

УДК 616.132.2; 616.12-07

Е.В. Выскубова^{1*}, Н.В. Сорока¹, О.Ю. Солодилова¹, И.А. Шелестова^{1,2}

ВОЗМОЖНОСТИ ЭХОКАРДИОГРАФИИ В ДИАГНОСТИКЕ СИНДРОМА БЛАНДА-УАЙТА-ГАРЛАНДА У ВЗРОСЛЫХ

¹ ГБУЗ «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница №1 им. проф. С.В. Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края, Краснодар, Россия

² ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения России, Краснодар, Россия

✉ * Е.В. Выскубова, ГБУЗ НИИ – ККБ №1, 350086, г. Краснодар, ул. 1 Мая, 167, e-mail: usdhelen@rambler.ru

Синдром Бланда-Уайта-Гарланда (СБУГ) – аномальное отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от ствола легочной артерии (ЛА) (в англоязычной литературе ALCAPA – anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery) – достаточно редкая патология, 0,24-0,45% случаев всех врожденных пороков сердца. Встречаются инфантильный и взрослый тип. В подавляющем большинстве случаев эта анатомическая аномалия выявляется в детском или подростковом возрасте. В данной статье представляем свои наблюдения пациентов со взрослым типом СБУГ и анализируем возможности ЭхоКГ в диагностике этой редкой патологии.

Ключевые слова: синдром Бланда-Уайта-Гарланда, взрослый тип, эхокардиография, коронарография.

E.V. Vyskubova^{1*}, N.V. Soroka¹, O.Y. Solodilova¹, I.A. Shelestova^{1,2}

ECHOCARDIOGRAPHY FEATURES FOR BLAND-WHITE-GARLAND SYNDROME DIAGNOSIS IN ADULTS

¹ Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital #1, Krasnodar, Russia

² Kuban State Medical University, Krasnodar, Russia

✉ * E.V. Vyskubova, Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital #1, 350086, Krasnodar, 167, 1st May str., e-mail: usdhelen@rambler.ru

Bland-White-Garland syndrome (BWFS) is an abnormal arising of the left coronary artery (LCA) from the pulmonary artery trunk (PA), (in English-speaking literature ALCAPA – anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery) and it is rather rare pathology, 0,24-0,45% of cases of all congenital heart diseases. There are infantile and adult types described. In most cases, this anatomic anomaly is found at children or teenage age. We present the observations of patients with the BWGS adult type in this article and analyze possibilities of ECG while diagnosing this rare condition.

Key words: Bland-White-Garland syndrome, adult type, echocardiography, coronarography.

Список сокращений:

АО – аорта

ВПС – врожденный порок сердца

ВТПЖ – выходной тракт правого желудочка

ДВ – диагональная ветвь

ДКМП – дилатационная кардиомиопатия

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ЗБВ – заднебоковая ветвь

ЗНА – задняя нисходящая артерия

ЗМЖВ – задняя межжелудочковая ветвь

ИМА – интермедальная артерия

КАГ – коронарная ангиография

ЛА – легочная артерия

ЛКА – левая коронарная артерия

ЛНПГ – левая ножка пучка Гиса

ЛП – левое предсердие

ЛЖ – левый желудочек

ЛЖВ – левожелудочковая ветвь

МЖП – межжелудочковая перегородка

МСКТАГ – мультиспиральная КТ-ангиография

МК – митральный клапан

ОА – огибающая артерия

ОАП – открытый артериальный проток

ПКА – правая коронарная артерия

ПМЖВ – передняя межжелудочковая ветвь

ПНА – передняя нисходящая артерия

По-прежнему первое место в структуре общей смертности, а также инвалидизации населения приходится на долю сердечно-сосудистых заболеваний. Поэтому изучение причин, ведущих к их развитию, продолжает оставаться актуальной задачей. К одной из них относится достаточно редкая патология – синдром Бланда-Уайта-Гарланда (СБУГ) – аномальное отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от

ствола легочной артерии (ЛА) (в англоязычной литературе ALCAPA – anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery).

В последние годы интерес к данной проблеме возрос. Это связано, в первую очередь, с пониманием ее клинического значения, улучшением диагностики и во многих случаях – возможностью эффективного хирургического лечения. СБУГ является крайне неблагоприятным заболеванием в плане прогноза для жизни.

По различным литературным данным, средняя частота встречаемости от 1 на 30000 до 1 на 300000 новорожденных [1], в 0,24-0,45% случаев всех врожденных пороков сердца [2], более 90% всех аномалий коронарных артерий. До 90% детей погибает в течение первого года жизни [3].

Первое наблюдение этой врожденной аномалии принадлежит Н. Brooks (1886). Впервые подробно описали отхождение ЛКА от легочного ствола у 60-летней женщины М. Abbott (1908) и А.И. Абрикосов (1911) у 5-месячного ребенка. В 1933 г. американские кардиологи Bland E., White P. и Garland J. подробно сформулировали клинические и электрокардиографические признаки при данной патологии как единый синдромо-комплекс, который впоследствии был назван их именами.

Патофизиологические механизмы этой патологии связаны с гипоперфузией миокарда и проявляются симптомами острой и/или хронической ишемии с развитием таких грозных клинических проявлений, как внезапная смерть, инфаркт миокарда или застойная сердечная недостаточность, в том числе у детей и лиц молодого возраста [4]. Все изменения, которые развиваются в результате этих механизмов (дилатация ЛЖ, дисфункция папиллярных мышц с развитием митральной недостаточности), а соответственно и исход заболевания, зависят от степени доминирования ПКА и скорости развития коллатерального кро-

вообращения между венечными артериями. При хорошо развитых коллатералей пациенты доживают до взрослого возраста, однако многие из них имеют различные симптомы ишемии миокарда и сердечной недостаточности, 90% умирают в возрасте до 35 лет, и лишь немногие доживают без хирургической коррекции до возраста старше 50 лет [5]. В связи с этим выделяют два основных типа порока: инфантильный (детский) и взрослый [6].

В подавляющем большинстве случаев СБУГ проявляется в детском или подростковом возрасте. В настоящее время нет достоверных эпидемиологических данных о частоте впервые выявленного СБУГ у взрослых пациентов. В мировой и отечественной литературе описано небольшое количество случаев наблюдения пациентов с СБУГ в зрелом возрасте [4, 7-10].

В данной статье представляем свои наблюдения пациентов со взрослым типом СБУГ и анализируем возможности ЭхоКГ в диагностике этой редкой патологии.

В 2016 г. на амбулаторный прием в клинику обратилась *пациентка Б., 28 лет*, с жалобами на одышку и пекущие боли за грудиной и при ходьбе на 100 м быстрым шагом, длительностью 5 мин, купирующиеся в покое; приступы учащенного сердцебиения. Из анамнеза: в 4-месячном возрасте был поставлен диагноз: Эндомиокардиальный фиброэластоз. Затем в 11 лет диагноз менялся на дилатационную кардиомиопатию (ДКМП), митральную недостаточность, множественные мышечные дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП). В 2009 г. в возрасте 19 лет в первый раз обратилась в нашу клинику. ЭКГ: синусовая аритмия с ЧСС 85-65 уд/мин, горизонтальное положение электрической оси сердца, нарушение внутрипредсердной проводимости, диффузные изменения миокарда, увеличение ЛЖ. По данным ЭхоКГ: ЛП 39 мм, 44 x 58 мм, КДРлж 55 мм, ФВлж 41%; зоны

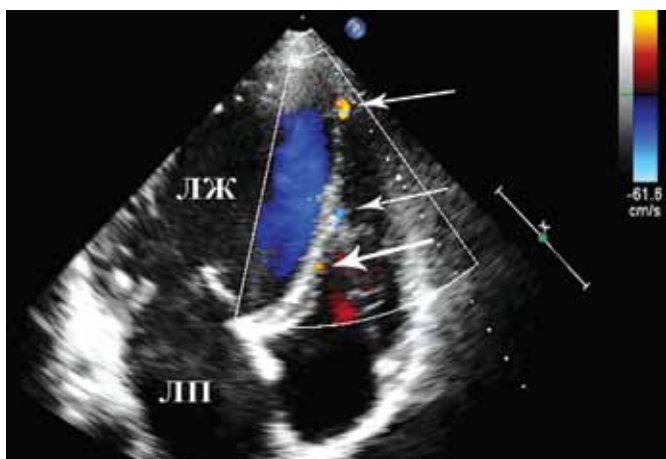


Рис. 1. ЭхоКГ, апикальное четырехкамерное сечение, множественные цветные локусы кровотока в МЖП.

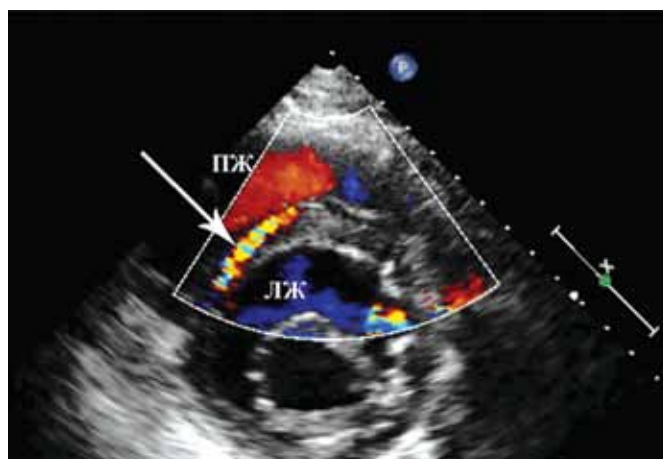


Рис. 2. ЭхоКГ, парастеральная короткая ось левого желудочка на уровне митрального клапана, ЦДК, кровотоков в расширенной коронарной артерии.

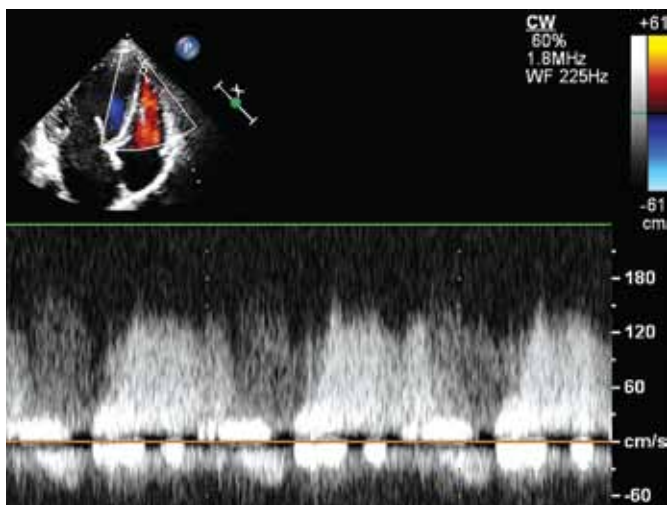


Рис. 3. Импульсное доплеровское исследование кровотока в коронарных артериях МЖП.

выраженного гипокинеза передне-боковой и передней стенок, базального и среднего сегментов нижне-боковой стенки и межжелудочковой перегородки (МЖП); недостаточность МК 3 ст., правые отделы не расширены, систолическое давление в ЛА (СДЛА) 36 мм рт.ст. МЖП с множественными цветовыми локусами (рис. 1, 2) низкоскоростного коронарного кровотока (рис. 3). Заподозрена аномалия коронарных артерий, но от дальнейшего обследования пациентка отказалась. После родов в возрасте 26 лет почувствовала значительное ухудшение самочувствия с вышеописанными жалобами, в связи с чем обратилась в наш центр повторно. ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 81 уд/мин, отклонение электрической оси сердца влево, блокада передне-верхней ветви левой ножки пучка Гиса (ЛНПГ), диффузные изменения миокарда, увеличение ЛЖ и ЛП. По данным ЭхоКГ – отрицательная динамика: дилатация левых отделов сердца (ЛП 45 мм, 56x63 мм, КДРлж 57 мм), ФВлж 35%, гипокинез всех отделов ЛЖ; митральная недостаточность 3 ст., МЖП с множественными цветовыми локусами низкоскоростного коронарного кровотока.

Выполнена коронароангиография (КАГ): тип кровоснабжения – правый. Ствол ЛКА отходит от ствола ЛА. ПНА, ОА заполняются ретроградно из ПКА, проходимы. ПКА отходит от правого синуса, хорошо развита, проходима. ЗНА, ЛЖВ проходимы. Определяется сброс контрастного вещества в систему ЛА. Заключительный диагноз: ВПС: СБУГ. Умеренная недостаточность МК. ХСН II А стадии, III ФК по NYHA. Пациентке выполнена транслокация аномально расположенного ствола ЛКА, протезирование ствола ЛА. На 16-е сутки пациентка выписана без осложнений с ФВлж 45%.

В том же году к нам обратилась пациентка К., 24 года, с жалобами на колюще-режущие боли в левой половине грудной клетки, не связанные с физической

нагрузкой, учащенное сердцебиение. Из анамнеза: с детства наблюдалась с разными диагнозами – ДКМП, миокардитический миокардиосклероз, недостаточность МК на фоне гипоплазии папиллярных мышц, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). При обследовании в нашей клинике по ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 73 уд/мин, горизонтальное положение электрической оси сердца, нарушение внутрижелудочковой проводимости, признаки гипертрофии, рубцовоподобные изменения передне-септальной области. По данным ЭхоКГ: ЛП 38 мм, 47x52 мм, КДРлж 58-59 мм, КДОлж 155 мл, ФВлж 47%, выраженный гипокинез с участками акинеза передней стенки, гипокинез верхушечно-боковой области. Недостаточность МК 2-3 ст. на фоне пролапса МК и гипоплазии папиллярных мышц; правые отделы сердца не расширены; СДЛА 35 мм рт.ст. В области овального окна по ЦДК определяется лево-правый поток сброса 5-6 мм. Дилатация ПКА – 7 мм (рис. 4). МЖП с множественными цветовыми локусами коронарного кровотока. В стволе ЛА по ЦДК определяется ретроградный низкоскоростной поток, преимущественно с диастолическим компонентом (рис. 5). Заподозрена аномалия коронарных артерий. Выполнена МСКТАГ:

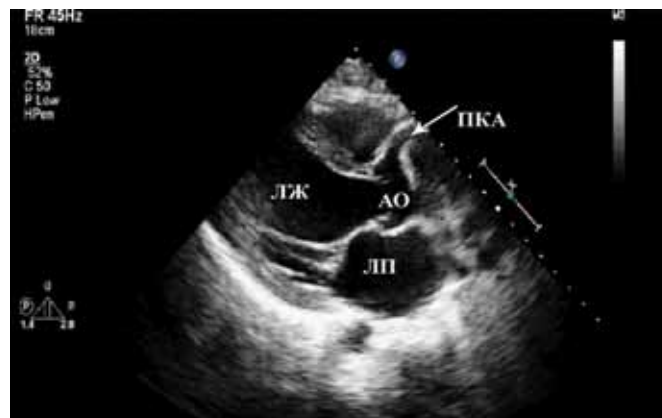


Рис. 4. ЭхоКГ, парастеральная длинная ось левого желудочка. Расширенная ПКА.



Рис. 5. ЭхоКГ, парастеральная короткая ось аортального клапана. Ретроградный поток в легочной артерии.

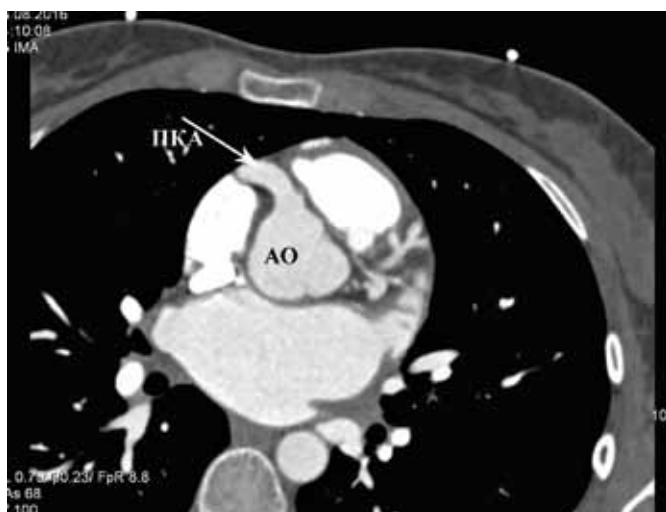


Рис. 6. МСКТАГ. Отхождение расширенной ПКА от аорты.

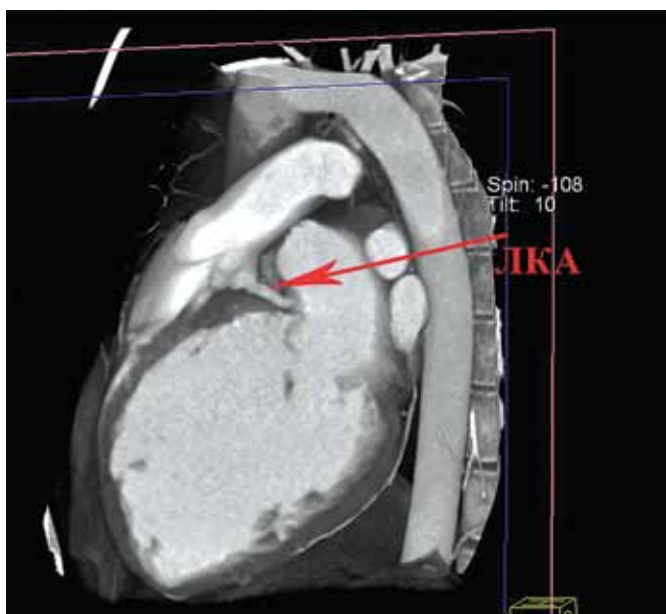


Рис. 7. МСКТАГ. Отхождение ЛКА от легочной артерии.

ПКА отходит от правого коронарного синуса (рис. 6), извитая, калибром до 9 мм в проксимальном отделе, 5-6 мм – в дистальном. ЗМЖВ и ЗБВ ПКА равномерно контрастированы, калибром 3,7 мм и 2 мм. Ствол ЛКА отходит от задней стенки легочного ствола (рис. 7) на 12 мм дистальнее клапана ЛА, калибр ствола ЛКА – 5 мм. Калибр ДВ 3 мм, ОА 3,5 мм, контрастируются равномерно. Заключительный диагноз: ВПС: СБУГ. ДМПП. Умеренная недостаточность МК на фоне пролапса и миксоматоза створок. ХСН I стадия, II ФК по NYHA. Пациентке предложена госпитализация с целью хирургической коррекции порока, от которой она категорически отказалась. Продолжает наблюдаться амбулаторно.

В 2017 г. обратился пациент 3., 33 года, с жалобами на повышенную утомляемость и колющие боли в левой половине грудной клетки, не связанные с физиче-

ской нагрузкой, двукратное повышение АД до 190/90 мм рт. ст. Из анамнеза: в возрасте 9 лет выявлен шум в сердце, поставлен диагноз ДМЖП. От предлагаемого хирургического лечения родители пациента отказались. С 4-х лет активно занимается спортом (в настоящее время бегает), в течение последнего года отмечает вышеуказанные жалобы. На ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 63 уд/мин, горизонтальное положение электрической оси сердца, нарушение проводимости по передней ветви ЛНПГ. Проведена ВЭМ: проба положительная (депрессия ST-T до 2 мм в V4-6), соответствует ИФК, толерантность к физической нагрузке средняя. По данным ЭхоКГ: камеры сердца не расширены, КДРлж 51 мм, ФВлж >55%, локальная сократимость не нарушена, СДЛА – 25 мм рт. ст. В МЖП по ЦДК определяются множественные цветочные локусы с невысокоскоростным систоло-диастолическим кровотоком; систолических потоков сброса через МЖП не определялось.

Заподозрена аномалия коронарных артерий. В связи с этим выполнена МСКТАГ: ПКА отходит от правого коронарного синуса, типично расположена калибром до 9,4 мм с S-образной извитостью в средней трети; ЗМЖВ и ЗБВ ПКА равномерно контрастированы, хорошо развиты, извиты. Дистальные отделы ЗБВ «ныряют» внутримышечно в заднюю стенку ЛЖ (признаки «мышечных мостиков»); ствол ЛКА отходит от правой стенки дистального отдела легочного ствола, обгибает ствол снизу справа налево, калибр в области устья – 8,1 мм, дистальнее – 10 мм. ЛКА типично делится на ПМЖВ и ОА. ИМА, ПМЖВ, ДВ, ОА и ВТК хорошо выражены, контрастируются равномерно. Калибр ИМА 2,7 мм, ПМЖВ до 9,7 мм, ДВ до 5,1 мм; ОА извита, до 4,2 мм. От ПМЖВ отходит крупная ветвь к МЖП калибром 2,5 мм, в толще МЖП множество извитых расширенных ветвей данной артерии. Заключительный диагноз: ВПС: СБУГ. ХСН I стадии, I ФК по NYHA. Больному была выполнена радикальная коррекция порока – транслокация ствола ЛКА в аорту в область левого коронарного синуса. На 9-е сутки пациент был выписан без осложнений в удовлетворительном состоянии.

В заключении хочется подчеркнуть, что трудности диагностики СБУГ связаны в первую очередь с тем, что данная патология очень редкая, а ее клиническая картина часто протекает под «масками» других заболеваний с явлениями сердечной недостаточности. В наших случаях пациентам выставлялись диагнозы: ДКМП, миокардит, эндомикардиальный фиброз, недостаточность МК, ДМЖП. «Золотым» стандартом диагностики врожденных аномалий коронарных артерий является рентгенконтрастная коронарография [11]. Но первичным инструментальным звеном в диагностической цепочке СБУГ остается ЭхоКГ, как наиболее доступный и неинвазивный ме-

тод диагностики большинства сердечно-сосудистых заболеваний. Однако здесь имеются большие трудности. Во-первых, визуализировать отхождение ЛКА от ЛА крайне сложно. В представленных случаях данный УЗ-признак нами не был установлен ни разу. Во-вторых, реверсивный поток в ЛА может отсутствовать, т.к. он зависит от патофизиологической фазы и выявляется чаще при детском типе синдрома. Также визуализация такого потока требует дифференциальной диагностики с ОАП и коронарно-легочной фистулой. В наших случаях такой поток был обнаружен лишь у одного пациента. Есть еще два косвенных ультразвуковых признака, позволяющих заподозрить СБУГ, это дилатация ПКА и множественные цветовые локусы кровотока в МЖП, которые могут свидетельствовать о развитии коллатералей, но очень часто ошибочно интерпретируются как мышечные ДМЖП. Поэтому при выявлении на ЭхоКГ одного из вышеописанных признаков, особенно в сочетании с нарушениями систолической и диастолической функции левого желудочка, даже у пациентов молодого возраста с клиникой недостаточности кровообращения, ишемии миокарда, синкопальными состояниями, нарушениями ритма, следует включать в дифференциально-диагностический ряд аномальное развитие коронарных артерий, в частности, СБУГ. Необходимо проводить коронарографию, которая является «золотым» стандартом в диагностике патологии венечных артерий и дает возможность проведения хирургической коррекции порока.

Литература/References

1. Askenazi J., Nadas A.S. Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. Report on 15 cases. *Circulation*. 1975;51(6):976-987.
2. Нарциссова Г.П., Волкова И.И. Ультразвуковая диагностика синдрома Бланда-Уайта-Гарланда, трудности и ошибки. *Сибирский медицинский журнал*. 2015. №30 (3). С.49-52. [Nartsissova GP, Volkova II. Ultrasonic diagnosis of Bland-White-Garland syndrome, difficulties and errors. *Siberian Medical Journal*. 2015; 30(3):49-52. (In Russ.)].
3. Vouhe P.R., Baillot – Vernant F., Trinquet F., Sidi D., de Geeter B., Khoury W. et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in infants. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1987; 94:192-199.
4. Целуйко В.И., Мищук Н.Е., Киношенко К.Ю. Аномалии строения коронарных артерий (часть 1). Лики Украины. 2012. №10. С. 44-61. [Tseluyko V.I., Mischuk N.E., Kinoshenko K.Yu. Anomalies in the structure of the coronary arteries (part 1). *Faces of Ukraine*. 2012;10:44-61. (In Russ.)].
5. Alexi-Meskishvili V., Berger F., Weng Y., Lange P.E., Hetzer R. Anomalous origin of the left coronary

artery from the pulmonary artery in adults. *Journal of cardiac surgery*. 1995;10:309-315.

6. Pena E., Nquyen E.T., Merchant N., Dennie C. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics*. 2009; 29: 553-565.
7. 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. *Clinical cardiology*. 2011;34:204-210.
8. Алексеева Ю.М., Потиевская В.И., Сакович Е.А., Ситников А.В., Союстова Е.Л., Финько В.А., Ардашев А.В. Редкий случай синдрома Бланда-Уайта-Гарланда у взрослой пациентки. *Кардиология*. 2012. №11. С.104-109. [Alekseeva Yu.M., Potievskaya V.I., Sakovich E.A., Sitnikov A.V., Soyustova E.L., Finko V.A., Ardashev A.V. A rare case of the Bland-White-Garland syndrome in an adult patient. *Cardiology*. 2012;11:104-109. (In Russ.)].
9. Джураева 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. С.36-42. [Dzhuraeva N.M., Ikramov A.I., Zulina T.A. et al. Anomalous divergence of the left coronary artery from the pulmonary artery: assessment of the role of CT angiography of the heart (clinical case). *Medical imaging*. 2016;5:36-42. (In Russ.)].
10. Васильцева О.Я., Бощенко А.А., Горлова А.А., Гладких Н.Н., Завадовский К.В., Винтизенко С.И., Козлов Б. Н. Синдром ALCAPA у взрослых. *Российский кардиологический журнал*. 2018. №2(154). С. 107-114. [Vasiltseva O.Ya., Boshchenko A.A., Gorlova A.A., Gladkikh N.N., Zavadovsky K.V., Vintizenko S.I., Kozlov B.N. The ALCAPA syndrome in adults. *Russian Cardiology journal*. 2018;2(154):107-114. (In Russ.)].
11. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation*. 2007;115:1296-1305.

Сведения об авторах

Выскубова Е.В., к.м.н., врач УЗД отделения ультразвуковой диагностики, НИИ – ККБ №1 им. проф. С.В. Очаповского (Краснодар, Россия). E-mail: usdhelen@rambler.ru.

Сорока Н.В., врач УЗД отделения ультразвуковой диагностики, НИИ – ККБ №1 им. проф. С.В. Очаповского (Краснодар, Россия). E-mail: nvsoroka@yandex.ru.

Солодилова О.Ю., врач УЗД отделения ультразвуковой диагностики, НИИ – ККБ №1 им. проф. С.В. Очаповского (Краснодар, Россия). E-mail: olga.shaphranskaya@gmail.com.

Шелестова И.А., к.м.н., заместитель главного врача по поликлиническому разделу работы, НИИ – ККБ №1 им. проф. С.В. Очаповского, доцент кафедры кардиохирургии и кардиологии ФПК и ППС, Кубанский государственный медицинский университет (Краснодар, Россия). E-mail: kkb1@mail.ru.

Конфликт интересов отсутствует.

Статья поступила 25.07.2018 г.

Author Credentials

Vyskubova E.V., ultrasound physician, department of ultrasound diagnosis, Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital #1 (Krasnodar, Russia). E-mail: usdhelen@rambler.ru.

Soroka N.V., ultrasound physician, department of ultrasound diagnosis, Scientific Research Institute –

Ochapovsky Regional Clinic Hospital #1 (Krasnodar, Russia). E-mail: nvsoroka@yandex.ru.

Solodilova O.Y., ultrasound physician, department of ultrasound diagnosis, Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital #1 (Krasnodar, Russia). E-mail: olga.shaphranskaya@gmail.com.

Shelestova I.A., CMS, associate professor, deputy chief physician for polyclinic work, Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital #1, assistant professor, department of cardiac surgery and cardiology ATF, Kuban State Medical University (Krasnodar, Russia). E-mail: inshel@mail.ru.

Conflict of interest: none declared.

Accepted 25.07.2018