

Ενδιαφέρουσα Περίπτωση

Γιγαντιαίο Ανεύρησμα Δεξιάς Στεφανιαίας Αρτηρίας σε Ενήλικα Άντρα με Εικόνα Non-ST Εμφράγματος του Μυοκαρδίου

ΑΝΤΩΝΙΟΣ ΧΑΛΑΠΑΣ¹, HENNING LAUSBERG², THOMAS GEHRIG¹, IVAR FRIEDRICH², KARL E. HAUPTMANN^{1*}

¹Καρδιολογική Κλινική, ²Καρδιοχειρουργική Κλινική, Νοσοκομείο Barmherzigen Brüder Trier, Γερμανία

Λέξεις ευρετηρίου:
**Γιγαντιαίο
 ανεύρησμα
 στεφανιαίων
 αγγείων, διάγνωση,
 αιτιολογία,
 θεραπεία,
 επιπλοκές.**

Ο συνδυασμός ενός γιγαντιαίου ανευρύσματος με πολλαπλά ανευρύσματα στα στεφανιαία αγγεία είναι σπάνιος σε ενήλικες ασθενείς με αθηροσκληρυνση, αντίθετα εμφανίζεται συχνότερα σε παιδιά με νόσο του Kawasaki. Παρουσιάζουμε μια ενδιαφέρουσα περίπτωση ενός 59χρονου άντρα με πολλαπλά, αθηροσκληρυντικής αιτιολογίας, ανευρύσματα του αριστερού στεφανιαίου δικτύου και ενός γιγαντιαίου ανευρύσματος στη δεξιά στεφανιαία αρτηρία. Ο ασθενής προσκομίσθηκε στο νοσοκομείο με εικόνα μη διατοίχωματικού εμφράγματος του μυοκαρδίου. Η διάγνωση των ανευρυσμάτων τέθηκε μετά από υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη, αξονική τομογραφία και στεφανιογραφία. Λόγω της κλινικής σημειολογίας, του μεγέθους του γιγαντιαίου ανευρύσματος στη δεξιά στεφανιαία αρτηρία και του σημαντικού κινδύνου ρήξης αυτού ο ασθενής υποβλήθηκε σε επείγουσα επιτυχή χειρουργική αντιμετώπιση. Επιπρόσθετα, παραθέτουμε μια στατιστική ανάλυση όλων των αθηροσκληρυντικής αιτιολογίας γιγαντιαίων ανευρυσμάτων που είναι δημοσιευμένα στο pubmed και μια ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας σχετικά με την ενδιαφέρουσα αυτή ανωμαλία.

Ημερ. παραλαβής
 εργασίας:
 29 Σεπτεμβρίου 2010
 Ημερ. αποδοχής:
 15 Ιανουαρίου 2011

Διεύθυνση
 Επικοινωνίας:
 Dr. Hauptmann KE

Barmherzigen Brüder
 Trier
 Γερμανία, Nordallee 1,
 Trier 54292,
 Γερμανία
 e-mail: [ke.hauptmann@
 bk-trier.de](mailto:ke.hauptmann@bk-trier.de)

Ως ανεύρησμα των στεφανιαίων αγγείων (Coronary Artery Aneurysm - CAA) ορίζεται η διάταση των στεφανιαίων αγγείων που υπερβαίνει τη διάμετρο των φυσιολογικών γειτονικών τους τμημάτων κατά 1,5 φορές.¹ Στις σπάνιες περιπτώσεις όπου τα CAA είναι αρκετά μεγάλα ονομάζονται γιγαντιαία. Ακριβής ορισμός των γιγαντιαίων CAA δεν περιγράφεται,² ωστόσο χαρακτηρίζονται τα CAA όπου η διάμετρο τους υπερβαίνει την τιμή αναφοράς κατά 4 φορές ή είναι μεγαλύτερα από 8 mm.³ Η επίπτωση των γιγαντιαίων CAA σε ασθενείς που υποβάλλονται σε στεφανιογραφία υπολογίζεται στο 0,3-5%.¹ Τα γιγαντιαία CAA είναι σπανιότερα σε ασθενείς με αθηροσκληρωση με επίπτωση να υπολογίζεται στο 0,02%.¹ Επιπλέον, ο συνδυασμός ενός γιγαντιαίου CAA με πολλαπλά σακκοειδή CAA είναι ακόμα

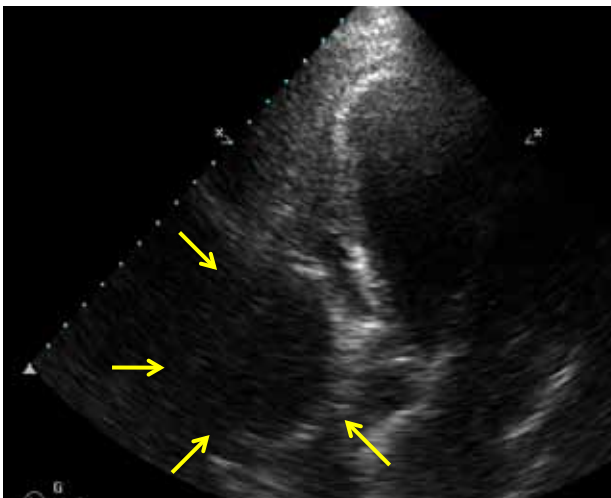
σπανιότερος. Συνήθως τα γιγαντιαία CAA απαντούν σε βρέφη και παιδιά με νόσο Kawasaki (KD).⁴

Παρουσιάζουμε την ενδιαφέρουσα περίπτωση ενός 59χρονου άντρα με πολλαπλά αθηροσκληρυντικής αιτιολογίας ανευρύσματα στο αριστερό στεφανιαίο δίκτυο και ενός γιγαντιαίου ανευρύσματος στη δεξιά στεφανιαία αρτηρία. Επιπρόσθετα, παραθέτουμε μια στατιστική ανάλυση όλων των αθηροσκληρυντικής αιτιολογίας γιγαντιαίων CAA που είναι δημοσιευμένα στο pubmed καθώς και μια ανασκόπηση της εντόπισης, αιτιολογίας, διάγνωσης, αντιμετώπισης και πρόγνωσης των γιγαντιαίων CAA.

Παρουσίαση περιστατικού

Άντρας 59 ετών καινούσιας προέλευσης

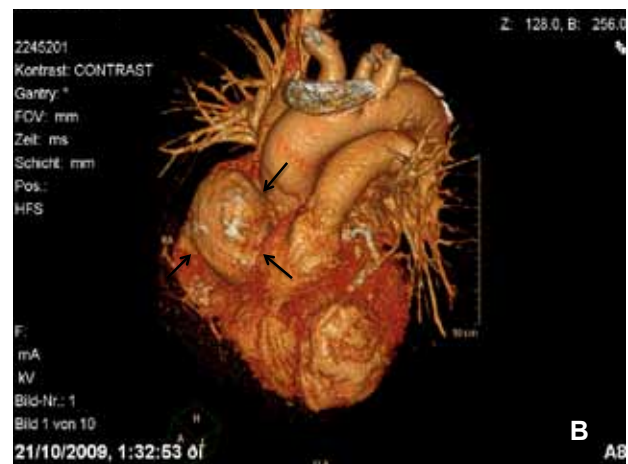
προσήλθε αιτιώμενος νέο επεισόδιο θωρακικού άλγους ηρεμίας με αντανάκλαση στην πλάτη και στο αριστερό άνω άκρο διάρκειας περισσότερο από 20 λεπτά. Ο ασθενής έχει θετικό καρδιολογικό ιστορικό (παλαιό πρόσθιο έμφραγμα) και όλους τους μείζονες προδιαθεσικούς παράγοντες καρδιαγγειακού κινδύνου (μη ινσουλινοεξαρτώμενο σακχαρώδη διαβήτη, αρτηριακή υπέρταση, δυσλιπιδαιμία, οικογενειακό ιστορικό στεφανιαίας νόσου, παχυσαρκία και κάπνισμα). Κατά την εισαγωγή ο ασθενής ήταν αιμοδυναμικά σταθερός με αρτηριακή πίεση στα δύο άνω άκρα 170/90 mmHg, καρδιακή συχνότητα 90/min και καλά ψηλαφητές περιφερικές σφύξεις. Η λοιπή φυσική εξέταση ανέδειξε ύψος 180 cm, σωματικό βάρος 89 kg και θερμοκρασία 36.6° C χωρίς παθολογικά ευρήματα ή νευρολογική σημειολογία. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) επιβεβαίωσε το παλαιό κατώτερο έμφραγμα του μυοκαρδίου. Ο εργαστηριακός έλεγχος ανέδειξε θετική τροπονίνη και μέγιστη τιμή κινάσης της κρεατινίνης 1697 U/l. Στο δισδιάστατο υπερηχοκαρδιογράφημα διαπιστώθηκε μέτρια έκπτωση της συστολικής λειτουργίας της αριστερής κοιλίας (Left Ventricle - LV), ακινησία κορυφαίου και υποκινησία κατωτέρου - οπισθίου τοιχώματος. Επιπρόσθετα, στην υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη διαπιστώθηκε μια μεγάλη (~50 mm σε διάμετρο), λεία, κινητή κυστική μάζα σε γειτνίαση με το οπίσθιο-πλάγιο τοίχωμα του δεξιού κόλπου (Εικόνα 1). Η αξονική αγγειογραφία (CT) ανέδειξε ένα γιγαντιαίο ανεύρυσμα στο εγγύς τμήμα της RCA (~60 mm σε διάμετρο) μαζί με μερικώς θρομβωμέ-



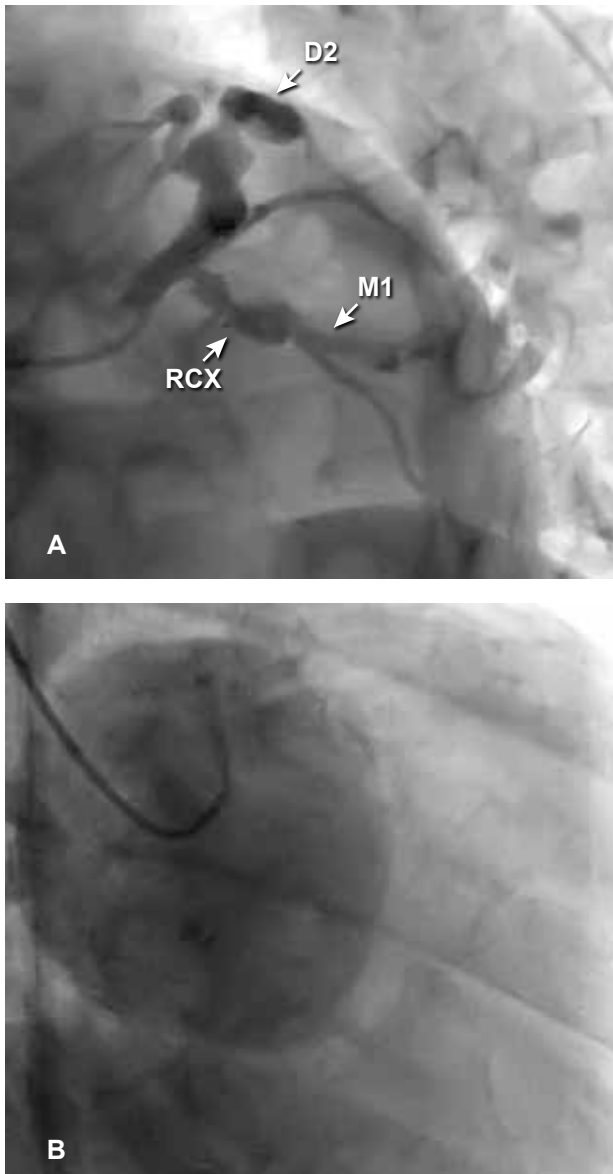
Εικόνα 1. Η κορυφαία λήψη τεσσάρων κοιλοτήτων δείχνει μια μεγάλη (~50 mm σε διάμετρο) λεία ηχώπυκνη κυστική κινητή μάζα πλησίον του οπισθοπλάγιου τοιχώματος του δεξιού κόλπου.

νη ανευρυσματική περιφέρεια (Εικόνα 2Α & Β). Η κοιλιογραφία επιβεβαίωσε τα ευρήματα του υπερηχογραφήματος. Από το στεφανιογραφικό έλεγχο διαπιστώθηκε ανευρυσματική διάταση στον πρόσθιο κατιόντα (Left Anterior Descending - LAD) από το εγγύς μέχρι το μέσο τμήμα αυτού [μέχρι το δεύτερο διαγώνιο κλάδο του LAD, (D2)], μια ανευρυσματική διάταση στην περισπώμενη στεφανιαία αρτηρία (Circumflex Artery - RCX) μέχρι τον πρώτο επιχείλιο κλάδο αυτής (1st Marginal - M1) (Εικόνα 3Α) και ένα γιγαντιαίο CAA στο εγγύς τμήμα της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας (Right Coronary Artery - RCA) (Εικόνα 3Β).

Ο συνδυασμός των παραπάνω ευρημάτων με την κλινική συμπτωματολογία του ασθενούς οδήγησαν σε επείγουσα χειρουργική αντιμετώπιση. Υπό συν-



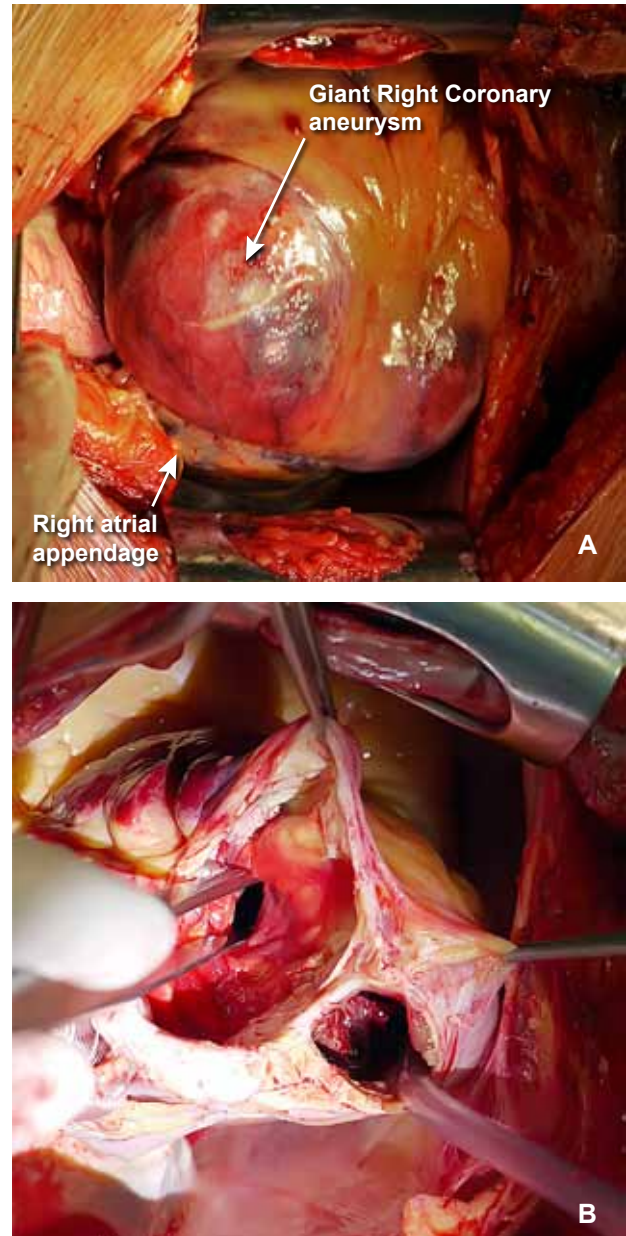
Εικόνα 2. (Α) Η αγγειογραφία με αξονική τομογραφία (CT) πριν το χειρουργείο ανέδειξε ένα γιγαντιαίο στεφανιαίο ανεύρυσμα (CAA) 60 mm σε διάμετρο. (Β) Η τριδιάστατη CT απεικόνιση ανέδειξε την έκφυση του γιγαντιαίου CAA από τη δεξιά στεφανιαία αρτηρία (Right Coronary Artery - RCA).



Εικόνα 3. (Α) Η δεξιά πρόσθια λοξή προβολή με ουραία γωνίωση κατά τη σκιαγράφιση του αριστερού στεφανιαίου δικτύου απεικονίζει την ανευρυσματική διάταση στο εγγύς τμήμα του πρόσθιου κατιόντα κλάδου (left anterior descending artery - LAD) μέχρι το μέσο τμήμα (D2) και μια ανευρυσματική διάταση στο εγγύς τμήμα της περισπώμενης στεφανιαίας αρτηρίας (circumflex artery - RCX) μέχρι τον πρώτο επιχείλιο κλάδο (first marginal - M1). (Β) Η αριστερή πρόσθια λοξή προβολή απεικονίζει τη γιγαντιαία σφαιρική ανευρυσματική κοιλότητα στο εγγύς τμήμα της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας.

θήκες γενικής αναισθησίας έγινε αρχικά λήψη της αριστερής κερκιδικής αρτηρίας και ενός τμήματος της δεξιάς μείζονος σαφηνούς φλέβας. Μετά μέση στερνοτομή παρασκευάστηκε η αριστερή έσω θωρακική αρτηρία. Το γιγαντιαίο CAA της RCA αναγνω-

ρίστηκε μετά την εκτομή του περικαρδίου (Εικόνα 4Α). Η εξωσωματική κυκλοφορία (Extracorporeal Circulation - ECC) άρχισε με είσοδο της κάνουλας της ECC στην ανιούσα αορτή, την άνω και κάτω κοίλη φλέβα. Καρδιακή ισχαιμία προκλήθηκε με ομόδρομη και παλίνδρομη έκχυση ψυχρού καρδιοπληγικού διαλύματος. Αρχικά πραγματοποιήθηκε στα-



Εικόνα 4. (Α) Εικόνα κατά τη διάρκεια του χειρουργείου μετά τη διάνοιξη του περικαρδίου. (Β) Ανατομία του στεφανιαίου ανευρύσματος (coronary aneurysm - CAA) με την ανατομική λαβίδα να δείχνει το στόμιο της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας (right coronary artery - RCA) και με το άγκυρο της αναρρόφησης εντός του δεύτερου ανευρυσματικού τμήματος.

διακή εκτομή των τμημάτων του γιγαντιαίου CAA και αφαίρεση του ενδοαυλικού θρόμβου και αθηρώματος. Ακολούθησε συρραφή του στομίου και της RCA (Εικόνα 4B) με τα γειτονικά φυσιολογικά τμήματα αυτής. Η επαναιμάτωση των στεφανιαίων αγγείων πραγματοποιήθηκε με τοποθέτηση ενός φλεβικού μοσχεύματος στο δεξιό οπίσθιο κατιόντα κλάδο. Για την επαναιμάτωση του M₁ της RCX και του δεξιού οπισθοπλάγιου κλάδου τοποθετήθηκε διαδοχικά κερκιδικό μόσχευμα. Τέλος, η αριστερή έσω μαστική (LIMA) τοποθετήθηκε στον LAD.

Ο απογαλακτισμός του ασθενούς από το μηχάνημα της ECC πραγματοποιήθηκε υπό χαμηλή δόση κατεχολαμινών και τοποθέτηση ενδοαρτηριακής αντλίας (Intra-Aortic-Balloon-Pump - IABP). Η παραμονή του στην εντατική μονάδα παρατάθηκε εξαιτίας της εμφάνισης θρομβοκυτοπενίας λόγω ηπαρίνης και λοίμωξης του αναπνευστικού για την οποία ήταν αναγκαία η διενέργεια τραχειοστομίας. Μετά την πλήρη και χωρίς επιπρόσθετες επιπλοκές ανάνηψη ο ασθενής μεταφέρθηκε σε τμήμα αποκατάστασης. Η ακόλουθη μετεγχειρητική πορεία του ασθενούς ήταν καλή και χωρίς επιπλοκές.

Συζήτηση

Η πρώτη περιγραφή παθολογοανατομικά ανευρύσματος των στεφανιαίων αγγείων (CAA) έγινε το 1761⁵ και η πρώτη κλινικά το 1812.^{5,6} Ως CAA ορίζεται η εντοπισμένη διάταση του αυλού των στεφανιαίων αρτηριών που υπερβαίνει τη διάμετρο των γειτονικών τους φυσιολογικών τμημάτων κατά 50%.⁷ Τα CAA χαρακτηρίζονται ως γιγαντιαία όταν η διάμετρος τους υπερβαίνει τη διάμετρο αναφοράς κατά 4 φορές ή όταν έχουν διάμετρο μεγαλύτερη από 8 mm.³ Ωστόσο, ακριβής ορισμός των γιγαντιαίων CAA δεν έχει περιγραφεί. Σε ενήλικες με γιγαντιαία CAA η διάμετρος που έχει περιγραφεί κυμαίνεται από 50 μέχρι 150 mm.¹

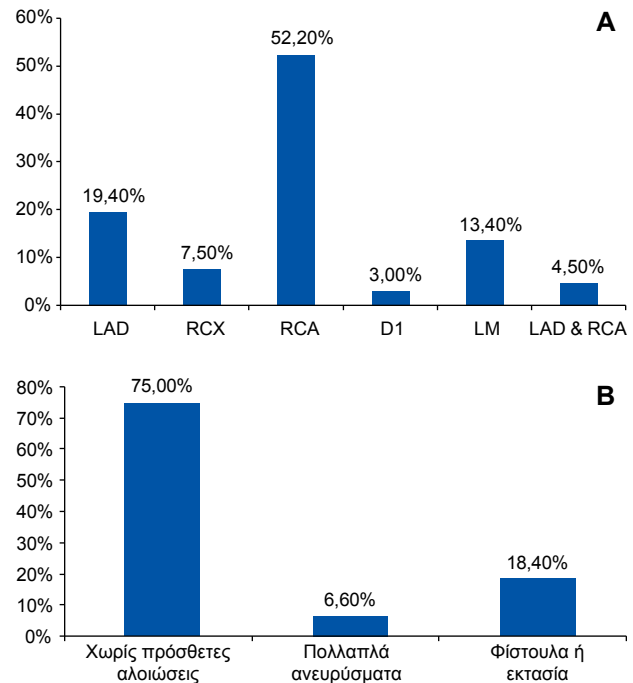
Επίπτωση - Εντόπιση

Σε ασθενείς που υποβάλλονται σε στεφανιογραφία τα CAA απαντούν σε ποσοστό περίπου 1,5-5%.^{1,8} Τα γιγαντιαία CAA είναι ακόμα σπανιότερα με επίπτωση 0,02%.¹ Τα CAA εμφανίζονται περισσότερο συχνά σε άντρες και εντοπίζονται συνήθως σε μια μόνο στεφανιαία αρτηρία.¹ Τα γιγαντιαία CAA εντοπίζονται συνήθως στη RCA σε γεινίαση με το δεξιό κόλπο.⁹ Σύμφωνα με παλαιότερες αναφορές τα CAA απαντούν με συχνότητα 68% στη RCA, 60% στον

LAD, 50% στην LCX και 0,1% στο στέλεχος (Left Main - LM),^{10,11} καταδεικνύοντας ότι η περιοχή του κοιλιακού ιστού είναι αδύναμη ευνοώντας το σχηματισμό και τη διάταση των CAA.¹² Η δική μας ανάλυση στα αθηροσκληρυντικής αιτιολογίας γιγαντιαία CAA που έχουν δημοσιευθεί στη βιβλιογραφία (pubmed) δείχνει ως συχνότητα εντόπισης 52,2% τη RCA, 19,4% τον LAD, 7,4% την LCX, 13,4% το LM και 4,5% τη RCA και τον LAD (Εικόνα 5A). Με ενδιαφέρον επίσης διαπιστώθηκε ότι ο συνδυασμός ενός αθηροσκληρυντικής αιτιολογίας γιγαντιαίο CAA στη RCA με συνοδό CAA στην RCX και στον LAD απαντά μόνο στο 6,6% των περιπτώσεων (Εικόνα 5B).

Αιτιολογία

Τα γιγαντιαία CAA είναι επίκτητα (αθηροσκληρυντικά και μη αθηροσκληρυντικά) ή συγγενή.¹² Τα συγγενή CAA είναι συνήθως μεγάλα και απαντούν περισσότερο σε νέους ασθενείς (17%).¹² Ιστοπαθολογικά πιθανόν υπάρχει συσχέτιση μεταξύ γιγαντι-



Εικόνα 5. (Α) Ανάλυση της κατανομής των αθηροσκληρυντικής αιτιολογίας γιγαντιαίων CAA που είναι δημοσιευμένα στο pubmed. Η πλειονότητα των γιγαντιαίων CAA απαντά στη RCA. (Β) Η πλειονότητα των αθηροσκληρυντικών γιγαντιαίων CAA δε συνοδεύεται από άλλες ανωμαλίες (ανεύρησμα, φίστουλα, εκτασία). Από την ανάλυση μας διαπιστώθηκε ότι ο συνδυασμός ενός αθηροσκληρυντικού γιγαντιαίου CAA στη RCA με CAA στην RCX και στον LAD απαντά μόνο στο 6,6% των περιπτώσεων.

αίων CAA και αρτηριο-φλεβώδους επικοινωνίας - φίστουλας (Coronary Artery Fistulas - CAF). Πράγματι, το 6% των ασθενών με CAF παρουσιάζει και CAA.¹³ Επιπρόσθετα, τα συγγενή CAA προδιαθέτουν για δευτερογενείς αθηροσκληρυντικές αλλαγές αυξάνοντας τον κίνδυνο για διάταση τους.¹⁴

Οι αγγειίτιδες με κυριότερη τη νόσο του Kawasaki (Kawasaki disease - KD) αποτελούν αιτία γιγαντιαίων CAA. Στην KD η επίπτωση των γιγαντιαίων CAA είναι 4-5%.⁴ Στην Ιαπωνία και Κίνα η KD αποτελεί τη σημαντικότερη αιτία γιγαντιαίων CAA.¹⁵⁻¹⁷ Ιστολογικά στις αγγειίτιδες παρατηρείται εκφύλιση, ινώδης υπερπλασία και πάχυνση της έσω στιβάδας, φλεγμονώδους αποφρακτικής ενδοαρτηρίτιδας των τροφικών αγγείων (vasa-vasorum) και απουσία ελαστικού ιστού, ίνωσης και ασβέστωσης της μυϊκής στιβάδας, ευνοώντας το σχηματισμό ανευρυσμάτων.¹⁸

Νοσήματα του συνδετικού ιστού όπως είναι ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (Systemic Lupus Erythematosus - SLE) αποτελούν επίσης αιτία μη αθηροσκληρυντικών γιγαντιαίων CAA. Πράγματι, σε ασθενείς με SLE η επίπτωση των CAA υπολογίζονται στο 0,15-4,9% των ασθενών που υποβάλλονται σε στεφανιογραφικό έλεγχο, ενώ η επίπτωση των γιγαντιαίων CAA είναι μικρότερη με μόνο δύο περιστατικά να περιγράφονται στη βιβλιογραφία.¹⁹ Τονίζεται ότι στους ασθενείς με SLE τα CAA αναπτύσσονται στη διάρκεια της μακράς ανενεργής φάσης του SLE, υποδεικνύοντας την ανάγκη ελέγχου των στεφανιαίων αγγείων στους ασθενείς αυτούς.²⁰ Άλλα αίτια μη αθηροσκληρυντικών γιγαντιαίων CAA είναι οι λοιμώξεις, οι τραυματισμοί, η χρήση τοξικών ουσιών και οι ιατρογενείς κακώσεις.¹

Ωστόσο, στις χώρες του δυτικού κόσμου η συνηθέστερη αιτία γιγαντιαίων CAA στους ενήλικες είναι η αθηροσκληρυνση όπου ευθύνεται για το 50% των περιπτώσεων.¹ Σύμφωνα με τη δική μας ανάλυση η πλειονότητα των περιπτώσεων παρατηρείται σε ηλικίες μεταξύ 60 και 80 έτη (31,6% των ασθενών μεταξύ 60 και 70 έτη, 36,8% μεταξύ 70 και 80 έτη και το υπόλοιπο ποσοστό σε ηλικίες κάτω των 60 ετών). Σε ασθενείς με οικογενή υπερχοληστερολαιμία τα CAA μπορεί να σχετίζονται με αυτόματο διαχωρισμό των στεφανιαίων αρτηριών.²¹ Ιστολογικά τα CAA των αθηροσκληρυντικών ασθενών χαρακτηρίζονται από εναπόθεση λίπους στην έσω στοιβάδα (intima), ενδοτοιχωματική αιμορραγία και φλεγμονώδη αντίδραση. Η παραπάνω διαδικασία επηρεάζει το ενδοθήλιο προδιαθέτοντας για στένωση και απόφραξη του αυλού, αναδιαμόρφωση της μέσης στιβάδας, διά-

ταση και σχηματισμό CAA.^{22,23} Τα παραπάνω ευρήματα καταδεικνύουν ότι τα CAA δε συνιστούν ξεχωριστή οντότητα αλλά πιθανά διαφορετική έκφραση της στεφανιαίας αθηροσκληρυνσης αν και υπάρχουν δεδομένα που θεωρούν ότι αποτελούν μέρος μιας συστηματικής ανωμαλίας του τοιχώματος των αγγείων.²³ Στην περίπτωση του δικού μας ασθενούς η παρουσία πολλών προδιαθεσικών παραγόντων μαζί με την ιστολογική ανάλυση καταδεικνύουν την αθηροσκληρυνση ως πιθανότερη αιτία των CAA.

Κλινική παρουσίαση - Επιπλοκές

Κλινικά, τα CAA συνήθως διαδράμουν ασυμπτωματικά, ωστόσο το ένα τρίτο αυτών μπορεί να εκδηλωθεί με στηθάγχη, έμφραγμα μυοκαρδίου (Myocardial Infarction - MI), αιφνίδιο καρδιακό θάνατο και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια (Heart Failure - HF). Ο σημαντικότερος προδιαθεσικός παράγοντας MI είναι το μέγεθος του CAA.^{4,24,25} Έχει περιγραφεί περίπτωση γιγαντιαίου CAA στον LAD που εκδηλώθηκε με επεισόδια αιμόπτυσης πιθανά λόγω σύμπτυξης του βρογχικού δέντρου.²⁶ Πρόσφατα, σε αιμοκαθαιρόμενο λόγω χρόνιας νεφρικής ανεπάρκειας ασθενή περιγράφηκε η σπάνια περίπτωση του συνδυασμού ενός γιγαντιαίου CAA και μιας φίστουλας στην πνευμονική αρτηρία.²⁷ Επίσης, υπάρχουν αναφορές που σχετίζουν τη CAF με εκτασίες, ανευρύσματα και γιγαντιαία CAA.²⁸ Οι παραπάνω συνδυασμοί πιθανά εξαρτώνται από την ηλικία. Πράγματι, η ανάλυσή μας έδειξε ότι ο συνδυασμός ενός γιγαντιαίου CAA με εκτασία, φίστουλα ή πολλαπλά ανευρύσματα είναι πιθανότερος σε ασθενείς άνω των 60 ετών (41,2% των ασθενών ηλικίας 60-70 και 38,1% των ασθενών ηλικίας 70-80).

Συνήθως τα CAA συνιστούν μικρές καλά περιγεγραμμένες δομές που έχουν μικρό κίνδυνο ρήξης αλλά σχετίζονται συχνά με ισχαιμία.²⁹ Ωστόσο, τα γιγαντιαία CAA παρουσιάζονται ως μάζες στο ενδοκάρδιο, στο μεσοθωράκιο ή ως σύνδρομο άνω κοίλης φλέβας μαζί με συμπτωματολογία ισχαιμίας και σχετίζονται με υψηλό κίνδυνο ρήξης.³⁰ Ο κίνδυνος ρήξης αυξάνει προοιούσης της ηλικίας, την παρουσία στηθάγχης, συμφορητικής HF, λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας και περιφερικών εμβολών.³¹ Επιπρόσθετα, τα γιγαντιαία CAA μπορεί να μιμηθούν εικόνα εξωκαρδιακής παθολογίας (όπως: ανευρύσματα ανιούσης αορτής, καρδιακούς όγκους, όγκους περικαρδίου, θύμωμα και μάζες μεσοθωρακίου).³² Επιπλέον, τα μεγάλα CAA μπορεί να πληρωθούν με θρόμβο δημιουργώντας διαγνωστικά προβλήματα.

Διάγνωση

Η διάγνωση των γιγαντιαίων CAA πραγματοποιείται με μη επεμβατικές και επεμβατικές τεχνικές όπως είναι η υπερηχοκαρδιογραφία, η αξονική τομογραφία (CT), η μαγνητική τομογραφία (Magnetic Resonance Imaging - MRI) και η στεφανιογραφία, αντίστοιχα. Ο καρδιακός καθετηριασμός παραμένει η μέθοδος εκλογής προσφέροντας πληροφορίες σχετικά με το μέγεθος, το σχήμα, τη θέση, τη συνύπαρξη ανωμαλιών και είναι χρήσιμη για τον προγραμματισμό της χειρουργικής αφαίρεσης.³³ Περιορισμός της τεχνικής είναι ότι αποτελεί μια επεμβατική, ακριβή τεχνική και ότι σε περίπτωση θρόμβου μπορεί να υποεκτιμήσει το ακριβές μέγεθος του CAA.³⁴

Η CT αγγειογραφία είναι μια μη επεμβατική, γρήγορη, σχετικά οικονομική και διαθέσιμη σε πολλά κέντρα τεχνική για τη διάγνωση των CAA. Η CT καρδιάς προσφέρει υψηλής ευκρίνειας δι- και τρισδιάστατης ανασύνθεσης εικόνες προσφέροντας πληροφορίες σχετικά με την τοπογραφία των CAA και τη σχέση τους με τα μεγάλα αγγεία και την καρδιά. Η τρι-φασική CT αρτηριογραφία είναι χρήσιμη για την επιβεβαίωση μεγάλων CAA,³⁵ ενώ προσφέρει πληροφορίες σχετικά με την ενδοαυλική αιματική ροή. Επίσης, η CT είναι χρήσιμη στην παρακολούθηση ασθενών με CAA μετά την αντιμετώπισή τους με Polytetrafluoroethylene (PTFE)-covered stents.³⁶ Συνεπώς, η CT είναι μια μη επεμβατική εναλλακτική της στεφανιογραφίας λύση χρήσιμη για τη διάγνωση και μακροχρόνια παρακολούθηση των ασθενών με γιγαντιαία CAA. Ωστόσο, η τεχνική αυτή υστερεί στην απεικόνιση των άπω στεφανιαίων τμημάτων και των θρόμβων εντός των αγγείων.²⁹

Η μαγνητική τομογραφία (Magnetic resonance imaging - MRI) αποτελεί μια εναλλακτική, μη επεμβατική τεχνική για τη διάγνωση και αξιολόγηση των CAA όπου σε αντίθεση με την CT δεν απαιτείται ακτινοβολία.³⁷ Ωστόσο, η MRI δεν είναι διαθέσιμη σε όλα τα κέντρα, έχει μικρότερη διακριτική ικανότητα στην απεικόνιση παρακείμενων ανατομικών δομών και μικρότερη ευκρίνεια στην απεικόνιση της επασβεύτωσης των CAA που είναι σημαντικά για την ορθή διάγνωση. Τέλος, ο ενδοστεφανιαίος υπέρηχος (Intravascular ultrasound - IVUS) προσφέρει υψηλής ευκρίνειας εικόνες χρήσιμες για τη διαφορική διάγνωση των CAA από τις εκτασίες και τα ψευδοανευρύσματα.³⁸ Ωστόσο, σε ορισμένες περιπτώσεις η χρήση των παραπάνω απεικονιστικών τεχνικών καθιστά δύσκολη τη διαφορική διάγνωση ενός γιγαντιαίου CAA από τις καρδιακές μάζες πράγμα

που επιτυγχάνεται μόνο κατά τη διάρκεια του χειρουργείου.³⁹

Πρόγνωση - Θεραπεία

Η φυσική πορεία και πρόγνωση των γιγαντιαίων CAA παραμένει ασαφής, ωστόσο η 5ετής επιβίωση περιγράφεται στο 71%.^{33,7} Εξαιτίας της σπανιότητας των περιστατικών με γιγαντιαία CAA και των μη διαθέσιμων μελετών, δεν υπάρχει ιδανική θεραπευτική προσέγγιση. Με βάση τη συμπτωματολογία, την αιτιολογία και τις σύνοδες ανωμαλίες τα γιγαντιαία CAA αντιμετωπίζονται φαρμακευτικά, διαδερμικά ή χειρουργικά.^{1,40} Παραμένει άγνωστο κατά πόσο το μέγεθος του CAA αποτελεί ένδειξη χειρουργικής αντιμετώπισης. Ωστόσο, στα μικρά και χωρίς συμπτώματα ανευρύσματα η αντιπηκτική και αντιαιμοπεταλιακή αγωγή προστατεύει από θρομβοεμβολικές επιπλοκές. Είναι άγνωστο αν η θεραπεία αυτή επηρεάζει την πρόγνωση στους ασθενείς με CAA συγκριτικά με στεφανιαίους ασθενείς αθηροσκληρωτικής αιτιολογίας. Ωστόσο, περιγράφεται περιστατικό με γιγαντιαίο CAA το οποίο αντιμετωπίστηκε επιτυχώς με επιθετική φαρμακευτική θεραπεία χωρίς συμπτώματα ή επιπλοκές.⁴¹ Συνεπώς, ο συνδυασμός αντιαιμοπεταλιακών και αντιπηκτικών φαρμάκων αποτελεί ένα αποδεκτό τρόπο αντιμετώπισης των γιγαντιαίων CAA, αν και υπάρχει σχετικός κίνδυνος αιμορραγικών επιπλοκών.

Ωστόσο, στα γιγαντιαία CAA, ιδιαίτερα στα συμπτωματικά, τα δεδομένα συστήνουν τη χειρουργική αντιμετώπιση ώστε να επιτευχθεί πλήρης αφαίρεση του ανευρυσματικού σάκκου.⁴¹ Περιγράφονται διάφορες τεχνικές χειρουργικής αντιμετώπισης όπως είναι: η ανακατασκευή και εκτομή ταυτόχρονα με διαθωρακική αορτοστεφανιαία παράκαμψη (Coronary Artery Bypass Grafting - CABG). Στις περισσότερες περιπτώσεις η χειρουργική αντιμετώπιση απαιτεί μέση στερνοτομή και χρήση ECC. Σε περιπτώσεις γιγαντιαίων CAA με CAF είναι υποχρεωτική η σύγκλιση της CAF.⁴²

Πρόσφατα δεδομένα ενισχύουν την άποψη ότι η διαδερμική επεμβατική προσέγγιση αποτελεί μια εναλλακτική της χειρουργικής αντιμετώπισης ιδιαίτερα σε ασθενείς με προβλεπόμενο υψηλό περιεγχειρητικό κίνδυνο.²⁸ Βάση της υποκείμενης ανατομίας του ανευρύσματος και στεφανιαίων αγγείων έχουν χρησιμοποιηθεί διάφορες διαδερμικές τεχνικές.⁴³ Πρόσφατα περιγράφηκε η περίπτωση ενός γιγαντιαίου μυκωτικού CAA μετά από λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα το οποίο αντιμετωπίστηκε επιτυχώς με

ενδοφλέβια αντιβίωση και εμφύτευση covered stent, καταδεικνύοντας μιας νέας θεραπευτικής προσέγγιση σε ασθενείς υψηλού χειρουργικού κινδύνου.⁴⁴

Συμπερασματικά, σε ασθενείς με αθηροσκληρωτική η παρουσία γιγαντιαίων CAA αποτελεί μια σπάνια οντότητα, ιδιαίτερα όταν αυτή σχετίζεται με πολλαπλά CAA. Η κλινική τους εικόνα ποικίλει και συχνά συνδυάζεται με άλλες ανωμαλίες. Συνεπώς, τα γιγαντιαία CAA πρέπει να διαφοροδιαγιγνώσκονται από άλλες καταστάσεις με όμοια συμπτωματολογία. Η σπάνια αυτή ανωμαλία απαιτεί την κατάλληλη χρήση απεικονιστικών και επεμβατικών τεχνικών για τη σωστή διάγνωση και θεραπεία. Η χειρουργική αντιμετώπιση απαιτεί προσεκτικό προγραμματισμό και κατάλληλες τεχνικές για ένα καλύτερο αποτέλεσμα με τις λιγότερες επιπλοκές. Η χρήση της επεμβατικής προσέγγισης αποτελεί μια αποδεκτή εναλλακτική λύση σε ασθενείς υψηλού χειρουργικού κινδύνου.

Βιβλιογραφία

- Nichols L, Lagana S, Parwani A. Coronary artery aneurysm: a review and hypothesis regarding etiology. *Arch Pathol Lab Med.* 2008; 132: 823-828.
- Vranckx P, Pirot L, Benit E. Giant left main coronary artery aneurysm in association with severe atherosclerotic coronary disease. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1997; 42: 54-57.
- Kato H, Sugimura T, Akagi T, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation.* 1996; 94: 1379-1385.
- Yeu BK, Menahem S, Goldstein J. Giant coronary artery aneurysms in Kawasaki disease – the need for coronary artery bypass. *Heart Lung Circ.* 2008; 17: 404-406.
- Morgagni JB. The seats and causes of diseases investigated by anatomy. Venice IETRE, Art 28 Morgagni JB. The seats and causes of diseases investigated by anatomy. Venice, Italy: Ex typography Remondiniana; 1761: Epis 27, Art 28.
- Bourgon A. *Biblioth Med.* 1812; 37: 183 cbPM, Wechsler HF. Aneurysm of the coronary arteries. *Arch Intern Med.* 1929; 45: 135-137.
- Swaye PS, Fisher LD, Litwin P, et al. Aneurysmal coronary artery disease. *Circulation.* 1983; 67: 134-138.
- Robertson T, Fisher L. Prognostic significance of coronary artery aneurysm and ectasia in the Coronary Artery Surgery Study (CASS) registry. *Prog Clin Biol Res.* 1987; 250: 325-339.
- Nobrega TP, Klodas E, Breen JF, Liggett SP, Higano ST, Reeder GS. Giant coronary artery aneurysms and myocardial infarction in a patient with systemic lupus erythematosus. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1996; 39: 75-79.
- Robinson FC. Aneurysms of the coronary arteries. *Am Heart J.* 1985; 109: 129-135.
- Hirooka K, Watanabe T, Ohnuki M. Giant coronary artery aneurysm complicated with aortic regurgitation. *Ann Thorac Surg.* 2009; 87: 935-936.
- Mawatari T, Koshino T, Morishita K, Komatsu K, Abe T. Successful surgical treatment of giant coronary artery aneurysm with fistula. *Ann Thorac Surg.* 2000; 70: 1394-1397.
- Vavuranakis M, Bush CA, Boudoulas H. Coronary artery fistulas in adults: incidence, angiographic characteristics, natural history. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1995; 35: 116-120.
- Wong CK, Cheng CH, Lau CP, Leung WH. Asymptomatic congenital coronary artery aneurysm in adulthood. *Eur Heart J.* 1989; 10: 947-949.
- Sokhanvar S, Karimi M, Esmacil-Zadeh A. Recurrent acute myocardial infarction with coronary artery aneurysm in a patient with Behcet's disease: a case report. *J Med Case Reports.* 2009; 3: 8869.
- Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R, et al. Case-control study of giant coronary aneurysms due to Kawasaki disease. *Pediatr Int.* 2003; 45: 410-413.
- Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R, et al. Use of laboratory data to identify risk factors of giant coronary aneurysms due to Kawasaki disease. *Pediatr Int.* 2004; 46: 33-38.
- Matsumoto T, Uekusa T, Fukuda Y. Vasculo-Behcet's disease: a pathologic study of eight cases. *Hum Pathol.* 1991; 22: 45-51.
- Suzuki H, Fujigaki Y, Mori M, et al. Giant coronary aneurysm in a patient with systemic lupus erythematosus. *Intern Med.* 2009; 48: 1407-1412.
- Korbet SM, Schwartz MM, Lewis EJ. Immune complex deposition and coronary vasculitis in systemic lupus erythematosus. Report of two cases. *Am J Med.* 1984; 77: 141-146.
- Bouzas-Mosquera A, Vazquez-Gonzalez N, Alvarez-Garcia N, et al. Natural history of a giant coronary aneurysm with spontaneous dissection. *Clin Cardiol.* 2009; 32: E69-71.
- Fuster V, Corti R, Badimon JJ. The Mikamo Lecture 2002. Therapeutic targets for the treatment of atherothrombosis in the new millennium – clinical frontiers in atherosclerosis research. *Circ J.* 2002; 66: 783-790.
- Syed M, Lesch M. Coronary artery aneurysm: a review. *Prog Cardiovasc Dis.* 1997; 40: 77-84.
- McGlinchey PG, Maynard SJ, Graham AN, Roberts MJ, Khan MM. Images in cardiovascular medicine. Giant aneurysm of the right coronary artery compressing the right heart. *Circulation.* 2005; 112: e66-67.
- Augustin N, Wessely R, Porner M, Schomig A, Lange R. Giant coronary aneurysm obstructing the right heart. *Lancet.* 2006; 368: 386.
- Mensah OW, Hayward PA, Koeppel M, Huth C. Successful surgical treatment of a giant coronary artery aneurysm presenting with recurrent profuse haemoptysis. *J Cardiothorac Surg.* 2008; 3: 36.
- Tokunaga C, Imai A, Enomoto Y, et al. Giant coronary artery aneurysm with pulmonary artery fistula in a patient on chronic hemodialysis. *Ann Thorac Surg.* 89: 963-965.
- Sun YM, Wang J, Yang G, Zhou Y, Zhang Y, Xu ZQ. Coronary arteriovenous fistula with giant aneurysm formation treated with percutaneous intervention. *Chin Med J. (Engl).* 123: 114-116.
- Konen E, Feinberg MS, Morag B, et al. Giant right coronary aneurysm: CT angiographic and echocardiographic findings. *Am J Roentgenol.* 2001; 177: 689-691.
- Blank R, Haager PK, Maeder M, Genoni M, Rickli H. Giant right coronary artery aneurysm. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84: 1740-1742.
- Kumar K, Lepor NE, Naqvi TZ. Unusual presentation of an acute inferior myocardial infarction. *Rev Cardiovasc Med.* 2002; 3: 152-156.
- Banerjee P, Houghton T, Walters M, Kaye GC. Giant right coronary artery aneurysm presenting as a mediastinal mass. *Heart.* 2004; 90: e50.

33. Pahlavan PS, Niroomand F. Coronary artery aneurysm: a review. *Clin Cardiol.* 2006; 29: 439-443.
34. Murthy PA, Mohammed TL, Read K, Gilkeson RC, White CS. MDCT of coronary artery aneurysms. *AJR Am J Roentgenol.* 2005; 184: S19-20.
35. Attili AK, Cascade PN. CT and MRI of coronary artery disease: evidence-based review. *AJR Am J Roentgenol.* 2006; 187: S483-499.
36. Eshtehardi P, Cook S, Moarof I, Triller HJ, Windecker S. Giant coronary artery aneurysm: imaging findings before and after treatment with a polytetrafluoroethylene-covered stent. *Circ Cardiovasc Interv.* 2008; 1: 85-86.
37. Channon KM, Wadsworth S, Bashir Y. Giant coronary artery aneurysm presenting as a mediastinal mass. *Am J Cardiol.* 1998; 82: 1307-1308, A1311.
38. Machara A, Mintz GS, Ahmed JM, et al. An intravascular ultrasound classification of angiographic coronary artery aneurysms. *Am J Cardiol.* 2001; 88: 365-370.
39. Gottesfeld S, Makaryus AN, Singh B, et al. Thrombosed right coronary artery aneurysm presenting as a myocardial mass. *J Am Soc Echocardiogr.* 2004; 17: 1319-1322.
40. Li D, Wu Q, Sun L, et al. Surgical treatment of giant coronary artery aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 130: 817-821.
41. Sharma J, Kanci Y, Kwan TW. A case of giant coronary artery aneurysm after placement of a heparin-coated stent. *J Invasive Cardiol.* 2009; 21: E22-23.
42. Bobos D, Chatzis AC, Giannopoulos NM, et al. Successful surgical repair of a giant arteriovenous fistula of the coronary arteries. *J Card Surg.* 2006; 21: 269-70.
43. Silva JC, Lopes R. Percutaneous exclusion of a giant coronary artery aneurysm using two covered stents. *J Invasive Cardiol.* 2009; 21: E119-121.
44. Shariff N, Combs W, Roberts J. Large mycotic pseudoaneurysm of the left circumflex treated with antibiotics and covered stent. *J Invasive Cardiol.* 2009; 21: E37-38.