

Arteria coronaria singola. Due casi clinici

Roberto Garbo, Giuseppe Steffenino, Paolo Russo

Dipartimento di Malattie Cardiovascolari, Divisione di Cardiologia, Laboratorio di Emodinamica, Azienda Ospedaliera "S. Croce e Carle", Cuneo

Key words:
Coronary heart disease;
Cardiac abnormalities.

Single coronary artery is a rare congenital abnormality, characterized by a common origin of both right and left coronary arteries from a single aortic ostium.

Recognizing the anatomic relationship between the single coronary artery and the great vessels is of prognostic importance: the variant in which the first part of the coronary artery passes between the aorta and the pulmonary trunk has the worst prognosis, and may be associated with sudden death during exercise.

We describe 2 cases of single coronary artery: the first is of the more unusual left type, in which a Swan-Ganz catheter in the pulmonary artery helped to recognize the interarterial course subtype. The second case is a right type, belonging to the "septal" subtype, in which the left main trunk has a partial intramyocardial course: this variant has a good prognosis and can be distinguished from the "interarterial" subtype by the presence of a septal branch originating from the left main trunk.

(Ital Heart J Suppl 2000; 1 (2): 262-265)

Ricevuto il 7 ottobre 1999; nuova stesura il 20 dicembre 1999; accettato il 27 dicembre 1999.

Per la corrispondenza:

Dr. Giuseppe Steffenino

Laboratorio di
Emodinamica
Azienda Ospedaliera
"S. Croce e Carle"
Via Coppino, 26
12100 Cuneo
E-mail: steffenino.g@scroce.sanitaen.it

Introduzione

L'arteria coronaria singola è un'anomalia congenita estremamente rara (come reperto isolato si presenta in circa 0.024-0.044% della popolazione)^{1,2} ed è caratterizzata dalla comune origine di entrambe le coronarie destra e sinistra da un singolo ostio coronarico. Si distinguono due varietà: l'arteria coronaria singola di tipo destro (entrambe le coronarie originano dal seno di Valsalva destro) e di tipo sinistro (l'origine comune è dal seno di Valsalva sinistro), più rara. Recentemente è stato pubblicato un caso raro di origine anomala della coronaria destra dal tratto medio della discendente anteriore³. Descriviamo qui 2 casi di arteria coronaria singola, uno di tipo sinistro ed uno di tipo destro.

Descrizione dei casi

Caso 1. Il primo caso si riferisce ad un uomo di 55 anni, giunto alla nostra osservazione per dolori toracici sospetti anginosi. La coronarografia ha evidenziato un'anomala origine della coronaria destra dal tronco comune della coronaria sinistra; non sono state rilevate lesioni aterosclerotiche coronariche angiograficamente significative. Alla ventricolografia non sono state evidenziate alterazioni segmentarie della cine- si. Il posizionamento di un catetere Swan-

Ganz in arteria polmonare ha consentito di definire il decorso anatomico della coronaria destra, localizzato tra l'aorta e l'arteria polmonare (L II B secondo Yamanaka) (Figg. 1 e 2). Il paziente è stato quindi sottoposto a scintigrafia miocardica da sforzo (tallio-201), risultata negativa per ischemia inducibile. Il paziente è asintomatico e libero da eventi cardiaci a 15 mesi dalla diagnosi.

Caso 2. Il secondo caso si riferisce ad una donna di 78 anni, affetta da stenosi aortica grave e stenosi mitralica moderata. La paziente non aveva mai lamentato sintomatologia anginosa. La coronarografia ha evidenziato un'arteria coronaria singola con origine dal lato anteriore del seno di Valsalva destro. La presenza di un ramo settale che origina dal tronco comune (che dalla coronaria destra si porta verso sinistra) quando attraversa la porzione superiore del setto interventricolare, associata al parziale decorso intramiocardico del tronco comune stesso (segno "dell'amaca")⁴, ha consentito di definire la variante anatomica di questa anomalia coronarica (sottogruppo "settale", R II S secondo Yamanaka) (Fig. 3). Anche in questo secondo caso clinico non si sono evidenziate lesioni coronariche critiche (Figg. 4 e 5). L'intervento di sostituzione valvolare aortica veniva eseguito senza particolari problemi.

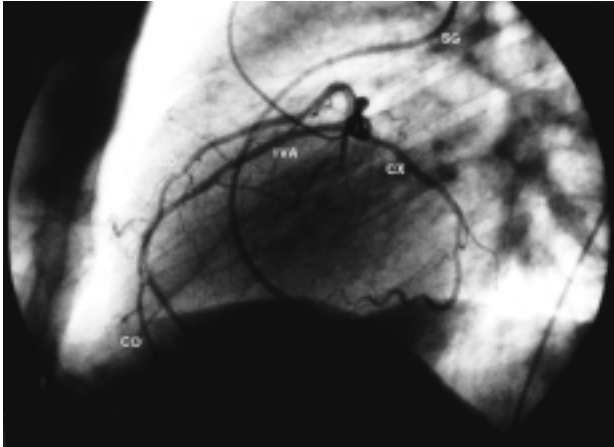


Figura 1. Proiezione laterale 90°. Coronaria singola con origine anomala della coronaria destra dal tronco comune, variante a parziale decorso tra l'aorta e l'arteria polmonare (L II B). CD = coronaria destra; CX = arteria circonflessa; IVA = interventricolare anteriore; SG = catetere di Swan-Ganz in arteria polmonare, inserito per via venosa femorale.

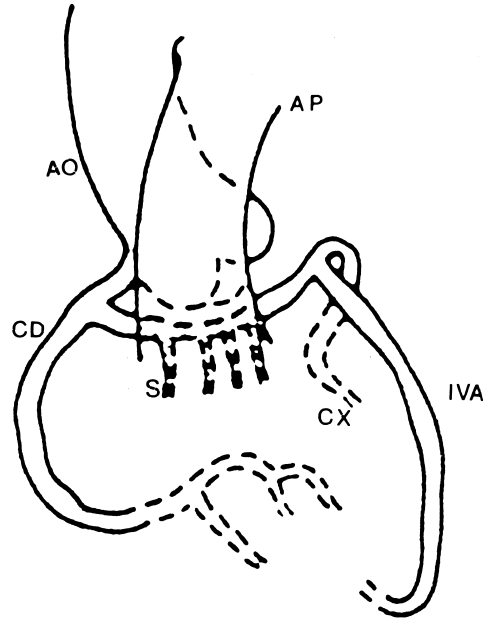


Figura 3. Schema (in proiezione postero-anteriore) del decorso anomalo del tronco comune intramiocardico, con origine di rami settali (S). Altre abbreviazioni come in figure 1 e 2.

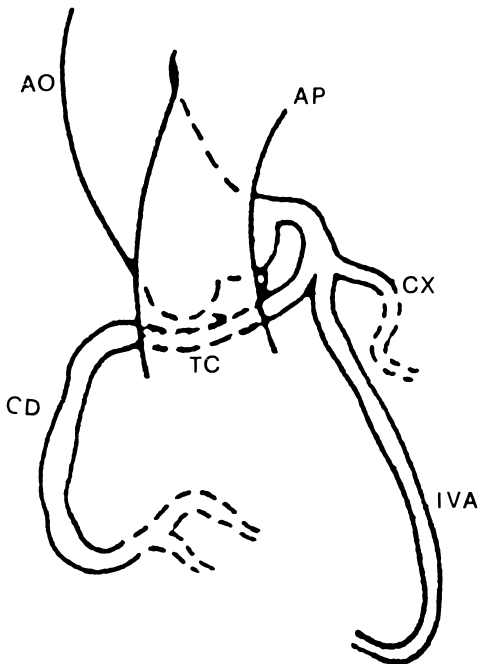


Figura 2. Schema (in proiezione postero-anteriore) del decorso della coronaria destra anomala tra aorta e arteria polmonare. AO = aorta; AP = arteria polmonare; TC = tronco comune. Altre abbreviazioni come in figura 1.

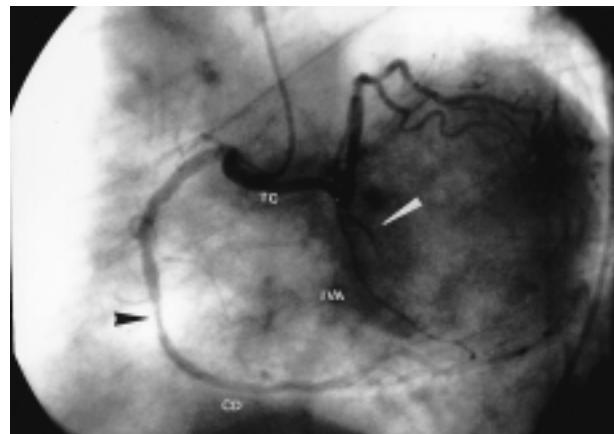


Figura 4. Proiezione obliqua anteriore sinistra 45°. Coronaria singola con origine anomala della coronaria sinistra da destra, sottogruppo "settale" (R II S). Il tronco comune ha un decorso intramiocardico e dà origine a un ramo settale (freccia bianca) prima di raggiungere una posizione epicardica. Si evidenzia una lesione non critica della coronaria destra (freccia nera). Abbreviazioni come in figure 1 e 2.

Discussione

In letteratura si utilizza come riferimento la classificazione angiografica di Lipton et al.¹, modificata in seguito da Yamanaka e Hobbs². In base al decorso anatomico del tratto iniziale della coronaria si distinguono quattro diversi sottogruppi, secondo che il decorso sia anteriore al tronco polmonare, retroaortico, tra aorta e tronco polmonare, intramiocardico o "settale". Per quanto riguarda la coronaria singola di tipo

destro, la presenza di un ramo settale che origina direttamente dall'anomalo tronco comune della coronaria sinistra definisce la variante di tipo "settale" o "intramiocardica". Questa variante è la più comune e, sebbene venga spesso confusa con la variante a decorso tra l'aorta e l'arteria polmonare, è probabilmente un'anomalia coronarica benigna: i pazienti sono solitamente asintomatici in assenza di malattia coronarica concomitante².

In base al decorso anatomico della coronaria, la prognosi dei pazienti con coronaria singola varia da eccellente, senza riduzione della spettanza di vita, al rischio

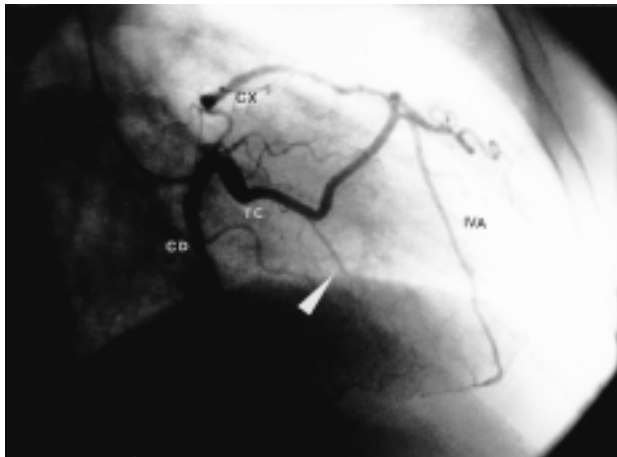


Figura 5. Proiezione obliqua anteriore destra 30°. Coronaria singola di tipo destro, variante settale (R II S). Si visualizza il decorso intramiocardico del tronco comune, con il ramo settale (freccia). Il tronco comune e l'arteria circonflessa formano un'ellisse con il tronco comune inferiormente e l'arteria circonflessa superiormente. Abbreviazioni come in figure 1 e 2.

di morte improvvisa. È stato riportato in letteratura un aumento di manifestazioni cliniche (angina, sincope, infarto miocardico, tachicardie ventricolari, morte improvvisa), in assenza di aterosclerosi coronarica, nei casi di coronaria con iniziale decorso tra l'aorta e l'arteria polmonare^{2,5-9}.

Da una revisione della letteratura risulta che l'arteria coronaria singola con origine dal seno di Valsalva sinistro è più rara rispetto all'anomalia coronarica di tipo destro.

Sono stati riportati solo 3 casi di coronaria singola sinistra con decorso tra l'aorta e l'arteria polmonare: in solo uno di essi¹⁰ veniva evidenziata l'origine della coronaria destra dal tronco comune della coronaria sinistra. Per valutare l'esatto decorso della coronaria anomala fu, in quel caso, utilizzata l'ecocardiografia transesofagea.

È di grande utilità completare l'esame angiografico con il posizionamento del catetere di Swan-Ganz in arteria polmonare, in modo da poter definire con accuratezza il decorso anatomico della coronaria rispetto all'aorta e all'arteria polmonare, e classificare l'anomalia coronarica in uno dei sottogruppi¹¹.

Il secondo caso da noi descritto illustra l'importanza del riconoscimento della presenza del ramo settale a partenza dal tronco comune a parziale decorso intramiocardico per distinguere tra la variante "benigna" e quella ritenuta potenzialmente più pericolosa, con parziale decorso tra l'aorta e l'arteria polmonare.

L'esatta eziologia ed i meccanismi della morte improvvisa da sforzo o dell'infarto miocardico in questo sottogruppo di anomalia coronarica non sono ancora attualmente ben definiti. Alcuni autori considerano determinante la compressione coronarica estrinseca nel tratto tra l'aorta e l'arteria polmonare, determinata dai due vasi che si dilatano in seguito all'iperafflusso durante

sforzo fisico⁶; altri autori ipotizzano che l'aumento del flusso sanguigno attraverso l'aorta e la polmonare durante stress fisico determini una distensione dell'aorta con conseguente attorcigliamento (*kinking*) del segmento coronarico localizzato tra aorta e arteria polmonare, che provoca insufficienza coronarica acuta e ischemia miocardica fatale^{12,13}.

Riassunto

L'arteria coronaria singola è un'anomalia congenita estremamente rara, caratterizzata dalla comune origine di entrambe le coronarie da un singolo ostio coronarico.

È di grande rilevanza distinguere le diverse varianti poiché esse sono caratterizzate da prognosi diversa: il sottogruppo con decorso iniziale tra aorta e arteria polmonare ha prognosi più sfavorevole.

Vengono qui descritti 2 casi di arteria coronaria singola: il primo caso di tipo sinistro, in cui la coronaria destra origina dal tronco comune della coronaria sinistra, appartenente al sottogruppo a maggior rischio (decorso anatomico tra l'aorta e l'arteria polmonare), riconosciuto con il posizionamento del catetere di Swan-Ganz in arteria polmonare; il secondo caso di tipo destro, appartenente al sottogruppo "settale" a prognosi benigna (in cui il tronco comune ha parziale decorso intramiocardico), distinto dalla variante potenzialmente più pericolosa grazie alla visualizzazione di un ramo settale a partenza dal tronco comune della coronaria singola.

Parole chiave: Coronaropatia; Anomalie cardiache.

Bibliografia

1. Lipton MJ, Barry WH, Obrez I, Silverman JF, Wexler L. Isolated single coronary artery: diagnosis, angiographic classification and clinical significance. *Radiology* 1979; 130: 39-47.
2. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126 595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 21: 28-40.
3. Moretti C, De Felice F, Mazza A, Borello G. Anomalous origin of the right coronary artery from the left anterior descending coronary artery: a case report. *G Ital Cardiol* 1999; 29: 915-7.
4. Ishikawa T, Brandt PWT. Anomalous origin of the left main coronary artery from the right anterior sinus: angiographic definition of anomalous course. *Am J Cardiol* 1985; 55: 770-6.
5. Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J, Bourassa MG. Clinical angiographic and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation* 1976; 53: 122-31.
6. Cheitlin MD, DeCastro CM, McAllister HA. Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva. A not so minor congenital anomaly. *Circulation* 1974; 50: 780-7.
7. Roberts WC, Shirani J. The four subtypes of anomalous origin of the left main coronary artery from the right aortic si-

- nus (or from the right coronary artery). *Am J Cardiol* 1992; 70: 119-21.
8. Mantovani E, Carraro R, Thiene G. Ancora sulla morte improvvisa giovanile da origine anomala della coronaria destra dal seno di Valsalva anteriore sinistro. *G Ital Cardiol* 1987; 17: 791-4.
 9. Kragel AH, Roberts WC. Anomalous origin of either the right or the left main coronary artery from the aorta with subsequent coursing between aorta and pulmonary trunk: analysis of 32 necropsy cases. *Am J Cardiol* 1988; 62: 771-7.
 10. Henson KD, Geiser EA, Billett J, Alexander JA, Akins EW, Bopitiya C. Use of transesophageal echocardiography to visualize an anomalous right coronary artery arising from the left main coronary artery (single coronary artery). *Clin Cardiol* 1992; 15: 462-5.
 11. Liberthson RR, Dinsmore RE, Fallon JT. Aberrant coronary artery origin from the aorta. Report of 18 patients, review of the literature and delineation of natural history and management. *Circulation* 1979; 59: 748-54.
 12. Kafrouni G, Hafeez Khan A, Wolfsen JL. Single right coronary artery: clinical and angiographic findings with surgical management. *Ann Thorac Surg* 1981; 32: 80-4.
 13. Desmet W, Vanhaecke J, Vrolix M, et al. Isolated single coronary artery; a review of 50 000 consecutive coronary angiographies. *Eur Heart J* 1992; 13: 1637-40.