

# Kranskärlsanomali vanlig orsak till plötslig hjärtdöd hos unga

## Ovanlig diagnos som kräver riktad utredning för att inte missas

**HANNA FISCHER**, ST-läkare  
hanna.fischer@sodersjukhuset.se  
**ANDERS HEDMAN**, överläkare;  
båda VO kardiologi, Södersjuk-

huset, Stockholm  
**TOMAS ÖHMAN**, ST-läkare,  
anestesi kliniken, Karolinska  
universitetssjukhuset, Solna

Kranskärlsanomali är ett ovanligt tillstånd med potentiellt livshotande konsekvenser. Ett antal olika kranskärlsanomalier förekommer, varav de med störst risk för allvarliga symptom är de som omfattar kranskärlens avgång från aorta. Det är svårt att få fram tillförlitliga prevalenssiffror, men publicerade data talar för en prevalens kring 0,1–0,3 procent för kranskärl med avgång från motsatt sinus Valsalva [1]. Det finns dock studier som talar för en incidens på 1,07 procent [2]. När det gäller plötslig hjärtdöd hos unga är kranskärlsanomalier bland de vanligaste bakomliggande diagnoserna. I en amerikansk genomgång av plötsliga dödsfall och överlevande efter hjärtstopp hos idrottare i USA under 27 års tid fann man att kranskärlsanomali var den näst vanligaste kardiokärlorsaken, näst efter hypertrof kardiomyopati [3]. Vid en genomgång av obduktionsresultat hos militärrekryter under 25 års tid [4] var anomalt mynnande kranskärl den vanligaste enskilda orsaken till plötslig, hjärtrelaterad död, med myokardit som andra vanligaste diagnos.

Plötslig död finns framför allt beskriven i samband med vänster huvudstam [2, 5, 6] mynnande från höger sinus, men hjärtstillestånd kan också inträffa vid höger kranskärl avgående från vänster sinus [7]. Dessa plötsliga dödsfall inträffar under eller direkt efter fysisk ansträngning. Flera tänkbara orsaker till cirkulationspåverkan har diskuterats, såsom en tillklämning av kranskärl mellan aorta och arteria pulmonalis vid ansträngning samt en mycket snäv vinkel vid utgången från aorta som vid ökat tryck i aorta kläms åt ytterligare [6, 8]. Senare års möjlighet till undersökning med intrakoronart ultraljud talar dock för att det är förträngningen av den intramurala delen av kranskärl, vilken tilltar i systole, som orsakar flödeshindret. Den hypoplasi av kärlet som uppkommer till följd av kärlutvecklingen intramuralt tros också vara en bidragande faktor [2].

### Kan vara svårt att ställa diagnos

Symtomatiska patienter har ofta klassiska symptom på kardiell ischemi såsom anginös bröstsmärta och dyspné, men även svimning i samband med ansträngning. EKG kan visa ST-T-förändringar i akutskedet, och infarktutveckling kan bekräftas med stegring av S-troponin. Diagnosen kan i vissa fall ställas eller misstänkas med ekokardiografi [9], men som patientfallet nedan illustrerar kan metoden, beroende på svårigheten att veta precis i vilket plan det intramuralt förlöpande kärlet skärs, felaktigt ge en bild av normalt avgående kärlet. Tillståndet verifieras med DT-angiografi, vilken ger en god bild av det anomala kärlets ursprung, förlopp och relation till omkringliggande strukturer [10–12], eller med konventionell koronarangiografi. Intrakoronart ultraljud kan användas för värderingen av dynamisk stenoseringsgrad inför beslut om operativ åtgärd [2].

I litteraturen rekommenderas av de flesta författare kirurgisk åtgärd av vänster kranskärl från höger sinus Valsalva,

medan behandlingen av det motsatta är mera omdiskuterad. Även ballongvidgning och stentbehandling diskuteras, och försök har gjorts, framför allt på anomalt mynnande högerkärl.

### FALLBESKRIVNING

En 17-årig pojke inkom till akuten efter att ha fallit ihop under fotbollsträning. Sjukvårdskunnig åskådare på plats kunde inte palpera några pulsar varvid hjärt-lungräddning startades och pågick i 1,5–2 minuter innan patienten vaknade spontant. Under ambulanstransporten fick patienten ytterligare en kort medvetandeförlust. Blodtrycket mättes då till 60 mm Hg men steg efter att han fått intravenös vätska. Vid ankomsten till sjukhuset var patienten vaken med ett blodtryck på 90/50 mm Hg och lätt illamående. Ett första EKG klockan 19.40 visade sinusrytm 79/min, diskret ST-höjning på cirka 1 mm i VI–V3 och ST-sänkningar V4–V6, Figur 1. På nästa EKG klockan 20.17 hade ST-förändringarna nästan gått helt i regress, Figur 2. Översiktlig ekokardiografi på akuten visade ingen bild som vid hypertrof kardiomyopati. Ett första tropoinin låg under 5 ng/l. Patienten lades in på hjärtintensivvårdsavdelning, och allmäntillståndet normaliserades snabbt.

### Tidigare synkopeutredning utan påvisad kardiell genes

Patienten var tidigare frisk, men hade utretts på ett annat sjukhus två år tidigare på grund av bröstsmärta och synkope under träning. Utredningen då bestod i telemetriövervakning och ekokardiografi som båda utföll utan anmärkning. Efter misstanke om bindvävssjukdom gjordes en DT-undersökning av aorta, som befanns vara normal, samt ett arbetsprov med en något flack blodtrycksstegring men i övrigt normala fynd. Ett tilt-test gjordes slutligen med blodtrycksfall till 50 mm Hg systoliskt efter 20 minuter. Bedömningen blev vasomotorisk svimning. Patienten fortsatte träna men hade vidare begränsande symptom i form av bröstsmärta och presynkopekänsla i samband med fysisk ansträngning.

### Riktad utredning avseende kranskärlsanomali

Vid vårdtillfället på sjukhuset utvecklade patienten EKG-mässigt T-negativisering, och S-troponin steg till 689 ng/l. Fullständig ekokardiografi visade hypokinesi från midventrikulärt lateralt, apikalt, septalt och anteriort samt även något apikalt inferiort. Ejektionsfraktion bedömdes visuellt till cirka 50 procent. Vad gäller kranskärlen gav riktad undersökning utförd av erfaren ekokardiograför en bild av normalt mynnande kranskärl. Koronarangiografi inklusive intrakoronart ultraljud dagen efter patientens ankomst till sjukhuset visade rena kärler, men en excentriskt försnävd vänster hu-

### SAMMANFATTAT

**Kranskärlsanomali** är en ovanlig diagnos men bland de vanligaste diagnoserna bakom plötslig hjärtdöd hos unga.

**Symtomatiska patienter** har typisk angina och/eller synkope i anslutning till ansträngning.

**Standardutredning** för synkope kan inte med säkerhet utesluta diagnosen.

**När tillståndet misstänks** kan det påvisas med DT-angiografi och/eller konventionell koronarangiografi.



**Figur 1.** EKG vid ankomst till sjukhus. Diskret ST-höjning på cirka 1 mm i V<sub>1</sub>-V<sub>3</sub> och ST-sänkningar V<sub>4</sub>-V<sub>6</sub>.



**Figur 2.** EKG cirka en timme efter ankomsten. ST-förändringarna är nästan helt i regress.



**Figur 3.** DT-undersökning av kranskärl med vänster huvudstam avgående från höger sinus Valsalva, med snäv avgångsvinkel och ett förlopp mellan aorta och a pulmonalis.

vudstam med en dynamisk yttre kompression som förvärrades i systole. För ytterligare kartläggning beställdes en DT-angiografi från en barnröntgenverksamhet. Undersökningen bekräftade diagnosen: en anomalt avgående vänster huvudstam från höger sinus Valsalva med en intramuralt (i aortaväggen) förlöpande del och snäv avgångsvinkel, som där-efter passerar mellan aorta och pulmonalisartären för att nå vänster kammare, Figur 3. Vid riktad eftergranskning av datortomografin från tidigare utredning kan samma anatomiska förhållanden ses.

### Kirurgisk korrektion

Kontakt togs sedan med toraxkirurg på annan ort, och efter tre dagar överfördes patienten för akut operation. Vid denna operation öppnades den intramuralt förlöpande delen av vänster huvudstam inifrån aorta och ett nytt ostium för vänster huvudstam skapades i vänster sinus Valsalva. Därigenom avhjälpas stenoseringen av kärlet i det intramurala förloppet och kärlet får en normal avgångsvinkel. Det per- och postoperativa förloppet var komplikationsfritt, och patienten fördes tillbaka till hemsjukhuset för postoperativ vård och mobilisering. Han skrevs ut till hemmet två dagar senare, välmående och mobiliserad.

Vid uppföljande besök 2,5 månader efter operationen var patienten symptomfri och uppvisade ekokardiografiskt helt normal vänsterkammerfunktion med närmast total regress av tidigare hypokinesi.

### DISKUSSION

Denna fallbeskrivning illustrerar ett ovanligt tillstånd med potentiellt dödlig utgång där diagnosen kan ställas med relativt lättillgängliga bilddiagnostiska metoder om den misstänks. Synkope under ansträngning är ett alarmsymtom för allvarlig kardiell åkomma, och kombinationen av synkope och bröstsmärta vid ansträngning bör föranleda kranskärlsutredning. I detta fall hade diagnosen kunnat ställas under den första utredningen om den hade misstänkts. Utredning vid misstanke om den vanligaste orsaken till ansträngningsrelaterad plötslig död hos unga – hypertrof kardiomyopati – innefattar EKG, ekokardiografi och riskvärdering med arbetsprov, men som fallbeskrivningen illustrerar kan ingen av dessa undersökningar utesluta den näst vanligaste orsaken, kranskärlsanomali.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

### REFERENSER

- Peñalver JM, Mosca RS, Weitz D, et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries from the opposite sinus: a critical appraisal of risk. *BMC Cardiovasc Disord.* 2012;12:83.
- Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation.* 2007;115:1296-305.
- Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation.* 2009;119:1085-92.
- Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL, et al. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med.* 2004;141:829.
- Kimberis D, Iskandrian AS, Segal BL, et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries. *Circulation.* 1978;58:606.
- Cheitlin MD, De Castro CM, McAllister HA. Sudden death as a complication of anomalous coronary anatomy origin from the anterior sinus of Valsalva, a not so minor congenital anomaly. *Circulation.* 1974;50:780-7.
- Mues C, Scherf L, Strasser RH, et al. Survived sudden cardiac death in a young marathon runner: cardiac ischemic event attributed to an interarterial course of the right coronary artery. *Circulation.* 2013;128:e104-6.
- Lorentz EC, Mookadam F, Mookadam M, et al. A systematic review of anomalous coronary anatomy and an examination of the association with sudden cardiac death. *Rev Cardiovasc Med.* 2006;7:205.
- Frommelt PC, Frommelt MA, Tweddell JS, et al. Prospective echocardiographic diagnosis and surgical repair of anomalous of a coronary artery from the opposite sinus with an interarterial course. *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:148.
- Schmid M, Achenbach S, Ludwig J, et al. Visualization of coronary artery anomalies by contrast-enhanced multi-detector row spiral computed tomography. *Int J Cardiol.* 2006;111:430-5.
- Shi H, Aschoff AJ, Brambs HJ, et al. Multislice CT imaging of anomalous coronary arteries. *Eur Radiol.* 2004;14:2172-81.
- Datta J, White CS, Gilkeson RC, et al. Anomalous coronary arteries in adults: depiction at multi detector row CT angiography. *Radiology.* 2005;235:812.

## KLINIK & VETENSKAP FALLBESKRIVNING

### SUMMARY

17-year old male was admitted after syncope during exercise, exhibiting transient ST-elevation, raised troponin T levels and regionally hypokinetic myocardium. Further investigation revealed a left main coronary artery arising from the right sinus valsalva, a narrow vessel with an intramural course resulting in compression during systole. The patient had presented previously with chest pain and syncope during physical exercise. After CT-angiography, ECG, Tilt-test and ECHO he was diagnosed with vasomotor induced syncope. Anomalous coronary arteries have been found to be one of the three most common causes of sudden cardiac death in young individuals. Symptomatic individuals present with chest pain and/or syncope on exertion. Diagnosis can be made by coronary angiography or CT angiography. Standard investigation of syncope is likely to miss the diagnosis. The management of left main coronary arising from the right sinus valsalva is generally surgical.