KORONARARTERIEANOMALIER OG KORONARARTERIEFISTLER HOS VOKSNE PASIENTER UTEN MEDFØDT HJERTESYKDOM

Ole Geir Solberg, Kardiologisk avdeling, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Koronararterieanomalier inkludert fistler påvises forholdsvis hyppig og vanligvis som et tilfeldig funn i forbindelse med koronar angiografi. Etterhvert som koronar CT-angiografi benyttes i økende grad er det tenkelig at man vil finne et økende antall individer med anomalier. De fleste anomalier er uten klinisk betydning, men alle som rekvirerer angiografier bør ha en basiskunnskap om hvilke anomalier som er av klinisk betydning.

Ved normal anatomi med trikuspid aortaklaff avgår venstre koronararterie fra venstre koronare sinus og høyre koronararterie fra høyre koronare sinus. Normal koronararterieanatomi er karakterisert som følger (1):

- 2-4 ostier lokalisert i høyre og venstre sinus
- Avgangsvinkel fra aortaroten 45-90 grader
- Bare LAD- og CX-arteriene har felles stamme proksimalt
- Karene forløper direkte fra ostium til forsyningsområde
- Karene forløper epikardialt eller subepikardialt
- Karene har forgreninger som er adekvat i forhold til myokardialt forsyningsterritorium
- Karene ender i en kapillærseng

Klassifisering

Et forslag til klassifisering av anomalier ble publisert i 2007 (1). Noe forenklet kan anomaliene deles i tre hovedgrupper:

1. Anomalt utspring og forløp (f.eks. koronararterie avgående fra lungearterie).
2. Anomali av arterien i seg selv (f.eks. ostial atresi, hypo- og aplasier).
3. Anomal utmunning (vanligvis fistler).

Det foreligger ingen universell enighet om hvordan koronararterieanomalier skal klassifiseres, men Leiden-klassifikasjonen er relativ enkel og kan også benyttes ved bikuspid aortaannulus og er nyttig ved planlegging av kirurgi. For nærmere detaljer henvises til beskrivelse ved Gittenberg-de Groot og medarbeidere fra 2018 (2). En meget utfyllende oversikt over observerte anomalier er presentert av Angelini i 2007 (1). I fortsettelsen er det kun anomalier med klinisk betydning som vil bli belyst.

Koronare fistler klassifiseres ut fra:

- avgangssted (hvilken koronararterie og hvor i dens forløpet)
- utmunningssted (hjertekammer, lungekretsløpet osv.)
- om forløpet er enkelt (dvs. direkte fra avgang til utmunning)
- om forløpet er komplisert (dvs. med forgreninger)
- størrelse
    - De store har minst dobbel diameter av distal referanse
    - Middels store er 1-2 ganger distal referanse
    - De resterende defineres som små.

Forekomst

Ved gjennomgang av 66 884 angiografier ved Cleveland Clinic i årene 1972-82 ble det

påvist anomalier hos 1,5 % av pasientene (3) (ca. 10 % av disse anomaliene var assosiert med annen medfødt hjertesykdom). Et annet amerikansk materiale anfører en hyppighet på 5,6 % (1). I et eldre pediatrisk materiale fra 1978 rapporteres koronaranomalier med en insidens på 0,6-0,7% per fødte barn (4). Forskjellene er mest sannsynlig betinget i ulike definisjoner av hva som er anomalt. Distinksjonen mellom hva som er en normalvariant og hva som skal klassifiseres som anomali er ikke alltid opplagt. Eksempler på dette er intramyokardialt forløpende koronararterie («bridging») og manglende venstre hovedstamme med separat avgang av LAD og CX. Videre må man definere hvilken forekomst av en anatomisk variant som skal defineres som anomali eller normalvariant (oftest defineres anomali som forekomst under 1%). Ved selektiv koronar angiografi er forekomsten av «bridging» anført å være mellom 0,5 og 12 %, mens man ved CT-angiografi og obduksjon finner enda høyere forekomst (5). «Bridging» anføres ofte å være et bifunn uten vesentlig klinisk betydning, noe som ikke nødvendigvis alltid stemmer, og fenomenet vil derfor utdypes nærmere nedenfor.

Forekomsten av at en av koronararteriene avgår fra motsatt sinus (høyre fra venstre eller venstre fra høyre) anføres å være 0,1-0,9 %, og det er vanligere med anomal avgang av høyre koronararterie fra venstre sinus enn motsatt (1,6, 7).

Forekomst av koronare fistler er usikker. De fleste er medfødt, men fistler kan eksempelvis også oppstå etter koronare intervensjoner, endomyokardiale biopsier, endokarditt og hjertekirurgi. Det er rapportert en prevalens på 0,002–0,3% ved koronar angiografi, mens man ved CT-undersøkelse finner en prevalens på opp til 0,9 % (7-11). Koronare fistler utgjør ca. 1/6 av alle koronare anomalier (12). De fleste er betydningsløse, men det er anført at opptil 1/4 kan ha klinisk betydning (13).

Klinisk presentasjon

De fleste koronaranomalier oppdages tilfeldig i forbindelse med rutinemessig utredning og kan presentere seg som brystsmerter, synkope (vanligvis under eller etter fysisk trening), arytmi eller hjertesvikt. Imidlertid er det rapporter på at første «symptom» kan være plutselig død, i så fall i ung alder (se under).

Koronare fistler er også oftest asymptomatiske, men kan gi angina, dyspné, hjertesvikt og arytmi (14). Videre er det beskrevet økt hyppighet av endokarditt (15). De fleste fistlene avgår fra høyre koronararterie. Drenasjen er hovedsakelig til høyre hjertehalvdel.

Prognostisk betydning

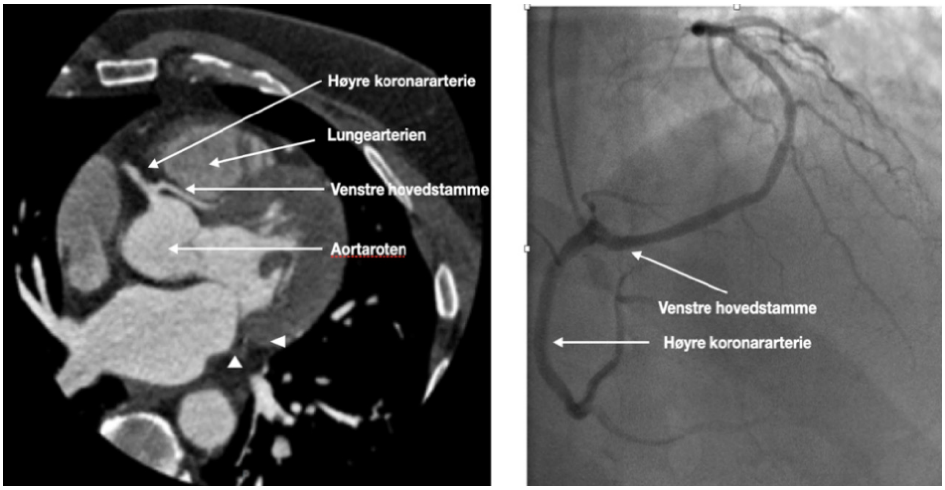
Den kliniske betydningen av koronaranomalier er knyttet til i hvilken grad de kan utløse myokardial iskemi med symptomer i form av angina, arytmi, hjertesvikt eller plutselig død.

En gjennomgang av en plutselig død-database viste at koronaranomalier som årsak til plutselig død avtar med alderen (16). I aldersgruppen 25-35 år var medfødt sykdom kun ansvarlig for 4 % av dødsfallene, mens 43 % av dødsfallene ble tilskrevet vanlig koronarsykdom.

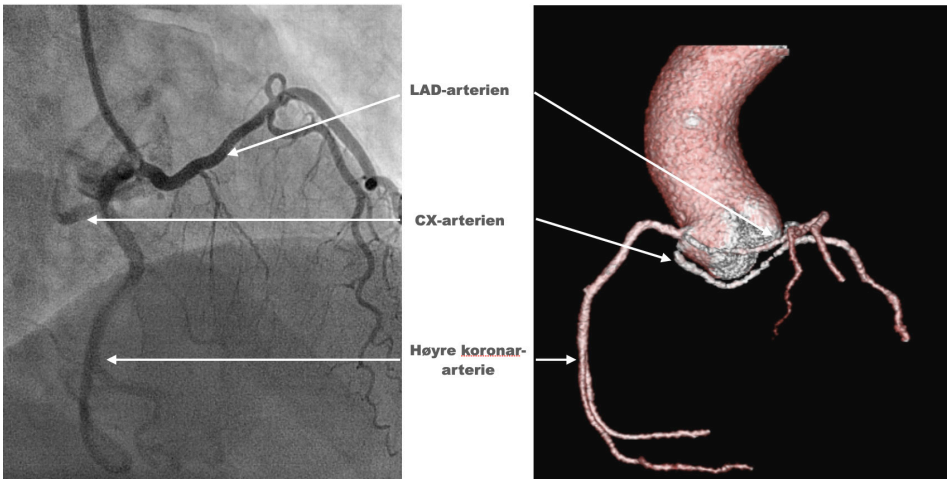
I en retrospektiv registerstudie ble middelaldrende (gjennomsnittsalder 56 år) med malignt koronararterieforløp (definert som koronararterie forløpende fra motsatt sinus og mellom aorta og lungearterien) fulgt i ca. 4 år (17). Sammenlignet med en matchet referansepopulasjon var det ingen statistisk signifikant forskjell i død eller andre alvorlige endepunkter. Hos unge individer er forekomst av død som tilskrives koronararterieanomalier hyppigere. En amerikansk obduksjonsstudie av militære rekrutter under 35 år beregnet en hyppighet av dødsfall på grunn av koronararterieanomali til 1 av 300 000 (18). Tilsvarende tall er funnet i en italiensk studie på idrettsutøvere under 35 år (19). En retrospektiv analyse av plutselig død i 26 maratonløp (tilsammen 3 292 268 løpere) viste at koronararteriaenomali var sannsynlig årsak til død hos kun 2 av deltagerne (20). En tilsvarende undersøkelse av triatlon-deltagere i USA fant at 1 av 959 214 deltagere døde av koronararterieanomali (21).

Anomal avgang av koronararterie fra motsatt sinus valsalva

Til tross for at koronararterieanomalier er svært sjelden årsak til død i befolkningen sett under ett, er det en viss forekomst hos



Figur 1. Yngre idrettsaktiv pasient med symptomer forenlig med myokardiskemi. Koronar angiografi (til høyre) viste at venstre hovedstamme avgikk fra høyre koronararterie. CT (til venstre) viste at venstre hovedstamme forløp mellom aorta og lungearterien. Ved utredning vurderes blant annet det anomale karets avgangsvinkel, om ostiet er spalteformet, om karet er sylindrisk eller elliptisk og om det er dynamisk kompresjon gjennom hjertesyklus. I dette tilfellet fant man indikasjon for kirurgisk behandling.

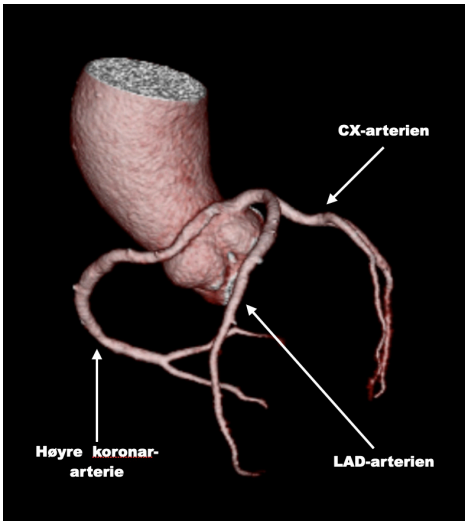


Figur 2. En yngre pasient med ukarakteristiske symptomer. Utredning viste at venstre koronararterie avgikk fra høyre sinus valsalva. CX-arterien forløp posteriort for aorta, mens LAD-arterien forløp anteriort mellom lungearterien og aorta. Ved utredning må det sannsynliggjøres at symptomene skyldes den anomale arterien. I dette tilfellet ble det utført kirurgisk revaskularisering, tross usikkerhet rundt sammenhengen mellom symptomer og funn.

barn, ungdom og unge voksne. Dødsfall er i all hovedsak knyttet til iskemi forårsaket av at venstre koronararterie utgår fra motsatt sinus valsalva med forløp mellom lungearterien og aorta (interarterialt forløp) (figur 1 og 2).

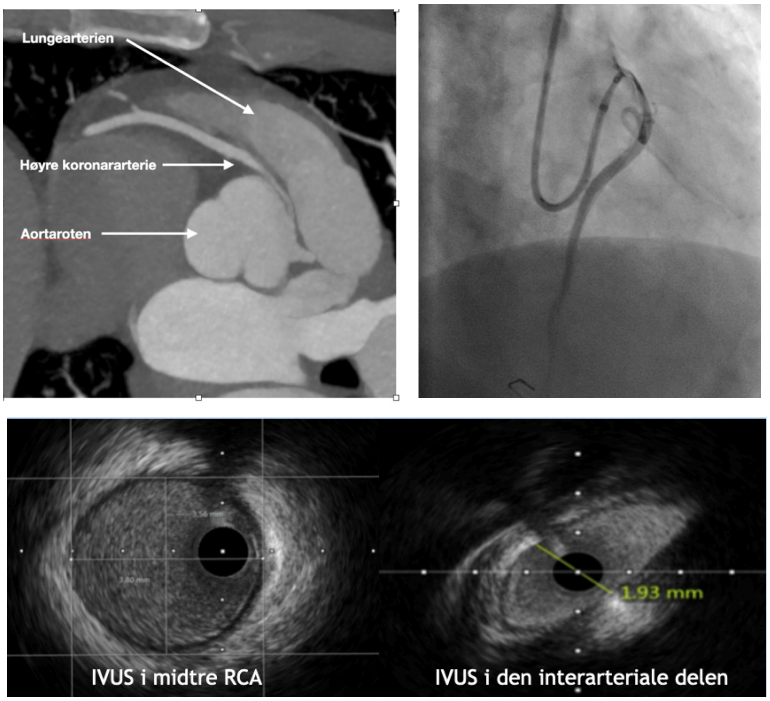
Unntaksvis er dødsfall knyttet til at høyre koronararterie avgår fra venstre sinus med tilsvarende forløp som beskrevet ovenfor (figur 3 og 4).

Avgang fra motsatt sinus med annet forløp enn det ovenfor beskrevne oppfattes som benignt. Dødsfall er nesten alltid knyt-



Figur 3. Høyre koronarterie avgående fra venstre sinus valsalva forløpende anteriort mellom aorta og lungearterien.

tet til hard fysisk aktivitet og trening (22). Den iskemiske mekanismen er omdiskutert, men man regner med at interarterialt og intramuralt (altså i aortaveggen) forløpende åre som særlig risikabelt. Årsaken er at dette medfører fare for dynamisk kompresjon av karet ved fysisk belastning. Karets avgangsvinkel fra aorta er sannsynligvis også av betydning ved at spissere vinkel øker faren for avklemming. Spalteformet ostium og elliptisk karkontur regnes også som risikokarakteristika. Ulike studier viser at rundt regnet halvparten av pasientene som døde ikke hadde hatt iskemiske symptomer før indekshendelsen (23-27). En nylig publisert «state of the art»-artikkel fra *Journal of the American College of Cardiology* anbefales om ytterligere detaljer ønskes (22).



Figur 4. Middelaldrende pasient med iskemiske symptomer. Utredning viste at høyre koronararterie avgikk fra venstre sinus valsalva. Det proksimale avsnittet var tydelig forsnevret både på CT (over til venstre) og ved selektiv koronarangiografi (over til høyre). Arbeids-EKG og dobutamin stressekkokardiografi var negative. Dobutamininfusjon i forbindelse med koronar angiografi utløste typiske smerter og iskemiske EKG-forandringer. Intravaskulær ultralyd (IVUS) viste dynamisk kompresjon ved hver systole og at det interatriale forløpet av karet hadde elliptisk fasong.

Tabell 1. Shunt ved koronararteriefistler.

Shunt-type	Hemodynamikk	Konsekvens
Venstre-til-høyre	Kontinuerlig blodstrøm gjennom hele hjertesyklus på grunn av trykkforholdene. Kan gi koronart «steal»-fenomen.	Volumoverbelastning og ev. dilatasjon av alle kamre. Iskemi i donorårens forsyningsområde: • Angina • Arytmi • Hjertesvikt
Venstre-til-venstre (venstre atrium eller lungevener)	Kontinuerlig blodstrøm gjennom hele hjertesyklus på grunn av trykkforholdene. Kan gi koronart «steal»-fenomen.	Volumoverbelastning og ev. dilatasjon av venstresidige kamre. Iskemi i donorårens forsyningsområde: • Angina • Arytmi • Hjertesvikt
Venstre-til-venstre (drenasje til venstre ventrikkel)	«Run-off» fra aorta	Volumoverbelasting av venstre ventrikkel (aortaklaffeinsuffisiens-fysiologi)

Anomalt avgående koronararterie fra lungearterien

Ektopisk avgang av venstre koronararterie fra lungearterien (Bland-White-Garlands syndrom) har alvorlig prognose og gir symptomer pga. reversert blodstrømsretning og dermed venstre-til-høyre-shunt når ductus arteriosus lukkes. Forekomsten er ca. 1/300 000 levende fødte. Den infantile formen opereres vanligvis i løpet av første levemåneder. Den adulte formen kan unntaksvis presentere seg for voksenkardiologer og skyldes at symptomene er maskert pga. kollateralisering fra høyre koronararterie. Anomal avgang av høyre koronararterie fra lungearterie er oftest asymptomatisk, men kan presentere seg med iskemi og hjertesvikt i voksen alder (28, 29).

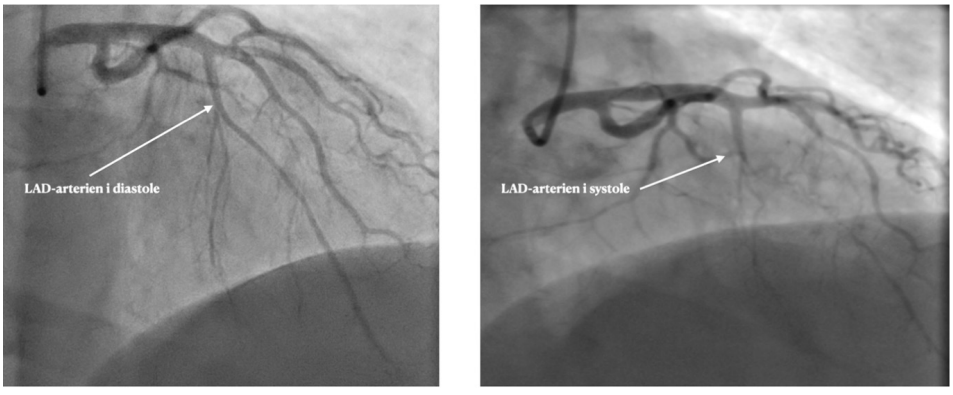
Koronare fistler

I og med at de fleste fistler drenerer til høyre hjertehalvdel eller høyresidige strukturer vil det oppstå venstre-til-høyre-shunt i ulik grad avhengig av fistlenes kaliber, lengde og anatomi (30). Dermed kan det oppstå koronar «steal»-fenomen. Ved drenasje til venstre atrium eller lungevener blir det en venstre-til-venstre-shunt med volumoverbelastning av venstre hjertehalvdel. For nærmere detaljer se tabell 1.

Aneurysmeutvikling i fistler kan forekomme, og ruptur er rapportert, men er en svært sjelden komplikasjon (31-33).

Intramyokardialt forløpende koronararterie («bridging»)

«Bridging» (figur 5) påvises forholdsvis hyppig ved koronar angiografi og regnes



Figur 5. Pasient med brystsmerter både i hvile og ved aktivitet. Koronar angiografi viste at LAD-arterien gikk dypt ned i myokard. Etter kontraktilitetsstimulerende medikasjon påvises subtotal okklusjon av arterien med ledsagende brystsmerter og iskemiske EKG-forandringer.

ofte som et bifunn uten klinisk betydning. Imidlertid vil kar som forløper dypt (> 2 mm) fra overflaten ha potensiale for å gi iskemi avhengig av hvor langt det intramyokardiale forløpet er. I LAD-arterien er det kun ca. 15 % av koronar blodstrøm som foregår i systole i hvile. Imidlertid viser koronarfysiologistudier at «bridging» kan ha betydning ved takykardi og med konsekvens også for diastolisk blodstrøm med forøket blodstrømshastighet, «steal»-fenomen fra septalgrener, forbigående retrograd koronarstrøm proksimalt for broen og redusert koronar blodstrømsreserve distalt for broen. Ved økt kontraktilitet og takykardi er det ved kvantitativ koronarangiografi og intravaskulær ultralyd (IVUS) vist at kompresjonen også strekker seg inn i diastole og dermed forklarer de koronarfysiologiske funnene (34, 35). Videre er det økt disposisjon for arteriosklerose proksimalt for den tunnelerte delen av karet. I den tunnelerte delen er endotelfysiologien endret med redusert vasodilatasjonsevne og økt tendens til koronarspasme. En nylig metaanalyse viste at «bridging» var assosiert med myokardial iskemi og alvorlige kardiovaskulære hendelser, men ikke med død og hjerteinfarkt (36).

Øvrige anomalier

Øvrige anomalier er vanligvis benigne, men kan være en teknisk utfordring ved selektiv koronarangiografi. Imidlertid kan de ha klinisk betydning i forbindelse med hjertekirurgi og kateterbaserte intervensjon. Eksempelvis er avgang av CX-arterien fra høyre sinus valsalva en benign variant, men kan ha betydning ved annen kardial intervensjon (figur 6).

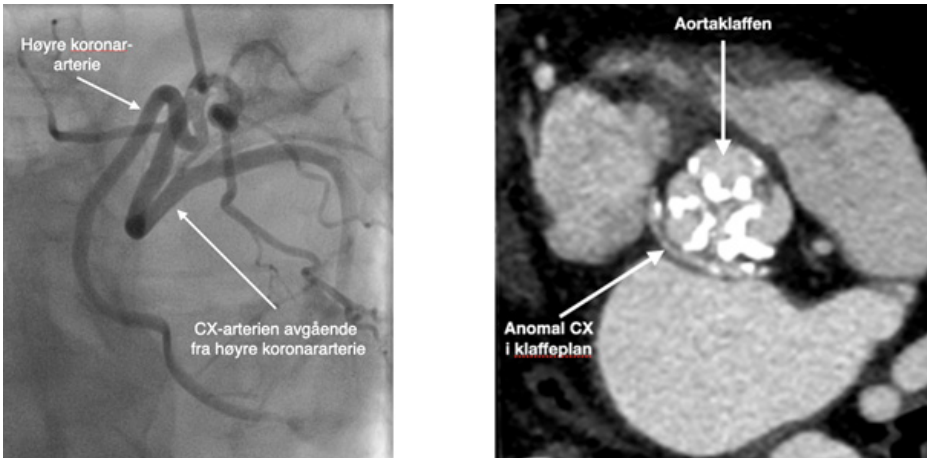
Utredning

Anatomisk utredning

Koronar CT-angiografi, eventuelt MR-undersøkelse, gir framstilling av koronaranatomien som er overlegen tradisjonell koronarangiografi ved at karenes forløp og relasjon til de store kar fremstilles langt mere detaljert og utvetydig. Ekkokardiografi, spesielt transøsofagus-ekkokardiografi, kan vise anomale avganger, men gir vanligvis lite diagnostisk nytte utover det.

Ved koronare fistler er ekkokardiografi essensiell for vurdering av kammerstørrelse, klaffefunksjon, lungearterietrykk osv. MR- og CT-undersøkelse er også nyttige i den anatomiske kartleggingen.

Intramyokardialt forløpende koronararterier utredes med koronar angiografi, men koronar CT-angiografi samt IVUS vil bidra til mer presis diagnostikk av dybden og lengden på den tunnelerte delen av karet. Til dokumentasjon av dynamisk kompresjon av den aktuelle koronararterie ved anomal



Figur 6. Selektiv koronarangiografi med CX-arterien avgående fra høyre koronarvarterie. Til høyre CT med TAVI-protokoll fra en annen pasient der CX-arterien forløper i nivå med aortaklaffens annulus med fare for at implantasjon av perkutan aortaklaff kan medføre perforasjon av arterien på grunn av kalk i klaffeseilene.

avgang fra aortaroten kan man også benytte IVUS. I en serie på drøyt 60 pasienter med anomal avgang av venstre koronararterie fra høyre sinus valsalva var det korrelasjon mellom IVUS-vurdert stenosegrad og kliniske hendelser (iskemi, arytmi, synkope og plutselig død) (37). Erfaringen med optisk kohærenstomografi (OCT) er foreløpig begrenset. Selve OCT-undersøkelsen krever koaksial orientering av kateteret i koronarkarets ostium, noe som kan være umulig å få til da anomale kar ofte har en tangential avgang fra aorta. Før eventuell kirurgi utføres som hovedregel også selektiv koronarangiografi, både for å kartlegge anatomi, men ikke minst med tanke på koronar arteriosklerose.

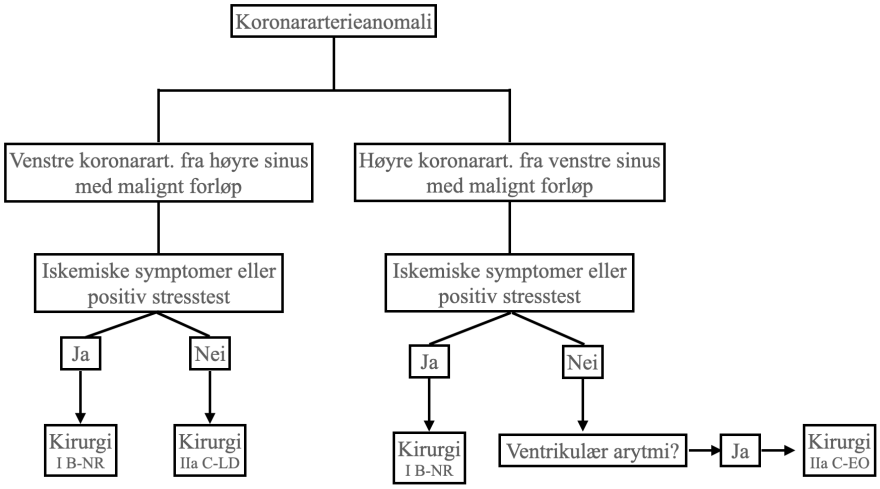
Fysiologisk utredning

Den fysiologiske utredningen er viktig for avklaring av anomalienes kliniske effekt.

Man benytter seg av de vanlige kardiologiske utredningsmetodene som arbeids-EKG, stress-ekkokardiografi og myokardscintigrafi. I forbindelse med selektiv koronarangiografi kan man også gjøre dobutamin stresstest med kontinuerlig 12-kanalers EKG. Det er også rapportert om bruk av fraksjonert flow-reserve (FFR)-måling i anomale koronarkar under dobutaminstress (35). Fysiologisk testing med bruk av «instantaneous wave-free ratio» (iFR) kombinert med dobutaminstress og ev. atropin er beskrevet i kasuistikker fra 2019 (38). Spesielt til vurdering av den fysiologiske betydningen av tunnelerte koronararterier kan diastoliske trykkgradienter være nyttige, spesielt om de utføres som dobutaminstress, ev. supplert med adenosin (39). Det foreligger ikke kontrollerte, prospektive studier av ikke-invasive stresstester, men de fleste forfattere anfører at stresstestene har dårlig prediktiv verdi med både falsk positive og falsk negative tester (40, 41). I et italiensk materiale på 27 idrettsrelaterte dødsfall tilskrevet koronararterieanomali hadde seks av dem tidligere negativ stresstest (42). Konklusjonen er at negative stresstester ikke er tilstrekkelig for å fraråde behandling.

Behandling

European Society of Cardiology (ESC) sine retningslinjer for voksne med medfødt hjertesykdom har ikke omtalt koronararterieanomalier før i siste versjon fra 2020 (43), mens amerikanske retningslinjer (American Heart Association (AHA)/ American College of Cardiology (ACC)) har dekket feltet i flere tidligere utgaver (44). Evidensgrunnlaget for anbefalingene er tynt. Det foreligger obduksjonsstudier, kirurgiske materialer som rapporterer symptomatisk



Figur 7. Flytskjema for behandling av koronararterieanomalier.
Dersom man ved påvist høyre koronararterie fra venstre sinus ikke påviser ventrikulær arytmi har både kirurgi og fortsatt observasjon begge en IIb-anbefaling (NR=«non-randomized studies», LD=«limited data»), EO =«expert opinion»).

bedring, deskriptive CT-/angio-/ekko-/MR-studier o.l., men det foreligger overhodet ikke studier som viser at noen form for behandling kan forebygge plutselig død. Råd om behandling og tiltak (eksempelvis medikamentell, treningsrestriksjon, konkurranseforbud og revaskularisering) ekstrapoleres fra foreliggende registre og observasjonsstudier anvendt på enkeltindivider. Evidensnivå i de amerikanske retningslinjene er derfor lav: enten B-NR («non-randomized studies»), C-LD («limited data») eller C-EO («expert opinion»). Tilsvarende er evidensnivået i de europeiske retningslinjene anført til C.

Anomalt avgående venstre koronararterie fra lungearterien anbefales operert, og vanligvis gjøres det kort tid etter fødsel (ESC-anbefaling IC, AHA/ACC-anbefaling IB-NR). Anomalt avgående høyre koronararterie fra lungearterien anbefales behandlet dersom symptomer kan tilskrives anomalien (ESC-anbefaling IC og AHA/ACC-anbefaling IC-EO). For asymptomatiske pasienter med påvist ventrikkeldysfunksjon eller påvist myokardiskemi er det råd om å overveie kirurgi (IIA).

Figur 7 er et omarbeidet flytskjema fra de amerikanske retningslinjene (44) og er stort sett også dekkende for de rådene som gis i ESCs retningslinjer. I tabell 2 er ESCs retningslinjer sammenfattet. Anbefalingene preges av lavt evidensnivå, og behandlingsrådene vil kunne føre til overbehandling av pasienter med uspesifikke symptomer. Det foreligger for eksempel ikke studier som viser at kirurgisk behandling av pasienter over 35 år medfører bedret prognose eller redusert fare for plutselig død. Generelt presiseres det at utredning må utelukke annen årsak til symptomer og funn, og at man med rimelig sannsynlighet må kunne tilskrive symptomene til den påviste anomalien. Tradisjonelt har man benyttet seg av kirurgisk behandling som aortokoronar bypasskirurgi, «unroofing» av anomalt kar eller reimplantasjon av koronarkar. PCI-behandling har ikke vært vanlig, men det foreligger små serier og kasuistikker, hovedsakelig etter stenting av en anomalt avgående høyre koronararterie. Se f.eks. en nylig rapport av Darki og medarbeidere (45).

Intramyokardialt forløpende koronararterier som forklaring på iskemiske symptomer, behandles vanligvis medikamentelt, men det foreligger kun empiriske og observasjonelle data. Betablokkere og non-dihydropyridin kalsiumantagonister er førstevalg, ev. supplert med ivabradin. Nitrater har uheldig fysiologisk effekt ved «bridging». Sammenlignet med stenting i et «normalt» forløpende kar, vil stenting i et kar som forløper intramyokardialt medføre økt risiko for restenose og stentfraktur og anbefales derfor ikke utført. Kirurgisk

Tabell 2. ESC-retningslinjer for kirurgisk behandling av anomalt avgående koronararterie fra aorta.

Anbefaling	Klasse	Evidens-nivå
Ikke-farmakologisk stresstest (stress-ekkokardiografi, myokardscintigrafi, stress-MR) anbefales for å bekrefte/utelukke myokardiskemi	I	C
Kirurgi anbefales ved anomalt avgående koronararterie fra aorta og typisk angina med positiv stresstest passende med karets forsyningsområde eller høyrisiko-anatomi	I	C
Kirurgi bør overveies hos asymptomatiske pasienter med anomalt avgående koronararterie fra aorta med påvist iskemi	IIa	C
Kirurgi bør overveies hos asymptomatiske pasienter med anomalt avgående koronararterie fra aorta uten påvist iskemi, men med høyrisiko-anatomi	IIa	C
Kirurgi kan overveies hos symptomatiske pasienter med anomalt avgående koronararterie fra aorta selv om det ikke foreligger påvist iskemi eller høyrisiko-anatomi	IIb	C
Kirurgi kan overveies hos asymptomatiske pasienter med anomalt avgående venstre koronararterie fra aorta uten iskemi eller høyrisiko-anatomi ved alder under 35 år	IIb	C
Kirurgi anbefales ikke hos asymptomatiske pasienter med anomalt avgående høyre koronararterie fra aorta uten påvist iskemi og uten høyrisiko-anatomi	III	C

behandling i form av bypasskirurgi og ev. «unroofing» av den tunnelerte arterien kan vurderes om annen behandling ikke fører fram (34).

Behandling av koronare fistler har også svært dårlig evidensgrunnlag. På bakgrunn av amerikanske retningslinjer fra 2008 (46, 47) anbefales at store fistler lukkes uavhengig av symptomatologi (IC), middels store behandles om de gir symptomer (IC), mens de små anbefales kontrollert med ekkokardiografi hvert tredje til femte år (IIaC). Ved utredning må det med rimelig grad av sikkerhet kunne fastslås at symptomene skyldes fistelen. Endokarditprofylakse ved påviste koronare fistler er ikke diskutert i europeiske retningslinjer, men den økte endokarditfaren må has in mente. Forutsetning for intervensjon er at fistlene kan lukkes fullstendig uten å påføre iskemi eller infarkt. Tradisjonelt har fistler blitt lukket kirurgisk, men det er en viss fare for å påføre infarkter med negative konsekvenser for langtidsoverlevelse (48). Alternativt kan fistler lukkes perkutant med coiler og/eller vaskulære plugger (49). Valg av behandling må vurderes i lys av den kompetanse som finnes på behandlingsstedet. Man må imidlertid være oppmerksom på at lukking av en fistel kan medføre at ikke erkjente fistler kan vokse og manifestere seg på et senere tidspunkt.

Konklusjon

Koronaranomalier er som oftest benigne, men avgang av en koronararterie fra motsatt sides sinus valsalva og forløp mellom de store arterier kan gi symptomer og i verste fall plutselig død. Plutselig død forekommer i så fall vanligvis hos unge individer etter hard fysisk aktivitet. Revaskularisering bør vurderes dersom det er alvorlige symptomer som kan tilskrives den påviste anomalien. I de tilfeller der det påvises et malignt forløp av venstre koronararterie fra høyre sinus valsalva hos unge individer (under 30-35 år) bør kirurgisk korreksjon vurderes uavhengig av symptomatologi.

Om det påvises intramyokardialt forløpende koronararterie og man ikke finner annen forklaring på pasientens plager, bør det gjøres supplerende koronarfysiologisk og anatomiske utredning.

Koronare fistler er oftest symptomfrie og benigne, men store og symptomatiske fistler bør behandles.

Alle angiografier og CT undersøkelser er hentet fra røntgenarkivet ved OUS, Rikshospitalet, og det rettes takk til Klinikk for radiologi og nukleærmedisin.

Takk rettes til Bjørn Bendz for gjennomlesing og kommentarer til manuskriptet.

Referanser

1. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. Circulation. 2007; 115:1296-1305.
2. Gittenberger-de Groot AC, Koenraadt WMC, Bartelings MM et al. Coding of coronary arterial origin and branching in congenital heart disease: The modified Leiden Convention. J Thorac Cardiovasc Surg. 2018; 156: 2260-2269.
3. Tuzcu EM, Moodie DS, Chambers JL et al. Congenital heart diseases associated with coronary artery anomalies. Cleve Clin J Med. 1990; 57:147-52.
4. Kimbiris D, Iskandrian AS, Segal BL et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries. Circulation. 1978; 58: 606-615.
5. Lee MS, Chen C-H. Myocardial bridging: an up-to-date review. J Invasive Cardiol. 2015; 27: 521-528.
6. Brothers J, Gaynor JW, Paridon S et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery with an interarterial course: understanding current management strategies in children and young adults. Pediatr Cardiol. 2009; 30: 911-921.
7. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. Cathet Cardiovasc Diagn. 1990; 21: 28-40.
8. McNamara JJ, Gross RE. Congenital coronary artery fistula. Surgery. 1969; 65: 59-69.
9. Vavuranakis M, Bush CA, Boudoulas H. Coronary artery fistulas in adults: incidence, angiographic characteristics, natural history. Cathet Cardiovasc Diagn. 1995; 35: 116-120.
10. Kim MS, Jung JI, Chun HJ. Coronary to pulmonary artery fistula: morphologic features at multidetector CT. Int J Cardiovasc Imaging. 2010; 26: 273-280.
11. Lim JJ, Jung JI, Lee BY, Lee HG. Prevalence and types of coronary artery fistulas detected with coronary CT angiography. AJR Am J Roentgenol. 2014; 203: W237-43.
12. Sunder KR, Balakrishnan KG, Tharakan JA et al. Coronary artery fistula in children and

adults: a review of 25 cases with long-term observations. Int J Cardiol. 1997; 58: 47-53.
13. Challoumas D, Pericleous A, Dimitrakaki IA et al. Coronary arteriovenous fistulae: a review. Int J Angiol. 2014; 23: 1-10.
14. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP et al. Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation. 1979; 59: 849-854.
15. Tirilomis T, Aleksic I, Busch T et al. Congenital coronary artery fistulas in adults: surgical treatment and outcome. Int J Cardiol. 2005; 98: 57-59.
16. Meyer L, Stubbs B, Fahrenbruch C et al. Incidence, causes, and survival trends from cardiovascular-related sudden cardiac arrest in children and young adults 0 to 35 years of age: a 30-year review. Circulation. 2012; 126: 1363-1372.
17. Gräni C, Benz DC, Steffen DA et al. Outcome in middle-aged individuals with anomalous origin of the coronary artery from the opposite sinus: a matched cohort study. Eur Heart J 2017; 38: 2009–2016.
18. Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. Ann Intern Med 2004;141: 829-34.
19. Corrado D, Basso C, Pavei A et al. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. JAMA. 2006; 296: 1593-1601.
20. Redelmeier DA, Greenwald JA. Competing risks of mortality with marathons: retrospective analysis. BMJ. 2007; 335: 1275-1277.
21. Harris KM, Henry JT, Rohman E et al. Sudden death during the triathlon. JAMA. 2010; 303: 1255-1257.
22. Cheezum MK, Liberthson RR, Shah NR et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery from the inappropriate sinus of Valsalva. J Am Coll Cardiol. 2017; 69: 1592-1608.
23. Cheitlin MD, De Castro 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: 780-787.
24. Frescura C, Basso C, Thiene G et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. Hum Pathol. 1998; 29: 689-695.
25. Kragel AH, Roberts WC. Anomalous origin of either the right or 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: 771-777.
26. Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. J Am Coll Cardiol. 1992; 20: 640-647.
27. Taylor AJ, Byers JP, Cheitlin MD, Virmani R. Anomalous right or left coronary artery from the contralateral coronary sinus: "high-risk" abnormalities in the initial coronary artery course and heterogeneous clinical outcomes. Am Heart J. 1997; 133: 428-435.
28. Heermann P, Heindel W, Schülke C. Coronary Artery Anomalies: Diagnosis and Classification based on Cardiac CT and MRI (CMR) - from ALCAPA to anomalies of termination. Rofo. 2017; 189: 29-38.
29. Vergara-Uzcategui CE, das Neves B, Salinas P et al. Anomalous origin of coronary arteries from pulmonary artery in adults: a case series. Eur Heart J-Case Reports. 2020; 4: 1–5.
30. Gowda RM, Vasavada BC, Khan IA. Coronary artery fistulas: clinical and therapeutic considerations. Int J Cardiol. 2006; 107: 7-10.
31. Bauer HH, Allmendinger PD, Flaherty J et al. Congenital coronary arteriovenous fistula: spontaneous rupture and cardiac tamponade. Ann Thorac Surg. 1996; 62: 1521-1523.
32. Habermann JH, Howard ML, Johnson ES. Rupture of the coronary sinus with hemopericardium: a rare complication of coronary arteriovenous fistula. Circulation. 1963; 28: 1143-1144.
33. Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP et al. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. Ann Thorac Surg. 1997; 63: 1235-1242.
34. Tarantini G, Migliore F, Cademartiri F et al. Left anterior descending artery myocardial bridging: a clinical approach. J Am Coll Cardiol. 2016; 68: 2887-2899.
35. Lee SE, Yu CW, Park K et al. Physiological and clinical relevance of anomalous right coronary artery originating from left sinus of Valsalva in adults. Heart. 2016; 102:114-119.
36. Hostiuc S, Rusu MC, Hostiuc M et al. Cardiovascular consequences of myocardial bridging: A meta-analysis and meta-regression. Sci Rep. 2017; 7:1-13.
37. Angelini P, Urrea JM, Forstall P et al.. Anomalous right coronary artery from the left sinus of Valsalva: pathophysiological mechanisms studied by intravascular ultrasound, clinical presentations and response to stent angioplasty. J Am Coll Cardiol. 2013; 61: E1804.
38. McCray LC, Fogwe DT, Aggarwal K et al. Novel assessment of ischemia in patients with anomalous right coronary artery. JACC: Case Reports. 2019; 1: 819-822.
39. Escaned J, Cortés J, Flores A et al. Importance of diastolic fractional flow reserve and dobutamine challenge in physiologic assessment of myocardial bridging. J Am Coll Cardiol. 2003; 42: 226-233.

40. Brothers J, Carter C, McBride M et al. Anomalous left coronary artery origin from the opposite sinus of Valsalva: evidence of intermittent ischemia. J Thorac Cardiovasc Surg. 2010; 2: e27-e29.
41. Løgstrup BB, Buhl J, Nielsen AD et al. Which exercise test to use for chest pain from an anomalous coronary artery. Congenit Heart Dis. 2014; 9: E6-E10.
42. Basso C, Maron BJ, Corrado D et al. 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.
43. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. 2020; 00:1-83
44. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2019; 139: e698-e800.
45. Darki A, Motiwala A, Bakhos L et al. Technical success and long-term outcomes after anomalous right coronary artery stenting with cardiac computed tomography angiography correlation. Cath Cardiovasc Interv. 2020; 96: 320-327.
46. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults with Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. J Am Coll Cardiol. 2008; 52: e143-e263.
47. Ali M, Kassem KM, Osei K, Effat M. Coronary artery fistulae. J Thromb Thrombolysis. 2019; 48: 345-351.
48. Said SM, Burkhart HM, Schaff HV et al. Late outcome of repair of congenital coronary artery fistulas—a word of caution. J Thorac Cardiovasc Surg. 2013; 145: 455-460.
49. Oto MA. Percutaneous approaches to closure of coronary artery fistulas. Interv. Cardiol. 2011; 3: 79-89.