

## СИНДРОМ ALCAPA У ВЗРОСЛЫХ

Васильцева О. Я., Бощенко А. А., Горлова А. А., Гладких Н. Н., Завадовский К. В., Винтизенко С. И., Козлов Б. Н.

Синдром аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии (синдром ALCAPA) или синдром Bland-White-Garland относится к врожденным порокам сердца, связанным с нетипичным отхождением коронарных артерий. В подавляющем большинстве случаев эта анатомическая аномалия выявляется в детском или подростковом возрасте. Существуют мнения, что эта аномалия встречается значительно чаще, чем диагностируется. Более того, возможно она является одной из основных причин развития инфаркта миокарда (ИМ) и внезапной смерти у детей первого года жизни. В настоящей статье представлен клинический случай впервые выявленного синдрома ALCAPA у пациентки 64 лет.

**Российский кардиологический журнал 2018, 2 (154): 107–114**

<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2018-2-107-114>

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, аномалия отхождения коронарных артерий.

Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук, Томск, Россия.

Васильцева О. Я.\* — д.м.н., с.н.с. отделения атеросклероза и хронической ИБС, Бощенко А. А. — д.м.н., с.н.с. отделения атеросклероза и хронической

ИБС, заместитель директора по научной работе, Горлова А. А. — аспирант отделения атеросклероза и хронической ИБС, Гладких Н. Н. — врач-кардиолог, к.м.н., отделения атеросклероза и хронической ИБС, Завадовский К. В. — д.м.н. руководитель лаборатории радиоизотопных методов исследования, Винтизенко С. И. — врач-рентгенолог отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения, Козлов Б. Н. — д.м.н., зав. отделением сердечно-сосудистой хирургии.

\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):  
vasiltseva@cardio-tomsk.ru

ALCAPA — abnormal left coronary artery from the pulmonary artery (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии), ЛА — легочная артерия, ЛКА — левая коронарная артерия, ПКА — правая коронарная артерия, ЛЖ — левый желудочек, МК — митральный клапан, ЭхоКГ — эхокардиография, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭКГ — электрокардиограмма, МРТ — магниторезонансная томография, МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография, ПЭТ — позитронно-эмиссионная томография, АД — артериальное давление, ПНА — передняя нисходящая артерия.

Рукопись получена 19.05.2017

Рецензия получена 04.06.2017

Принята к публикации 11.09.2017

## THE ALCAPA SYNDROME IN ADULTS

Vasiltseva O. Ya., Boshchenko A. A., Gorlova A. A., Gladkikh N. N., Zavadovsky K. V., Vintizenko S. I., Kozlov B. N.

Syndrome of abnormal originating of the left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA), or Bland-White-Garland syndrome, is an inborn heart defect of atypical coronary arteries branching. In most cases this anomaly is revealed in infancy or adolescence. Opinions exist, that the anomaly is much more prevalent than it is diagnosed. Even more, it might be a cause of myocardial infarction and sudden death of 1st year newborns. In the article, a clinical case presented of first time revealed ALCAPA in 64 year old woman.

**Russ J Cardiol 2018, 2 (154): 107–114**

<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2018-2-107-114>

**Key words:** congenital heart defect, anomaly of coronary arteries branching.

SRl of Cardiology, Tomsk National Research Medical Center of RAS, Tomsk, Russia.

Синдром аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии (синдром ALCAPA) или синдром Bland-White-Garland относится к врожденным порокам сердца, связанным с нетипичным отхождением коронарных артерий. В подавляющем большинстве случаев эта анатомическая аномалия выявляется в детском или подростковом возрасте. Однако исторически одним из первых (в 1908г) Abott M сделано описание отхождения левой коронарной артерии от легочного ствола у 60-летней женщины. Клинические и электрокардиографические признаки данной аномалии подробно сформулированы и изложены как синдромокомплекс в 1933г американскими кардиологами Bland E, White P и Garland J.

Синдром ALCAPA составляет до 0,5% всех врожденных пороков сердца и среди пороков венечных артерий выявляется наиболее часто — в 90% всех слу-

чаев [1-3]. Частота встречаемости впервые выявленного синдрома ALCAPA у взрослых пациентов составляет 10-15%, однако информация неоднозначна. В настоящее время не представляется возможным сделать более точные эпидемиологические расчеты, объединив данные лиц разного возраста [4-9]. Существуют мнения, что эта аномалия встречается значительно чаще, чем диагностируется. Более того, возможно она является одной из основных причин развития инфаркта миокарда (ИМ) и внезапной смерти у детей первого года жизни [10-11].

Известно четыре основных анатомических варианта синдрома ALCAPA: аномальное отхождение левой, правой, обеих или добавочной коронарных артерий от легочной артерии [12]. Отхождение только правой коронарной артерии (ПКА) от ЛА встречается в единичных случаях. Оно совместимо с нормальной жизнью и очень редко приводит к клинически значимым пора-

жениям сердца. Наиболее прогностически неблагоприятны случаи отхождения обеих венечных артерий от легочной артерии (ЛА) [13]. Они приводят к гибели больных в течение первых 2 недель жизни. Чаше встречается неправильное отхождение левой коронарной артерии (ЛКА), выполняющей ведущую роль в кровоснабжении сердца [14]. Гемодинамическая ситуация порока соответствует широко известному “синдрому обкрадывания”, типичному для атеросклеротического поражения коронарных артерий. Синдром ALCAPA в 2 раза чаще встречается у лиц женского пола.

Диагностика синдрома ALCAPA включает анамнез, регистрацию электрокардиограммы (ЭКГ), эхокардиографию (ЭхоКГ), ангиографическое исследование, магнитно-резонансную томографию (МРТ) и мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) сердца. У большинства пациентов присутствуют ЭКГ-признаки гипертрофии и перегрузки левых отделов сердца [14]. Во многих случаях на ЭКГ также регистрируются типичные признаки ишемии миокарда, рубцовых изменений преимущественно переднебоковой области и верхушки левого желудочка (ЛЖ). При доплер-эхокардиографическом исследовании можно выявить ряд косвенных признаков, свидетельствующих о возможном аномальном отхождении ЛКА от ЛА. Это выраженная дилатация ЛЖ (встречается в 95% случаев); снижение насосной функции ЛЖ (встречается в 68% случаев); расширение фиброзного кольца митрального клапана (МК) и недостаточность МК (встречаются в 95-97% случаев); формирование аневризмы ЛЖ (встречается в 47% случаев); уплотнение эндокарда ЛЖ (встречается в 42% случаев); расширение устья и проксимального отдела ПКА (встречается в 68% случаев); отсутствие визуализации устья ЛКА в месте ее обычного отхождения (в 100% случаев); характерный реверсный систолодиастолический поток визуализируется в проксимальном отделе латеральной стенки ЛА (встречается в 79% случаев) [15-17]. Однако наиболее точные сведения в отношении диагностики синдрома дают аортография и селективная коронарография [9]. МРТ и МСКТ сердца помогают более точно определить местоположение коронарных артерий, сопутствующую патологию сердца и сосудов [18]. Перфузионная сцинтиграфия миокарда ЛЖ используется как для диагностики, так и для оценки эффективности выполненной хирургической коррекции синдрома, которая в случае своевременного проведения значительно улучшает прогноз. При этом, чтобы избежать гипердиагностики, важно сопоставлять данные перфузионной сцинтиграфии с оценкой метаболизма миокарда по данным позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ), которая позволяет выявить жизнеспособный миокард [2].

В настоящей статье представлен клинический случай впервые выявленного синдрома ALCAPA у пациентки 64 лет.

Пациентка Н. поступила в отделение “Атеросклероза и хронической ишемической болезни сердца” НИИ кардиологии, Томского НИМЦ из района области с диагнозом ИБС: стенокардия напряжения II-III функциональный класс.

#### Жалобы:

- на одышку смешанного характера при подъеме на 2-й этаж и быстрой ходьбе, купирующуюся после 5-10 минут отдыха; давящие, сжимающие боли за грудиной на фоне одышки при подъеме на 2-й этаж и быстрой ходьбе, а также в состоянии покоя, купирующиеся 5-10 минутами отдыха. Когда симптомы не исчезали после прекращения нагрузки, пациентка принимала изокет-спрей, который снимал боли и улучшал самочувствие через 1-2 минуты.

- головные боли, сопровождающиеся общей слабостью, потливостью на фоне эпизодов повышения артериального давления (АД) до 180/90 мм рт.ст. 1-2 раза в месяц, которые она купировала приемом каптоприла, физиотенза; на фоне повышения АД частота сердечных сокращений колебалась в пределах 55-60 уд./мин.

- головные боли в затылочной области, в висках на фоне нормального АД, сопровождающиеся тошнотой и общей слабостью. Пациентка купировала их приемом анальгетиков.

**Анамнез заболевания.** В 2000г в период госпитализации по поводу удаления грыжи поясничного отдела позвоночника в стационаре у пациентки впервые выявлено повышение АД. После выписки гипотензивные средства (лизиноприл 5 мг, амлодипин 2,5-5 мг) принимала эпизодически.

В июле 2016г во время поездки в автобусе впервые появились интенсивные сжимающие давящие боли за грудиной, одышка, которые купировались самостоятельно в течение 10-15 минут.

После этого эпизода пациентка стала принимать назначенные лекарства регулярно (лизиноприл 5 мг, амлодипин 2,5-5 мг) и обратилась за медицинской помощью к кардиологу в поликлинику по месту жительства. К лечению добавлен изокет-спрей, который женщина стала использовать при появлении подобных приступов. Препарат снимал боли в течение 3-5 минут.

Тем не менее, самочувствие прогрессивно ухудшалось — усиливалась одышка, чаще стали беспокоить эпизоды учащенного сердцебиения, давящие боли за грудиной, повышение АД. С учетом течения заболевания женщина была направлена на госпитализацию в НИИ кардиологии Томского НИМЦ для подбора лекарственной терапии в отношении ИБС и определения дальнейшей тактики лечения.

**При осмотре кардиологом:** легкий цианоз губ, язык обложен у корня белым налетом. В остальном объективно не выявлено существенных особенностей. Артериальное давление (АД) 130/70 мм рт.ст., одина-

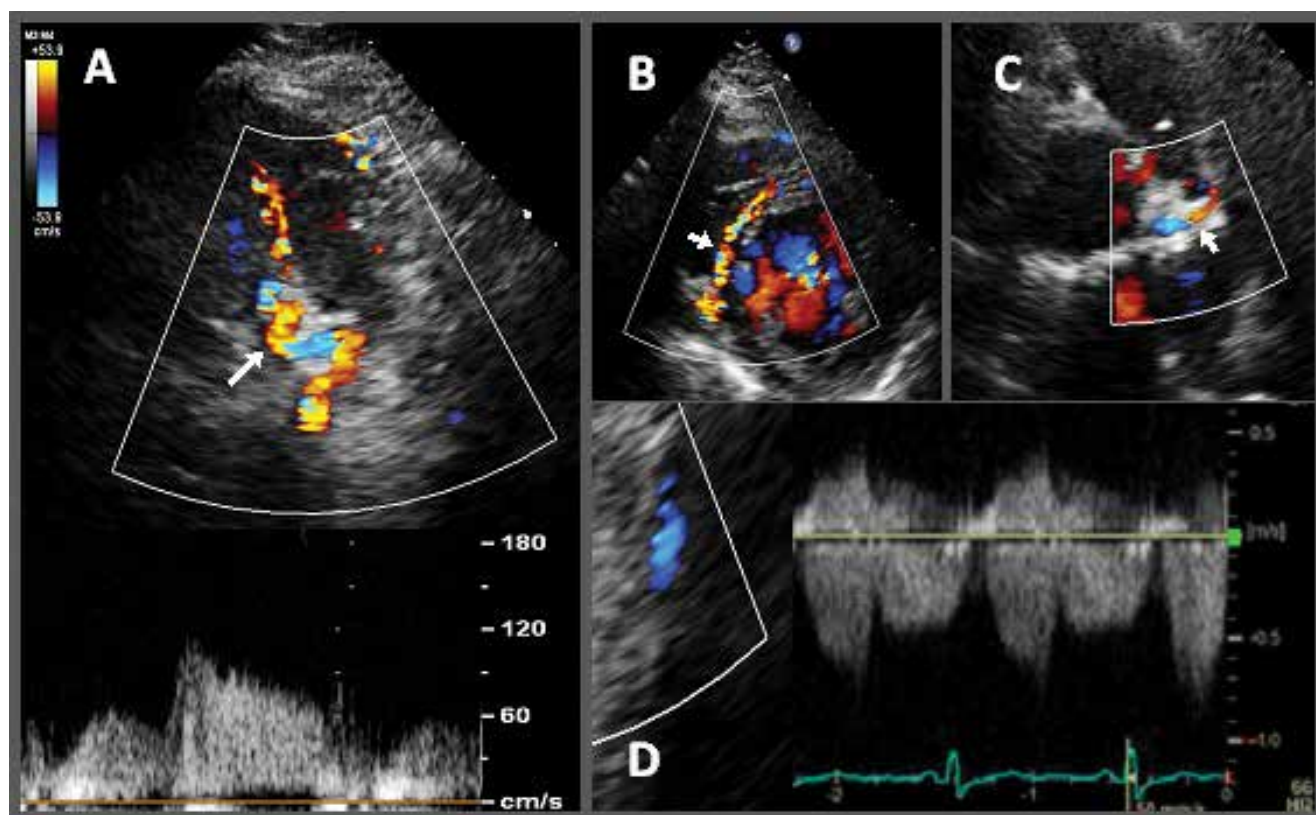


Рис. 1 (A, B, C, D). Трансторакальное ультразвуковое исследование магистральных коронарных артерий. Визуализируется гигантская извитая правая коронарная артерия (ПКА) с ускоренным коронарным кровотоком (A, нижняя панель), отходящая анатомически корректно от правого коронарного синуса Вальсальвы (A, верхняя панель); множественные расширенные коллатерали от ПКА к передней нисходящей артерии (ПНА) (B); типично отходящая от левого коронарного синуса Вальсальвы огибающая артерия (C); ретроградно заполняющаяся ПНА (D).

ково на обеих руках, частота сердечных сокращений (ЧСС) 60 в минуту.

#### Данные обследований

Индекс массы тела — 24,3 (вес — 67 кг, рост — 166 см).

**Общие анализы крови и мочи** без патологии.

**Биохимический анализ крови:** глюкоза 5,2 ммоль/л, мочевины 3,5 ммоль/л (норма 2,2-7,2 ммоль/л), калий 4,3 ммоль/л (норма 3,5-5,1 ммоль/л), общий холестерин — 3,6 ммоль/л, триглицериды 0,850 ммоль/л, АСТ 16 Ед/л, АЛТ 13 Ед/л, креатинин 87 мкмоль/л, скорость клубочковой фильтрации — 58 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>.

**RW** — отриц.; **HBsAg** — отриц., **ВИЧ** — отриц., **antiHCV** — отриц.

**Свертывающая система крови:** МНО 1,1 отн. ед., АЧТВ 34,2 сек., фибриноген 5,26 г/л.

**Динамика АД в процессе госпитализции:** 140/90-120/75 мм рт.ст.

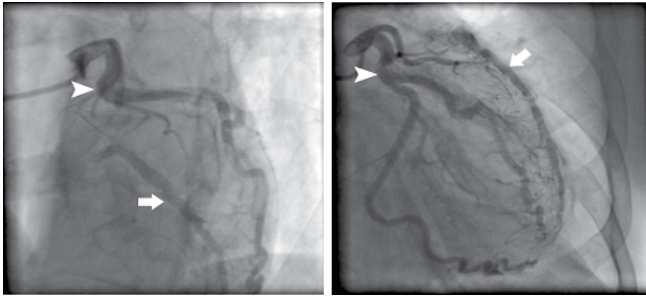
**ЭКГ:** ритм синусовый, правильный. ЧСС 74/мин. ЭОС не отклонена. Переходная зона V3.

**Эзофагогастродуоденоскопия:** очаговый атрофический гастрит, НР-тест отрицательный.

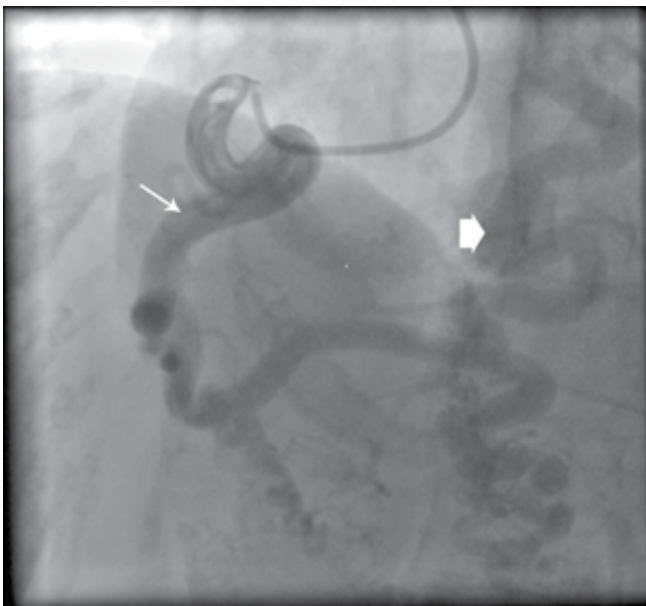
**Рентгенография грудной клетки:** очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. Сердце в поперечнике не расширено, талия сердца сглажена за счет увеличения II и III дуг (правый желудочек + левое предсердие). Аорта уплотнена, с четкими контурами, синусы свободны.

**Ультразвуковое дуплексное исследование сонных артерий:** артерии проходимы, ход артерий прямой. Интима утолщена, узурирована, неравномерно уплотнена. Справа в бифуркации общей сонной артерии эксцентрическая рыхлая бляшка 20% просвета, слева в устье внутренней сонной артерии аналогичная бляшка 20% протяженностью 12 мм. Кровоток симметричный, магистрального типа с обеих сторон.

**ЭхоКГ, заключение.** Дилатация предсердий. Уплотнение створок аортального клапана; недостаточность аортального клапана 1 ст. Уплотнение кольца митрального клапана. Признаки легочной гипертензии (расчетное среднее давление в легочной артерии 31 мм рт.ст.) [19]. Глобальная сократительная функция желудочков в норме. Нарушений локальной сократимости не выявлено. Допплерографические признаки окклюзии проксимального сегмента перед-



**Рис. 2, 3.** Ангиограмма левой коронарной артерии. Огибающая артерия (острые стрелки) отходит типично — от левого синуса Вальсавы, выражено дилатирована, имеет извитой ход и ретроградно заполняет диагональную ветвь (толстая стрелка) передней нисходящей артерии через развитую коллатераль. Антеградное и ретроградное контрастное заполнение передней нисходящей артерии не прослеживается.



**Рис. 4.** Ангиограмма правой коронарной артерии. Правая коронарная артерия (тонкая стрелка) отходит типично — от правого синуса Вальсавы, выражено дилатирована, извита и ретроградно заполняет переднюю нисходящую артерию (толстая короткая стрелка) через развитый анастомоз. Передняя нисходящая артерия выражено дилатирована и извита.

ней нисходящей коронарной артерии с компенсаторным расширением и извитостью правой коронарной артерии и заполнением дистальной трети передней нисходящей артерии через систему множественных коллатералей от правой коронарной артерии. Выраженное расширение (до 7,6 мм) и извитость ствола правой коронарной артерии, кровоток в артерии ускоренный, антеградный (рис. 1).

**Стресс-эхокардиография (ЭхоКГ + чреспищеводная кардиостимуляция):** в исходном состоянии доплерографические признаки хронической окклюзии передней нисходящей артерии с ретроградным заполнением дистальных отделов передней нисходящей артерии по множественным коллатералям

из бассейна расширенной правой коронарной артерии. При установке электрода в пищевод ЧСС увеличилась до 90 в минуту и развилась частая экстрасистолия с эпизодами бигемении, косонисходящая депрессия сегмента ST в  $V_5$ ,  $V_6$  глубиной до 1,5 мм, сопровождавшаяся гипокинезом апикальных и средних отделов передней и боковой стенок левого желудочка ЛЖ. В связи с этим, чреспищеводная кардиостимуляция не проводилась. Проба на скрытую коронарную недостаточность оценена как положительная по ЭКГ- и ЭхоКГ-критериям.

С учетом данных трансторакальной ЭхоКГ и стресс-ЭхоКГ, проведена коронароангиография.

**Коронароангиография.** Правый тип кровоснабжения. Стенозирующего атеросклероза коронарных артерий не выявлено. Обнаружена аномалия развития коронарных артерий. Устье передней нисходящей артерии отходит от легочной артерии и сообщается через коллатерали с правой коронарной артерией, а переток I диагональной артерии кровоснабжаются из огибающей артерии (рис. 2-4).

**МСКТ коронарных артерий** подтвердила диагноз:

**Левая коронарная артерия:** передняя нисходящая артерия отходит от задне-левой поверхности легочного ствола непосредственно за ушком левого предсердия. Диаметр артерии 7,5 мм. Диагональные артерии расширены, имеют выраженный извитой ход. Огибающая артерия отходит самостоятельным устьем от левого синуса Вальсавы. Диаметр артерии 5,5 мм; формирует расширение ветви тупого края (до 3 мм).

**Правая коронарная артерия:** Отходит типично, от правого синуса Вальсавы, имеет выраженное расширение (до 8 мм) и выраженный извитой ход. Задняя нисходящая артерия расширена (до 6 мм), имеет извитой ход (рис. 5).

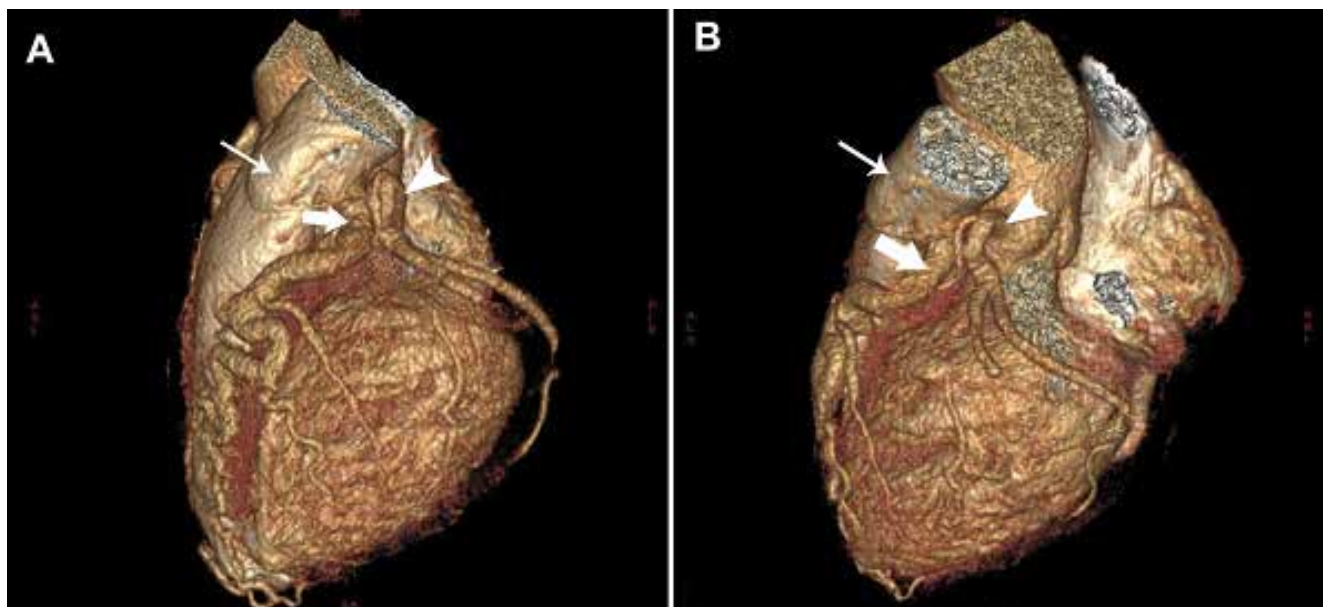
Таким образом, согласно полученным данным, причиной нарушений коронарного кровотока были не атеросклеротические изменения, а врожденный порок сердца: аномальное отхождение ЛКА от легочной артерии (синдром ALCAPA). Зарегистрированные у пациентки по данным стресс-ЭхоКГ явления ишемии миокарда проявлялись клинически типичными приступами стенокардии. Однако они были обусловлены анатомическими особенностями кровоснабжения сердца, а не атеросклеротическим поражением коронарных артерий.

**Диагноз:**

**Основное заболевание.** Врожденный порок сердца. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии. Гемодинамическая стенокардия.

**Осложнения.** ХСН 1 степени, ФК II по NYHA. Расчетное среднее давление в легочной артерии 31 мм рт.ст.

**Сопутствующие заболевания.** Гипертоническая болезнь II стадии, достигнутая медикаментозно сте-



**Рис. 5 (А, В).** Объемная 3D реконструкция сердца. **А** — левая передне-боковая проекция. **В** — левая боковая проекция. Левая передняя нисходящая артерия отходит от легочного ствола. Огибающая артерия отходит типично — от левого синуса Вальсальвы. Коронарные артерии выражено дилатированы, имеют извитой ход. Тонкая стрелка — легочной ствол; короткая стрелка — передняя нисходящая артерия; острие стрелки (arrowhead) — устье огибающей артерии.

пень АГ 1, риск 3. Гиперхолестеринемия. Атеросклероз сонных артерий (стеноз общей сонной артерии справа 20% просвета, стеноз внутренней сонной артерии слева 20%). Хроническая ишемия головного мозга 1 степени. Хронический гастрит вне обострения. Хронический дуоденит вне обострения. Хронический панкреатит, вне обострения. Диффузный узловой зоб, клинически эутиреоз. ЖКБ. Холецистэктомия (2008г).

В связи с выявленными врожденными аномалиями пациентка была прооперирована: проведено перемещение устья передней нисходящей артерии из легочной артерии в аорту, пластика заднего синуса легочного ствола заплатой из ксеноперикарда в условиях искусственного кровообращения и анте/ретроградной холодовой кардиopleгии раствором “Кустодиол”.

### Обсуждение

Традиционно принято выделять два типа синдрома ALCAPA: инфантильный (с плохо развитым коллатеральным кровоснабжением) и взрослый (с хорошо развитым коллатеральным кровоснабжением).

Инфантильный тип синдрома обычно проявляет себя в возрасте до 2-3 месяцев в виде симптомов, затрудняющих кормление ребенка: учащенным храпящим дыханием, одышкой, потливостью, бледностью кожных покровов, цианозом губ, кашлем, отрыжкой, рвотой. Это так называемая стенокардия кормления, которая может провоцироваться любым физическим усилием или интеркуррентными инфек-

циями. Более 90% детей с инфантильным типом синдрома ALCAPA при отсутствии хирургического лечения погибают в течение первого года жизни от инфаркта миокарда, тяжелой сердечной недостаточности, нарушений ритма и проводимости сердца [20, 21].

В отличие от инфантильного, при взрослом типе синдрома ALCAPA (у детей старшего возраста и взрослых) межартериальные коллатерали длительное время обеспечивают достаточное коронарное кровоснабжение. Поэтому нередко состояние пациентов много лет сохраняется стабильным, а клинические признаки в виде стенокардии напряжения и покоя появляются впервые в возрасте 3-25 лет. Единственным манифестирующим признаком аномалии у взрослых может быть недостаточность митрального клапана [22, 23]. Она объясняется несколькими причинами, нередко сочетающимися друг с другом: развитием инфаркта миокарда; рубцеванием и кальцификацией папиллярных мышц (в основном передней папиллярной мышцы); фиброэластозом эндокарда, распространяющимся на хорды, папиллярные мышцы и створки митрального клапана; дилатацией клапанного кольца со смещением папиллярных мышц и дискинезией свободной стенки ЛЖ [23, 24]. Продолжительное существование порока приводит к развитию аритмий, недостаточности кровообращения, которые в некоторых случаях сохраняются и после оперативного лечения [25]. У ряда пациентов первым проявлением синдрома ALCAPA становится внезапная коронарная смерть [26]. В отсутствии лечения прогноз при этом врожденном пороке связан

с высоким риском смерти в раннем детском (инфантильный тип) или молодом возрасте (взрослый тип) [27, 28]. Поэтому выявление синдрома ALCAPA в пожилом возрасте, как у нашей пациентки, относится скорее к казуистическим случаям.

Клинические проявления синдрома ALCAPA соответствуют синдрому обкрадывания, который ассоциируется, прежде всего, с дискомфортом за грудиной при нагрузке. Однако дифференциальная диагностика порока в разном возрасте представляет определённые особенности. Основной сложностью установления диагноза у младенцев и маленьких детей является отсутствие характерных жалоб, которые они ещё не способны сформулировать. Ведущая роль в таких случаях принадлежит внимательности родителей и опыту врача. Школьники могут более точно объяснить свои жалобы, но ввиду характерных для их возраста интенсивных физических нагрузок, синдром ALCAPA может у них впервые манифестировать внезапной сердечной смертью. Тем не менее, среди причин появления у ребёнка дискомфорта в области сердца, особенно, связанного с увеличением нагрузки следует рассматривать синдром ALCAPA.

Однако, если у детей симптомы стенокардии должны насторожить врача именно в отношении врожденной аномалии венечных артерий, то в отношении взрослых эти клинические проявления уведут от правильного диагноза. Это связано с редкостью подобной патологии и в целом в популяции, и тем более у взрослых пациентов. Значительно чаще подобные симптомы у лиц пожилого возраста обусловлены атеросклеротическим поражением венечных артерий и именно этот диагноз обычно ставится им на основании клинических проявлений. Лишь дальнейшее углубленное обследование, связанное с применением визуализирующих методов исследования, таких, как инвазивная коронарография, МСКТ — ангиография, использование перфузионной сцинтиграфии миокарда, позволяют поставить правильный диагноз.

В представленном нами случае синдром ALCAPA имитировал ИБС: стенокардию напряжения. Учитывая возраст (64 года), наличие других факторов риска, таких как артериальная гипертензия, гиперхолестеринемия, выявленное по данным УЗИ атеросклеротическое поражение сонных артерий, у врача были все основания предполагать, что боли в грудной клетке у пациентки связаны с коронарным атеросклерозом. Но их причиной оказался врожденный порок сердца — аномалия коронарных артерий, синдром ALCAPA. Вероятно, столь поздняя клиническая манифестация этого порока у нашей пациентки обусловлена рядом благоприятных факторов: правым типом кровоснабжения сердца, хорошим развитием коллатерального кровообращения между бассейнами

левой и правой коронарных артерий, а также длительным отсутствием других причин для появления перфузионного дефицита. Достаточно большой диаметр и надлежащее количество межартериальных коллатералей продолжительное время обеспечивали необходимую компенсацию кровотока, не давая болезни проявиться клинически. Прогрессирование артериальной гипертензии с увеличением нагрузки на левые отделы сердца привело к появлению симптомов стенокардии, которые стали поводом для углубленного обследования и установления диагноза синдрома ALCAPA.

Несмотря на некоторую общность гемодинамических нарушений при синдроме ALCAPA и ИБС, важность правильной диагностики в подобных ситуациях трудно переоценить, поскольку тактика лечения этих заболеваний значительно отличается. Если в случае наличия ИБС по результатам обследования пациента решается вопрос о предпочтении консервативного или оперативного лечения, то у лиц с синдромом ALCAPA рассматриваются только варианты хирургической коррекции порока и в ближайшее время после его верификации [29–32].

Целью кардиохирургического вмешательства является обеспечение адекватного кровоснабжения миокарда в бассейне левой венечной артерии. При наличии хорошо развитого коллатерального кровообращения между бассейнами левой и правой коронарных артерий производится перевязка устья аномальной ЛКА (лигирование фистулы коронарной артерии). Нормальная ПКА в таком случае берет на себя полную нагрузку по кровоснабжению миокарда. Обычно это вмешательство сочетается с шунтированием аномально отходящей ЛКА с помощью внутригрудных артерий (маммарокоронарное шунтирование), транслокацией устья левой коронарной артерии в аорту или соединением левой венечной артерии и аорты с помощью тоннеля внутри легочного ствола [33]. Выбор способа коррекции обусловлен особенностями анатомии порока, клиническим состоянием больного, опытом и приверженностью хирурга той или иной методике, а также хирургическим вмешательством, предпринятым на предыдущих этапах оказания медицинской помощи, если таковое было. Предпочтительным методом лечения синдрома ALCAPA в настоящее время считается создание двукоронарной системы кровоснабжения сердца путем прямой реимплантации левой коронарной артерии в аорту [23, 34]. Лучший прогноз при этом имеют лица с правым типом коронарного кровоснабжения [14].

В представленном случае на основании качественного углубленного обследования у 64-летней женщины удалось выявить анатомическую аномалию венечных артерий, имитировавшую стенокардию напряжения, и провести перемещение устья перед-

ней нисходящей артерии в аорту и пластику заднего синуса легочного ствола заплатой из ксеноперикарда в условиях искусственного кровообращения и анте/ретроградной холодовой кардиоopleгии. При повторном обследовании пациентки через 3 месяца после оперативного лечения отмечалось явное улучшение самочувствия. Боли в грудной клетке не беспокоили. Подъем на 2-й этаж и быстрая ходьба не вызывали дискомфорта за грудиной, потребности в использовании изокета не было. Сохранялась незначительная болезненность в области послеоперационного шва. По данным ЭхоКГ, отмечалась положительная динамика в виде уменьшения размеров предсердий (преимущественно правого). Расчетное среднее давление в легочной артерии составило 26,4 мм рт.ст.

По данным проведенной через 3 месяца МСКТ коронарных артерий, передняя нисходящая артерия (ПНА) отходит от восходящего отдела аорты чуть выше левого коронарного синуса. ПКА, ПНА и диагональные артерии проходимы, расширены, имеют выраженный извитой ход. При проведении скинти-

графии миокарда с  $^{99m}\text{Tc}$ -технетрилом на фоне аденозиновой пробы отмечается гипоперфузия средних отделов боковой стенки левого желудочка до 5%, что соответствует нормальным значениям.

### Заключение

Несмотря на ясность в отношении предпочтительной стратегии ведения пациентов с синдромом ALCAPA, их долгосрочный прогноз после реимплантации ЛКА в аорту требует дальнейшего изучения. Имеющиеся данные позволяют утверждать, что для отслеживания динамики состояния миокарда лучше использовать магнитно-резонансную томографию [2, 23, 35], позволяющую наиболее точно отследить локальное снижение сократительной функции миокарда ЛЖ, связанное с наличием рубцовой ткани и дефицитом перфузии в отдаленные сроки после успешной хирургической коррекции порока. Именно это исследование планируется провести через год после операции в обсуждаемом случае для проспективного наблюдения 64-летней пациентки.

### Литература

- Alekseeva YuM, Potievskaya VI, Sakovich EA, et al. The rare case of the Bland-White-Garland syndrome in an adult patient. *Cardiology*; 2012; 11: 86-92 (In Russ.) Алексеева Ю.М., Потиевская В.И., Сакович Е.А. и др. Редкий случай синдрома Бланда-Уайта-Гарланда у взрослой пациентки. *Кардиология*; 2012; 11: 86-92.
- Aslanidi IP, Shurupova IV, Rogova TV, et al. Peculiarities of myocardial perfusion and metabolism in patients with an abnormal left coronary artery from the pulmonary artery from perfusion scintigraphy with  $^{99m}\text{Tc}$ -technetrit and positron emission tomography with 18F-fluorodeoxyglucose. *Byulleten' NCSSKH im. AN Bakuleva RAMN*, 2009; 6 (10): 39-48 (In Russ.) Асланиди И.П., Шурупова И.В., Рогова Т.В. и др. Особенности перфузии и метаболизма миокарда у пациентов с аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочной артерии по данным перфузионной скинтиграфии с  $^{99m}\text{Tc}$ -технетрилом и позитронно-эмиссионной томографии с 18F-фтордезоксиглюкозой. *Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН*, 2009; 6 (10): 39-48.
- Cardiovascular Surgery: A Guide/Eds. VI Burakovskogo, LA Bokeriya. M., 1996. p. 340-1 (In Russ.) Сердечно-сосудистая хирургия: Руководство. Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. М., 1996. с. 340-1.
- Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy (Review). *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 74: 946-55. DOI: 10.1016/S0003-4975(02)03633-0.
- Murala JSK, Sankar MN, Agarwal R, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery in adults. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2006; 14: 38-42.
- Alexi-Meskishvili V, Berger F, Weng Y. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults. *J Card Surg.* 1995; 10 (4): 309-15.
- Parale GP, Pawar SS. Adult Type Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery. *J Assoc Physicians India* 2006; 54: 397-9.
- Safaa AM, Du LL, Batra R. A rare case of adult type ALCAPA syndrome: presentation, diagnosis and management. *Heart Lung Circ.* 2013; 22 (6): 444-6. DOI: 10.1016/j.hlc.2012.10.011.
- Dzhuraeva NM, Ikramov AI, Zulina TA, et al. Abnormal divergence of the left coronary artery from the pulmonary artery: assessment of the role of CT angiography of the heart (clinical case). *Medicinskaya vizualizatsiya.* 2016; 5: 36-42. (In Russ.) Джуреева Н.М., Икрамов А.И., Зулина Т.А. и др. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от ствола легочной артерии: оценка роли КТ-ангиографии сердца (клиническое наблюдение). *Медицинская визуализация.* 2016; 5: 36-42.
- Chernogrivov AE, Chernogrivov IE, Bazylev VV. Abnormal divergence of the left coronary artery from the right branch of the pulmonary artery. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya hirurgiya.* 2016; 58 (5): 258-67. (In Russ.) Черногровов А.Е., Черногровов И.Е., Базылев В.В. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от правой ветви легочной артерии. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2016; 58 (5): 258-67.
- Belozherov YuM. *Pediatric cardiology.* M.: MEDpress-inform, 2004. 324 p. (In Russ.) Белозеров Ю.М. *Детская кардиология.* М.: МЕДпресс-информ, 2004. 324 с.
- Bokeriya LA, Berishvili II. Surgical anatomy of coronary arteries. M.: Izdatel'stvo NCSSKH im. A.N. Bakuleva RAMN, 2003. 297 p. (In Russ.) Бокерия Л.А., Беришвили И.И. Хирургическая анатомия венечных артерий. М.: Издательство НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2003. 297 с.
- Angelini P. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. The Location of the Ectopic Ostium and the Course of the Proximal Left Coronary Artery Make a Difference. *Tex Heart Inst J.* 2008; 35 (1): 36-7.
- Bokeriya LA, Arnautova IV, Shatalov KV. Anomalous divergence of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome): hemodynamics, clinical course and diagnosis (the current state of the problem). *Detskoe bolezn serdca i sosudov.* 2012; 4: 4-12 (In Russ.) 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: 4-12.
- Drinkovic N, Margetic E, Smalcelj A, Bida V. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Eur. J. Echocardiogr.* 2008; 9 (2): 309-10.
- Hildreth B, Junkel P, Allada V, et al. An uncommon echocardiographic marker for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery; visualization of intracoronary collaterals within the ventricular septum. *Pediatric. Cardiol.* 2001; 22: 406-8.
- Narcisova GP, Volkova II. Ultrasonic diagnosis of Bland-White-Garland syndrome, difficulties and errors. *Sibirskij medicinskij zhurnal.* 2015; 30 (3): 49-52 (In Russ.) Нарцисова Г.П., Волкова И.И. Ультразвуковая диагностика синдрома Бланда-Уайта-Гарланда, трудности и ошибки. *Сибирский медицинский журнал.* 2015; 30 (3): 49-52.
- Makarenko VN, Yurpol'skaya LA, Rogova TV, et al. Features of computed tomography methods in the diagnosis of abnormal divergence of the left coronary artery from the pulmonary artery in patients of different ages. *Kardiologiya i serdechno-sosudistaya hirurgiya.* 2012; 4 (5): 88-97. (In Russ.) Макаренко В.Н., Юрпольская Л.А., Рогова Т.В. и др. Особенности методов компьютерной томографии в диагностике аномального отхождения левой коронарной артерии от ствола легочной артерии у пациентов разного возраста. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* 2012; 4 (5): 88-97.
- Galie N, Hoeper MM, Humbert M, et al. ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009; 30: 2493-537. DOI: 10.1093/eurheartj/ehp297.
- Chandra MP, Debabrata B, Ashish G, Sudama T. ALCAPA presenting as Acute Coronary Syndrome in an Adult: An Interesting Case Report with Short Review of Literature. *Journal of Cardiovascular Disease Research.* 2015; 6 (1): 40-4. DOI: 10.5530/jcdr.2015.1.8.
- Alexi-Meskishvili V, Hetzer R, Weng Y, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Early results with direct aortic reimplantation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1994; 108 (2): 354-62.
- Dahle G, Fiane AE, Lindberg HL. ALCAPA, a possible reason for mitral insufficiency and heart failure in young patients. *Scand. Cardiovasc. J.* 2007; 41: 51-8.

23. Alexi-Meskishvili V. Correction of abnormal divergence of the left coronary artery from the pulmonary artery in children. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya hirurgiya*. 2013; 5: 42-50. (In Russ.) Алекс-Мескишвили В. В. Коррекция аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии у детей. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2013; 5: 42-50.
24. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: its clinical spectrum, pathology and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation*. 1968; 38: 403-25.
25. Krupnyanko SM, Milievskaya EB, Ermolenko ML, et al. Quality of life after surgical treatment of congenital heart disease in adult patients. *Byulleten' NCSSKH im. A. N. Bakuleva RAMN*, 2014; 15 (2): 26-35. (In Russ.) Крупнянко С. М., Милюевская Е. Б., Ермоленко М. Л. и др. Качество жизни после хирургического лечения врождённых пороков сердца у взрослых пациентов. *Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН*, 2014; 15 (2): 26-35.
26. Kukreti V, Norozi K, Tweedie E, et al. Fraser Anomalous origin of left main coronary leading to sudden death artery from the right sinus of Valsalva. *Journal of Pediatric Intensive Care*. 2012; 2: 115-20. DOI: 10.3233/PIC-2012-019.
27. Muzaffar T, Ganie FA, Swamy SG, Wani N. The surgical outcome of anomalous origin of the left coronary artery from the Pulmonary artery. *Int Cardiovasc Res J*. 2014; 8 (2): 57-60.
28. Browne LP, Kearney D, Taylor MD, et al. ALCAPA: the role of myocardial viability studies in determining prognosis. *Pediatr. Radiol*. 2010; 40 (2): 163-7. DOI: 10.1007/s00247-009-1412-5.
29. Del Nido PJ, Duncan BW, Mayer JL, et al. Left ventricular assist device improves survival in children with left ventricular dysfunction after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann. Thorac. Surg*. 1999; 67: 169-72.
30. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy (Review). *Ann. Thorac. Surg*. 2002; 74: 946-55.
31. El-Hamamsy I, Ibrahim M, Yacoub MH. 30-year outcome of anatomic correction of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 57 (13): 1493. DOI: 10.1016/j.jacc.2010.06.064.
32. Alexi-Meskishvili V, Nasser BA, Nordmeyer S, et al. Repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants and children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2011; 142: 868-74. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2011.04.006.
33. Cochrane A, Coleman D, Davis A, et al. Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1999; 117: 332-42.
34. Bokeriya LA, Shatalov KV, Arnautova IV. Results of surgical correction of the Bland-White-Garland syndrome. *Detskie bolezni serdca i sosudov*. 2012; 4: 13-20. (In Russ.) Бокерия Л. А., Шаталов К. В., Арнаутова И. В. Результаты хирургической коррекции синдрома Бланда-Уайта-Гарланда. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2012; 4: 13-20.
35. Shurupova IV, Rogova TV, Aslanidi IP, et al. Positron emission tomography of the myocardium in a child with the Bland-White-Garland syndrome: diagnosis of cicatricial and reversible ischemic changes in the left ventricle. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya hirurgiya*. 2013; 5: 44-50. (In Russ.) Шурупова И. В., Рогова Т. В., Асланиди И. П. и др. Позитронно-эмиссионная томография миокарда у ребёнка с синдромом Бланда-Уайта-Гарланда: диагностика рубцовых и обратимых ишемических изменений левого желудочка. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2013; 5: 44-50.