

# МУЛЬТИСПИРАЛЬНАЯ КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ-КОРОНАРОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ РЕДКИХ ФОРМ АНОМАЛЬНОГО ОТХОЖДЕНИЯ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ ОТ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

\*Т. И. Парамонова – к.м.н., рук. отд. лучевой диагностики  
А. В. Вдовкин – врач-рентгенолог  
В. А. Палькова – врач-рентгенолог

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ  
440071 Россия, г. Пенза, ул. Стасова, д.6

## КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:

- синдром Бланда – Уайта - Гарланда
- аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии
- аномальное отхождение правой коронарной артерии от легочной артерии

## РЕЗЮМЕ:

**Цель:** показать возможности мультиспиральной компьютерной томографической коронарографии в выявлении и характеристике редких форм аномального отхождения коронарных артерий от ствола легочной артерии у взрослых больных.

**Материалы и методы:** ретроспективно изучены случаи аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии, диагностированные и оперированные в ФГБУ «ФЦССХ» МЗ РФ (г. Пенза) в 2008–2013 гг. Всем пациентам при поступлении были выполнены: эхокардиография, селективная коронароангиография и мультиспиральная компьютерная томографическая коронарография. В послеоперационном периоде – эхокардиография и мультиспиральная компьютерная коронарография.

**Результаты:** за 5 лет в ФГБУ ФЦССХ МЗ РФ (г. Пенза) прошли обследование и оперативное лечение 30 тыс. пациентов, из них врожденные аномалии отхождения коронарных артерий от легочной артерии выявлены в 6 (0,02%) случаях, из них 4 (0,013%) – «инфантильного» типа ALCAPA. У взрослых аномалия отхождения коронарных артерий от легочной артерии выявлено в 2 случаях: у женщины 31 года – «взрослый» тип ALCAPA (0,003%) и у юноши 17 лет – изолированная форма ALCAPA (0,003%). МСКТ-КГ перед операцией обеспечила непосредственную визуализацию аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии, отобразила пространственные взаимоотношения коронарных сосудов в трехмерном изображении, что позволило уточнить и наглядно продемонстрировать кардиохирургам индивидуальные особенности порока. Отмечена ди-латация и извитой ход стволов и ветвей коронарных артерий, выраженность которых уменьшилась после оперативной коррекции. Взрослым пациентам была успешно осуществлена хирургическая коррекция: реимплантация аномальных коронарных артерий в ортотопическую позицию в условиях искусственного кровообращения с созданием двухкоронарной системы кровоснабжения сердца.

**Выводы:** даже в тех случаях, когда окончательный диагноз аномалии отхождения коронарных артерий от легочной артерии может быть поставлен с помощью эхокардиографии и коронароангиографии, перед оперативным вмешательством рекомендуется выполнить мультиспиральную компьютерную томографическую коронарографию для уточнения особенностей анатомии и получения более определенного пространственного представления о топографии аномального сосуда. В отдаленные сроки после хирургической коррекции этот метод позволяет детально оценивать состояние коронарного бассейна и эффективность вмешательства.

## MDCT-ANGIOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF RARE FORMS OF ANOMALOUS CORONARY ARTERIES FROM PULMONARY ARTERY

\*Paramonova T.I. – MD, PhD  
Vdovkin A.V. – MD  
Palkova V.A. – MD

Ministry of Health and Development of the Russian  
Federation National Center of Cardiovascular Surgery (Penza, Russia)  
6, Stasova str., Penza, Russian Federation, 440071

## KEY-WORDS:

- syndrome Bland-White-Garland
- anomalous left coronary artery from the pulmonary artery
- anomalous right coronary artery from the pulmonary artery

## ABSTRACT:

**Aim:** was to show capabilities of MDCT-angiography of coronary arteries in the detection and characterization of rare forms of anomalous coronary arteries from the pulmonary artery in adult patients

**Materials and methods:** we made retrospective study of anomalous coronary arteries from pulmonary arteries in patients who have been examined and operated in our Center for the period of 2008–2013. All patients on admission underwent: echocardiography, selective coronary angiogra-

\*Адрес для корреспонденции (Correspondence to): Парамонова Татьяна (Paramonova T.I.), e-mail: paramonti@yandex.ru

phy and MDCT coronarography. Postoperatively – echocardiography and MDCT coronarography. **Results:** for the period of 5 years about 30,000 patients underwent examination in our center, and congenital anomalous coronary arteries from the pulmonary artery was identified only in 6(0,02 %) cases. 4( 0,013%) of them had «infantile» type – ALCAPA. In adults, anomalous coronary arteries from the pulmonary artery revealed in 2 cases: a 31 year woman had «adult» type ALCAPA (0,003%) and 17-year boy – isolated form ARCAPA (0,003%). Preoperative MDCT provided direct visualization of anomalous coronary arteries from the pulmonary artery, displayed the spatial relationship of coronary vessels in the three-dimensional image that helped to clarify and demonstrate for cardiac surgeons individual characteristics of congenital disorder. Marked dilatation and tortuous course of trunks and branches of coronary arteries, the severity of which declined after surgical correction. Adult patients successfully underwent surgical correction: reimplantation of anomalous coronary arteries in orthotopic position in cardiopulmonary bypass with the creation of two-coronary blood supply of the heart.

**Conclusions:** Even in cases where a definitive diagnosis of anomalous coronary arteries from the pulmonary artery can be diagnosed by echocardiography and coronary angiography, before surgery is recommended to perform MDCT angiography to clarify the anatomy and more specific spatial representation of the topography of the anomalous vessel. In the late postoperative period this method allows to assess in details the condition of coronary flow and effectiveness of coronary intervention.

## Введение

Пороки развития коронарных артерий встречаются среди населения в 0,2–1,2% и некоторые их формы связаны со значительно повышенным риском внезапной смерти [1,2]. Они являются второй, наиболее распространенной причиной, внезапной смерти при физическом напряжении у спортсменов [3].

Аномальное отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от легочной артерии (ЛА) (anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA) редкая врожденная аномалия, чаще с летальным исходом, если она не будет скорректирована в кратчайшие сроки. Частота встречаемости 1:300 тыс. живых новорожденных и без хирургического вмешательства 80–90% пациентов с ALCAPA умирают в течение первого года жизни [4, 5]. У взрослых смерть, как правило, внезапна и происходит в среднем в возрасте 35 лет [6]. Поэтому хирургические вмешательства должны быть выполнены у всех больных, даже у бессимптомных взрослых пациентов без объективных доказательств ишемии [7]. Аномальное отхождение правой коронарной артерии (ПКА) от ЛА (anomalous origin of right coronary artery from the pulmonary artery, ARCAPA) редчайшая врожденная аномалия с расчетной распространенностью 0,002% [8]. В 2006 г. сообщалось о 70 зарегистрированных случаях [8]. В 2013 г. С. Maroules описал около 100 наблюдений [9]. В отечественной литературе в 1981 и 1982 гг. Бураковский В.И. с соавт. описали 2 случая коррекции ARCAPA в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и дефектом аорто-легочной перегородки [10, 11]. ARCAPA, как правило, сочетается с врожденными пороками сердца (ВПС) с увеличенным легочным кровотоком, которые и определяют клинику и тяжесть состояния. Ликвидация основного порока без восстановления кровотока из аорты в ПКА в этих случаях чревата развитием острых коронарных расстройств и фатальными осложнениями [12]. Естественное течение

ARCAPA, в отличие от ALCAPA, изучено мало. Эта очень редкая аномалия у большинства больных протекает бессимптомно, у других пациентов были отмечены проявления стенокардии, наблюдались случаи внезапной смерти, застойной сердечной недостаточности, аритмии и инфаркта миокарда [8, 13]. У больных с изолированной формой аномалии без сопутствующих ВПС также может развиваться ишемия миокарда и внезапная смерть [14].

Диагностике аномалий КА следует придавать особое значение, так как эти потенциально смертельные поражения требуют большой настороженности для своевременной диагностики, как необходимом условии последующего направления в клинику кардиохирургии.

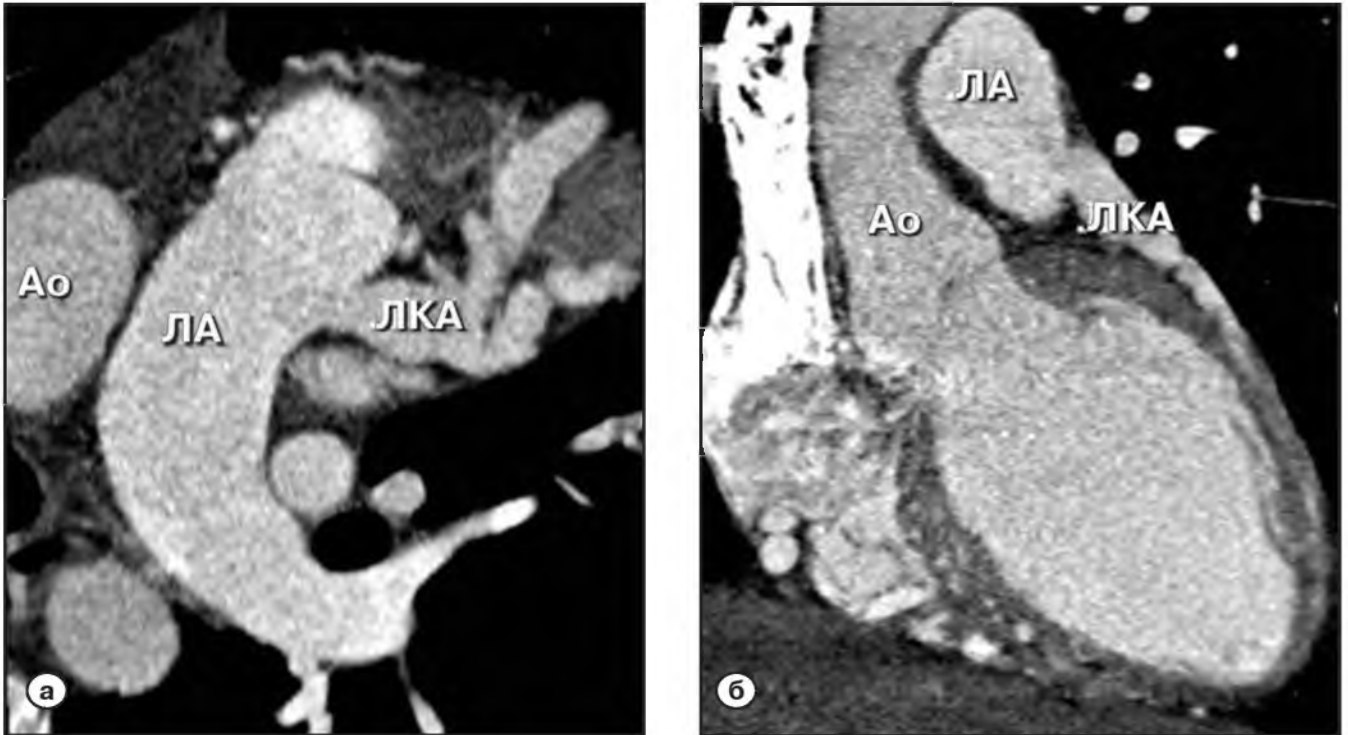
В статье представлены клинические примеры редких форм аномального отхождения КА от ствола ЛА при взрослом типе ALCAPA и изолированной форме ARCAPA. Аномалии были диагностированы до операции и успешно скорректированы с созданием двухкоронарной системы кровоснабжения сердца.

Цель исследования: показать возможности мультиспиральной компьютерной томографической коронарографии (МСКТ-КГ) в выявлении и характеристике редких форм аномального отхождения коронарных артерий от ствола легочной артерии у взрослых больных.

## Материалы и методы

За 5 лет в в ФГБУ «ФЦССХ» МЗ РФ (г. Пенза) прошли обследование и оперативное лечение 30 тыс. пациентов, из них врожденные аномалии отхождения КА от ЛА выявлены в 6 (0,02%) случаях, из них 4 (0,013%) – «инфантильного» типа ALCAPA. У взрослых аномалия отхождения КА от ЛА выявлена в 2 случаях: у женщины – 31 года «взрослый» тип ALCAPA (0,003%) и у юноши – 17 лет изолированная форма ARCAPA (0,003%).

Всем пациентам при поступлении выполняли эхокар-



**Рис. 1.** Больная Б., 31 год, anomальное отхождение ЛКА от ЛА. МСКТ-КГ до операции. MPR – реконструкция.  
 а – аксиальная проекция. ЛКА отходит от левой стенки ствола ЛА;  
 б – передняя фронтальная проекция; ЛКА отходит от левой передней стенки ствола ЛА. Ao – восходящая аорта, ЛА – ствол легочной артерии, ЛКА – левая коронарная артерия.

диографию (ЭхоКГ), селективную коронароангиографию (КАГ) и МСКТ-КГ. Пациентке с дилатацией и снижением сократительной функции левого желудочка (ЛЖ), для уточнения их выраженности, проводили магнитно-резонансную томографию (МРТ). В послеоперационном периоде для оценки динамики сократительной способности миокарда была выполнена ЭхоКГ и МСКТ-КГ для оценки послеоперационной анатомии и проходимости коронарного русла.

**Протокол проведения МСКТ-коронарографии**

Исследование выполняли на аппарате Siemens SOMATOM Sensation, 64 среза. Напряжение на трубке во время исследования составило 120kV, сила тока 100 mA. Первым этапом проводили исследование без контрастного вещества для точного определения уровня исследования при контрастировании. Вторым этапом проводили внутривенное болюсное введение контрастного препарата, ультравист 370 мг/мл, объемом 80 мл, со скоростью 5,0 мл/с и последующим введением физиологического раствора в объеме 60,0 мл. Болюс контраста вводили через периферический венозный катетер с помощью инжектора. Сканирование начиналось автоматически с учетом индивидуального транзитного времени от места инъекции в восходящую аорту. Исследования проводили с проспективной ЭКГ-синхронизацией, толщиной среза 5 мм, диапазон сканирования от бифуркации трахеи до основания сердца, с последующей реконструкцией

полученных результатов по 1,0 мм и 0,6 мм. Обработка постконтрастных изображений, для получения объемных изображений сердца и сосудов, производилась на рабочей станции LEONARDO Siemens в программах многоплоскостной реконструкции и виртуальной ангиографии (3D-MPR и 4D-In Space).

Клинический пример 1

Больная Б., возраст 31 год. Поступила на обследование в ФГБУ «ФЦССХ» МЗ РФ (г. Пенза) в феврале 2012 г. С детства выслушивались шумы в сердце. При обследовании выявлен пролапс митрального клапана, было рекомендовано динамическое наблюдение. В 2004 г. во время обследования по поводу первой беременности при ЭхоКГ выявлено расширение ПКА и anomальное отхождение ЛКА от ЛА. Роды были самостоятельными с рождением доношенного ребенка. В возрасте 27 лет во время второй беременности (2010 г.) появилась одышка при физических нагрузках, которая в момент обращения являлась основной жалобой. Ангиозных болей никогда не отмечалось. На ЭКГ отмечалась инверсия зубца Т в отведениях I и aVL, глубокий зубец Q в V5 и V6.

При поступлении по данным ЭхоКГ: дилатация ЛЖ (КДО 180 мл), митральная регургитация 1 ст., глобальное и локальные нарушения сократимости ЛЖ (ФВ 43%, тяжелый гипокинез передней стенки на всем протяжении, гипокинез верхушки и боковой стенки), анев-

ризматическое расширение ПКА (в устье 12 мм, далее 8 мм на протяжении 23 мм). Толщина стенок ПКА равнялась толщине стенок корня аорты. При доплерографии в межжелудочковой перегородке визуализировалось множество цветowych потоков со сбросом в правый желудочек (ПЖ) (коллатеральный кровоток) и большая сеть расширенных сосудов на передней стенке ПЖ.

МРТ подтвердила дилатацию ЛЖ и нарушения его сократимости, расширение кольца митрального клапана до 38 мм. Визуализировалась расширенная ПКА отходящая от правой коронарной створки (ширина в устье 13 мм, затем 9 мм). ЛКА отходила от ствола ЛА слева (ширина устья 8 мм).

КАГ подтвердила отхождение ЛКА от ЛА, значительное расширение ПКА, заполняющиеся через коллатеральную сеть ПНА и ОА, гипокинез переднего и верхушечного сегментов ЛЖ.

МСКТ-КГ позволила уточнить анатомию коронарной системы, при которой ЛКА отходила от ствола ЛА слева с шириной устья 13 мм (рис. 1, 2а). ПКА отходила от правого коронарного синуса с шириной устья 19 мм, и далее, на протяжении ее извитого хода ширина составляла до 8,5 мм (рис. 2б). На уровне межпредсердной перегородки (МЖП) прослеживалось множество коллатералей (диаметром до 7 мм), идущих от ПКА к ЛКА.

Больная была прооперирована в ФГБУ «ФЦССХ» МЗ

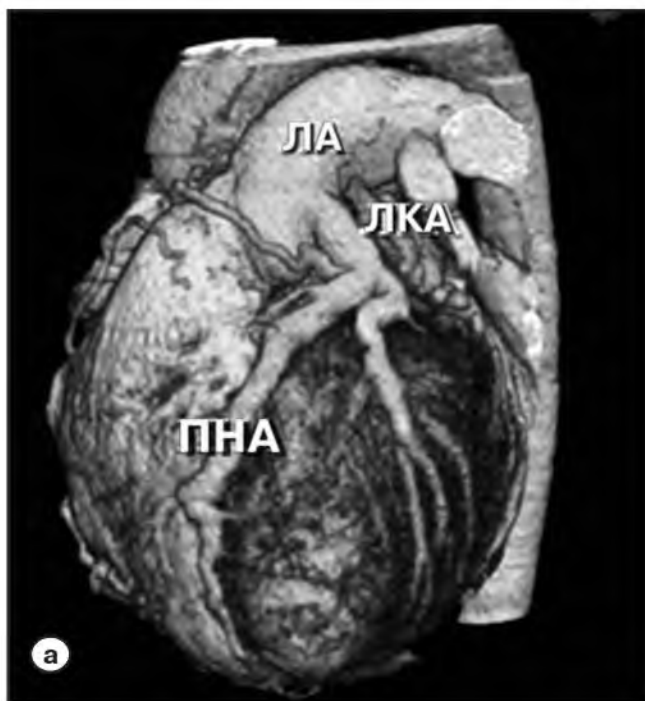
РФ (г. Пенза) в апреле 2012 г. (хирург Россейкин Е.В.). Хирургическая коррекция включала протезирование ствола ЛКА аутографтом из резецированного участка ПКА и реимплантацией ЛКА в восходящую аорту. Послеоперационный период протекал без осложнений. На 8 сутки после операции больная была выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога.

В ходе последующего наблюдения при ЭхоКГ и МР выявили повышение сократительной способности миокарда ЛЖ, возрастание ФВ до 48%, исчезновение гипокинеза стенок, уменьшение выраженности признаков коллатерального кровотока в МЖП.

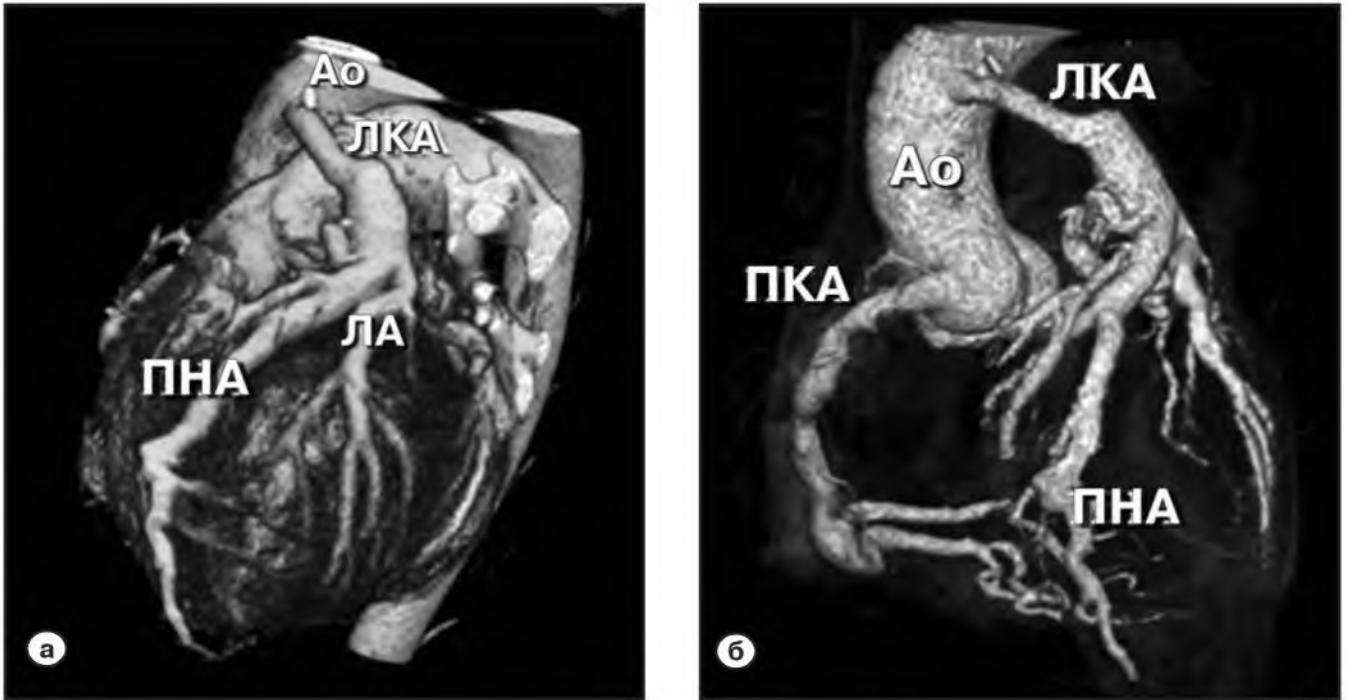
МСКТ-КГ в сентябре 2012 г. показал изменившуюся после операции коронарную анатомию: на расстоянии 55 мм от кольца АК по левой стенке восходящего отдела аорты прослеживался ствол нео-ЛКА шириной 6 мм, далее ЛКА наблюдалась шириной до 17 мм (рис. 3а). ПКА проходима в области резекции и последующего анастомозирования, шириной в устье 8 мм, затем диаметр ее неравномерный от 4 мм до 8 мм. Коронарные артерии и коллатерали контрастировались на всем протяжении (рис. 3б).

Клинический пример 2

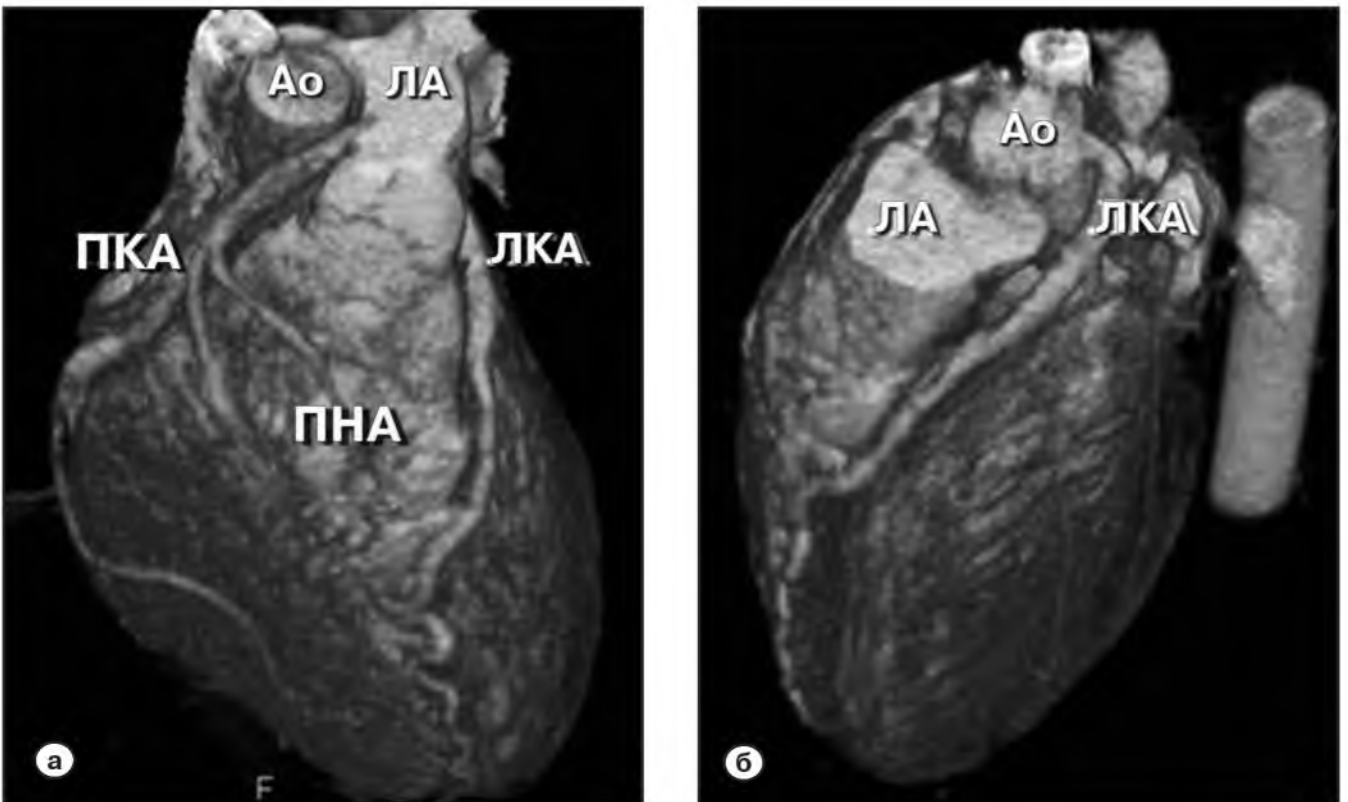
Больной П., 17 лет поступил в ФГБУ «ФЦССХ» МЗ РФ (г. Пенза) в июне 2013 г. В течение двух лет после физических нагрузок его беспокоила артериальная гипер-



**Рис. 2.** Больная Б., 31 год, аномальное отхождение ЛКА от ЛА. МСКТ – КГ до операции. 4D in Spine – реконструкция. а - передняя левая косая проекция. ЛКА отходит от левой стенки ствола ЛА; б - передняя правая косая проекция. Виртуальный срез на уровне магистральных сосудов показывает отхождение от аорты только ПКА, на уровне правого коронарного синуса. Ао – восходящая аорта, ЛА – ствол легочной артерии, ПКА – правая коронарная артерия, ЛКА – левая коронарная артерия, ПНА – передняя нисходящая артерия.



**Рис. 3.** Больная Б., 31 год, anomальное отхождение ЛКА от ЛА. МСКТ – КТ после операции. 4D in Spine – реконструкция. а – передняя левая косая проекция. От левой стенки восходящего отдела отходит ствол нео-ЛКА; б – передняя правая косая проекция. Выделение коронарного русла в программе Stent. От левой стенки восходящего отдела отходит ствол нео-ЛКА. Ao – восходящая аорта, ПКА – правая коронарная артерия, ЛКА – левая коронарная артерия, ПНА – передняя нисходящая артерия.



**Рис. 4.** Больной П., 17 лет, anomальное отхождение ПКА от ЛА. МСКТ – КТ до операции. 4D in Spine – реконструкция. а – передняя фронтальная проекция. ПКА отходит от переднебоковой поверхности ствола ЛА; б – левая боковая проекция. ЛКА отходит от левого коронарного синуса. Ao – восходящая аорта, ЛА – ствол легочной артерии, ПКА – правая коронарная артерия, ЛКА – левая коронарная артерия.

тензия (систолическое АД до 150 мм рт. ст.). Был госпитализирован с целью уточнения диагноза.

При поступлении по данным ЭхоКГ: расширение ПКА до 5 мм и ее отхождение от ЛА на расстоянии 15 мм выше клапана. ПКА заполнялась ретроградно, при доплерографии наблюдался сброс крови в ЛА. В проекции МЖП, верхушки ПЖ лоцировались множественные систоло-диастолические потоки (коллатеральный кровоток). ЛКА тоже была расширена до 7 мм, но находилась в типичном месте. Кровоток по ЛКА антеградный, визуализировался до дистальных ветвей на протяжении 4 см. Отмечена дилатация ЛЖ (КДО 116 мл, КДР 53 мм). Сократимость миокарда не снижена (ФВ 76%).

КАГ подтвердила отхождение ПКА от ЛА, ретроградное ее заполнение из системы ЛКА и проходимость остального коронарного бассейна. ЛКА отходила от аорты в типичном месте.

По данным МСКТ-КГ отмечалась дилатация коронарных сосудов, ПКА отходила от переднебоковой поверхности ствола ЛА на расстоянии 16 мм от клапана ЛА, шириной в устье 6 мм. Равномерный на всем протяжении просвет ПКА становился уже при переходе в ЗМЖВ

(рис. 4а). Ствол ЛКА отходил от левого коронарного синуса, шириной в устье 7 мм. Прослеживались множественные коллатерали к ПКА (рис. 4б).

В июне 2013 г. в ФГБУ «ФЦССХ» МЗ РФ (г. Пенза) выполнена операция реимплантации ПКА в аорту (хирург Черногринов А.Е.). В операционной выполнена чреспищеводная ЭхоКГ, определившая хороший результат коррекции – восстановление в ПКА магистрального антеградного кровотока.

Послеоперационный период протекал без осложнений. На 15 сутки после операции, больной был выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога.

МСКТ-КГ после операции показала, что ПКА отходит справа от восходящего отдела аорты на расстоянии 29 мм от аортального клапана, она контрастирована равномерно на всем протяжении (рис. 5).

При контрольной ЭхоКГ в августе 2013 г. КДО снизилось до 80 мл, ПКА проходима на всем протяжении, не выявлено никаких других патологических изменений.

#### Анализ изображений

МСКТ-КГ с проспективной синхронизацией с ЭКГ обеспечило непосредственную визуализацию КА отхо-



**Рис. 5.** Больной П., 17 лет, anomальное отхождение ПКА от ЛА. МСКТ – КГ после операции. 4D in Space – реконструкция. а – передняя правая косая проекция. Реимплантированная ПКА отходит от восходящей аорты; б – левая боковая проекция. Выделение коронарного русла в программе Coronaryus. Реимплантированная ПКА отходит от восходящей аорты. Ao – восходящая аорта, ПКА – правая коронарная артерия, ЛКА – левая коронарная артерия.

дящих от ЛА и отобразило пространственные взаимоотношения коронарных сосудов в трехмерном изображении. При аномалии отхождения КА от ЛА наблюдается дилатация и извитой ход стволов и ветвей КА, выраженность которых уменьшается после оперативной коррекции. В послеоперационном периоде МСКТ-КГ позволяет анализировать состояние мест имплантации и наложения сосудистых швов, для исключения их стеноза.

## Обсуждение

Врожденные аномалии коронарных артерий разнообразны. Наиболее полная их классификация предложена Р. Angelini, которая построена по описательному принципу, на основании изменения количества эпикардиальных КА, характера их отхождения, положения или ветвления, окончания или структуры [15]. Однако, большинство из аномалий КА не имеет клинического значения и никак не проявляется на протяжении жизни человека. Наиболее серьезные проблемы возникают, когда ЛКА отходит не от аорты, а от ЛА, которая несет в легкие венозную кровь, и в которой давление ниже системного.

Впервые подробно ALCAPA описали М. Abott в 1908 г. и А.И. Абрикосов в 1911 г. [16, 17]. Большинство случаев этого дефекта были найдены у детей, умерших в первый год жизни [18]. В 1933 г. E. Blant, P. White и J. Garland изучили клинические признаки и электрокардиографическую картину порока, установили его ассоциацию со стенокардией, ишемией миокарда и смертью в раннем младенческом возрасте [19]. Эти исследования являются классическими, и до настоящего времени эта аномалия именуется как синдром Бланда-Уайта-Гарланда (BWG-syndrome).

Различают два типа такого порока: «инфантильный» тип, когда коллатерали между системами левой и правой КА развиты плохо, и «взрослый» тип, когда коллатерали развиты хорошо и мышца левых отделов сердца может получать богатую кислородом кровь под нормальным давлением из ПКА. При «инфантильном» типе ALCAPA проявляется в раннем младенчестве застойной сердечной недостаточностью, часто имитируя дилатационную кардиомиопатию [20]. При выраженном «синдроме обкрадывания» особенно страдает субэндокардиальный кровоток, что является причиной развития вторичного фиброэластоза. Тяжелая сердечная недостаточность приводит к смерти в 65–85% в возрасте до 1 года, как правило, через 2 месяца после родов и только около 15% пациентов достигают совершеннолетия, благодаря коллатералям из нормальной ПКА в аномальную ЛКА [21]. Однако симптомы ALCAPA могут манифестировать в любом возрасте. Заболевание проявляется в диапазоне от неспецифических симптомов усталости во время нагрузок, до внезапной смерти без предшествующей симптоматики, чаще

из-за аритмии [2, 22]. У части пациентов, у которых перфузия миокарда адекватна, ALCAPA может протекать бессимптомно и выявляется случайно [23]. Единственной возможностью улучшения перфузии миокарда и лечения больных является хирургическое лечение, которое существенно уменьшает показатели смертности [5]. Методом выбора для хирургической коррекции ALCAPA сегодня стала непосредственная имплантация ЛКА в восходящую аорту в разных модификациях [24].

ARCAPA впервые описан J. Brooks в 1886 г. как находка при вскрытии [25]. Все последующие описания аномалии вплоть до 60-х годов XX столетия случайно обнаружены на вскрытии или при операциях по поводу сопутствующих пороков [26]. Клинические симптомы ARCAPA зависят от степени обеспеченности кровотока в ПКА из левой коронарной системы. Естественное течение порока изучено на небольшом количестве наблюдений, но можно предположить что, патогенез обусловлен синдромом «обкрадывания» миокарда. Возможно не столь злокачественное течение, как при ALCAPA, так как ишемии подвержен ПЖ, не имеющий таких нагрузок, как левый, и не испытывающий такого же стресса стенок, требующего высокого перфузионного давления.

Аномалии КА у детей могут встречаться в изолированном виде или в сочетании с другими ВПС, при ALCAPA в 5% случаев, при ARCAPA в 22%. Чаще это были аортолегочное окно, тетрада Фалло и дефект межпредсердной перегородки, реже встречались стеноз или коарктация аорты, транспозиция магистральных сосудов [27, 28].

Трудности диагностики синдрома Бланда-Уайта-Гарланда у взрослых пациентов обусловлены отсутствием специфических признаков заболевания по данным электрокардиографии (ЭКГ) и ЭхоКГ. У детей ALCAPA впервые может быть заподозрена при ЭКГ и требует тщательной дифференциации от миокардита и дилатационной кардиомиопатии [19, 29]. При взрослом типе порока на ЭКГ признаки могут отсутствовать [30]. При ЭхоКГ обнаруживают отсутствие отхождения ЛКА от корня аорты, цветная доплерография показывает ретроградный поток из аномальной ЛКА в легочный ствол [31]. ЭхоКГ картина этой аномалии также демонстрирует дилатацию полости ЛЖ с признаками гипокинезии и акинезии, при доплерографии еще наблюдаются сигналы цветового потока в межжелудочковой перегородке соответствующие артериальными коллатералями и, часто, митральная регургитация [32, 33]. Для ARCAPA характерным эхокардиографическим признаком является наличие интеркоронарного коллатерального кровотока в межжелудочковой перегородке, что у исследователя может вызвать иллюзию ее дефекта [14].

В нашей стране при оценке КА «золотым стандартом» до сих пор считается интервенционная КАГ. Однако при

КАГ изображение «трехмерного» сосудистого русла представляется в двухмерной проекции и для более достоверного отображения сосуда необходимы исследования в нескольких проекциях, что увеличивает лучевую нагрузку. В связи с инвазивностью процедуры возможны серьезные осложнения, вероятность которых, по данным зарубежных авторов, приближается к 2%, а смертность после КАГ составляет 0,08% [34]. Во всем мире в последние годы растет диагностическая значимость МСКТ-КГ. С появлением 64-срезовых компьютерных томографов МСКТ-КГ превратилась из исследовательского метода в необходимый инструмент клинической практики. Зарубежные и российские исследователи при сопоставлении возможностей КАГ и 64-срезовой МСКТ-КГ определили достаточно высокие значения чувствительности, специфичности, положительного и отрицательного прогностического значения [26, 35–37]. Внедрение в последние годы при проведении МСКТ-КГ функции ЭКГ-синхронизации позволило снизить дозу лучевой нагрузки на 30–50% и значительно повысить качество исследования, так как изображения стали получать во время диастолы, когда КА неподвижны [4].

При выявлении аномальных КА эталоном для их визуализации стала МСКТ-КГ, обеспечивающая достаточно высокий уровень точности [8, 38–40]. Селективная КАГ, в отличие от МСКТ, при выявлении аномалий КА обладает точностью всего 55% [41]. Именно МСКТ-КГ позволила подтвердить связь коронарных аномалий с развитием угрожающих жизни аритмий и выраженного ухудшения коронарного кровообращения даже в отсутствие значимых сужений КА [15]. Возможность гибкой постобработки изображений МСКТ-КГ позволяет уточнить индивидуальные особенности коронарных анатомий и произвести построения трехмерных реконструкций и виртуальных проекций [8, 9]. Кроме того, при МСКТ-КГ производится одновременная визуализация не только КА, но и магистральных сосудов, полостей и клапанов сердца, легких. МСКТ-КГ является неинвазивной методикой, благодаря чему уменьшается риск развития угрожающих жизни осложнений, связанных с интервенцией.

Крайне редко пациенты с АLCAPA достигают среднего возраста без каких-либо симптомов. В нашем случае, молодая женщина стала отмечать снижение толерантности к физическим нагрузкам, у нее обнаружилось снижение глобальной сократительной функции сердца и дилатация ЛЖ. При левожелудочковой недостаточности неясного происхождения у молодых людей всегда следует исключать АLCAPA, поскольку эта аномалия излечима, а без хирургической коррекции может стать причиной внезапной смерти. Заподозрить этот диагноз можно при ЭхоКГ, однако для его подтверждения требуется МСКТ-КГ.

У пациентов с изолированной формой АLCAPA аномалия чаще протекает бессимптомно, но и у них возможна ишемия миокарда и даже внезапная смерть. В нашем случае, у молодого пациента после физических нагрузок стала отмечаться артериальная гипертензия. Диагноз был установлен до операции впервые в нашей стране, так же впервые для отечественной литературы описано наличие аномалии, без сопутствующих ВПС. В наших случаях применение МСКТ-КГ позволило неинвазивно провести широкую оценку сердечной морфологии, дало возможность изучения индивидуальной анатомии порока и обеспечило наглядную демонстрацию кардиохирургам визуальной картины коронарной топографии, что облегчило принятие решений об оперативной тактике.

## Выводы

Даже в тех случаях, когда окончательный диагноз аномалии отхождения коронарных артерий от легочной артерии может быть поставлен с помощью ЭхоКГ и КАГ, перед оперативным вмешательством для уточнения особенностей анатомии и получения более определенного пространственного представления о топографии аномального сосуда рекомендуется выполнить МСКТ-КГ.

В отдаленные сроки после хирургической коррекции МСКТ-КГ позволяет детально оценивать состояние коронарного бассейна и эффективность вмешательства. ■

## Список литературы/References

1. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. *Am. Heart J.* 1989; 117: 418–434.
2. Maron B.J. Triggers for sudden cardiac death in the athlete. *Cardiol. Clin.* 1996; 14: 195–210.
3. Corrado D., Basso C., Rizzoli G., et al. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J. Am. Coll. Cardiol.* 2003; 42: 1959–1963.
4. Jakobs T., Becker C., Ohnesorge B., et al. Multislice

helical CT of the heart with retrospective ECG gating: reduction of radiation exposure by ECG-controlled tube current modulation. *Eur. Radiol.* 2002; 12: 1081–1087.

5. Wollenek G., Domanig E., Salzer-Muar U., et al. Anomalous origin of the left coronary artery: a review of surgical management in 13 patients. *J. Cardiovasc. Surg.* 1993; 34: 399–405.

6. Jurishica A.J. Anomalous left coronary artery; adult type. *Am. Heart J.* 1957; 54: 429–436.

7. Kawara T., Tayama E., Hayashida N., et al. Anom-



alous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: Successful Direct Reimplantation in a 50-year-old Man. *Ann. Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; 9 (3): 197–201.

8. Williams I.A., Gersony W.M., Hellenbrand W.E. Anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery: a report of 7 cases and a review of the literature. *Am. Heart J.* 2006; 152(5): 1004–1017.

9. Maroules C.D., Adams D.Z., Whiting E.D., et al. Anomalous Origin of the Right Coronary Artery from the Pulmonary Artery Evaluation with Use of 64-Slice Multidetector Computed Tomography. *Texas Heart Institute Journal.* 2013; 40(1): 93–99.

10. 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; 2:1–10

Burakovskij V.I., Sharykin A.S., Garibjan V.A. Anomal'noe othozhdenie pravoj koronarnoj arterii ot legochnoj arterii v sochetanii s defektom mezhheludochkovoј peregorodki [Anomalous right coronary artery from the pulmonary artery in conjunction with a ventricular septal defect.]. *Грудная хирургия.* 1981; 2: 1–10 [In Russ].

11. Бураковский В.И., Подлозков В.П., Рагимов Ф.Р. Диагностика и хирургическое лечение дефектов аорто-легочной перегородки, сочетающихся с другими врожденными пороками сердца. *Грудная хирургия.* 1982; 6: 13–21

Burakovskij V.I., Podlozkov V.P., Ragimov F.R. Diagnostika i hirurgicheskoe lechenie defektov aorto-legochnoj peregorodki, sochetajushhhsja s drugimi vrozhdannymi porokami serdca [Diagnosis and surgical treatment of defects aorto-pulmonary septum, combined with other congenital heart defects.]. *Грудная хирургия.* 1982; 6: 13–21 [In Russ].

12. Кацитадзе З.Д. Результаты хирургического лечения аномалий отхождения коронарных артерий от легочной артерии. Автореферат. Дисс. канд. мед. наук. М.1998; 28.

Kacitadze Z.D. Rezul'taty hirurgicheskogo lechenija anomajj othozhdenija koronarnyh arterij ot legochnoj arterii. Avtoreferat. Diss. kand. med. Nauk [Results of surgical treatment of coronary artery anomalies of divergence from the pulmonary artery.]. М.1998; 28 [In Russ].

13. Modi H., Ariyachaipanich A., Dia M. Anomalous origin of right coronary artery from pulmonary artery and severe mitral regurgitation due to myxomatous mitral valve disease: a case report and literature review. *Journal of Invasive Cardiology.* 2010; 2(4): 49–55.

14. Yao C.T., Wang J.N., Yeh C.N., et al. Isolated anomalous origin of right coronary artery from the main pulmonary artery. *Journal of Cardiac Surgery.* 2005; 20(5): 487–489.

15. Angelini P. Coronary artery anomalies—current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex. Heart Inst. J.* 2002; 29: 271–278.

16. Abbott M.E. Congenital Cardiac disease. Modern Medicine. Philadelphia. 1908.

17. Abrikossoff A. Aneurysma des linken Herzventrikels mit abnormer Abgangsstelle der linken Koronararterie von der Pulmonalis bei einem funsonatlichen Kinde. *Virchows Arch. Pathol. Anat.* 1911; 203: 413.

18. Keith J.D. Diseases of coronary arteries and aorta. in: Keith J.D., Rowe R.D., Vlad P., editors. General cardiac disease. 3rd ed. New York; Macmillan Publishing Co. Inc; 1978.

19. Bland E.F., White P.D., Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am. Heart J.* 1933; 8: 787–801.

20. Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A., Allen H.D., Gutgesell H.P. Heart disease in infants, children, and adolescents. 5th edition. Williams and Wilkins (Publishers) Ltd, Baltimore 1995; 776–779.

21. DeLeval M.R., Yacoub M., Georgakopoulos D.I., et al. Bland-White-Garland Syndrome: Definitive echocardiographic diagnosis of a surgical treatable form of dilative cardiomyopathy. *Hell. J. Cardiol.* 1991; 32: 22.

22. 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.

23. Yau J.M., Singh R., Halpern E.J., Fischman D. 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: 204–210.

24. Dodge-Khatami A., Mavroudis C., Backer C.L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 74: 946–955.

25. Brooks H.S.J. Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery: with some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilatation of the vessels. *J. Anat. Physiol.* 1885; 20(Pt 1): 26–29.

26. Mollet N.R., Cademartiri F., van Mieghem C.A., et al. High-resolution spiral computed tomography coronary angiography in patients referred for diagnostic conventional coronary angiography. *Circulation.* 2005; 112 (5): 2318–2323.

27. Menahem S., Venables A.W., Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: a 15 year sample. *Br. Heart J.* 1987; 58: 78–84.

28. Montaudon M., Latrabe V., Iriart X., et al. Congenital coronary arteries anomalies: Review of the literature and multidetector computed tomography (MDCT)-appearance. *Surg. Radiol. Anat.* 2007; 29: 343–355.

29. Brijesh P., Kottayil M., Karunakaran J. et al. Anomalous Origin of Left Coronary Artery From Pulmonary Artery in Older Children and Adults: Direct Aortic Implantation. *Ann. Thorac. Surg.* 2011; 91: 549–553.

30. Johnsrude C.L., Perry J.C., Cecchin F. Differentiating anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery in infants from myocarditis and dilated cardiomyopathy by electrocardiogram. *Am. J. Cardiol.* 1995; 75: 71–79.
31. King D.H., Danford D.A., Huhta J.C., Gutgesell H.P. Noninvasive detection of anomalous origin of the left main coronary from the pulmonary trunk by pulsed Doppler echocardiography. *Am. J. Cardiol.* 1985; 55: 608–717.
32. Frommelt M.A., Miller E., Williamson J., Bergstrom S. Detection of septal coronary collaterals by color flow Doppler mapping is a marker for anomalous origin of a coronary artery from the pulmonary artery. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2002; 15(3): 259–263.
33. Schmidt K.G., Cooper M.J., Silverman N.H., Stanger P. Pulmonary artery origin of the left coronary artery: Diagnosis by two-dimensional echocardiography, pulsed Doppler ultrasound and colour flow mapping. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1988; 11: 396–402.
34. Tavakol M., Ashraf S., Brener S.J. Risks and Complications of Coronary Angiography: A Comprehensive Review. *Global Journal of Health Science.* 2012; 4(1): 65–93.
35. Терновой С.К., Никонова М.Э., Акчурин Р.С., и др. Возможности мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) в оценке коронарного русла и вентрикулографии в сравнении интервенционной коронаро-вентрикулографией. *REJR.* 2013; 3(1): 28–35.  
Ternovoj S.K., Nikonova M. Je., Akchurin R.S., i dr. Vozmozhnosti mul'tispiral'noj komp'juternoj tomografii (MSKT) v ocenke koronarnogo rusla i ventrikulografii v sravnenii intervencionnoj koronaroven-trikulografiej [Possibilities of MDCT in the evaluation of coronary disease and ventriculography in comparison intrvention coronaro ventriculography.]. *REJR.* 2013; 3(1): 28–35 [InRuss].
36. Fine J.J., Hopkins C.B., Ruff N., et al. Comparison of accuracy of 64-slice cardiovascular computed tomography with coronary angiography in patients with suspected coronary artery disease. *Am. J. Cardiol.* 2006; 97: 173–174.
37. Leschka S., Alkadhi H., Plass A., et al. Accuracy of MSCT coronary angiography with 64-slice technology: first experience. *Eur. Heart J.* 2005; 26: 1482–1487.
38. de Jonge G.J., van Ooljen P.M., Piers L.H., et al. Visualization of anomalous coronary arteries on dual-source computed tomography. *Eur. Radiol.* 2008; 18: 2425–243
39. Nambi P., Sengupta R., Cheong B.Y. Multislice computed tomography of a repaired anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Tex. Heart. Inst. J.* 2008; 35: 485–486.
40. Su C.S., Tsai I.C., Lin W.W., et al. Usefulness of multidetector-row computed tomography in diagnosis of anomalous origin of left coronary artery arising from the pulmonary artery. *J. Chin. Med. Assoc.* 2010; 73: 492–495.
41. Schmitt R., Froehner S., Brunn J., et al. Congenital anomalies of the coronary arteries: imaging with contrast-enhanced, multidetector computed tomography. *Eur. Radiol.* 2005; 15(6): 1110–1121.