysm and acute myocardial infarction: a case report. *BMC Cardiovasc Disord.* 2020;20:136.
118. Kawano M, Wada T, Anai H, Shuto T, Miyamoto S. A case of ruptured aneurysm of coronary-pulmonary artery fistula diagnosed after emergency thoracotomy. *Surg Case Rep.* 2018;4:24.
119. Said S. Characteristics of Congenital Coronary Artery Fistulas Complicated with Infective Endocarditis: Analysis of 25 Reported Cases. *Congenit Heart Dis.* 2016;11:756-765.
120. Said S, Lam J, van der Werf T. Solitary coronary artery fistulas: a congenital anomaly in children and adults. A contemporary review. *Congenit Heart Dis.* 2006;1:63-76.
121. Daniel T, Graham T, Sabiston DJ. Coronary artery-right ventricular fistula with congestive heart failure: surgical correction in the neonatal period. *Surgery.* 1970;67:985-994.
122. Dimitrakakis G, Von Oppell U, Luckraz H, Groves P. Surgical repair of triple coronary-pulmonary artery fistulae with associated atrial septal defect and aortic valve regurgitation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2008;7:933-934.
123. Griffiths S, Ellis K, Hordof A, Martin E, Levine O, Gersony W. Spontaneous complete closure of a congenital coronary artery fistula. *J Am Coll Cardiol.* 1983;2:1169-1173 .
124. Jaffe R, Glancy D, Epstein S, Brown B, Morrow A. Coronary arterial-right heart fistulae. Long-term observations in seven patients. *Circulation.* 1973;47:133-143.
125. Shubrooks SJ, Naggar C. Spontaneous near closure of coronary artery fistula. *Circulation.* 1978;57:197-199.
126. Xiong P, Jaff Z, D'Arsigny C, Archer S, Wijerante D. Evaluation of the Impact of an Echocardiographic Diagnosis of Pulmonary Hypertension on Patient Outcomes. *CJC Open.* 2020;2:328-336.
127. Ponikowski P, Voors A, Anker S, Bueno H, Cleland J, Coats A, Falk V, González-Juanatey J, Harjola V, Jankowska E, Jessup M, Linde C, Nihoyannopoulos P, Parissis J, Pieske B, Riley J, Rosano G, Ruilope L, Ruschitzka F, Rutten FH, van der Meer P, ESC Scientific Document Group. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur J Heart Fail.* 2016;18:891-975.
128. Cury R, Abbara S, Achenbach S, Agatston A, Berman D, Budoff M, Dill K, Jacobs J, Maroules C, Rubin G, Rybicki F, Schoepf U, Shaw L, Stillman A, White C, Woodrad P, Leipsic J. CAD-RADS(TM) Coronary Artery Disease - Reporting and Data System. An expert consensus document of the Society of Cardiovascular Computed Tomography (SCCT), the American College of Radiology (ACR) and the North American Society for Cardiovascular Imaging (NASCI). Endorsed by the American College of Cardiology. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2016;10:269-281.
129. Fuchs R, Achuff S, Grunwald L, Yin F, Griffith L. Electrocardiographic Localization of Coronary Artery Narrowings: Studies During Myocardial Ischemia and Infarction in Patients with One-vessel Disease. *Circulation.* 1982;66:1168-1176.
130. Bryer E, Stein E, Goldberg S. Multivessel Coronary Artery Disease. The Limitation of a "One-Size-Fits-All" Approach. *Mayo Clin Proc Innov Qual Outcomes.* 2020;4:638-641.

131. Skowronski J, Pregowski J, Mintz G, Kruk M, Kepka C, Tyczynski P, Michalowska I, Kalinczuk L, Opolski M, Ciszewski M, Wolny R, Chmielak Z, Witkowski A. Measurements of lumen areas and diameters of proximal and middle coronary artery segments in subjects without coronary atherosclerosis. *Am J Cardiol.* 2018;121:917-923.
132. Walker C, Rosado-de-Christenson M, Martinez-Jimenez S, Kunin J, Wible B. Bronchial Arteries: Anatomy, Function, Hypertrophy, and Anomalies. *Radiographics.* 2015;35:32-49.
133. Pena E, Nguyen E, Merchant N, Dennie C. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics.* 2009;29:553-565.
134. Ouchi K, Sakuma T, Ojiri H. Coronary artery fistula in adults: Incidence and appearance on cardiac computed tomography and comparison of detectability and hemodynamic effects with those on transthoracic echocardiography. *J Cardiol.* 2020;76:593-600.
135. Said S, van der Werf T. Dutch survey of coronary artery fistulas in adults: Congenital solitary fistulas. *Int J Cardiol.* 2006;106:323-332.
136. Li Y, Shen C, Ji Y, Feng Y, Ma G, Liu N. Clinical Implication of Coronary Tortuosity in Patients with Coronary Artery Disease. *PLoS one.* 2011;6:e24232.
137. Said S. Current characteristics of congenital coronary artery fistulas in adults. A decade of global experience. *World J Cardiol.* 2011;3:267-277.
138. Kim H, Beck K, Choe Y, Jung J. Coronary-to-Pulmonary Artery Fistula in Adults: Natural History and Management Strategies. *Korean J Radiol.* 2019;20:1491-1497.
139. Agatston A, Janowitz W, Hildner F, Zusmer N, Viamonte M, Detrano R. Quantification of coronary artery calcium using ultrafast computed tomography. *J Am Coll Cardiol.*1990;15:827-832.
140. Kim I, Chang S, Hong G, Lee S, Lee S, Ha J, Chang B, Kim Y, Shim C. Comparison of Cardiac Computed Tomography With Transesophageal Echocardiography for Identifying Vegetation and Intracardiac Complications in Patients With Infective Endocarditis in the Era of 3-Dimensional Images. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2018;11:e006986.
141. Kim D, Choi S, Choi J-A, Chang H-J, Choi D-J, Lim C, Cho J, Park J. Various findings of cardiac thrombi on MDCT and MRI. *J Comput Assist Tomogr.* 2006;30:572-577.
142. Adlam D, Alfonso F, Maas A, Vrints C, Writing Committee. European Society of Cardiology, acute cardiovascular care association, SCAD study group: a position paper on spontaneous coronary artery dissection. *Eur Heart J.* 2018;39:3353-3368.
143. Konstantinides S, Meyer G, Becattini C, Bueno H, Geersing G, Harjola V, Huisman M, Humbert M, Jennings C, Jimenez D, Kucher N, Lang I, Lankeit M, Lorusso R, Mazzolai L, Meneveau N, Ainle F, Prandoni P, Pruszczyk P, Righini M, Torbicki A, Van Belle E, Zamorano JL, ESC Scientific Document Group. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J.* 2020;41:543-603.
144. Smith J. Review of single coronary artery with report of 2 cases. *Circulation.* 1950;1:1168-1175.
145. Mandal S, Tadros S, Soni S, Madan S. Single Coronary Artery Anomaly: Classification and Evaluation Using Multidetector Computed Tomography and Magnetic Resonance Angiography. *Pediatr Cardiol.* 2014;35:441-449.
146. Gittenberger-de Groot A, Koenraadt W, Bartelings M, Bokenkamp R, DeRuiter M, Hazekamp M, Bogers A, Quaegebeur J, Schalij M, Vliegen H, Poelmann R, Jongbloed

M. Coding of coronary arterial origin and branching in congenital heart disease: The modified Leiden Convention. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;156:2260-2269.

147. Zugibe FT, Zugibe FT Jr, Costello JT, Breithaupt MK. Hypoplastic coronary artery disease in the spectrum of sudden unexpected death in young and middle age adults. *Am J Forensic Med Pathol.* 1993;14:276-283.
148. Evrengul H, Ozcan E, Turhan H, Ozturk A. Single coronary artery originating from the right sinus of Valsalva and hypoplastic left anterior descending artery: An extremely rare combination of congenital coronary artery anomalies. *Exp Clin Cardiol.* 2012;17:243-244.
149. Kervancioglu M, Tokel K, Varan B, Yildirim S. Frequency, origins and courses of anomalous coronary arteries in 607 Turkish children with tetralogy of Fallot. *Cardiol J.* 2011;18:546-551.
150. Shah J, Priya C, Om T. Single coronary artery: Classification and MDCTA diagnosis. *Eur J Radiol Extra.* 2011;77:e1-e4.
151. Neufeld H, Schneeweiss A. Coronary Artery Disease in Children. w *Cardiology,* Boston, Springer, 1984.
152. Said S, de Voogt W, Bulut S, Han J, Polak P, Nijhuis R, op den Akker J, Slootweg A. Coronary artery disease in congenital single coronary artery in adults: A Dutch case series. *World J Cardiol.* 2014;6:196-204.
153. Pfitzner J. Poiseuille and his law. *Anaesthesia.* 1976;31:273-275.
154. Goldbatt E, Adams A, Ross I, Savage J, Morris L. Single trunk anomalous origin of both coronary arteries from the pulmonary artery: diagnosis and surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;87:59-65.
155. Jurishica A. Anomalous left coronary artery; adult type. *Am Heart J.* 1957;54:429-436.
156. Monge M, Eltayeb O, Costello J, Sarwark A, Carr M, Backer C. Aortic Implantation of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery: Long-Term Outcomes.," *Ann Thorac Surg.* 2015;100:154-160.
157. Atik E. Case 5/2012 - six-year-old child with anomalous origin of left coronary artery and mitral regurgitation. *Arq Bras Cardiol.* 2012;99:e105-e107.
158. Agustsson M, Gasul B, Fell E, Graettinger J, Bicoff J, Waterman D. Anomalous Origin of Left Coronary Artery from Pulmonary Artery. *JAMA.* 1962;180:15-21.
159. Separham A, Aliakbarzadeh P. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery presenting with aborted sudden death in an octogenarian: a case report. *J Med Case Rep.* 2012;6:12.
160. Modi H, Ariyachaipanich A, Dia M. Anomalous origin of right coronary artery from pulmonary artery and severe mitral regurgitation due to myxomatous mitral valve disease: a case report and literature review. *J Invasive Cardiol.* 2010;22: E49-55.
161. Kaunitz P. Origin of left coronary artery from the pulmonary artery: review of the literature and report of two cases. *Am Heart J.* 1947;33:182-206.
162. Baue A, Baum S, Blakemore W, Zinsser H. A Later Stage of Anomalous Coronary Circulation with Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: Coronary Artery Steal. *Circulation.* 1967;36:878-885.
163. Karolczak M, Wieteska J, Bec L, Madry W. Anomalous origin of the left coronary artery (LAC) from pulmonary trunk (Bland-White-Garland syndrome) with systemic collateral supply to LCA. *Med Sci Monit.* 2001;7:755-758.

164. Castaner E, Gallardo X, Ballesteros E, Andreu M, Pallardo Y, Mata J, Riera L. CT Diagnosis of Chronic Pulmonary Thromboembolism. *Radiographics.* 2009;29:31-50.
165. Lee M, Chiu I, Chen S, Chaou W. Imaging characteristics of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Imaging.* 2002;17:96-100.
166. Nielsen H, Perko M, Aldershvile J, Saunamaki K. Cardiac arrest during exercise: anomalous left coronary artery from the pulmonary trunk. *Scand Cardiovasc J.* 1999;33:369-371.
167. Achtel R, Zaret B, Iben A, Hurley E. Surgical correction of congenital left coronary artery-main pulmonary artery fistula in association with anomalous right coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1975;70:46-51.
168. Blieden L, Moller J. Aorticopulmonary septal defect. An experience with 17 patients. *Br Heart J.* 1974;36:630-635.
169. Brouwer M, Beaufort-Krol G, Talsma M. Aortopulmonary window associated with an anomalous origin of the right coronary artery. *Int J Cardiol.* 1990;28:384-386.
170. Luisi S, Ashraf M, Gula G, Radley-Smith R, Yacoub M. Anomalous origin of the right coronary artery with aortopulmonary window: functional and surgical considerations. *Thorax.* 1980;35:446-448.
171. Richardson J, Doty D, Rossi N, Ehrenhaft J. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979;78:21-27.
172. Klein V, Repke J, Marquette G, Niebyl J. The Bland-White-Garland syndrome in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol.* 1984;150:106-107.
173. Nightingale A, Burrell C, Marshall A. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: natural history and normal pregnancies. *Heart.* 1998;80:629-631.
174. Arnaout M, Serhan M, Saade C. A case of a 42-year-old patient with anomalous origin of the left main coronary artery from the pulmonary artery who delivered three times with no complications: presentation, diagnosis, and review. *Clin Exp Obstet Gynecol.* 2016;43:889-892.
175. Effler D, Sheldon W, Turner J, Groves L. Coronary arteriovenous fistulas: diagnosis and surgical management. Report of fifteen cases. *Surgery.* 1967;61:41-50.
176. Kardos A, Babai L, Rudas L, Gaál T, Horváth T, Tálosi L, Tóth K, Sárváry L, Szász K. Epidemiology of Congenital Coronary Artery Anomalies: A Coronary Arteriography Study on a Central European Population. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1997;42:270-275.
177. Al-Umairi R, Al-Kindi F, Al-Tai S. Prevalence and Spectrum of Coronary Anomalies Detected on Coronary Computed Tomography Angiography: A single centre experience in Oman. *Sultan Qaboos Univ Med J.* 2019;19:e108-e113.
178. Grani C, Benz D, Schmied C, Vontobel J, Possner M, Clerc O, Mikulicic F, Stehli J, Fuchs T, Pazhenkottil A, Gaemperli O, Kaufmann P, Buechel R. Prevalence and characteristics of coronary artery anomalies detected by coronary computed tomography angiography in 5 634 consecutive patients in a single centre in Switzerland. *Swiss Med Wkly.* 2016;146:w14294.
179. Wilkins C, Betancourt B, Mathur V, Massumi A, De Castro C, Garcia, Hall R. Coronary artery anomalies: a review of more than 10,000 patients from the Clayton Cardiovascular Laboratories. *Tex Heart Inst J.* 1988;15:166-173.
180. Li J-L, Huang L, Zhu W, Ye W-T, Yan L-F, Zhong X-M, Luo H-Y, Saboo S, Huang M-P, Liang C-H. The evaluation of coronary artery-to-pulmonary artery fistula in adulthood on 256-slice CT coronary angiography: Comparison with coronary catheter

angiography and transthoracic echocardiography. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2019;13:75-80.

181. Czekajska-Chehab E, Skoczyński M, Przybylski P, Staśkiewicz G, Tomaszewski A, Siek E, Kurzepa J, Skoczyński M, Drop A. Coronary artery fistulas morphology in coronary computed tomography angiography. *Folia Morphol.* 2020;79:777-785.
182. Podolec J, Wiewiórka Ł, Siudak Z, Malinowski K, Bartuś K, Dudek D, Żmudka K, Legutko J. Presence and characteristics of coronary artery fistulas among patients undergoing coronary angiography. *Kardiol Pol.* 2019;77:1034-1039.
183. Canga Y, Ozcan K, Emre A, Kul S, Guvenc T, Durmus G, Kirbas V, Ilhan E, Karatas M, Oz D, Terzi S, Yesilcimen K. Coronary artery fistula: Review of 54 cases from single center experience. *Cardiol J.* 2012;19:278-286.
184. Vavuranakis M, Bush C, Boudoulas H. Coronary artery fistulas in adults: incidence, angiographic characteristics, natural history. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1995;35:116-120.
185. Yildiz A, Okcun B, Peker T, Arslan C, Olcay A, Vatan M. Prevalence of coronary artery anomalies in 12,457 adult patients who underwent coronary angiography. *Clin Cardiol.* 2010;33:E60-E64.
186. Zenooz N, Habibi R, Mammen L, Finn J, Gilkeson R. Coronary artery fistulas: CT findings. *Radiographics.* 2009;29:781-789.
187. Yun G, Nam T, Chun E. Coronary Artery Fistulas: Pathophysiology, Imaging Findings, and Management. *Radiograohics.* 2018;38:688-703.
188. Nakamura M, Matsuoka H, Kawakami H, Komatsu J, Itou T, Higashino H, Kido T, Mochizuki T. Giant Congenital Coronary Artery Fistula to Left Brachial Vein Clearky Detected by Multidetector Computed Tomography. *Circ J.* 2006;70:796-799.
189. Sidhu N, Wander G, Monga A, Kaur A. Incidence, Characteristics and Atherosclerotic Involvement of Coronary Artery Anomalies in Adult Population Undergoing Catheter Coronary Angiography. *Cardiol Res.* 2019;10:358-368.
190. Lin F, Chang H, Chern M, Wen M, Yeh S, Wu D. Multiplane transesophageal echocardiography in the diagnosis of congenital coronary artery fistula. *Am Heart J.* 1995;130:1236-1244.
191. Abdelmoneim S, Mookadam F, Moustafa S, Zehr K, Mookadam M, Maalouf J, Holmes D. Coronary artery fistula: single-center experience spanning 17 years. *J Interv Cardiol.* 2007;20:265-274.
192. Zhou K, Kong L, Wang Y, Li S, Song L, Wang Z, Wu W, Chen J, Wang Y, Jin Z. Coronary artery fistula in adults: evaluation with dual-source CT coronary angiography. *Br J Radiol.* 2015;88:20140754.
193. Okwuosa T, Gundeck E, Ward R. Coronary to Pulmonary Artery Fistula - Diagnosis by Transesophageal Echocardiography. *Echocardiography.* 2006;23:62-64.
194. Bae J, Park E, Lim J, Lee W, Park J. Multi-Detector CT Coronary Angiographic Findings of Coronary-to-Pulmonary Artery Fistula. *J Korean Soc Radiol.* 2017;76:39-47.
195. Karaca M, Kirilmaz A, Oncel G, Oncel D, Yilmaz H, Tamci B, Gurcay B. Contrast-enhanced 64-slice computed tomography in detection and evaluation of anomalous coronary arteries. *Tohoku J Exp Med.* 2007;213:249-259.
196. Hang K, Zhao G, Su W, Bao G, Zhao Q, Jiao Z, Tian Z, Zhang H, Nie L, Luo R, Li L, Huang M, Shi L, Li S. Coronary artery-to-pulmonary artery fistula in adults: evaluation

with 320-row detector computed tomography coronary angiography. *Ann Transl Med.* 2021;9:1434

197. Erol C, Seker M. Coronary Artery Anomalies: The Prevalence of Origination, Course, and Termination Anomalies of Coronary Arteries Detected by 64-Detector Computed Tomography Coronary Angiography. *J Comput Assist Tomogr.* 2011;35:618-624.
198. Levin D, Fellows K, Abrams H. Hemodynamically Significant Primary Anomalies of the Coronary Arteries. Angiographic Aspects. *Circulation.* 1978;58:25-34.
199. Lowe J, Oldham H, Sabiston D. Surgical Management of Congenital Coronary Artery Fistulas. *Ann Surg.* 1981;194:373-380.
200. Baim D, Kline H, Silverman J. Bilateral coronary artery-pulmonary artery fistulas. Report of five cases and review of the literature. *Circulation.* 1982;65:810-815.
201. Kalisz K, Sanders A, Avery R, Allen B. Coronary Artery Fistulas: A Review of the Current and Future Roles of Imaging. *J Thorac Imaging.* 2021;36:333-344
202. Ogden J, Stansel H. Coronary arterial fistulas terminating in the coronary venous system. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1972;63:172-182.
203. Valente A, Lock J, Gauvreau K, Rodriguez-Huertas E, Joyce C, Armsby L, Bacha E, Landzberg M. Predictors of Long-Term Adverse Outcomes in Patients With Congenital Coronary Artery Fistulae. *Circ Cardiovasc Interv.* 2010;3:134-139.
204. Fernandes E, Kadivar H, Hallman G, Reul G, Ott D, Cooley D. Congenital malformations of the coronary arteries: the Texas Heart Institute experience. *Ann Thorac Surg.* 1992;54:732-740.
205. Saboo S, Juan Y, Khandelwal A, George E, Steigner M, Landzberg M, Rybicki F. MDCT of congenital coronary artery fistulas. *AJR*. 2014;203:W244-W252.
206. Liberthson R, Sagar K, Berkoben J, Weintraub R, Levine F. Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation.* 1979;59:849-854.
207. Rajs J, Brodin L, Hertzfeld I, Larsen F. Death related to coronary artery fistula after rapture of an aneurysm to the coronary sinus. *Am J Forensic Med Pathol.* 2001;22:58-61.
208. Sunder K, Balakrishnan K, Tharakan J, Titus T, Pillai V, Kumar A, Bhat A, Shankaran S. Coronary artery fistula in children and adults: a review of 25 cases with long-term observations. *Int J Cardiol.* 1997;58:47-53.
209. Feltes T, Bacha E, Beekman R3, Cheatham J, Feinstein J, Gomes A, Hijazi Z, Ing F, de Moor M, Morrow W, Mullins C, Taubert, Zahn E. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease: A Scientific Statement From the Americna Heart Association. *Circulation.* 2011;123:2607-2652.
210. Fahey J, Asnes J. Coronary recanalization due to presumed thrombosis following surgical ligation of a large right coronary artery to right ventricle fistula. *Congenit Heart Dis.* 2008;3:295-298.
211. McNamara J, Gross R. Congenital coronary artery fistula. *Surgery.* 1969;65:59-69.
212. Said S, Burkhart H, Schaff H, Connolly H, Phillips S, Suri R, Eidem B, Rihal C, Dearani J. Late outcome of repair of congenital coronary artery fistulas - a word of caution. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145:455-460.
213. Sapin P, Frantz E, Jain A, Nichols T, Dehmer G. Coronary artery fistula: an abnormality affecting all age groups. *Medicine (Baltimore).* 1990;69:101-113.
214. Wang S, Wu Q, Hu S, Xu J, Sun L, Song Y, Lu F. Surgical treatment of 52 patients with congenital coronary artery fistulas. *Chin Med J (Engl).* 2001;114:752-755.

215. Wilde P, Watt I. Congenital coronary artery fistulae: six new cases with a collective review. *Clin radiol.* 1980;31:301-311.
216. Rittenhouse E, Doty D, Ehrenhaft J. Congenital coronary artery-carciac chamber fistula. Review of operative management. *Ann Thirac Surg.*1975;20:468-485
217. Bogers A, Quaegebeur J, Huysmans H. Early and late results of surgical treatment of congenital coronary artery fistula. *Thorax.* 1987;42:369-373.
218. Tirilomis T, Aleksic I, Busch T, Zenker D, Ruschewski W, Dalichau H. Congenital coronary artery fistulas in adults: surgical treatment and outcome. *Int J Cardiol.* 2005;98:57-59.
219. Alkhulaifi A, Horner S, Pugsley W, Swanton R. Coronary artery fistulas presenting with bacterial endocarditis. *Ann Thorac Surg.* 1995;60:202-204.
220. Mohamed A, Meyer T, Marcus R, Berk M, Patel J, Sareli P. Pulsed doppler and two-dimensional echocardiographic findings in coronary arteriovenous fistula complicated by bacterial endocarditis. A case report. *S Afr Med J.* 1989;75:128-130.
221. Hsieh K, Huang T, Lee C. Coronary artery fistulas in neonates, infants, and children: clinical findings and outcome. *Pediatr Cardiol.* 2002;23:415-419.
222. Jariwala U, Hasan R, Thorn E, Zakaria S. An unusual case of infective endocarditis involving a right coronary artery to superior vena cava fistula. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2015;85:620-624.
223. Demirkilic U, Ozal E, Bingol H, Cingoz F, Gunay C, Doganci S, Kuralay E, Tatar H. Surgical Treatment of Coronary Artery Fistulas: 15 Years' Experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2004;12:133-138.
224. Vitarelli A, De Curtis G, Conde Y, Colantonio M, Di Benedetto G, Pecce P, De Nardo L, Squillaci E. Assessment of congenital coronary artery fistulas by transesophageal color Doppler echocardiography. *Am J Med.* 2002;113:127-133.
225. Zenooz N, Habibi R, Mammen L, Finn J, Gilkeson R. Coronary artery fistulas: CT findings. *Radiographics.* 2009;29:781-789.
226. Urrutia-S C, Falaschi G, Ott D, Cooley D. Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg.* 1983;35:300-307.
227. Said S, el Gamal M. Coronary angiographic morphology of congenital coronary arteriovenous fistulas in adults: report of four new cases and review of angiograms of fifteen reported cases. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1995;35:29-35.
228. Hirose H, Amano A, Yoshida S, Nagao T, Sunami H, Takahashi A, Nagano N. Coronary artery aneurysm associated with fistula in adults: collective review and a case report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;5:258-264.
229. Said S, Schroeder-Tanka J, Mulder B. Female Gender and the Risk of Rapture of Congenital Aneurysmal Fistula in Adults. *Congenit Heart Dis.* 2008;3:63-68.
230. Akashi H, Tayama E, Tayama K, Fukunaga S, Tobinaga S, Sakashita H, Otsuka H, Aoyagi S. Rupture of an Aneurysm Resulting From a Coronary Artery Fistula: A Case Report. *Circ J.* 2003;67:551-553.
231. Ueyama K, Tomita S, Takehara A, Kamiya H, Mukai K, Kubota S. A case of surgical treatment for cardial tamponade caused by a ruptured coronary aneurysm accompanied by a coronary artery-pulmonary artery fistula. *Kyobu Geka.* 2001;54:70-75.
232. Sakao T, Tsunooka N, Nakagawa H, Kajiwara S. Ruptured saccular aneurysm of a coronary artery to pulmonary artery fistula associated with cardiac tamponade. *Kyobu Geka.* 2000;53:684-686.

233. Ito M, Kodama M, Saeki M, Fukunaga H, Goto T, Inoue H, Kasuya S, Aizawa Y. Rupture of a Giant Saccular Aneurysm of Coronary Arteriovenous Fistulas.," *Jpn Heart J.* 2000;41:659-664.
234. Choh S, Orime Y, Tsukamoto S, Shiono N, Negishi N. Successful surgical treatment of rupture of coronary arteriovenous fistula with unconsciousness after chest and back pain. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;11:190-193.
235. Mavroudis C, Backer C, Rocchini A, Muster A, Gevitz M. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. *Ann Thorac Surg.* 1997;63:1235-1242.
236. Tkebuchava T, Von Segesser L, Vogt P, Jenni R, Arbenz U, Turina M. Congenital coronary fistulas in children and adults: diagnosis, surgical technique, and results. *J Cardiovasc Surg.* 1996;37:29-34.
237. Turek Ł, Polewczyk A, Janion M, Sadowski M. Coronary artery fistula and premature coronary atherosclerosis. *Cardiol J.* 2019;26:296-297.
238. Fry D. Acute Vascular Endothelial Changes Associated with Increased Blood Velocity Gradients. *Circ Res.* 1968;22:165-197.
239. Sundaram B, Kreml R, Patel S. Imaging of coronary artery anomalies. *Radiol Clin North Am.* 2010;48:711-727.
240. Wasilewski J, Kiljański T, Mirota K, Głowacki J. Znaczenie naprężeń ścinających i rola numerycznej mechaniki płynów w badaniach nad patomechanizmem miażdżycy. *Folia Cardiologica Excerpta.* 2012;7:95-100.
241. Sherwood M, Rockenmacher S, Colan S, Geva T. Prognostic Significance of Clinically Silent Coronary Artery Fistulas. *Am J Cardiol.* 1999;83:407-411.
242. Shmueli H, Zahn E, Odudu G, Flint N, Siegel R, Tompkins R. Coronary Artery Fistula: An Unexpected Cause of Heart Failure in a 58-Year-Old Woman. *JACC Case Rep.* 2020;2:1192-1195.
243. Vinograd C, Ostermayer S, Lytrivi I, Ko H, Parness I, Geiger M, Panesar L, Love B, Srivastava S. Prevalence and Outcomes of Coronary Artery Ectasia Associated With Isolated Congenital Coronary Artery Fistula. *Am J Cardiol.* 2014;114:111-116.
244. Hobbs R, Millit H, Raghavan P, Moodie D, Sheldon W. Coronary artery fistulae: a 10-year review. *Cleve Clin Q,* 1982;49:191-197.
245. Fahey J, Asnes J. Coronary Recanalization Due to Presumed Thrombosis Following Surgical Ligation of a Large Right Coronary Artery to Right Ventricle Fistula. *Congenit Heart Dis.* 2008;3: 295-298.