Аномальное отхождение передней нисходящей артерии от ствола легочной артерии у взрослой пациентки

Козлов Б.Н.^{1,2}, Панфилов Д.С.¹, Манвелян Д.В.¹, Шипулин В.М.^{1,2}

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ
Манвелян Давид Владимирович – кандидат медицинских наук, младший научный сотрудник отдела сердечно-сосудистой хирургии НИИ кардиологии ФГБНУ «Томский НИМЦ РАН» (Томск, Российская Федерация)
E-mail: manvello9@yandex.ru
<https://orcid.org/0000-0002-2001-8115>

¹ Научно-исследовательский институт кардиологии, Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», 634012, г. Томск, Российская Федерация

² Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Сибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 634034, г. Томск, Российская Федерация

Ключевые слова:

аномалия коронарных артерий, синдром Бланда–Уайта–Гарланда, ALCAPA, ALADAPA

В статье описан клинический случай аномального отхождения передней нисходящей артерии у взрослой пациентки и успешной хирургической коррекции порока – перемещения устья передней нисходящей артерии из легочной артерии в аорту.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Козлов Б.Н., Панфилов Д.С., Манвелян Д.В., Шипулин В.М. Аномальное отхождение передней нисходящей артерии от ствола легочной артерии у взрослой пациентки // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. 2021. Т. 9, № 2. С. 140–144. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-2-140-144>

Статья поступила в редакцию 03.02.2020. **Принята в печать** 15.05.2021.

Abnormal discharge of the anterior descending artery from the trunk of the pulmonary artery in an adult patient

CORRESPONDENCE

David V. Manvelyan – MD, Junior Researcher, Department of Cardiovascular Surgery, Research Institute of Cardiology, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russian Federation)
E-mail: manvello9@yandex.ru
<https://orcid.org/0000-0002-2001-8115>

Kozlov B.N.^{1,2}, Panfilov D.S.¹, Manvelyan D.V.¹, Shipulin V.M.^{1,2}

¹ Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences, 634012, Tomsk, Russian Federation

² Siberian State Medical University, 634034, Tomsk, Russian Federation

The paper describes a clinical case of abnormal discharge of the left anterior descending artery in adult and successful surgery – the movement of the left anterior descending artery ostium from the pulmonary artery to the aorta.

Funding. The study had no sponsor support.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

For citation: Kozlov B.N., Panfilov D.S., Manvelyan D.V., Shipulin V.M. Abnormal discharge of the anterior descending artery from the trunk of the pulmonary artery in an adult patient. Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal. 2021; 9 (2): 140–4. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-2-140-144> (in Russian)

Received 03.02.2020. **Accepted** 15.05.2021.

Keywords:

coronary artery abnormality, Bland–White–Garland syndrome, ALCAPA, ALADAPA

Список сокращений

ALCAPA (Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery) – аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии
ALADAPA (Anomalous Left Anterior Descending Artery from the Pulmonary Artery) – изолированное отхождение передней нисходящей коронарной артерии от легочной артерии
ДА – диагональная артерия
ИК – искусственное кровообращение
КА – коронарная артерия

КТ-КАГ – компьютерная томография-коронароангиография
ЛА – легочная артерия
МРТ – магнитно-резонансная томография
ОА – огибающая артерия
ПКА – правая коронарная артерия
ПНА – передняя нисходящая артерия
СДПЖ – систолическое давление в правом желудочке
ЭхоКГ – эхокардиография

АLCAPA (Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery, аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии) – это редкая врожденная аномалия [1]. Распространенность порока составляет 1:300 000 (0,24 до 0,46% всех врожденных пороков сердца) [1–6]. В литературе этот порок часто упоминается как синдром Бланда–Уайта–Гарланда, по фамилиям клиницистов, впервые описавших классические клинические и электрокардиографические признаки порока у грудного ребенка [4, 7]. ALCAPA преимущественно встречается у детей. Крайне редко эта патология выявляется у взрослых пациентов. Без лечения ~90% младенцев умирают в течение первого года жизни от инфаркта миокарда и застойной сердечной недостаточности [3, 4, 6, 8]. ALADAPA (Anomalous Left Anterior Descending Artery from the Pulmonary Artery, изолированное отхождение передней нисходящей коронарной артерии от легочной артерии) встречается гораздо реже и является причиной внезапной сердечной смерти, миокардиальной ишемии и сердечной недостаточности у пациентов старшей возрастной группы [2, 3]. Огибающая артерия (ОА) и правая коронарная артерия (ПКА) при этом, как правило, компенсаторно увеличены и эктазированы, формируя множественные коллатерали к аномальной передней нисходящей артерии (ПНА) [3].

Коронарный кровоток при синдроме Бланда–Уайта–Гарланда претерпевает ряд гемодинамических изменений. При рождении отмечается повышенное давление в легочной артерии (ЛА) с высоким уровнем оксигенации крови. После рождения происходит постепенное снижение легочного давления и оксигенации крови, что приводит к току венозной крови с низким перфузионным давлением и развитию гипоксии миокарда. По мере снижения давления в ЛА снижается антеградный кровоток в левой коронарной артерии (КА), вплоть до его полного прекращения. Происходит

реверс кровотока в аномальной КА, возникает шунтирование из коронарного русла в ЛА, что приводит к синдрому обкрадывания (coronary steal).

В условиях ишемии и гипоксии стимулируются процессы ангиогенеза, формируются анастомозы между правой и левой КА. Помимо кардиальных анастомозов, существуют и экстракардиальные анастомозы [4]. Развитие коллатерального кровообращения между правой и левой КА определяет выраженность ишемии миокарда в дальнейшем [2, 8]. В зависимости от выраженности коммуникантов выделяют 2 типа синдрома Бланда–Уайта–Гарланда. Пациенты, имеющие развитые коллатерали, относятся к взрослому типу, а пациенты с неразвитыми коллатерали – к инфантильному [2, 8].

При инфантильном типе клиническая манифестация происходит в сроки до 3 мес и совпадает с закрытием артериального протока [4]. Прогрессирующая ишемия приводит к инфаркту миокарда, необратимым рубцовым изменениям миокарда левого желудочка с застойной сердечной недостаточностью и смертью больного в течение первого года жизни [1].

Гемодинамика изменяется при наличии сопутствующих с легочной гипертензией врожденных пороков (дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток). Высокое давление в ЛА поддерживает в аномальной КА антеградный кровоток, а примесь артериальной крови – достаточно высокую оксигенацию. В связи с этим диагностика порока затрудняется.

У больных с хорошо развитой сетью межкоронарных коллатералей фаза изменения кровотока в аномальной левой КА протекает менее критично. В дальнейшем развивается фаза компенсации, характеризующаяся кровоснабжением бассейна левой КА за счет перфузии ПКА и наличием ретроградного кровотока в аномальной венечной артерии [7]. Вместе с тем сброс крови слева направо приводит к развитию легочной гипертензии.

Рис. 1. Компьютерная томография-коронароангиография до операции в сагиттальной (А), фронтальной (Б) и дорсальной (В) плоскости:
1 – передняя нисходящая артерия, отходящая от заднего синуса легочной артерии;
2 – огибающая артерия, отходящая самостоятельным устьем из левого коронарного синуса аорты;
3 – правая коронарная артерия, отходящая из правого синуса аорты

Fig. 1. Computed tomography-coronary angiography before surgery in the sagittal (A), frontal (B) and dorsal (C) planes:
1 – anterior descending artery extending from the posterior sinus of the pulmonary artery;
2 – the circumflex artery, leaving an independent orifice from the left coronary sinus of the aorta;
3 – right coronary artery leaving the right aortic sinus.

Мы имеем успешный опыт хирургического лечения ALADAPA у взрослой пациентки, о котором считаем целесообразным доложить.

Клинический случай

В кардиохирургическое отделение № 1 НИИХ Томского НИМЦ поступила *пациентка С.*, 64 года, с жалобами на одышку и сжимающие, давящие боли за грудиной при интенсивной физической нагрузке. Впервые загрудинные боли и одышка появились в июле 2016 г. По этому поводу пациентка обратилась в поликлинику по месту жительства, где ей была назначена консервативная терапия. Однако с течением времени отмечалось постепенное ухудшение самочувствия: усилились одышка и давящие боли за грудиной при физической нагрузке, появились эпизоды учащенного сердцебиения. Больная была вынуждена обратиться в кардиологический диспансер, откуда была направлена на госпитализацию в хирургический стационар. В анамнезе имеются данные об артериальной гипертензии.

Физикальное обследование значимых изменений не выявило. По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) единственной находкой стало повышение систолического давления в правом желудочке (СДПЖ) до 47 мм рт.ст. Стресс-ЭхоКГ выявила косонисходящую депрессию сегмента *S7* в грудных отведениях V_5 , V_6 до 1,5 мм, гипокинез апикальных и средних отделов передней и боковой стенок левого желудочка. По данным компьютерной томографии-коронароангиографии (КТ-КАГ) выявлено anomalous отхождение ПНА от ствола ЛА с эктазией ПНА и диагональной артерии (ДА); ОА отходила самостоятельным устьем из левого коронарного синуса; ПКА отходила типично, эктазирована, имела выражено извитой ход (рис. 1). Таким образом, на основании данных исследований была верифицирована ALADAPA.

13 декабря 2016 г. устье ПНА перемещено из ЛА в аорту, в условиях ИК и антеградной холодовой кардиopleгии раствором «Кустодиол» выполнена пластика заднего синуса легочного ствола заплатой из ксеноперикарда.

Доступ выполнен путем срединной стернотомии. После выделения аорты, ствола и ветвей ЛА инициировано ИК по схеме «полые вены – аорта». На фоне искусственной фибрилляции желудочков пережата восходящая аорта. Поперечным разрезом на 2 см выше фиброзного кольца пересечен ствол ЛА с последующим проведением селективной кардиopleгии в устье ПКА, ОА и ПНА. Налажен дренаж левых отделов сердца через верхнюю правую легочную вену. Мобилизовано устье аномально отходящей ПНА с одновременным иссечением заднего синуса ЛА и ее пластикой заплатой из ксеноперикарда. Наложена анастомоз между восходящей аортой и мобилизованной ПНА. Восстановлена проходимость ствола ЛА обвивным швом. После остановки ИК выполнены деаэрация, контроль гемостаза, дренирование полости перикарда, переднего средостения и левой плевральной полости с последующим металлоостеосинтезом грудины и послойным ушиванием раны.

Пациентка экстубирована на 1-е сутки после операции, в отделении интенсивной терапии находилась 2 сут. За время наблюдения гемодинамика была стабильной, в течение первых суток поддерживалась инфузией допамина (5 мкг/кг в минуту). В послеоперационном периоде отмечались пароксизмы фибрилляции предсердий (купировались медикаментозно) и постперикардотомный синдром (проводились консервативная терапия, плевральные пункции). Заживление раны первичным натяжением. На контрольной КТ-КАГ устье ПНА отходит от аорты без признаков сдавления и натяжения. ЛА проходима, не стенозирована (рис. 2). Пациентка выписана на 15-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

А (А)

Б (В)

Рис. 2. Компьютерная томография-коронароангиография после операции в сагиттальной (А), фронтальной (Б) плоскости: 1 – передняя нисходящая артерия, перемещенная в корень аорты; 2 – огибающая артерия; 3 – правая коронарная артерия в динамике несколько уменьшилась в диаметре

Fig. 2. Computed tomography-coronary angiography after surgery in the sagittal (A), frontal (B) planes: 1 – anterior descending artery moved to the aortic root; 2 – circumflex artery; 3 – the dynamics of the right coronary artery slightly decreased in diameter

Обсуждение

Клиническая картина при взрослом типе ALCAPA довольно вариабельна [6]. Встречаются варианты бессимптомного течения с поздней манифестацией, когда порок выявляется в пожилом возрасте при плановой регистрации электрокардио- или коронарографии по поводу инфаркта миокарда. Нередко первыми проявлениями порока могут быть нарушения ритма, что иногда приводит к диагностической ошибке [7]. Наконец, заболевание может проявляться типичными ангинозными болями, одышкой при физической нагрузке.

Современные методы визуализации дают возможность диагностировать данную патологию прижизненно. КТ-КАГ и магнитно-резонансная томография (МРТ) позволяют неинвазивным способом оценивать коронарную анатомию и выполнить прямую визуализацию локуса отхождения левой КА от ЛА. КТ-КАГ имеет отличное пространственное разрешение, которое требуется для оценки КА. Основные недостатки КТ-КАГ – относительно высокая доза лучевой нагрузки и отсутствие возможности оценки кровотока [8]. МРТ позволяет дополнительно оценить функцию митрального клапана, жизнеспособность миокарда с оценкой перспективы хирургического лечения. Основные недостатки МРТ по сравнению с КТ – время исследования и низкое пространственное разрешение [8].

Хирургическое вмешательство показано всем пациентам с синдромом Бланда–Уайта–Гарланда, даже при отсутствии симптомов в связи с высоким риском желудочковых аритмий и внезапной

смерти вследствие длительной ишемии субэндокардиальных слоев миокарда [9, 11]. Существует несколько методик хирургической коррекции порока, каждая из них имеет свои преимущества и недостатки. Некоторые методы на современном этапе представляют лишь исторический интерес (наложение аортолегочного анастомоза, введение талька в полость перикарда для стимуляции образования коллатералей) [1]. Условно выделяют 2 подхода к оперативному лечению: создание моноартериального кровотока (перевязка у устья, прошивание со стороны ствола ЛА аномально отходящей артерии) и операции, направленные на восстановление биартериального кровотока (подключично-коронарный анастомоз, реимплантация устья КА, аортокоронарное шунтирование с «вставкой» аутовены, операция Takeuchi) [1].

Наиболее актуальны и предпочтительны оперативные вмешательства с восстановлением биартериального коронарного кровотока [11]. Хирургическую трансформацию моноартериального кровотока в биартериальный первым выполнил J. Takeuchi с помощью внутрилегочного туннеля. Вслед за этим в практику вошли реимплантация устья левой КА и коронарное шунтирование [9]. Описанные осложнения после операции Takeuchi – стеноз ствола ЛА, шунты на уровне туннеля, стеноз просвета самого туннеля [9], недостаточность клапана ЛА в отдаленном периоде [10]. Наиболее физиологичной считается прямая реплантация устья КА. При этом устье КА высекается вместе с окружающей стенкой ствола ЛА в виде «пу-

говки» и вшивается в аорту, а сформировавшийся дефект стенки/синуса ЛА закрывается с помощью пластики синтетической заплатой. Однако следует заметить, что у взрослых пациентов с синдромом ALCAPA сосуды менее эластичные, рыхлые, часто отдалены от аорты. В связи с этим стоит помнить о высоком риске кровотечений в результате натяжения анастомоза.

Литература

1. Бураковский В.И. и др. Сердечно-сосудистая хирургия : руководство. Москва : Медицина, 1989. 752 с.
2. Ozer N., Deniz A., Doğan R. Left anterior descending coronary artery originating from the pulmonary artery: a rarity suspected during echocardiography // *Turk. Kardiyo. Dern. Ars.* 2008. Vol. 36, N 3. P. 181–183.
3. Derrick M.J., Moreno-Cabral R.J. Anomalous origin of the left anterior descending artery from the pulmonary artery // *J. Card. Surg.* 1991. Vol. 6, N 1. P. 24–28.
4. Yau J.M. et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman // *Clin. Cardiol.* 2011. Vol. 34, N 4. P. 204–210.
5. Бокерия Л.А., Арнаутова И.В., Шаталов К.В. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (синдром Бланда–Уайта–Гарланда): гемодинамика, клиническое течение и диагностика (современное состояние вопроса) // *Детские болезни сердца и сосудов.* 2012. № 4. С. 4–12.
6. Rajbanshi B.G. et al. Surgical strategies for anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery in

References

1. Burakovsky V.I., et al. Cardiovascular surgery: a guide. Moscow: Meditsina, 1989: 752 p. (in Russian)
2. Ozer N., Deniz A., Doğan R. Left anterior descending coronary artery originating from the pulmonary artery: a rarity suspected during echocardiography. *Turk Kardiyo. Dern. Ars.* 2008; 36 (3): 181–3.
3. Derrick M.J., Moreno-Cabral R.J. Anomalous origin of the left anterior descending artery from the pulmonary artery. *J Card Surg.* 1991; 6 (1): 24–8.
4. Yau J.M., et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol.* 2011; 34 (4): 204–10.
5. Bokeriya L.A., Arnautova I.V., Shatalov K.V. An abnormal discharge of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome): hemodynamics, clinical course and diagnosis (current state of the issue). *Detskie bolezni serdtsa i sosudov [Children's Heart Troubles and Vessels]*. 2012; (4): 4–12. (in Russian)
6. Rajbanshi B.G., et al. Surgical strategies for anomalous origin of coronary artery from pulmonary ar-

Заключение

Наличие ALCAPA/ALADAPA является абсолютным показанием для хирургической коррекции порока – восстановления биартериального коронарного кровотока. Оптимальный вид реконструкции – прямая реплантация устья КА в восходящую аорту. Приведенный клинический случай демонстрирует эффективность подобного подхода.

- adults // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2014. Vol. 148, N 1. P. 220–224.
7. Бокерия Л.А., Арнаутова И.В., Шаталов К.В. Современные подходы к хирургическому лечению аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии (синдром Бланда–Уайта–Гарланда) // *Детские болезни сердца и сосудов.* 2012. № 3. С. 4–14.
8. Peña E. et al. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease // *Radiographics.* 2009. Vol. 29, N 2. P. 553–565.
9. Бокерия Л.А. Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. Москва : НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2010. С. 211–213.
10. Neumann A. et al. Long-term results after repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery: Takeuchi repair versus coronary transfer // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2017. Vol. 51, N 2. P. 308–315.
11. Alexi-Meskishvili V. et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults // *J. Card. Surg.* 1995. Vol. 10, N 4. P. 309–315.

- tery in adults. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014; 148 (1): 220–4.
7. Bokeriya L.A., Arnautova I.V., Shatalov K.V. Modern approaches to the surgical treatment of abnormal discharge of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome). *Detskie bolezni serdtsa i sosudov [Children's Heart Troubles and Vessels]*. 2012; (3): 4–14. (in Russian)
8. Peña E., et al. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics.* 2009; 29 (2): 553–65.
9. Bokeriya L.A. Clinical guidelines for the management of adult patients with congenital heart defects. Moscow: NTSSKh im. A.N. Bakuleva RAMN, 2010: 2111–3. (in Russian)
10. Neumann A., et al. Long-term results after repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery: Takeuchi repair versus coronary transfer. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017; 51 (2): 308–15.
11. Alexi-Meskishvili V., et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults. *J Card Surg.* 1995; 10 (4): 309–15.