



Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола (синдром Бланда-Уайта-Гарланда) – редкий врожденный порок сердца у ребенка 7 лет

©Д.Г. Коваленко¹, Е.С. Корочкина¹, К.А. Хасанова^{1,2*}

¹ Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

² Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова, Москва, Россия

* К.А. Хасанова, Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы, 119049, Москва, 4-й Добрынинский переулок, д. 1/9, KHasanova@morozdgb.ru

Поступила в редакцию 29 декабря 2023 г. Исправлена 17 января 2024 г. Принята к печати 10 февраля 2024 г.

Резюме

Цель исследования: Продемонстрировать возможности современных методов визуализации в диагностике и хирургическом планировании синдрома Бланда-Уайта-Гарланда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от ствола легочной артерии) у ребенка 7 лет.

Материалы и методы: Представлено клиническое наблюдение пациента С., 7 лет, с впервые выявленным сложным врожденным пороком сердца (ВПС) – аномальное отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от легочного ствола. С целью установки диагноза, оценки пространственной анатомии магистральных сосудов и коронарного русла пациенту была выполнена трансторакальная Эхо-КГ, КТ-коронарография и прямая коронарография. Для оценки морфофункциональных показателей сердца и фиброзных изменений миокарда левого желудочка (ЛЖ) было выполнено кардио-МРТ с отсроченным контрастным усилением.

Результаты: При проведении трансторакальной Эхо-КГ у ребенка был заподозрен ВПС: аномалия коронарных артерий с систолической дисфункцией ЛЖ и коронарно-правожелудочковые фистулы. На предоперационной КТ-коронарографии было определено аномальное отхождение ЛКА от легочного ствола – синдром Бланда-Уайта-Гарланда (СБУГ), наличие коронарно-правожелудочковых фистул не подтвердилось. По результатам кардио-МРТ был диагностирован диффузный фиброз миокарда ЛЖ (повышение значений ECV до 35–37% во всех сегментах) с наличием на этом фоне участков отсроченного интрамиокардиального накопления, участков очагового фиброза без признаков отека миокарда. Результаты, полученные при проведении КТ-коронарографии, были подтверждены на прямой коронарографии и интраоперационно.

Обсуждение: Технические возможности современных малоинвазивных методов кардиовизуализации позволяют на дооперационном этапе определить все имеющиеся хирургические риски и дальнейший прогноз у пациентов с аномалиями коронарных артерий, направляющихся на их реимплантацию.

Заключение: Алгоритм ведения пациентов с подозрением на СБУГ должен быть определен с учетом возможностей и безопасности каждого из методов кардиовизуализации. Возможность детальной и точной оценки анатомии коронарного русла является определяющим критерием выбора диагностического инструмента на дооперационном этапе у пациентов, направленных на реимплантацию КА.

Предоперационная кардио-МРТ с оценкой степени выраженности фиброзных изменений миокарда должна применяться для планирования тактики ведения пациентов со СБУГ и дальнейшего динамического контроля за морфофункциональными параметрами сердца после проведенной реимплантации КА.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, ВПС, СБУГ, Эхо-КГ, КТ-коронарография, МРТ, прямая коронарография, коронарные артерии, левая коронарная артерия, легочная артерия, ствол ЛА, анастомозы

Цитировать: Коваленко Д.Г., Корочкина Е.С., Хасанова К.А. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола (синдром Бланда-Уайта-Гарланда) – редкий врожденный порок сердца у ребенка 7 лет. *Инновационная медицина Кубани*. 2024;9(2):98–107. <https://doi.org/10.35401/2541-9897-2024-9-2-98-107>



Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Trunk (Bland-White-Garland Syndrome): A Rare Congenital Heart Defect in a 7-Year-Old Child

©Daria G. Kovalenko¹, Evgeniya S. Korochkina¹, Ksenia A. Khasanova^{1,2*}

¹ Morozov Children's City Clinical Hospital of the Moscow Healthcare Department, Moscow, Russian Federation

² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian Federation

* Ksenia A. Khasanova, Morozov Children's City Clinical Hospital of the Moscow Healthcare Department, 4 Dobrynskii pereulok, house 1/9, Moscow, 119049, Russian Federation, KHasanova@morozdgb.ru

Received: December 29, 2023. Received in revised form: January 17, 2024. Accepted: February 10, 2024.

Abstract

Objective: To demonstrate the capabilities of modern imaging modalities in diagnosis of Bland-White-Garland (BWG) syndrome (anomalous origin of the left coronary artery [AOLCA] from the pulmonary trunk) and surgical planning in a 7-year-old child.

Materials and methods: We report a case of 7-year-old patient S. with a newly diagnosed complex congenital heart defect: AOLCA from the pulmonary trunk. To establish a diagnosis and assess the spatial anatomy of great vessels and the coronary bed, the patient underwent transthoracic echocardiography (TTE), coronary computed tomographic angiography (CCTA), and conventional coronary angiography. Cardiac magnetic resonance imaging (MRI) with delayed contrast enhancement was used to assess the morphological and functional parameters of the heart and fibrotic changes in the myocardium of the left ventricle (LV).

Results: During TTE, a congenital heart defect was suspected: a coronary artery anomaly with LV systolic dysfunction and coronary-right ventricular fistulas. Preoperative CCTA detected AOLCA from the pulmonary trunk or BWG syndrome, whereas coronary-right ventricular fistulas were not confirmed. Based on the cardiac MRI findings, we diagnosed diffuse LV myocardial fibrosis (increased extracellular volume, 35%-37% in all segments) with areas of delayed intramyocardial accumulation, areas of focal fibrosis without signs of myocardial edema. The CCTA findings were confirmed by conventional coronary angiography and intraoperatively.

Discussion: The technical capabilities of modern minimally invasive cardiac imaging modalities make it possible to determine all existing surgical risks at the preoperative stage and further prognosis in patients undergoing reimplantation for coronary artery anomalies.

Conclusions: The algorithm for management of patients with suspected BWG syndrome should be determined based on the capabilities and safety of each cardiac imaging modality. Detailed and accurate assessment of coronary anatomy is a key criterion for choosing a diagnostic tool at the preoperative stage in patients undergoing reimplantation of coronary arteries.

Preoperative cardiac MRI with assessment of severity of fibrotic changes in the myocardium should be used to plan management of patients with BWG syndrome and further control dynamics of morphological and functional parameters of the heart after reimplantation of coronary arteries.

Keywords: congenital heart defects, CHD, Bland-White-Garland syndrome, TTE, coronary computed tomographic angiography, MRI, conventional coronary angiography, coronary arteries, left coronary artery, pulmonary artery, pulmonary trunk, anastomoses

Cite this article as: Kovalenko DG, Korochkina ES, Khasanova KA. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk (Bland-White-Garland syndrome): a rare congenital heart defect in a 7-year-old child. *Innovative Medicine of Kuban.* 2024;9(2):98–107. <https://doi.org/10.35401/2541-9897-2024-9-2-98-107>

Введение

Аномальное отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) – редкий врожденный порок сердца, встречающийся с частотой 1:300 тыс. детей до года [1].

Данная патология была названа в честь американских кардиологов E. Bland, P. White и J. Garland, которые в 1933 г. сформулировали клинические и электрокардиографические признаки аномального отхождения ЛКА от легочной артерии у грудного ребенка и описали их как синдром, который впоследствии и был назван их именами – синдром Бланда-Уайта-Гарланда (СБУГ) [2].

На долю СБУГ приходится от 0,2 до 0,5% от всех ВПС и 0,4–0,7% от всех критических ВПС [2]. При естественном течении порока в первый год жизни погибает 90% детей [3, 4].

Патофизиология. В пренатальном и раннем неонатальном периодах давление в легочной артерии (ЛА) и уровень оксигенации крови сопоставимы с системным кровотоком, что обеспечивает удовлетворительную перфузию миокарда через аномально отходящую КА.

Однако сразу после рождения давление в ЛА относительно системного резко снижается, что приводит к снижению объема оксигенированной крови, поступающей через аномальную КА к миокарду, в результате чего миокард кровоснабжается низко оксигенированной кровью под низким давлением. Снижение перфузии сердечной мышцы ведет к развитию ишемии миокарда, особенно во время минимальных физических нагрузок, при кормлении или плаче. Обеспечение относительно удовлетворительного кровоснабжения миокарда ЛЖ возможно только при компенсаторном развитии сети коллатералей между правой (ПКА) и левой (ЛКА) коронарными артериями. Уровень развития коллатерального кровообращения между ПКА и ЛКА в критический период, когда давление в легочной артерии постепенно снижается, определяет степень ишемии миокарда. По мере уменьшения сопротивления в легочных артериях и развития сети межкоронарных анастомозов происходит сброс венозной крови через аномально отходящую ЛКА в ствол ЛА, а не в сформированные коронарные коллатерали с системно высоким давлением и сопротивлением,

Таблица

Отличия инфантильного и взрослого типов у пациентов с синдромом Бланда-Уайта-Гарланда
Table

Differences between infantile and adult types of Blande-White-Garland syndrome

Фактор	Инфантильный тип	Взрослый тип
Клинические проявления	Инфаркт и быстро прогрессирующая сердечная недостаточность	Бессимптомное течение (субклиническая ишемия, внезапная сердечная смерть)
Результаты ЭКГ	Ишемические изменения	Гипертрофия или ишемические изменения левого желудочка
Правая коронарная артерия	Незначительно расширена	Значительно расширена
Перегородочные межкоронарные коллатерали	Не выражены	Выражены
Нарушение движения стенок желудочков	Гипокинез передней и латеральной стенок левого желудочка	Нормальное движение стенок либо глобальный гипокинез
Левый желудочек	Дилатация	Гипертрофия
Исход	Инфаркт миокарда, смерть в младенческом возрасте	Нарушения ритма сердца Внезапная сердечная смерть

что формирует феномен «обкрадывания», который дополнительно способствует развитию ишемии миокарда и инфаркта передней и боковой стенок ЛЖ [3]. Таким образом, СБУГ приобретает черты врожденного артериовенозного свища со сбросом крови слева направо [4]. В дальнейшем, при естественном течении порока отмечаются морфофункциональные изменения миокарда в бассейне нормально расположенной лКА из-за снижения перфузии ввиду измененного направления оксигенированной крови в аномально отходящую лКА [5].

Пациенты с хорошо развитыми коллатеральными сосудами имеют «взрослый тип» заболевания, а пациенты без коллатеральных сосудов – «инфантильный тип». Оба типа заболевания имеют разные проявления и исходы (табл.).

Инфантильный тип. Симптомы заболевания обычно проявляются к 8-й неделе после рождения. Развитие коронарных коллатералей незначительно или отсутствует. Когда устанавливается реверс кровотока в лКА, ограниченное кровоснабжение миокарда ЛЖ приводит к застойной сердечной недостаточности и вторичной митральной недостаточности с инфарктом миокарда. У младенцев обычно наблюдаются задержка развития, обильное потоотделение, одышка, бледность и атипичная боль в груди во время еды или плача. Одним из основных дифференциальных признаков инфантильного типа СБУГ является дилатационная кардиомиопатия [3].

Взрослый тип. После периода младенчества для поддержания жизнеспособности миокарда у пациентов со СБУГ развивается значительная межкоронарная циркуляция крови за счет появления коллатеральных артерий, которые обеспечивают достаточную перфузию миокарда и относительно благоприятное развитие заболевания. При адекватном развитии межкоронарных коллатералей симптомы

заболевания могут долгое время себя не проявлять или быть относительно легкими и неспецифичными. Однако часто недостаточное кровоснабжение ЛЖ, особенно в субэндокардиальной области, приводит к хронической субэндокардиальной ишемии миокарда, в результате чего у пациентов могут развиваться злокачественные желудочковые аритмии. Эти больные входят в группу риска по развитию внезапной сердечной смерти, которая возникает в 80–90% случаев [3–5].

Трансторакальная Эхо-КГ является высокоинформативным методом диагностики всех групп ВПС, позволяющим у пациентов со СБУГ определить сократительную дисфункцию желудочков, визуализировать зоны гипо- и акинеза миокарда ЛЖ, рассчитать объемы камер сердца и толщину миокарда, а также выявить возможные сопутствующие интракардиальные аномалии. Трансторакальная Эхо-КГ с доплеровским картированием в большинстве случаев является достаточной для постановки диагноза СБУГ, позволяющей визуализировать ретроградный ток крови из лКА в ствол ЛА [6]. Однако ввиду ограничений в пространственном разрешении, невысокой чувствительности метода в оценке аномалии коронарных артерий и сочетанных экстракардиальных аномалий, трансторакальная Эхо-КГ у детей со СБУГ, как правило, дополняется проведением КТ-коронарографии и кардио-МРТ [7, 8].

«Золотым стандартом» диагностики аномалий коронарного русла все еще остается прямая коронарография. Несмотря на высокую информативность, прямая коронарография сопряжена с относительно высокой лучевой нагрузкой и требует применения больших объемов рентгеноконтрастных веществ. Кроме этого, метод представляет собой инвазивную процедуру, имеющую ряд серьезных осложнений, таких как инфаркт миокарда и инсульт, а также риск

развития кровотечения в зоне катетеризации. При проведении прямой коронарографии также, как и при проведении Эхо-КГ, затруднена пространственная оценка интра- и экстракардиальных структур, сопутствующие аномалии которых играют важную роль в планировании тактики лечения [9].

Для одномоментного определения патологии коронарного русла и уточнения наличия сочетанных аномалий у пациентов со СБУГ все чаще применяется КТ-коронарография. Метод имеет высокие показатели диагностической эффективности в определении аномалий коронарного русла, в том числе вариантов отхождения КА, что необходимо при планировании хирургических и эндоваскулярных вмешательств у детей с ВПС [10].

Для оценки сократительной функции желудочков, жизнеспособности и ремоделирования миокарда ЛЖ пациентам со СБУГ показано проведение МРТ сердца [8]. МРТ сердца отвечает на вопросы наличия структурных изменений миокарда при проведении отсроченного контрастирования, а также позволяет рассчитать объемы камер сердца суммационным методом, диагностировать участки гипо- и акинеза и визуализировать и количественно оценить ток крови из лКА в ствол ЛА с помощью фазово-контрастных серий [11]. Выраженность фиброзных изменений в миокарде ЛЖ определяет потенциал восстановления его функции после коррекции СБУГ и долгосрочный прогноз [8].

Установленный диагноз СБУГ является абсолютным показанием к проведению хирургической коррекции порока, которая направлена на восстановление двухкоронарной системы кровообращения миокарда для сохранения его жизнеспособности [3].

Клиническое наблюдение

Пациент С., 7 лет, поступил в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» в отделение экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии с жалобами на снижение толерантности к физической нагрузке, слабость, вялость после перенесенной ангины. По данным ЭКГ выявлена предсердная аритмия с ЧСС 85–105 в мин., блокада правой ножки и левой передней ножек пучка Гиса, незначительное удлинение интервала Q-T до 0,32 (норма – 0,30).

Состояние ребенка при поступлении средней тяжести. Аускультативно определен систолический сердечный шум.

В рамках дообследования с целью оценки анатомии и функции сердца проведена трансторакальная Эхо-КГ с цветным доплеровским картированием. По результатам исследования заподозрен ВПС: коронарно-правожелудочковые фистулы, аномальное отхождение лКА от ствола ЛА с систолической дисфункцией ЛЖ. Дилатация лКА и пКА. Турбулентный кровоток

с ретроградным заполнением по пКА и лКА. Определена митральная регургитация 1 степени. Умеренное снижение глобальной сократительной функции ЛЖ с его диффузной гипокинезией ЛЖ. Дилатация ЛЖ с незначительным снижением его глобальной сократительной функции (фракция выброса (ФВ) 52–55%) (рис. 1).

Для уточнения анатомии коронарного русла и решения вопроса об объеме и сроках хирургической коррекции ВПС пациенту была проведена КТ-коронарография.

С целью уточнения анатомии коронарного русла, детальной оценки устья и уровня отхождения лКА от ствола ЛА была проведена КТ-коронарография. По данным КТ было диагностировано аномальное отхождение лКА от заднего синуса легочного ствола, расширение пКА, передней межжелудочковой ветви (ПМЖВ), огибающей ветви (ОВ) на всем протяжении, отхождение конусной ветви пКА собственным устьем от правого коронарного синуса. Определены многочисленные межкоронарные анастомозы и ретроградный кровоток из лКА в ствол ЛА (паттерн разницы контрастной плотности в просвете ствола ЛА и в области устья лКА). Наличие коронарно-правожелудочковых фистул, выявленных по данным Эхо-КГ, не подтвердилось (рис. 2).

Для определения морфофункциональных изменений миокарда, оценки движения стенок ЛЖ и клапанов сердца, выполнено кардио-МРТ с внутривенным контрастированием (отсроченное контрастирование), построением T1-карт для оценки показателей ECV и показателей времени T1 релаксации. По кардио-МРТ данных за снижение глобальной сократительной функции обоих желудочков получено не было: ФВ ЛЖ до 70%, ФВ ПЖ 49%. Определены структурные изменения миокарда ЛЖ (повышение значений ECV до 35–37% во всех сегментах, как проявление диффузного фиброза) с наличием на этом фоне участков отсроченного интрамиокардиального накопления, без признаков отека миокарда в режиме T2 STIR – очаговый фиброз. Диагностирована недостаточность митрального клапана 2 степени (рис. 3).

Перед проведением реимплантации лКА для уточнения полученных результатов КТ-коронарографии и кардио-МРТ была проведена прямая коронарография. Результаты, полученные при проведении прямой коронарографии, были полностью сопоставимы с данными КТ-коронарографии: лКА отходит от заднего синуса ствола ЛА, расширена, передняя межжелудочковая ветвь – расширена; пКА отходит от аортального синуса, расширена. Прямой анастомоз между правой и левой коронарными артериями. Сократительная функция левого желудочка не нарушена (рис. 4).

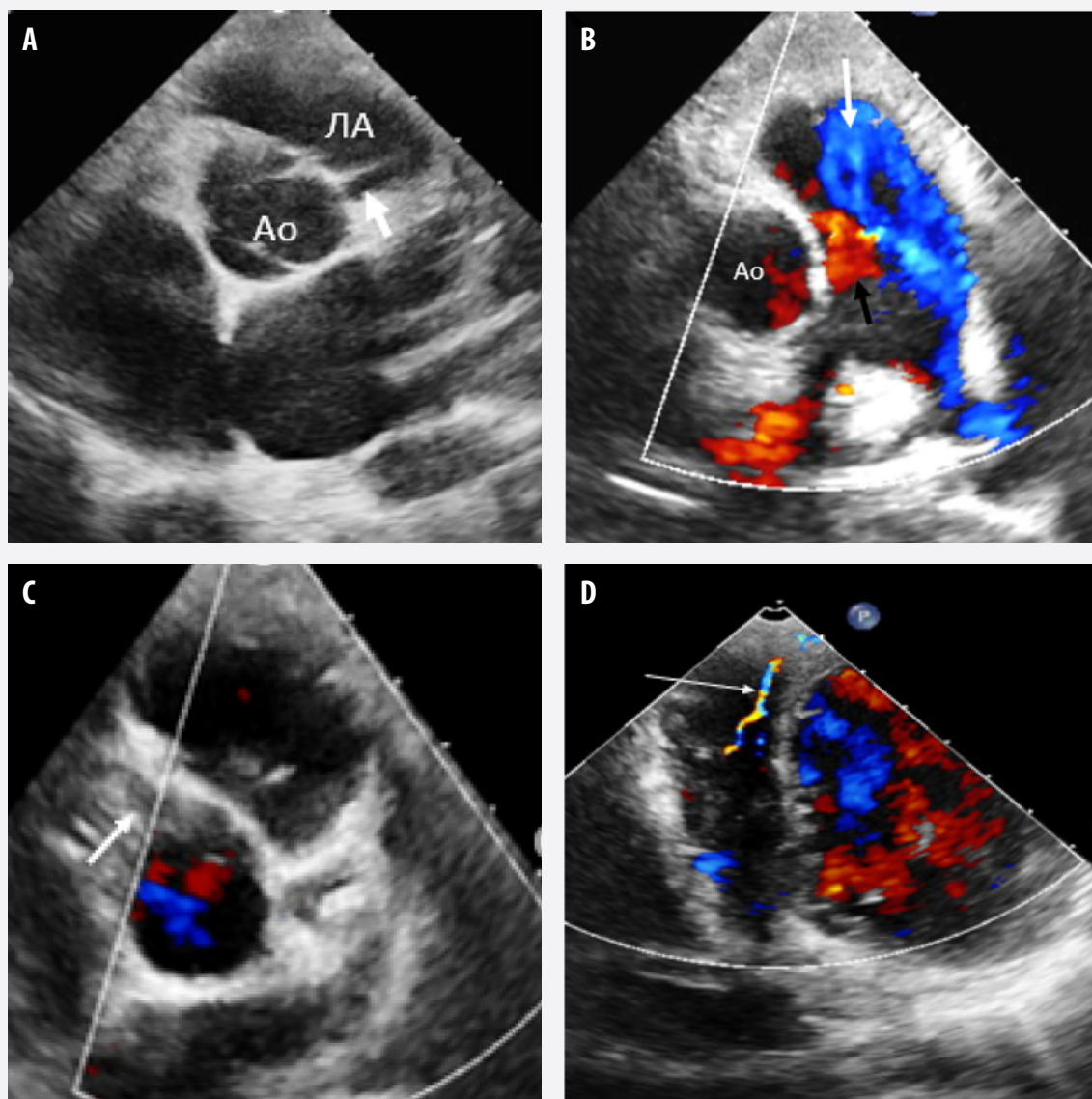


Рисунок 1. Визуализация аномального отхождения левой коронарной артерии от ствола легочной артерии (синдром Бланда-Уайта-Гарланда) методом трансторакальной Эхо-КГ.

А. Парастеральная позиция, длинная ось ствола и ветвей легочной артерии, 2D режим. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола (стрелка).

В. Парастеральная позиция, длинная ось ствола и ветвей легочной артерии. Режим цветного доплеровского картирования. Расширение ствола легочной артерии (белая стрелка), ретроградный ток крови из коронарной артерии в ствол легочной артерии (черная стрелка).

С. Парастеральная позиция, длинная ось ствола и ветвей легочной артерии. Режим цветного доплеровского картирования. Правая коронарная артерия (стрелка).

Д. Апикальная позиция, четырехкамерная ось. Режим цветного доплеровского картирования. Межкоронарные анастомозы (стрелка)

Figure 1. Visualization of the anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk (Bland-White-Garland syndrome) on transthoracic echocardiograms.

A. Parasternal long-axis view showing the pulmonary trunk and pulmonary artery branches, 2D mode. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk (arrow).

B. Parasternal long-axis view showing the pulmonary trunk and pulmonary artery branches. Color Doppler mapping. Dilated pulmonary trunk (white arrow), retrograde blood flow from the coronary artery to the pulmonary trunk (black arrow).

C. Parasternal long-axis view showing the pulmonary trunk and pulmonary artery branches. Color Doppler mapping. Right coronary artery (arrow).

D. Apical 4-chamber view. Color Doppler mapping. Intercoronary anastomoses (arrow)

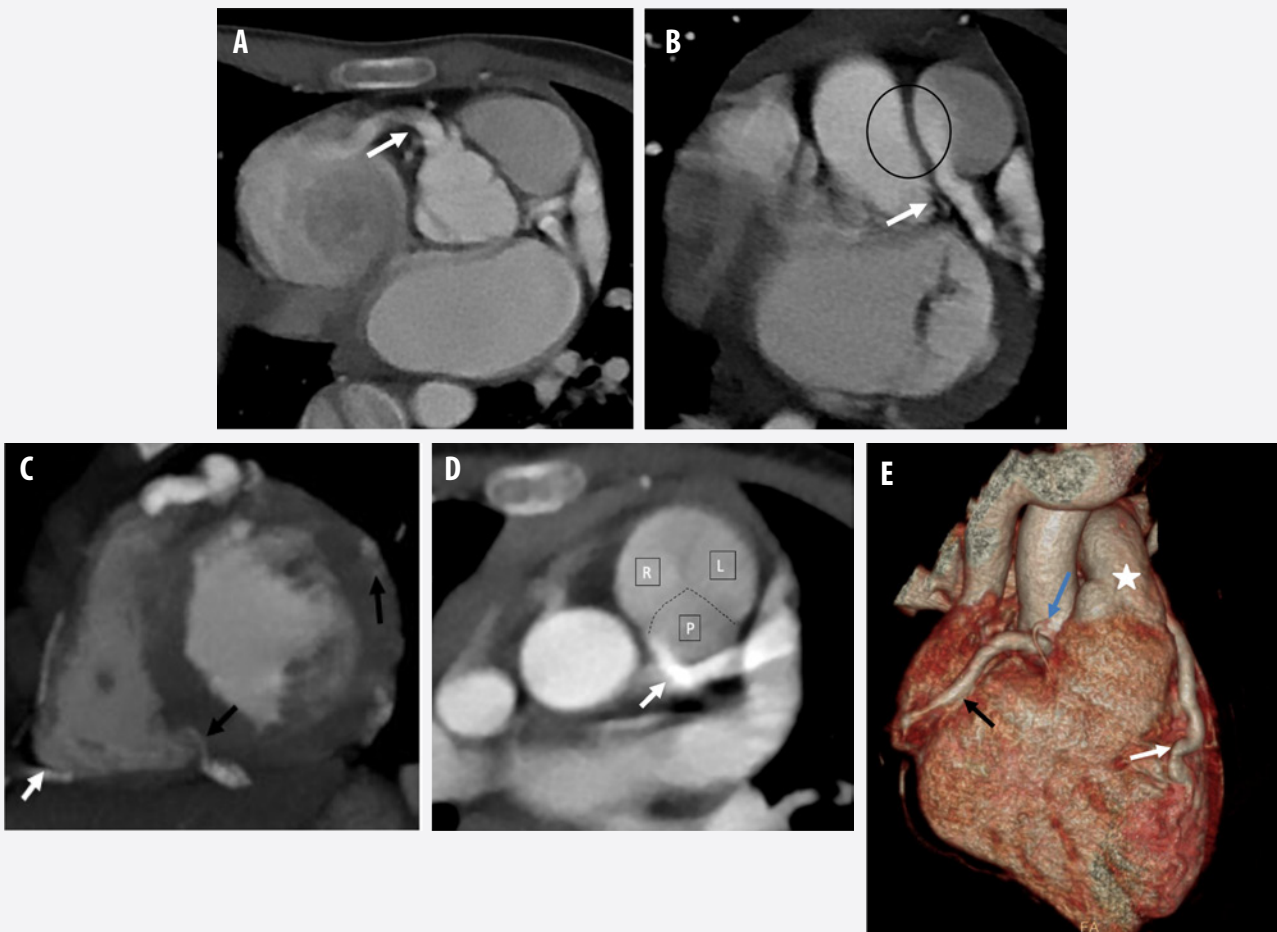


Рисунок 2. КТ-коронарография синдрома Бланда-Уайта-Гарланда.

А. Косо-аксиальная плоскость, режим МIP реконструкции. Расширенная правая коронарная артерия (белая стрелка) и конусная ветвь правой коронарной артерии, отходящая собственным устьем (черная стрелка).

В. Косо-аксиальная плоскость, режим МIP реконструкции. Аномальное отхождение левой коронарной артерии (стрелка) от ствола легочной артерии. Определен ретроградный кровоток из лКА в ствол ЛА – паттерн разницы контрастной плотности в просвете ствола ЛА и области устья лКА (круг).

С. Косо-аксиальная плоскость, режим МIP реконструкции. лКА (стрелка) отходит от заднего синуса легочного ствола (белая пунктирная линия), также определены правый и левый синусы легочного ствола.

Д. Двухкамерная плоскость, по короткой оси, режим МIP реконструкции. Определены множественные межкоронарные анастомозы (белая стрелка), в том числе интрамуральной локализации в межжелудочковой перегородке (черные стрелки).

Е. 3D реконструкция, вид спереди и сзади. Аномальное отхождение левой коронарной артерии (белая стрелка) от ствола легочной артерии (белая звездочка). Расширенная правая коронарная артерия (черная стрелка) и конусная ветвь правой коронарной артерии, отходящая собственным устьем (синяя стрелка).

Figure 2. Bland-White-Garland syndrome on coronary computed tomographic angiography.

А. Oblique-axial plane, maximum intensity projection (MIP) reconstruction. Dilated right coronary artery (white arrow) and conus branch of the right coronary artery arising at its own ostium (black arrow).

В. Oblique-axial plane, MIP reconstruction. Anomalous origin of the left coronary artery (arrow) from the pulmonary trunk. Retrograde blood flow from the left coronary artery to the pulmonary trunk was determined: a pattern of contrast density difference in the lumen of the pulmonary trunk and the area of the left coronary artery ostium (circle).

С. Oblique-axial plane, MIP reconstruction. The left coronary artery (arrow) arises from the posterior sinus of the pulmonary trunk (white dotted line), and the right and left sinuses of the pulmonary trunk are also identified.

Д. 2-chamber plane, short-axis view, MIP reconstruction. Multiple intercoronary anastomoses (white arrow) are identified, including those of intramural localization in the interventricular septum (black arrows).

Е. 3D-reconstruction, front and back views. Anomalous origin of the left coronary artery (white arrow) from the pulmonary trunk (white asterisk). Dilated right coronary artery (black arrow) and conus branch of the right coronary artery arising at its own ostium (blue arrow).

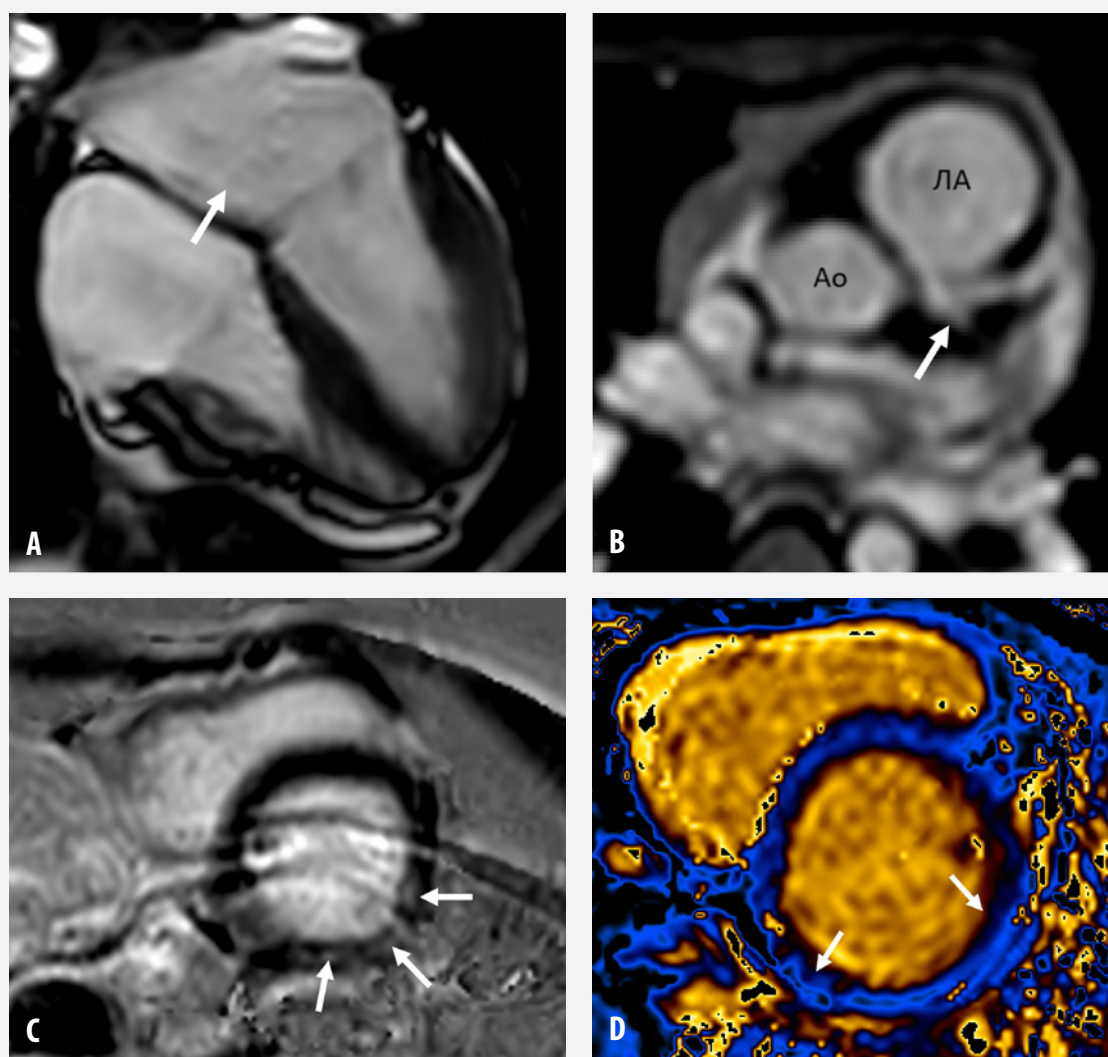


Рисунок 3. МРТ сердца.

А. Кино режим BTFE. 4-х камерная проекция. Расширение полости левого предсердия (стрелка).

В. Режим 3D BTFE. Аксиальная плоскость. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола (стрелка).

С. Отсроченное контрастирование (Inversion recovery), короткая двухкамерная ось. Определяются участки интрамиокардиального накопления по боковой и задней стенке ЛЖ (стрелки).

Д. Нативное T1 картирование миокарда. Увеличение времени релаксации T1 по боковой и задней стенкам ЛЖ на базальном уровне (стрелки)

Figure 3. Cardiac MRI.

А. Cine balanced turbo field echo (BTFE), 4-chamber projection. Left atrial enlargement (arrow).

В. 3D BTFE. Axial plane. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk (arrow).

С. Delayed contrast enhancement (inversion recovery), short 2-chamber axis. Areas of intramyocardial accumulation are identified along the lateral and posterior wall of the left ventricle (arrows).

Д. Native T1 mapping of the myocardium. Increased T1 relaxation time along the lateral and posterior walls of the left ventricle at the basal level (arrows)

Учитывая результаты комплексного обследования, пациенту выполнена радикальная хирургическая коррекция ВПС в условиях искусственного кровообращения – реимплантация лКА из ствола ЛА в аорту. Выполнена срединная стернотомия: при осмотре сердца обращает внимание расширение лКА, лКА

отходит от заднего синуса легочного ствола. Вскрыт ствол ЛА – из заднего синуса вырезана на площадке левая коронарная артерия. На левой полуокружности аорты на 5 мм выше комиссуры сформировано отверстие 5 мм, в которое реимплантирована левая коронарная артерия (рис. 5).

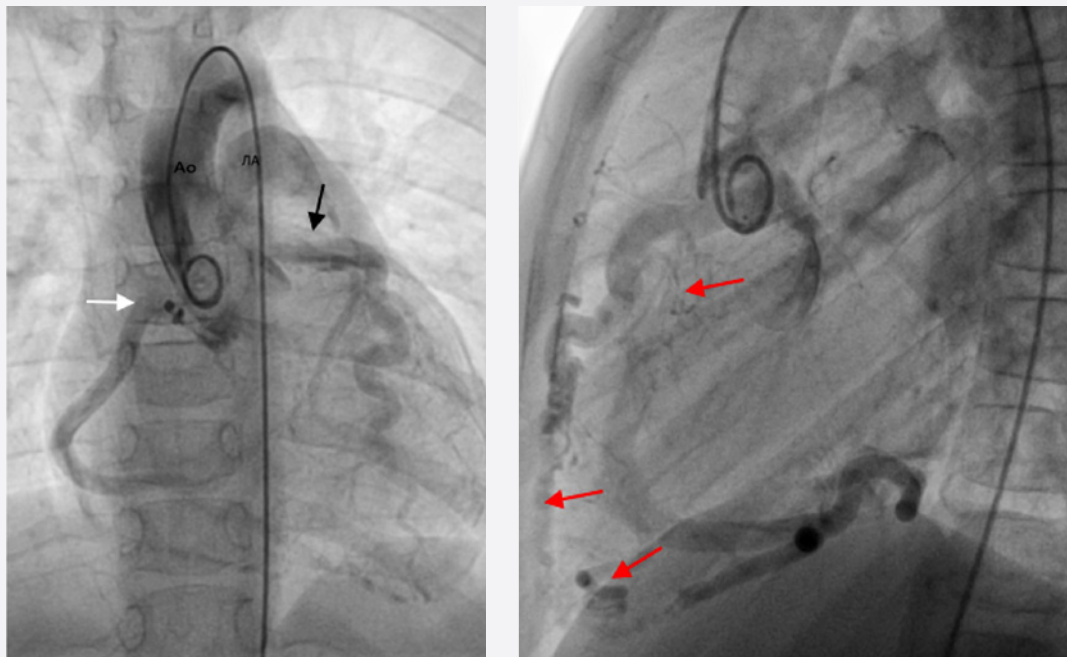


Рисунок 4. Прямая коронарография. Левая коронарная артерия расширена, отходит от заднего синуса ствола легочной артерии (черная стрелка), правая коронарная артерия расширена, отходит от аортального синуса (белая стрелка), межкоронарные анастомозы между правой и левой коронарными артериями (красные стрелки)

Figure 4. Conventional coronary angiography. The dilated left coronary artery originates from the posterior sinus of the pulmonary trunk (black arrow); the dilated right coronary artery arises from the aortic sinus (white arrow); there are intercoronary anastomoses between the right and the left coronary arteries (red arrows)

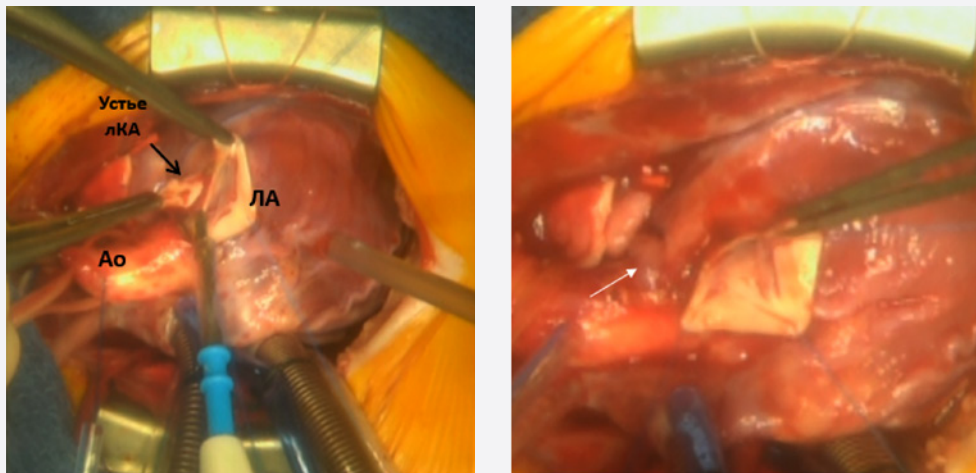


Рисунок 5. Интраоперационные снимки аномального отхождения левой коронарной артерии от легочного ствола до и после проведения реимплантации

Определяется ствол и клапан ЛА. Из заднего синуса вырезана на площадке лКА (черная стрелка); на левой полуокружности аорты выше комиссуры сформировано отверстие, в которое реимплантирована левая коронарная артерия (белая стрелка)

Figure 5. Intraoperative photographs of the anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk before and after reimplantation

The pulmonary artery and pulmonary artery valve are determined. The left coronary artery was excised from the posterior sinus at the site (black arrow); a hole was formed in the left semicircle of the aorta above the commissure, and the left coronary artery was reimplanted there (white arrow)

Обсуждение

СБУГ ассоциируется с высоким риском внезапной смерти в раннем возрасте, обусловленной ишемией, инфарктом, дисфункцией ЛЖ и постепенным развитием хронической сердечной недостаточности [3]. Для детей до года с наличием неспецифических жалоб: бледность, потливость, вялость, одышка, резкие приступы беспокойства необходима высокая настороженность на наличие аномального отхождения КА [4].

Ранняя диагностика и своевременное оперативное хирургическое вмешательство, выполняемое с целью восстановления двух коронарных артерий для системы кровообращения, дают отличные отдаленные результаты и приводят к постепенному восстановлению функции миокарда [3].

Ввиду того, что абсолютным показанием к хирургической коррекции СБУГ в максимально ранние сроки является установленный диагноз, – корректная комплексная и своевременная диагностика данного ВПС крайне важна.

Основными диагностическими задачами являются детальная визуализация коронарного русла, морфометрия КА с определением синуса легочного ствола с аномально отходящей КА. Дополнительно должна проводиться оценка функции сердца с определением наличия структурных изменений миокарда ЛЖ для возможной коррекции тактики ведения пациента и долгосрочного прогноза [7].

В представленном клиническом случае продемонстрированы возможности мультимодального подхода в диагностике СБУГ у пациентов со взрослым типом порока.

Визуализация КА у новорожденных и детей первого года жизни по данным Эхо-КГ не всегда дает объективные результаты из-за возможного наличия ложноположительных Эхо-сигналов, симулирующих нормальное отхождение лКА от аорты. В таких случаях диагноз СБУГ можно заподозрить только опираясь на ряд косвенных доплерографических признаков (наличие ретроградного тока крови в стволе ЛА) (рис. 1В) [6]. Исходя из этого, после рутинной трансторакальной Эхо-КГ пациентам со СБУГ, как правило, выполняются дополнительные методы кардиовизуализации.

В нашем клиническом случае были проведены: КТ-коронарография, МРТ сердца и прямая коронарография. Диагностическая эффективность КТ-коронарографии была полностью сопоставима с прямой коронарографией. При этом метод КТ-коронарографии является малоинвазивным, не требует использования больших объемов контрастного препарата и сопряжен с меньшей дозой облучения, что особенно актуально у детей.

Кардио-МРТ в представленном случае позволила выявить фиброзные изменения миокарда ЛЖ, определить нормальную функцию желудочков сердца и диагностировать митральную недостаточность.

Заключение

Алгоритм ведения пациентов с подозрением на СБУГ должен быть определен с учетом возможностей и безопасности каждого из методов кардиовизуализации. Возможность детальной и точной оценки анатомии коронарного русла является определяющим критерием выбора диагностического инструмента на дооперационном этапе у пациентов, направляющихся на реимплантацию КА.

Предоперационная кардио-МРТ с оценкой степени выраженности фиброзных изменений миокарда должна применяться для планирования тактики ведения пациентов со СБУГ и дальнейшего динамического контроля за морфофункциональными параметрами сердца после проведенной реимплантации КА.

Вклад авторов

Концепция и дизайн: Д.Г. Коваленко

Обзор публикаций по теме статьи: Д.Г. Коваленко

Сбор, анализ и интерпретация данных: Д.Г. Коваленко

Анализ изображений и медицинской документации:

Е.С. Корочкина

Подготовка текста: Д.Г. Коваленко, К.А. Хасанова

Редактирование текста: К.А. Хасанова

Ответственность за целостность всех частей статьи:

К.А. Хасанова

Author contributions

Concept and design: Kovalenko

Literature review: Kovalenko

Acquisition, analysis, or interpretation of data: Kovalenko

Analysis of scans and medical records: Korochkina

Manuscript drafting: Kovalenko, Khasanova

Manuscript revising: Khasanova

Responsibility for the integrity of the work as a whole:

Khasanova

Литература/References

1. Бураковский В.И., Шарыкин А.С., Гарибян В.А. Аномальное отхождение правой коронарной артерии от легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки. *Грудная хирургия*. 1981;(2):5–10. PMID: 7215930.
Burakovskii VI, Sharykin AS, Garibian VA. Anomalous derivation of the right coronary artery from the pulmonary artery with an interventricular septal defect. *Grudn Khir*. 1981;(2):5–10. (In Russ.). PMID: 7215930.
2. Vouhé PR, Baillot-Vernant F, Trinquet F, et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in infants. Which operation? When?. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1987;94(2):192–199. PMID: 3613617.
3. Peña E, Nguyen ET, Merchant N, Dennie C. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics*. 2009;29(2):553–565. PMID: 19325065. <https://doi.org/10.1148/rg.292085059>

4. Drighil A, Chraibi S, Bennis A. Adult type anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: when should we be aware?. *Int J Cardiol.* 2006;113(3):E119–E121. PMID: 17046083. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2006.07.039>

5. Xiao Y, Jin M, Han L, et al. Two congenital coronary abnormalities affecting heart function: anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery and congenital left main coronary artery atresia. *Chin Med J (Engl).* 2014;127(21):3724–3731. PMID: 25382327.

6. King DH, Danford DA, Huhta JC, Gutgesell HP. Noninvasive detection of anomalous origin of the left main coronary artery from the pulmonary trunk by pulsed Doppler echocardiography. *Am J Cardiol.* 1985;55(5):608–609. PMID: 3969917. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(85\)90269-3](https://doi.org/10.1016/0002-9149(85)90269-3)

7. Ferraro AM, Uslenghi A, Lu M, et al. Computed tomography angiography (CTA) of anomalous aortic origin of a coronary artery (AAOCA): which measurements are accurate and reliable?. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2023;17(2):130–137. PMID: 36804387. <https://doi.org/10.1016/j.jcct.2023.02.003>

8. Noel C. Cardiac stress MRI evaluation of anomalous aortic origin of a coronary artery. *Congenit Heart Dis.* 2017;12(5):627–629. PMID: 28736987. <https://doi.org/10.1111/chd.12501>

9. Cowles RA, Berdon WE. Bland-White-Garland syndrome of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA): a historical review. *Pediatr Radiol.* 2007;37(9):890–895. PMID: 17607572. <https://doi.org/10.1007/s00247-007-0544-8>

10. Хасанова К.А., Терновой С.К., Абрамян М.А. Роль трансторакальной ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца в оценке легочных артерий у детей с тетрадой Фалло. *Российский электронный журнал лучевой диагностики.* 2023;13(3):39–50. <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2023-13-3-39-50>

Khasanova KA, Ternovoy SK, Abramyan MA. Transthoracic echocardiography, cardiac CT and MRI in pulmonary arteries assessment in children with tetralogy of Fallot. *Russian Electronic Journal of Radiology.* 2023;13(3):39–50. (In Russ.). <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2023-13-3-39-50>

11. Lardhi AA. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: a rare cause of myocardial infarction in child-

ren. *J Family Community Med.* 2010;17(3):113–116. PMID: 21359020. PMCID: PMC3045108. <https://doi.org/10.4103/1319-1683.74319>

Сведения об авторах

Коваленко Дарья Геннадьевна, врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики, Морозовская детская городская клиническая больница (Москва, Россия). <https://orcid.org/0000-0002-8716-4555>

Корочкина Евгения Сергеевна, врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики, Морозовская детская городская клиническая больница (Москва, Россия). <https://orcid.org/0000-0003-3537-6262>

Хасанова Ксения Андреевна, к. м. н., доцент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии, Институт клинической медицины им. Н.В. Склифосовского, Первый МГМУ имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); заведующая отделением лучевой диагностики, Морозовская детская городская клиническая больница (Москва, Россия). <https://orcid.org/0000-0001-6926-3165>

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Author credentials

Daria G. Kovalenko, Radiologist, Diagnostic Radiology Unit, Morozov Children's City Clinical Hospital (Moscow, Russian Federation). <https://orcid.org/0000-0002-8716-4555>

Evgeniya S. Korochkina, Radiologist, Diagnostic Radiology Unit, Morozov Children's City Clinical Hospital (Moscow, Russian Federation). <https://orcid.org/0000-0003-3537-6262>

Ksenia A. Khasanova, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor at the Diagnostic Radiology and Radiotherapy Department, N.V. Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University; Head of the Diagnostic Radiology Unit, Morozov Children's City Clinical Hospital (Moscow, Russian Federation). <https://orcid.org/0000-0001-6926-3165>

Conflict of interest: none declared.