

НАБЛЮДЕНИЕ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК 616.13-007.1-053.2

**АНОМАЛЬНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ
СЕРДЦА ОТ ЛЕГОЧНЫХ АРТЕРИЙ — СИНДРОМ БЛАНДА-
УАЙТА-ГАРЛЕНДА**

Е. Э. Беляева, С. Ю. Жуков, В. Н. Царев, А. В. Копейкин, М. О. Толмачева
Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии»,
Ханты-Мансийский автономный округ — Югра, г. Сургут, Россия

© Коллектив авторов, 2017 г.

Представлено несколько клинико-диагностических наблюдений достаточно редкого врожденного порока сердца — аномального отхождения коронарных артерий от легочных артерий. Мы постарались уделить внимание лучевым методам диагностики этой патологии, так как это представляет большой клинический интерес.

Ключевые слова: врожденный порок сердца (ВПС), синдром Бланда–Уайта–Гарленда, легочной ствол, коронарные артерии, мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ).

**ANOMALOUS WALKING OF CORONAL VESSELS OF HEART
AWAY FROM A PULMONARY BARREL IS A SYNDROME OF
BLANDA–WHITE–GARLANDA**

E. E. Belyaeva, S. Yu. Zhukov, V. N. Tsarev, A. V. Kopeykin, M. O. Tolmacheva
District Cardiology Center for Diagnostics and Cardiovascular Surgery, Khanty-Mansiysk Autonomous
Okrug — Yugra, Surgut, Russia

The paper studies the notion of clinical observation of quite rare congenital malformation of the heart — anomalous origin of the left coronal artery from a pulmonary barrel. In the article we tried to highlight the features of algorithm execution of radiological methods of diagnostics concerning this little-known pathology, in view of its large clinical interest.

Key words: congenital malformation of a heart, syndrome of Blanda-White-Garlanda, pulmonary trunk, coronary arteries, multi-slice spiral coputer tomography.

DOI: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2018-9-1-36-39>

Введение. Коронарные артерии в норме отходят от аорты и образуют на поверхности сердца сосудистое сплетение напоминающее корону или венец. Аномалии их развития встречаются более чем у 2% людей. Это может быть изменение общего числа артерий, характера их отхождения или ветвления [1]. Однако большая часть аномалий не имеет клинического значения и никак не проявляется на протяжении жизни человека, за исключением случаев, ведущих к возникновению синдрома внезапной смерти или значительно ухудшающих качество жизни [2]. Одна из таких аномалий — когда коронарные артерии отходит не от аорты, которая несет артериальную кровь, а от легочной артерии, которая несет в легкие венозную кровь. Тогда питание сердца осуществляется бедной кислородом кровью. Кроме того, давление в легочной артерии меньше давления в аорте, и кровоснабжение сердца страдает еще в большей степени [3].

Синдром Бланда–Уайта–Гарленда — клинический симптомокомплекс, в основе которого лежит врожденное аномальное отхождение коронарных артерий сердца от легочного ствола и легочных артерий. Первое упоминание об этой патологии принадлежит Бруксу (Brooks H., 1886). М. Е. Абботт (M. E. Abbott, 1908) и А. И. Абрикосов (1911) впервые описали отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от легочного ствола (ЛС). В 1933 г. эта аномалия была представлена как синдром [4]. Различают 4 варианта данной аномалии: отхождение левой, правой, обеих и добавочной коронарных артерий от ЛС. В настоящее время описано чуть больше 200 наблюдений этой аномалии. Аномальное отхождение ЛКА встречается в 10 раз чаще чем правой и составляет 1 случай на 300 000 новорожденных, что составляет 0,24–0,46% всех врожденных аномалий сердца [5].

Наибольший интерес представляет аномальное отхождение ЛКА в связи с тем, что аномалия правой

и добавочной коронарных артерий, как правило, не сопровождаются выраженными клиническими проявлениями, а аномальное отхождение обеих коронарных артерий несовместимо с жизнью [6].

Цель: показать возможности МСКТ-исследования сердца и сосудов при аномальном отхождении коронарных артерий сердца от легочного ствола и легочных артерий (синдром Бланда–Уайта–Гарленда).

Материалы и методы. Представлены клинико-диагностические наблюдения трех пациентов — двух женского пола и одного мужского пола, средний возраст $1,5 \pm 1,5$ года).

Пациентка Х., 5 мес, поступила в Сургутский ОКД «ЦД и ССХ» в плановом порядке. Из анамнеза известно, что ребенок от третьей беременности, протекавшей на фоне ОРВИ в последнем триместре. Роды вторые, срочные. Масса тела при рождении — 4100 г. Прибавки в массе тела недостаточные. При поступлении состояние средней тяжести. Сознание ясное. На осмотр реагирует адекватно. Масса тела — 11 кг. Рост — 80 см.

Пациентка У., 3 мес, поступила в ОКД «ЦД и ССХ» по экстренным показаниям. Из анамнеза: ребенок от пятой беременности, протекавшей на фоне токсикоза во втором триместре. Роды пятые, срочные. Масса тела при рождении — 2480 г. Прибавки в массе тела достаточные. При поступлении состояние тяжелое по заболеванию. Сознание ясное. На осмотр реагирует адекватно. Масса тела — 6 кг. Рост — 63 см.

Пациент М., 3 года, поступил в ОКД «ЦД и ССХ» в плановом порядке. Известно, что ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей. Роды первые, срочные. Масса тела при рождении — 4120 г. Прибавки в массе тела достаточные. При поступлении состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Масса тела — 14,5 кг. Рост — 100 см.

Пациентам был проведен ряд диагностических исследований, по результатам которых выставлен окончательный диагноз: ВПС. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от ствола легочной артерии.

Всем пациентам проводились рентгенография легких и МСКТ-исследование сердца и коронарных артерий, двум пациентам провели СКАГ.

Обзорная рентгенография легких проводилась в прямой проекции, в горизонтальном положении на спине, на цифровом рентгеновском аппарате фирмы Philips.

Для более точного определения аномалии расположения устья КА проводилось МСКТ-исследование сердца и КА. Исследование выполнено на мультиспиральном компьютерном томографе iCT-128 фирмы Philips при ЧСС у пациентов 135–150 уд./мин, синхронизировано с электрокардиограммой (ЭКГ), на фазе 35%, с задержкой дыхания на вдохе, выполняемой анестезиологом синхронно в момент начала сканирования ручным аппаратом для искусственной вентиляции легких. Толщина среза — 0,9 мм, с индексом реконструкции 0,45. Время сканирования 3,5–4 с. Контрастное вещество — Ксенетикс 350 мг/мл из расчета 1,5 мл на 1 кг массы тела и Йомерон 400 мг/мл, из расчета 1 мл на 1 кг массы тела пациента, с последующим введением изотонического раствора 0,5 мл на 1 кг массы тела. Для введения контрастного вещества и изотонического раствора использовался двухколбовый шприц, скорость введения — 1,5 мл/с.

СКАГ была выполнена под общей ингаляционной внутривенной анестезией. Катетеризация вены для введения контрастного вещества была выполнена трансфеморальным доступом. За время исследования использовалось контрастное вещество Ксенетикс 350 мг/мл в объеме 30 мл каждому пациенту.

Результаты и их обсуждение. По данным обзорных рентгенограмм легких: легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений. Корни легких не расширены. Сердце обычно расположено, контуры четкие. Аорта четко не дифференцируется. Купола диафрагмы четкие ровные. Наружные синусы свободные (рис. 1).

При катетеризации сердца и САГ коронарных артерий у пациента Х. выявлено: аномальное отхождение ЛКА, заброс артериальной крови через систему ПКА в ЛКА, за счет хорошо развитых коллатера-

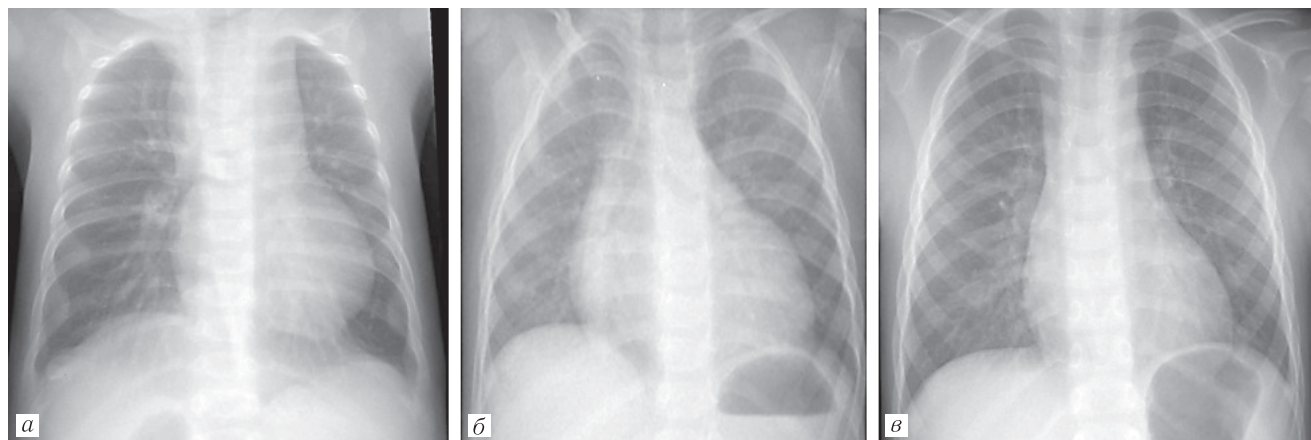


Рис. 1. Обзорная рентгенография легких: признаков органической патологии легких не выявлено. Рентгенологическая картина не противоречит ВПС: а — пациент Х.; б — пациент У.; в — пациент М

лей, и далее в ЛС (рис. 2). При САГ были затруднения в определении более точной локализации устья ЛКА.

По результатам МСКТ-исследования сердца и коронарных артерий, с последующей цифровой обработкой и 3D-реконструкцией. У пациента X. определяется правый тип кровоснабжения, ПКА

отходит типично от синуса Вальсальвы, хорошо развита, S-образно извита. По задней стенке ствола легочной артерии выявлено устье ЛКА, которое расположено выше стоек полулунного клапана до 7,7 мм (рис. 3, а).

У пациента У. отмечается правый тип кровоснабжения, артерии развиты хорошо. ПКА отходит

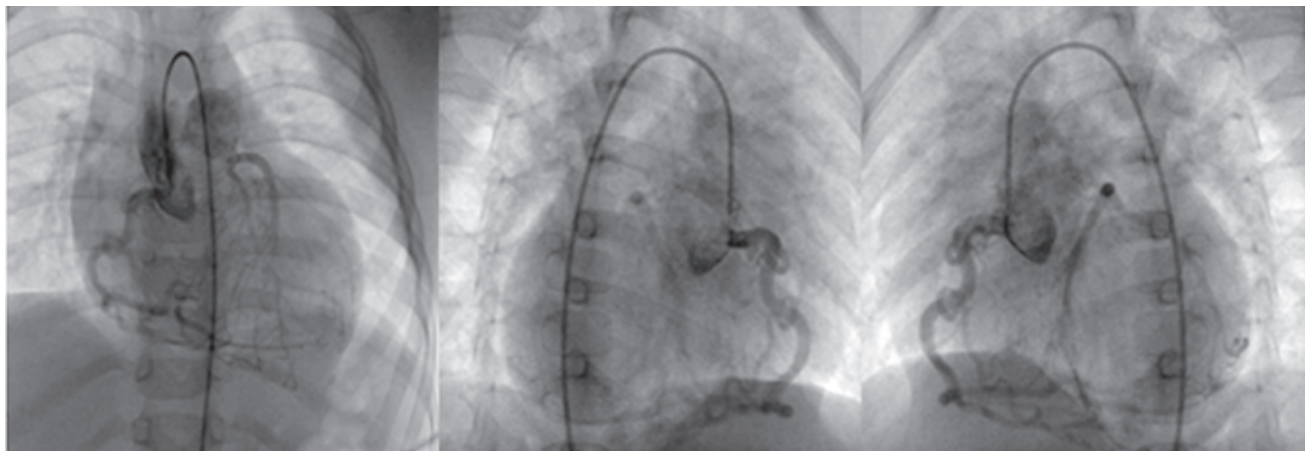


Рис. 2. Селективная коронароангиография (пациент X.)

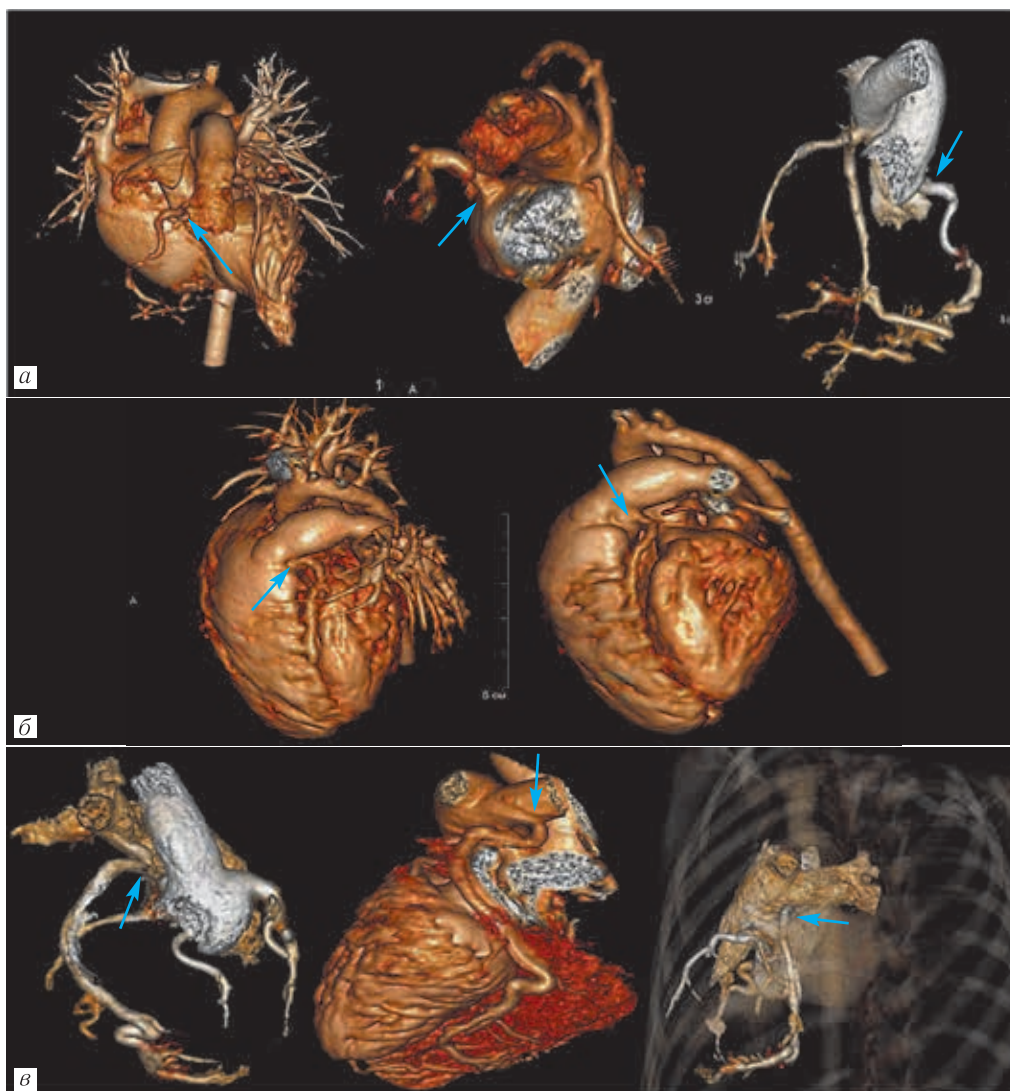


Рис. 3. МСКТ-исследование сердца и коронарных артерий: а, б — ВПС, аномалия отхождения ЛКА от ствола ЛА; в — ВПС, аномалия отхождения ОА от средней трети правой ЛА

от коронарного синуса в типичном месте. ЛКА берет начало от ЛС, устье ее расположено в легочном синусе, далее артерия расположена в типичном месте (рис. 3, б). Отмечается дефект межпредсердной перегородки до 6,0 мм.

У пациента М. левый тип кровоснабжения. ПКА и ЛКА отходят типично от синусов Вальсальвы. Устье огибающей артерии (ОА) расположено по нижнему контуру средней трети правой ЛА. От ОА отходит хорошо развитая задняя межжелудочковая ветвь (рис. 3, в). Отмечается открытый артериальный проток (ОАП) до 1,3 мм в диаметре.

Выводы. После комплексного клинико-диагностического обследования был выставлен диагноз ВПС, синдром Бланда-Уайта-Гарленда. При МСКТ-ангиографии сердца и КА установлена точная локализация аномального отхождения КА, что сыграло значительную роль в определении тактики и объема последующей оперативной коррекции порока.

Для получения качественного изображения при МСКТ-ангиографии необходимо обязательное соблюдение следующих параметров:

- синхронизация с ЭКГ;
- задержка дыхания на вдохе, при помощи ручного аппарата для искусственной вентиляции легких;
- толщина среза 0,9 мм, с индексом реконструкции 0,45;
- расчет контрастного вещества: 1,5 мл на 1 кг массы тела, при концентрации йода в контрасте 350 мг/мл и 1,0 мл на 1 кг массы тела, при концентрации йода — 400 мг/мл;
- скорость введения контрастного вещества 1,5 мл/с.

Таким образом, МСКТ-ангиография сердца и КА является хорошим малоинвазивным методом для комплексной оценки пациентов с ВПС и может быть включена в алгоритм исследования, в частности при аномальном отхождении КА.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Бураковский В.А., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. Врожденные пороки сердца. Сердечно-сосудистая хирургия / под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. М.: Медицина, 1989. С. 345–382. [Burakovskij V.A., Buharin V.A., Podzolkov V.P. i dr. Vrozhdenные пороки сердца. Serdechno-sosudistaya hirurgiya / pod red. V.I. Burakovskogo, L.A. Bokeriya. Moscow: Medicina, 1989, pp. 345–382 (In Russ.)].
2. Бершвили И.И., Вахромеева М.Н., Кацитадзе З.Д. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии // Архив патологии. 1998. № 2. С. 35–39. [Bershvili I.I., Vahromeeva M.N., Kacitadze Z.D. Anomal'noe othozhdenie levoji koronarnoj arterii ot legochnoj arterii. Arhiv patologii, 1998, No 2, pp. 35–39 (In Russ.)].
3. Труфанов Г.Е. Лучевая диагностика заболеваний коронарных артерий (Конспект лучевого диагноста. СПб.: Элби-СПб, 2012. 160 с. [Trufanov G.E. Luchevaya diagnostika zabolevanij koronar-nih arterij (Konspekt lucheвого diagnosta). St. Petersburg: Elbi-SPb, 2012, 160 p. (In Russ.)].
4. Иваницкий А.В. Роль рентгенологического исследования в диагностике пороков сердца у детей. Педиатрия 1985. № 8. С. 55–57. [Ivanickij A.V. Rol' rentgenologicheskogo issledovaniya v diagnostike porokov serdca u detej. Pediatriya, 1985, No 8, pp. 55–57 (In Russ.)].
5. Cowles R.A., Berdon W.E. Bland–White–Garland syndrome of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA) A historical review. *Pediatr. Radiol.*, 2007, Vol. 37, pp. 890–895.
6. Lee A.C., Foster E., Yeghiazarians Y. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: a case series and brief review. *Congenit. Heart Dis.*, 2006, Vol. 1, pp. 111–115.

Поступила в редакцию: 04.09.2017 г.

Контакт: *Беляева Евгения Эдуардовна, jenechka1987bel@rambler.ru*

Сведения об авторах:

Беляева Евгения Эдуардовна — врач-рентгенолог, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», 628403, Ханты-Мансийский автономный округ, Сургут, пр. Ленина, д. 69/1; тел.: +7(3462) 528500; jenechka1987bel@rambler.ru;
Сергей Юрьевич Жуков — врач-рентгенолог высшей категории, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», 628403, Ханты-Мансийский автономный округ, Сургут, пр. Ленина, д. 69/1; тел.: +7(3462) 528500; post@okd.ru;
Владимир Николаевич Царев — врач-рентгенолог высшей категории, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», 628403, Ханты-Мансийский автономный округ, Сургут, пр. Ленина, д. 69/1; тел.: +7(3462) 528500; post@okd.ru;

Алексей Васильевич Копейкин — врач-рентгенолог высшей категории, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», 628403, Ханты-Мансийский автономный округ, Сургут, пр. Ленина, д. 69/1; тел.: +7(3462) 528500; post@okd.ru;

Мария Олеговна Толмачева — врач-рентгенолог, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», 628403, Ханты-Мансийский автономный округ, Сургут, пр. Ленина, д. 69/1; тел.: +7(3462) 528500; post@okd.ru