

- coronary risk in hypertension // Hypertension. – 1993. – Vol. 21. – P. 886–893.
13. Suter P.M., Vetter W. Metabolic effects of antihypertensive drugs // J. Hypertens. – 1995. – Vol. 13(4), suppl. – P. S11–S17.
 14. Yamakado M., Shimomura H., Maehata E. et al. Clinical study on antiatherogenic properties of lacidipine in patients with essential hypertension // Eur. Meeting on Calcium Antagonists. – Amsterdam, 1993.

Поступила 14.09.2015

Сведения об авторах

Фальковская Алла Юрьевна, канд. мед. наук, научный сотрудник отделения артериальных гипертензий НИИ кардиологии.

Адрес: 624012, г. Томск, ул. Киевская, 111а.

E-mail: alla@cardio-tomsk.ru.

Мордовин Виктор Фёдорович, докт. мед. наук, руководитель отделения артериальных гипертензий НИИ кардиологии.

Адрес: 624012, г. Томск, ул. Киевская, 111а.

E-mail: mordovin@cardio-tomsk.ru.

Зюбанова Ирина Владимировна, аспирант отделения артериальных гипертензий НИИ кардиологии.

Адрес: 624012, г. Томск, ул. Киевская, 111а.

E-mail: zyubanovaiv@mail.ru.

Суслова Татьяна Евгеньевна, канд. мед. наук, руководитель клинко-диагностической лаборатории НИИ кардиологии.

Адрес: 624012, г. Томск, ул. Киевская, 111а.

E-mail: tes@cardio-tomsk.ru.

УДК 616.12-07

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА БЛАНДА–УАЙТА–ГАРЛАНДА, ТРУДНОСТИ И ОШИБКИ

Г.П. Нарциссова, И.И. Волкова

Федеральное государственное бюджетное учреждение “Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина” Минздрава России

E-mail: galinar3@yandex.ru

ULTRASOUND DIAGNOSTICS OF BLAND–WHITE–GARLAND SYNDROME, DIFFICULTIES AND ERRORS

G.P. Nartsissova, I.I. Volkova

Federal State Budgetary Institution “Novosibirsk Research Institute of Circulation Pathology n.a. acad. E.N. Meshalkin”

Отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от легочного ствола – синдром Бланда–Уайта–Гарланда (СБУТ) – встречается в 0,24–0,45% случаев всех врожденных пороков сердца (ВПС). 80–90% больных без операции умирают на первом году жизни. Встречаются инфантильный и взрослый типы. Цель исследования: дать оценку ультразвуковым диагностическим признакам СБУТ у детей и причинам ошибок. Материал и методы. База данных составила 6912 пациентов. Проведен анализ данных 19 пациентов с СБУТ в возрасте от 12 дней до 10 лет. Выполнялись эхокардиография (ЭхоКГ), электрокардиография (ЭКГ), коронароангиография. Результаты и обсуждение. Изолированное отхождение ЛКА от легочного ствола диагностировано у 16 (0,23%) пациентов, в сочетании с другими ВПС – у 3 (0,04%). Прямыми ультразвуковыми признаками СБУТ являются отхождение ЛКА от легочного ствола, реверсный поток у латеральной стенки легочной артерии (ЛА), наличие перетоков между бассейнами КА, ремоделирование левого желудочка (ЛЖ), дисфункции миокарда ЛЖ, митральная недостаточность. Трудности диагностики обусловлены тем, что СБУТ имеет “маски” других заболеваний – миокардита, постмиокардитического кардиосклероза, дилатационной кардиомиопатии, митральной недостаточности, инфаркта миокарда (ИМ). Ремоделирование ЛЖ может сопровождаться фиброэластозом эндокарда. Визуализация отхождения ЛКА от легочного ствола не является 100%-м признаком либо не обнаруживается врачом диагностом. Наличие реверсного кровотока в легочном стволе зависит от патофизиологической фазы, давления в ЛА, развития коллатерального кровообращения между бассейнами ЛКА и ПКА, поэтому у ряда пациентов не определяется. У отдельных пациентов единственным признаком было наличие перетоков. Митральная недостаточность, имея ишемической генез, иногда недооценивается, и ее причины не устанавливаются. Таким образом, у детей с признаками ремоделирования ЛЖ и сердечной недостаточности (СН), а также при наличии митральной недостаточности необходимо проводить дифференциальный диагноз с СБУТ, включить в алгоритм диагностики оценку КА.

Ключевые слова: отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола, синдром Бланда–Уайта–Гарланда, ишемия миокарда, ремоделирование левого желудочка, митральная регургитация, сердечная недостаточность.

Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) or Bland–White–Garland syndrome (BWGS) occur in 0.45–0.24% of all congenital heart disease (CHD) cases. 80–90% patients die without operation during their first year of life. There are two types of ALCAPA syndrome: the infant type and the adult type. Aim. Objective of the study was to evaluate the ultrasound diagnostic signs of BWGS in children and causes of errors. Methods. Total database comprised 6912 cases; 19 BWGS patients aged 12 days to 10 years were examined. Echocardiography, ECG, and coronarography were performed. Results and discussion. Isolated ALCAPA was diagnosed in 16 patients (0.23%); combination of ALCAPA with other CHD was diagnosed in 3 patients (0.04%). The ultrasound signs of BWGS were releases of the left coronary artery (LCA) from the pulmonary trunk, reverse flow from the lateral wall of PA, collateral flows between the RCA and LCA, LV remodeling with myocardial dysfunction, and mitral regurgitation. Diagnostic difficulties were due to the fact that BWGS “wears masks” of other diseases such as: myocarditis, dilated cardiomyopathy, mitral insufficiency, and myocardial infarction. Left ventricular remodeling can be associated with endocardial fibroelastosis. Direct visualization of the LCA arising from the pulmonary artery is not 100%-specific diagnostic sign which remain undetected by sonographer. The presence of reverse blood flow in the pulmonary trunk depends on pathophysiological phase, pulmonary pressure, and the development of collateral circulation. Therefore, it cannot be detected in some patients. In some patients, only collateral flows were present. Sometimes, mitral regurgitation due to ischemic genesis is underestimated and its causes are not determined. Thus, differential diagnosis is required for children with signs of LV remodeling and heart failure in the presence of mitral regurgitation and BWGS; the evaluation of coronary arteries should be included in the Echo algorithm.

Key words: anomalous left coronary artery from the pulmonary artery, Bland–White–Garland syndrome, myocardial ischemia, left ventricular remodeling, mitral regurgitation.

Аномалии отхождения КА от легочного ствола встречаются в 1% случаев в общей популяции. Среди них возможны варианты отхождения ПКА, ЛКА или обеих КА, передней межжелудочковой или огибающей ветви, конусной артерии. Наиболее частый вариант (отхождение ЛКА от ЛА или СБУТ) составляет более 90% всех аномалий КА, 0,25–0,45% всех ВПС. Без операции 80–90% больных с этим пороком умирают на первом году жизни. В более старшем возрасте вероятность внезапной смерти от приступа стенокардии или нарушений ритма составляет 90%. Эта аномалия может быть обнаружена методом трансторакальной двухмерной ЭхоКГ [6, 7].

Цель исследования: дать оценку диагностическим ультразвуковым признакам СБУТ и причинам ошибок.

Материал и методы

База данных составила 6912 пациентов. Проведен анализ 19 случаев СБУТ. Возраст пациентов был от 12 дней до 10 лет. Выполнялись ЭхоКГ на аппаратах VIVID 7 Dimension (GE), iE33 (Philips) датчиком с частотой 5–8 МГц, ЭКГ. Устья и проксимальные отделы главных КА рассматривались в 2D и режиме цветного Допплера.

Результаты и обсуждение

Представлен собственный опыт ультразвуковой диагностики СБУТ с анализом особенностей, поскольку, работая в кардиохирургической клинике, мы сталкиваемся с недостаточными знаниями данной патологии практическими врачами, ошибками, приводящими к неадекватному лечению и летальным исходам.

Изолированное отхождение ЛКА от легочного ствола диагностировано у 16 (0,23%) пациентов, в сочетании с другими ВПС – у 3 (0,04%). Преобладал возраст детей от 0 до 3 лет (средний возраст – $16,8 \pm 9,9$ мес.). Все случаи подтверждены коронароангиографией. Все пациенты были прооперированы, в одном случае наступил летальный исход.

При СБУТ ЛКА отходит не от аорты, которая несет артериальную кровь, а от ЛА, несущей в легкие бедную кислородом венозную кровь, в связи с чем нарушается питание миокарда. Наличие прямого шунта между арте-

риальным и венозным руслом способствует развитию “синдрома обкрадывания” (коронарный steal-синдром) [4]. Клинические проявления обусловлены дефицитом перфузии по системе ЛКА, ухудшением кровоснабжения бассейна огибающей ветви, развитием ишемии переднебоковой стенки ЛЖ или ИМ, аневризмы ЛЖ, митральной недостаточности, хронической сердечной недостаточности (ХСН) IIА–Б.

В естественном течении СБУТ различают три патофизиологические фазы. I фаза – адекватное кровенаполнение ЛКА в связи с высоким давлением в ЛА. II фаза обусловлена падением давления в ЛА и развитием анастомозов между ПКА и ЛКА. III фаза наступает с появлением ретроградного тока крови из ЛКА в ЛА и ведет к усугублению ишемии миокарда. В связи с этим выделяют инфантильный и взрослый типы [9].

При инфантильном типе клинические проявления возникают в возрасте 4–8 недель жизни, характеризуются острой сердечной недостаточностью (ОСН). При установлении реверсного потока в ЛКА в отсутствии коллатералей между ЛКА и ПКА возникает дефицит перфузии ЛЖ, ишемия переднебоковой стенки ЛЖ, ИМ, аневризма ЛЖ, митральная недостаточность, ХСН. Без операции 80–90% больных умирают на первом году жизни.

Взрослый тип обычно характеризуется бессимптомным течением в раннем возрасте, появлением клинической симптоматики в первом 10-летии жизни. Несмотря на наличие коллатералей, со временем возникает дефицит перфузии ЛЖ, передний ИМ, аневризма ЛЖ, ремоделирование ЛЖ, ХСН. У детей старшего возраста при нагрузке возникает ангинозная боль, желудочковые аритмии, синкопальные состояния и внезапная смерть. Вероятность внезапной смерти составляет 90% [4, 9].

Наличие СБУТ является прямым показанием к хирургической коррекции при инфантильном и при взрослом типе в любом возрасте. Хирургическая коррекция заключается в транслокации ЛКА в аорту, иногда в сочетании с шунтированием, что приводит к улучшению перфузии миокарда, исчезновению признаков ишемии, дисфункции ЛЖ, уменьшению митральной регургитации [1, 5].

ЭхоКГ-признаки СБУТ специфичны. Однако часто бывают трудности изображения КА в одной 2D плоско-

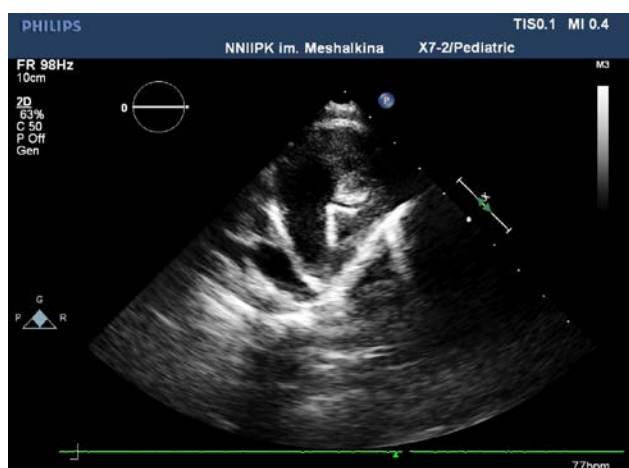


Рис. 1. СБУТ. Отхождение ЛКА от легочного ствола

сти. В соответствии с рекомендациями ASE (2010) должны использоваться парастернальная короткая и длинная ось, измерения должны производиться в момент максимального расширения с уменьшением цветовой шкалы [8].

Прямым признаком СБУТ является отхождение КА от легочного ствола, отсутствие устья ЛКА в проекции левого синуса Вальсальвы. Патогномоничный признак – визуализация реверсного потока из ЛКА у латеральной стенки ЛА. Важным диагностическим признаком является также наличие перетоков – коллатералей между бассейнами ЛКА и ПКА, ремоделирование ЛЖ, дисфункция миокарда ЛЖ, митральная недостаточность (рис. 1, 2 – см. 3-ю стр. обложки) [10].

На ЭКГ регистрируются признаки ишемии переднебоковой стенки: глубокий и широкий зубец Q в I и aVL отведениях, депрессия или элевация сегмента ST в левых грудных отведениях [4].

Трудности диагностики обусловлены тем, что СБУТ имеет “маски” других заболеваний, таких как миокардит, постмиокардитический кардиосклероз, дилатационная кардиомиопатия, митральная недостаточность, ИМ. Следует отметить, что в этих случаях у всех больных определялось увеличение конечного диастолического объема ЛЖ выше возрастной нормы, снижение фракции выброса (ФВ). Ремоделирование ЛЖ иногда сопровождалось фиброэластозом эндокарда. Дифференциальная диагностика должна проводиться с аномалиями КА, а также с патологией дуги аорты [3]. Известны единичные случаи, когда СБУТ не был диагностирован, и ребенок наблюдался с диагнозом кардита или дилатационной кардиомиопатии. В результате без хирургической коррекции наступал летальный исход, диагноз был выставлен на аутопсии. При запоздалой диагностике пациент поступает на операцию в терминальной стадии. Так, пациент О. поступил в кардиохирургическую клинику в возрасте 2 лет, где впервые был диагностирован СБУТ, ХСН IIБ. Наблюдались дилатация и сферификация ЛЖ, диффузный гипокинез миокарда с признаками эндокардиального фиброэластоза, снижение ФВ до 28%, митральная регургитация. После хирургической коррекции развился ИМ с летальным исходом.

У бессимптомных больных СБУТ может быть случайной находкой. У ряда пациентов ЭхоКГ проводится в связи с шумом межжелудочковых потоков коллатералей.

Несмотря на то, что ультразвуковые признаки СБУТ специфичны, имеются некоторые трудности диагностики. Так, визуализация отхождения ЛКА от легочного ствола не является 100%-м признаком либо пропускается врачом диагностом.

Трудности в диагностике СБУТ возникают также при отсутствии характерного реверсного потока в ЛА. Следует понимать, что наличие реверсного кровотока в легочном стволе зависит от патофизиологической фазы, диагностируется чаще у пациентов с инфантильным типом. Этот признак может отсутствовать у новорожденных, а также при наличии развитого коллатерального кровообращения.

Характер коронарной гемодинамики может существенно изменяться при наличии сопутствующих ВПС, протекающих с легочной гипертензией – дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытый артериальный проток (ОАП) и др., когда реверсный кровоток из ЛКА в ЛА не регистрируется, что затрудняет прижизненную диагностику СБУТ [1]. В трех случаях нами диагностирован СБУТ в сочетании с септальными дефектами и ОАП, сопровождавшимися легочной гипертензией, реверсный кровоток из ЛКА в ЛА не регистрировался. Так, у пациентки в возрасте 2 г. 6 мес. после эндоваскулярного закрытия ОАП наступило ухудшение самочувствия, снижение ФВ ЛЖ до 48%. В ЛА обнаружен реверсный поток, диагностирован СБУТ.

Нередко наличие патологического потока в ЛА расценивается врачами как признак коронаро-легочной фистулы. В отличие от коронарных фистул, при которых потоки могут быть в различных отделах ЛА, при СБУТ характерный реверсный поток визуализируется в проксимальном отделе латеральной стенки.

Другая частая причина ошибок в диагностике СБУТ заключается в том, что не распознаются перетоки, которые являются важным ультразвуковым признаком. При наличии коллатералей между бассейнами ПКА и ЛКА регистрируются турбулентные потоки различной интенсивности. Как правило, они визуализируются в проекции межжелудочковой перегородки, в связи с чем их ошибочно принимают за мышечные ДМЖП. У пациента в возрасте 2 г. 8 мес. с ремоделированием и дисфункцией ЛЖ, госпитализированным с диагнозом дилатационной кардиомиопатии, единственным ЭхоКГ-признаком, позволившим заподозрить СБУТ, было наличие перетоков в виде единичных узких, почти незаметных коллатеральных потоков.

Митральная недостаточность у детей, имеющая ишемический генез, нередко недооценивается, а ее причины не устанавливаются. Механизмы митральной недостаточности при СБУТ связаны с ремоделированием ЛЖ, смещением кнаружи папиллярных мышц и натяжением створок, расширением фиброзного кольца митрального клапана [2]. Степень митральной недостаточности чаще всего умеренная, в единичных случаях выраженная. После хирургической коррекции выраженная митральная ре-

гургитация сохранялась в одном случае. У пациентки в возрасте 1 г. 6 мес. с диагнозом СБУГ наблюдалась дилатация ЛЖ с нормальной ФВ – конечный диастолический размер (КДР) – 4,04 см, конечный диастолический объем (КДО) – 71,8 мл, ФВ – 74%, ФУ – 42%, регистрировалась выраженная митральная регургитация с площадью струи более 40% от площади левого предсердия. Реверсный поток в ЛА отсутствовал, регистрировались множественные потоки коллатералей в проекции межжелудочковой перегородки. После хирургической коррекции в отдаленном послеоперационном периоде при наблюдении в течение 4 лет митральная регургитация сохранялась (рис. 3 – см. 3-ю стр. обложки).

Примером ошибочной интерпретации и недооценки митральной регургитации может быть случай, когда больной А. в возрасте 3 лет выполнена пластика ДМЖП и ДМПП, а также аннулопластика митрального клапана, но митральная регургитация сохранялась и причина ее не была установлена. В 8-летнем возрасте появились жалобы на боли в области сердца, признаки ишемии миокарда на ЭКГ, обнаружен характерный поток в ЛА, диагностирован СБУГ. В связи с этим у детей с врожденной митральной недостаточностью, особенно в раннем возрасте, или при наличии значимого снижения сократимости миокарда ЛЖ в качестве дифференциального диагноза необходимо исключить аномальное отхождение ЛКА от легочного ствола [2].

Таким образом, СБУГ ассоциируются с заболеваемостью и смертностью, обусловленными ишемией, инфарктом, ремоделированием и дисфункцией ЛЖ, митральной регургитацией, развитием ХСН, высоким риском внезапной смерти в раннем возрасте. При наличии подобных признаков у детей необходимо проводить дифференциальный диагноз с аномалиями КА, в частности, с аномальным отхождением ЛКА от легочного ствола. Учитывая разнообразие клинических проявлений, бессимптомное течение у пациентов с взрослым типом СБУГ, а также жизненную необходимость хирургической коррекции в любом возрасте, следует включить в алгоритм ЭхоКГ-исследования оценку устьев КА.

Литература

1. Белов Ю.В., Иванов А.С., Чарчян Э.Р. и др. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола: клиника, диагностика и хирургическое лечение // Кардиология. – 2005. – № 4. – С. 49–54.
2. Нарциссова Г.П. Ультразвуковая диагностика функциональной митральной недостаточности у детей // Ультразвуковая диагностика в кардиологии и ангиологии : сб. матер. первой и второй научно-практич. конф. – Новосибирск, 2012. – С. 69–72.

3. Прохорова Д.С., Нарциссова Г.П., Горбатов Ю.Н. и др. Динамика процессов адаптации левого желудочка у больных раннего возраста с коарктацией аорты до и после хирургического лечения // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2012. – № 1. – С. 11–15.
4. Целуйко В.И., Мищук Н.Е., Киношенко К.Ю. Аномалии строения коронарных артерий (часть 1) // Лики Украины. – 2012. – № 10. – С. 44–61.
5. Aubry P., du Fretay X.H., Calvert P.A. et al. Proximal Anomalous Connections of Coronary Arteries in Adults [Электронный ресурс]. – URL: www.intechopen.com (дата обращения 05.09.2015 г.).
6. Davis J.A., Cecchin F., Jones T.K., Portman M.A. Major Coronary Artery Anomalies in a Pediatric Population: Incidence and Clinical Importance // J. Am. Coll. Cardiol. – 2001. – Vol. 37. – P. 593–597.
7. Labombarda F., Coutance G., Pellissier A. et al. Major congenital coronary artery anomalies in a paediatric and adult population: a prospective echocardiographic study [Electronic resource] // Eur. Heart J. – Cardiovascular Imaging. – 2014. – Vol. 15. – P. 761–768. – Doi: 10.1093/ehjci/jet287.
8. Lopez L., Colan S.D., Frommelt P.C. et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: A Report From the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council // J. Am. Soc. Echocardiogr. – 2010. – Vol. 23. – P. 465–495.
9. Pena E., Nquyen M.N., Dennie G. ALCAPA syndrome: Not just a pediatric disease // Radiographics. – 2009. – Vol. 29. – P. 553–565. – Doi:10.1148/rg.292085059.
10. Werner B., Tarnowska A. Cardiomegaly in 2-month-old-baby. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk (ALCAPA) / ESC Web Site. Clinical Case Portal. – 2006.

Поступила 07.09.2015

Сведения об авторах

Нарциссова Галина Петровна, докт. мед. наук, врач функциональной диагностики отделения функциональной и ультразвуковой диагностики, ведущий научный сотрудник группы функциональной диагностики Центра новых технологий. ФГБУ “Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина” Минздрава России.

Адрес: 630055, г. Новосибирск, ул. Речкуновская, 15.

E-mail: galinar3@yandex.ru.

Волкова Ирина Ивановна, канд. мед. наук, врач ультразвуковой диагностики ФГБУ “Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина” Минздрава России, филиал, ППО № 1.

Адрес: 630055, г. Новосибирск, ул. Речкуновская, 15.