

РЕДКАЯ АНОМАЛИЯ КОРОНАРНЫХ СОСУДОВ: АНОМАЛЬНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ ПЕРЕДНЕЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ВЕТВИ ЛЕВОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ ОТ СТВОЛА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

RARE ANOMALY OF THE CORONARY VESSELS: ANOMALOUS ORIGIN ANTERIOR DESCENDING ARTERY FROM PULMONARY ARTERY

**V. Podzolkov
K. Petrosyan
G. Dadabaev
A. Karaev**

Summary. Aim: description of the case of the diagnosis of a rare coronary artery anomaly — the anterolateral branch of the left coronary artery from the pulmonary artery.

Materials and methods. Patient Sh., 5 years old got admitted to A.N. Bakoulev National Medical Research Center of Cardiovascular Surgery in a planned manner. From the anamnesis it is known: she does not make any complaints, she often has colds from her mother's words, when she undergoes routine clinical examination, according to echocardiography, coronary pulmonary fistula is suspected. Independently turned to the polyclinic was hospitalized for the purpose of instrumental diagnosis and verification of the diagnosis. The patient was carried out echocardiography, selective coronary angiography and multispiral computed tomography.

Results. Based on the clinical picture of the disease, objective and instrumental examinations were diagnosed: Congenital heart disease. Abnormal departure of LAD from the trunk of the pulmonary artery. The main diagnostic method allowed to diagnose was selective coronary angiography: the type of dominant blood supply of the myocardium is right. The envelope artery departs from the left coronary sinus. The anterior and interventricular branch is filled through intersystem collaterals from the right coronary artery, and there is an ejection of contrast material into the pulmonary artery trunk.

Keywords: congenital malformation, coronary arteries, rare anomaly, coronarangiography.

Подзолков Владимир Петрович

Д.м.н., академик РАН, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России

Петросян Карен Валерьевич

Д.м.н., ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России

Дадабаев Гуламжан Мураджанович

К.м.н., м.н.с., ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России

Караев Аслан Викторович

К.м.н., м.н.с., ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России
karaev8@ya.ru

Аннотация. Цель исследования: демонстрация случая редкой аномалии коронарных сосудов — отхождения передней межжелудочковой артерии (ПМЖВ) левой коронарной артерии от ствола легочной артерии (ЛА).

Материалы и методы. Пациент Ш. 5 лет, поступил в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России в плановом порядке. На момент осмотра ребенок жалоб не предъявлял. Со слов мамы, часто болеет простудными заболеваниями, при прохождении плановой диспансеризации (по данным ЭхоКГ) была заподозрена коронарорегочная фистула. Пациентка была госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России с целью проведения инструментальной диагностики и верификации диагноза. Пациенту был выполнен весь спектр диагностических исследований, включая эхокардиографию, селективную коронарографию и мультиспиральную компьютерную томографию.

Результаты. На основании клинической картины заболевания, данных объективного и инструментального обследований поставлен диагноз: врожденный порок сердца, аномальное отхождение ПМЖВ от ствола легочной артерии. Главным диагностическим методом, позволившим окончательно поставить диагноз, стала селективная полипроекционная коронарография, по данным которой отмечалась контрастирование ПМЖВ по межсистемным коллатералям из правой коронарной артерии, с выбросом контрастного вещества в ствол легочной артерии.

Ключевые слова: врожденный порок, коронарные артерии, редкая аномалия, коронароангиография.

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, также известный как синдром Бланда — Уайта — Гарланда (СБУГ), является очень редкой врожденной аномалией, поражающей 1 из 300 000 новорожденных, и на ее долю приходится 0,46% случаев от всех врожденных пороков сердца (ВПС)[1]. При этом редком врожденном заболевании, левая коронарная артерия отходит от легочной артерии и перфузия левого желудочка, таким образом, зависит от развития коллатералей от правой коронарной артерии, которая берет начало из правого синуса Вальсальвы. Несмотря на свою редкость, это одна из наиболее частых причин ишемии и инфаркта миокарда у детей.

Еще более редким вариантом СБУГ, является аномальное отхождение переднемежжелудочковой ветви (ПМЖВ) левой коронарной артерии, которая впервые была описана J. Edwards в 1954 году, характеризуется разнообразием клинических проявлений[2]. В большинстве случаев, заболевание манифестируется симптомами ишемической болезни и основным методом диагностики порока является АКГ — исследование.

Мы представляем описание нашего наблюдения аномального отхождения ПМЖВ левой коронарной артерии от ствола легочной артерии.

Пациент М., 5 лет, (рост 112см, вес 18кг.) поступил в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России в плановом порядке. Со слов матери ребенок активный, хорошо переносит физические нагрузки, занимается художественной гимнастикой, но часто болеет простудными заболеваниями. Из анамнеза: ребенок наблюдается у кардиолога по месту жительства по поводу открытого овального окна, в возрасте 1 года снят с учета. В возрасте четырех лет, при прохождении плановой диспансеризации, заподозрен дефект межжелудочковой перегородки и коронарорегочная фистула. В связи с этим обратились в поликлинику ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России и пациент госпитализирован с целью проведения инструментальной диагностики и верификации диагноза.

При поступлении в отделение общее состояние больного удовлетворительное, кожные покровы бледно-розовые, не изменены. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхательных движений — 18 в минуту. Грудная клетка правильной формы. Верхушечный толчок в типичном месте. Тоны сердца ритмичные. Частота сердечных сокращений равна пульсу и составляет 76 уд/мин. Артериальное давление 100/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень расположена справа, не увеличена. Мочеполовая система без особенностей.

По данным *электрокардиографии* (ЭКГ) ритм синусовый (75 уд/мин), электрическая ось сердца нормальная, нарушение проводимости не зарегистрировано. Ишемические изменения отсутствуют(рис.1).

По данным *эхокардиографического исследования*: камеры сердца без особенностей, не расширены, сократительная способность миокарда сохранена, фракция выброса левого желудочка (ФВ) — 66%. Межжелудочковая перегородка (МЖП) интактна. В толще МЖП отмечаются расширенные коронарные артерии. Правая коронарная артерия отходит типично. Имеются признаки отхождения левой коронарной артерии от ствола легочной артерии.

По данным *селективной коронарографии*: тип кровоснабжения миокарда — правый; от левого коронарного синуса отходит ствол левой коронарной артерии, который продолжается огибающей ветвью(ОВ), с отсутствием антеградного контрастирования ПМЖВ. Правая коронарная артерия (ПКА), отходит от правого коронарного синуса — крупная, без особенностей. При длительной съемки из ЛКА и ПКА, отмечаются обширные коллатерали, по которым визуализируется прямое, аномальное соединение ПМЖВ со стволом легочной артерии (рис. 2, 3). Контрастное вещество в полном объеме поступает в ствол ЛА. Заключение: врожденный порок сердца. Аномальное отхождение ПМЖВ от ствола ЛА.

На рисунке показана аномально отходящая ПМЖВ от ЛА(А), которая заполняется при введении рентгенконтрастного вещества в огибающую и правую коронарную артерии. При этом виден выброс рентгенконтрастного вещества в ЛА через ПМЖВ(Б).

При селективной ангиографии из левого коронарного синуса, антеградно заполняется только ОВ левой коронарной артерии(А), контрастирование ПМЖВ отсутствует(Б).

В целях уточнения анатомии ПМЖВ и других коронарных артерий проведена *мультиспиральная компьютерная томография*. По данным которой выявлено: от левого коронарного синуса аорты отмечается отхождение ОВ. От левой задне-боковой стенки ствола ЛА, на 7 мм дистальнее клапана, отходит ПМЖВ (рис. 4). В толще МЖП определяются расширенные сосуды. ПКА отходит типично, прослеживается на всем протяжении.

Красными стрелками указана аномально отходящая переднемежжелудочковая ветвь от ствола легочной артерии в переднезадней(А) и левой косой проекции (Б).

Учитывая относительно бессимптомный статус и хорошую толерантность к физической нагрузке, паци-

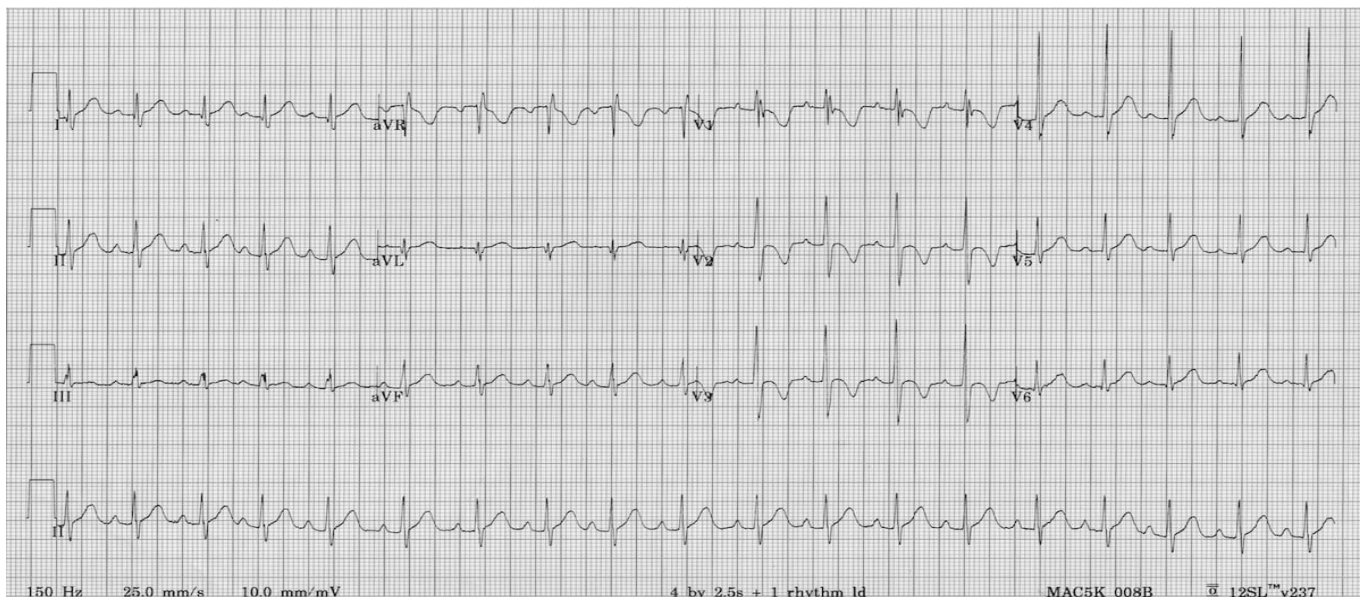


Рис. 1. Электрокардиограмма

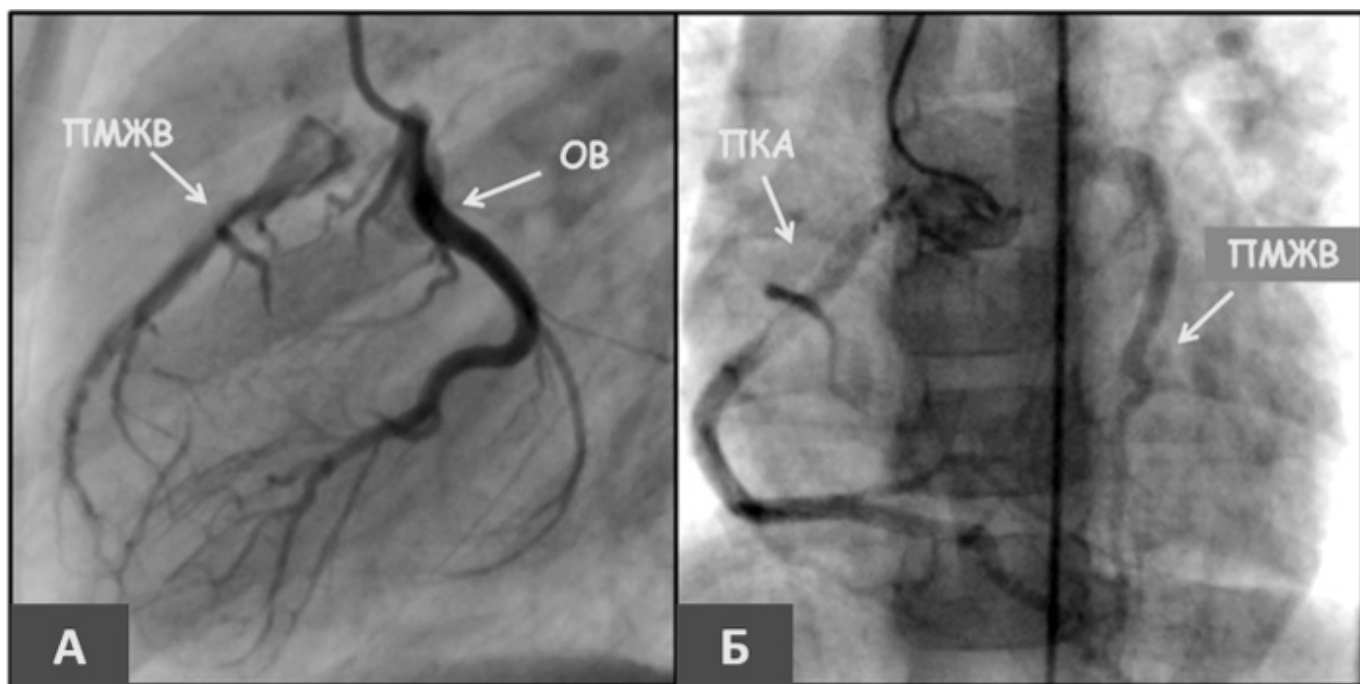


Рис. 2. Селективная коронарография ОВ и ПКА

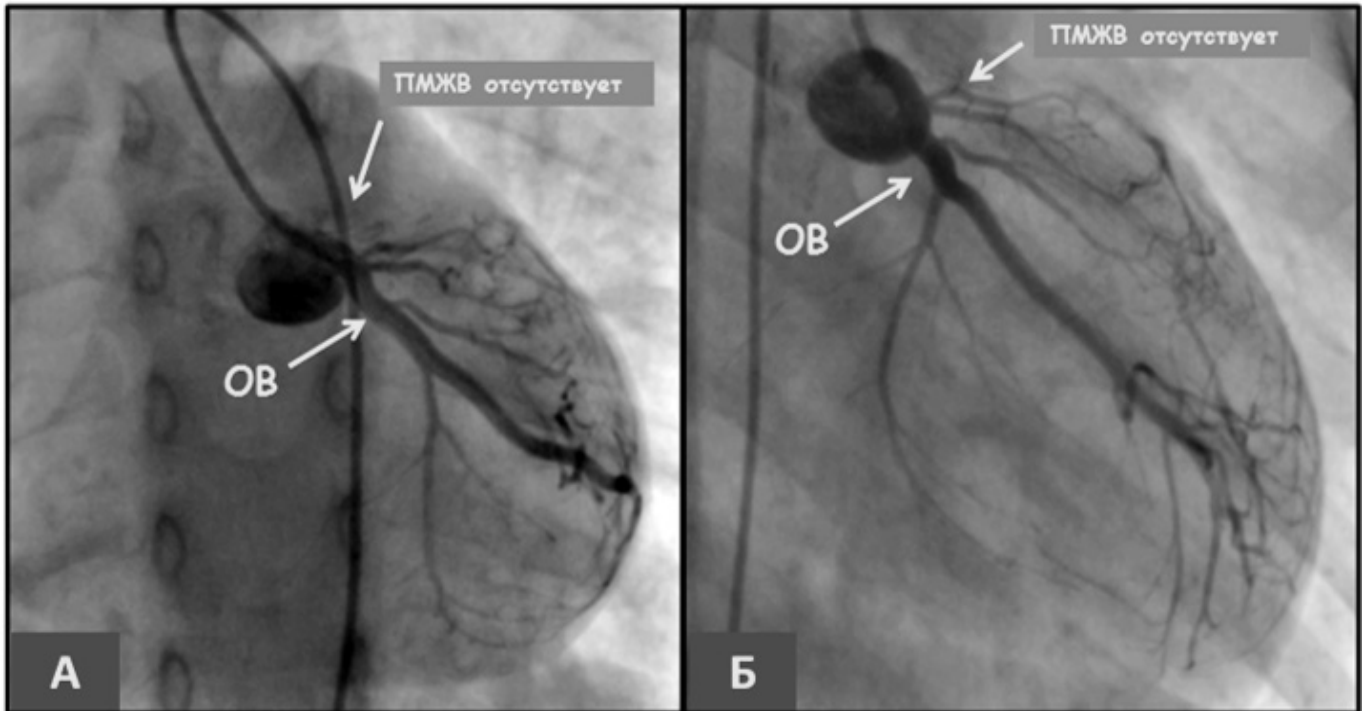


Рис. 3. Селективная коронарография из ЛКА



Рис. 4. Мультиспиральная компьютерная томография сердца и магистральных артерий

ент выписан, рекомендовано наблюдение кардиолога по месту жительства.

Обсуждение

Аномальное отхождение ПМЖВ от легочной артерии является очень редкой аномалией, описание которой имеет незначительное количество в мировой литературе. Коллектив авторов G. Murat и F. Cellier, описали свои наблюдения двух пациентов с аномально отходящей ПМЖВ от ЛА, которые обращалась к врачу с жалобами на стенокардию, у одного пациента в анамнезе был инфаркт миокарда [3]. В другой серии описания данного редкого порока, авторы описывают наблюдение четырех взрослых пациентов. У первого пациента ВПС манифестировался появлением одышки и ортопноэ, у второго болью в груди и эпизодами неустойчивой желудочковой тахикардии. Третья пациентка поступила

во время беременности с болью в груди, сердцебиением и аритмией. У четвертого пациента развилась внезапная сердечная смерть. В заключении описания авторы пришли к выводу, что при выявлении аномалии отхождения ПМЖВ от ЛА, при возможности, всегда выполнять хирургическую коррекцию во избежание прогрессирования ишемии, застойной сердечной недостаточности, аритмии и внезапной смерти. [4].

Описанный нами случай уникален, так как пациент хорошо переносил физические нагрузки и имел сохранную функцию левого желудочка, которая обусловлена хорошо развитой сетью коллатерального кровотока.

Пациент находится под динамическим наблюдением, при возникновении жалоб или ухудшения клинических показателей, будет госпитализирован для оценки клинического состояния и определения тактики лечения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Л.А. Бокерия, И.И. Беришвили. Хирургическая анатомия венечных артерий. 2003 г. С 260–264.
2. Edwards J.E, White N.K. Anomalies of the coronary arteries; report of four cases. Arch Pathol (Chic). 1954 Jun; 45 (6):766–71. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=WHITE%20NK%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=18099650
3. Gurbuz Murat, François Cellier, Bertand Leobon, Nicolas Boudou. Asymptomatic anomalous origin of left anterior descending artery from the pulmonary artery and multiple atherosclerotic stenoses revealed by silent ischaemia. Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery, Volume 20, Issue 2, February 2015, Pages 283–284, <https://doi.org/10.1093/icvts/ivv347>
4. Carlos Eduardo Vergara-Uzategui, Barbara das Neves, Pablo Salinas, Antonio Fernández-Ortiz, Iván J Núñez-Gil. Anomalous origin of coronary arteries from pulmonary artery in adults: a case series. European Heart Journal — Case Reports, Volume 4, Issue 2, June 2020, Pages 1–5.

© Подзолков Владимир Петрович, Петросян Карен Валерьевич,
Дадабаев Гуламжан Мураджанович, Караев Аслан Викторович (karaev8@ya.ru).
Журнал «Современная наука: актуальные проблемы теории и практики»