HYPOPLASIE KORONÁRNÍCH ARTERIÍ-JAKO PŘÍČINA NEOČEKÁVANÉHO ÚMRTÍ

Hypoplasia of coronary arteries as cause of abrupt death

7: 200 - 398, 2005
ISSN 1212-4117

Šimon Laciok, Jaroslav Horáček

Ostravská univerzita, Zdravotně sociální fakulta, Ústav patologické anatomie
Nemocnice Třinec-Sosna, oddělení patologie

Summary

The authors of the contribution deal with the topic of relatively few discussed and in literature often neglected inborn defects of coronary channel of the character of artery hypoplasia and their relation to abrupt, unexpected deaths in children and young adults. They base their work on own autoptic case of the death of a young 27 year old woman, on her preclinical and clinical anamnesis data. Further, they draw from available experience of foreign centers that had the possibility to deal with similar cases and draw attention to the trickiness of clinical displays and the pernicious character of these defects for their carriers.

The exceptional character of their casuistic, in comparison with other cases where virtually the first display of the defect of coronary arteries is the abrupt heart death and the affected persons die abruptly from full health, lies in the long-term and relatively minutely recorded clinical anamnesis of collapse conditions, regarded at first by clinicians as tetania or neurovegetative dystonia, with gradual uncovering of the relation of these conditions to diagnostically non-cleared-up episodes of polymorphic heart dysrhythmias and unfortunately also with subsequent abrupt death. In next part, the authors discuss the own autoptic fund on the heart and the coronary arteries, describing macroscopic funds during section, the character of the defect and the histological picture of the pathologically changed structures, completing the text part with microphotograph documentation.

Key words: hypoplasia of coronary arteries – disorders of heart rhythm – abrupt heart death

Souhrn

Autoři příspěvku se zabývají tématem relativně málo diskutovaných a v literatuře často opomíjených vrozených vad koronárního řečiště charakteru hypoplasie tepen a jejich vztahu k náhlým, neočekávaným úmrtím u dětí a mladých dospělých. Ve své práci vycházejí z vlastního autoptického případu zemřelé mladé 27leté ženy, jejích preklinických a klinických anamnestických dat. Dále čerpají z literárně dostupných zkušeností zahraničních pracovišť, která měla možnost se s obdobnými případy setkat a poukazují na záludnost klinických projevů a zhoubnost těchto vad pro jejich nositele.

Výjimečností jejich kazuistiky, ve srovnání s ostatními případy, kdy prakticky prvním projevem vady věnčitých tepen je náhlá srdeční smrt a postižení zmírají náhle z plného zdraví, je dlouhodobá, relativně podrobně zaznamenaná klinická anamnéza kolapsových stavů, zprvu pokládaných kliniky za tetanii či neurovegetativní dystonii, postupně s odhalením vazby těchto stavů na diagnosticky neobjasněné epizody polymorfních srdečních dysrytmí a bohužel i s následnou náhlou smrtí. V další části se autoři věnují vlastnímu autoptickému nálezu na srdci a věnčitých tepnách, popisují makroskopické nálezy při sekci, charakter vady a histologický obraz patologicky změněných struktur s doplněním textové části o mikrofotodokumentaci.

Klíčová slova: hypoplasie koronárních arterií - poruchy srdečního rytmu - náhlá srdeční smrt

ÚVOD

Vrozené malformace věnčitých tepen jsou neostře ohraničenou kategorií vad, která zahrnuje jednak stavy, popisující spíše možné fyziologické varianty morfologie srdečního tepenného řečiště, například převaha pravého či levého povodí, přídatná koro-

nární arterie odstupující z pravého Valsalvova sinu, odpovídající nejčastěji ramus atrialis dexter anterior, či vzácný samostatný odstup ramus interventricularis anterior a ramus circumflexus z levého sinu aortální chlopně. Dále se setkáváme s nálezy, jejichž morfologická charakteristika již

zvyšuje pravděpodobnost poruchy zásobení myokardu či převodního systému okysličenou krví a z toho vyplývající patologické změny. V literatuře jsou zmiňovány, a to jak samostatně, tak v různých kombinacích, vysoké odstupy koronárních arterií z vzestupné části hrudní aorty, odstup arterie z plicnice, odstup pravé i levé věnčité tepny z jednoho aortálního sinu, nejčastěji při přítomnosti pouze dvou semilunárních chlopní aorty, dále hypoplasie tepen, abnormální trajektorie tepen a odstupy větví z hlavních kmenů v ostrém úhlu. Mohou se vyskytovat i malformace charakteru arteriovenózních anastomos, s persistencí spongiosní struktury myokardu a s embryonálním typem krevního oběhu.

Tyto vady se pak objevují v kazuistikách popisujících autoptický nález nejčastěji u osob, zmírajících pod obrazem náhlé srdeční smrti a pátráním v předchorobí a po klinických projevech před smrtí se hledá možná etiologická souvislost anomálie věnčitých tepen a náhlého, neočekávaného úmrtí.

V dostupné literatuře se kromě obecných informací objevují kazuistiky abnormalit věnčitých tepen v souvislosti s náhlým neočekávaným úmrtím:

Byard RW, Smith NM, Bourne AJ z oddělení histopatologie dětské nemocnice v Adelaide v Austrálii popisují spojitost hypoplasie věnčitých tepen s náhlou smrtí u 11letého chlapce s nálezem nepoměru mezi průměry věnčitých tepen, který byl způsoben difúzní hypoplasíí pravé věnčité tepny.

McConnelly SE a Collins KA z oddělení patologie lékařské university v Charlestonu v Jižní Karolině v USA popisují případ náhlé smrti 24leté sportovkyně s jedním ústím koronární arterie v pravém aortálním sinu a s abnormálními odstupy hypoplastických větví tohoto solitárního koronárního kmene.

Ohshima T, Lin Z, Sato Y z oddělení soudního lékařství Lékařské fakulty univerzity v Kanazawě zdokumentovali neočekávanou, náhlou smrt 12letého chlapce s jednou koronární arterií.

Smith E. T. jr a Davis G. J. z oddělení patologie Lékařské fakulty Bowmana Graye Baptistické nemocnice v Severní Karolině v USA uvádějí případ náhlé smrti 24leté ženy s prokázanou hypoplasíí levé přední sestupné a zadní sestupné věnčité tepny. Tyto arterie měly v průměru 0,7 mm.

Tito autoři dále shodně poukazují na nutnost důsledně provedené pitvy v případech náhlých, neočekávaných úmrtí v mladém věku, neboť dle jejich názoru dochází v důsledku nedostatků v pitevní technice a v interpretaci nálezu na srdci a věnčitých tepnách k opomíjení vlivu těchto změn na příčině smrti.

KAZUISTIKA

Na oddělení patologie nemocnice Třinec-Sosna jsme se setkali s náhlým, neočekávaným úmrtím

27leté ženy, která náhle zkolabovala na ulici. Vzhledem k zástavě oběhu a dechu byla náhodně přítomnou lékařkou zahájena resuscitace a po deseti minutách přebírá péči o postiženou posádka RLP. Diagnostikuje poruchu srdečního rytmu charakteru fibrilace komor a pokračuje dalších 40 minut v resuscitaci oběhu. Pacientka je přijata na oddělení ARO a ještě dalších 15 min. probíhaly oživovací pokusy, než se obnovila spontánní hemodynamicky účinná srdeční aktivita. Na ECHO vyšetření byl obraz těžké dysfunkce levé komory s ejekční frakcí 20 %. Na EKG byly zaznamenány projevy difúzní ischemie srdeční se známkami srdečního selhávání. Pacientka přes veškerou péči zemírá následující den následkem selhání levé komory srdeční.

Tento případ, na rozdíl od převážně většiny zdokumentovaných náhlých srdečních úmrtí, kdy srdeční selhání a smrt je prvním projevem chorobného stavu, je výjimečný tím, že již devět let před smrtí se u pacientky projevovaly varovné signály srdečního onemocnění v podobě nepravidelných epizod kolapsových stavů vázané na polymorfní srdeční arytmiie. V kontrastu s tímto je zajímavý fakt, že postižená žena spontánně bez komplikací porodila dvě zdravé děti, aniž by tato zátěž vyvolala kolapsový stav.

Anamnestická data 27leté ženy s hypoplasíí věnčitých tepen:

- 1995, červen: první, v dokumentaci zaznamenaný kolapsový stav, klinicky uzavřen jako vegetativní dystonie a tetanie.
- 1995, září: kolapsový stav. V dokumentaci je první záznam o zachycení poruchy srdečního rytmu.
- 1995 - 2003: nepravidelné epizody kolapsových stavů s polymorfními poruchami srdečního rytmu. Opakované hospitalizace s podrobným kardiologickým vyšetřením. Medikace betablokátozem Sotahexalem.
- 2002, 2004: nekomplikované porody zdravých dětí, bez záznamu poruch rytmu a kolapsových stavů.
- 2004, duben: kolapsový stav se zástavou oběhu a dechu. Kardiopulmonální resuscitace. Úmrtí na oddělení ARO za známek ischemie myokardu a srdečního selhání.

Vzhledem ke zcela nejasné příčině takového klinického stavu byla provedena na oddělení patologie Nemocnice Třinec-Sosna zdravotní pitva a dále celý případ zpracován ve spolupráci s Ústavem patologické anatomie Zdravotně sociální fakulty Ostravské univerzity. Při sekci byla nalezena hypoplasie věnčitých tepen s vnitřním průměrem hlavních kmenů 1,2 mm, jinak

s přibližně charakteristickým průběhem proximálních úseků. Dále do periferie se arterie výrazně zužovaly a již na úrovni epikardiálních extramurálních větví je bylo obtížné preparovat. Na myokardu levé komory dominovaly ischemické změny charakteru subendokardiální myomalacie. Srdce vykazovalo dilataci obou srdečních oddílů.

Při histologickém vyšetření věnčitých tepen byla

patrná typická stratifikace vrstev cévní stěny, ale s jejich významnou redukcí.

Pro zdůraznění těchto změn bylo provedeno speciální barvení na vazivo a mikrofotodokumentace s porovnáním totožných proximálních úseků hypoplastických věnčitých tepen (obr. 1) a tepen mladého člověka, který zemřel z nekardiálních příčin (obr. 2).

Obr. 1: Proximální úsek hypoplastické levé věnčité tepny

Obr. 2: Proximální úsek levé věnčité tepny normální morfologie

ZÁVĚR

Hypoplasie věnčitých tepen je sice vzácným nálezem, ale pro svého nositele představuje závažné riziko náhlé srdeční smrti v důsledku vzniku maligní arytmie při hypoxii struktur převodního systému srdečního nebo v důsledku globální ischemie myokardu.

LITERATURA

Byard, R. W. et al. 1991: Association of right coronary artery hypoplasia with sudden death in an eleven-year-old child. *J. Forensic Sci.* 36(4): 1234-9.

McConnell, S. E., Collins, K. A. 1998: Sudden unexpected death resulting from an anomalous hypoplastic left coronary artery. *J. Forensic. Sci.* 43(3): 708-11.

Ohshima, T. et al. 1996.: Unexpected sudden death of a 12-year-old male with congenital single coronary artery. *Forensic. Sci. Int.* 82(2): 177-81.

Smith, E. T., jr., Davis, G. J. 1997: Sudden cardiac death associated with hypoplasia of the coronary arteries and conduction system alteration. *Am. J. Forensic. Med. Pathol.* 18(2): 189-93.

Šimon Laciok a Horáček Jaroslav
simon.laciok@osu.cz