Подкаменный В.А.^{1,2}, Медведев В.Н.¹, Медведев А.В.¹, Ефанов Е.С.¹, Мутина А.Н.¹,
Фукус С.А.¹

Хирургическая коррекция аномального отхождения левой коронарной артерии от лёгочной артерии на работающем сердце

¹ ГБУЗ «Иркутская орден «Знак почёта» областная клиническая больница»
(664049, г. Иркутск, Юбилейный, 100, Россия)

² Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал ФГБОУ ДПО
«Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России
(664049, г. Иркутск, Юбилейный, 100, Россия)

Резюме

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии, или синдром Бланда – Уайта – Гарланда, – редкий врождённый порок сердца, при котором анатомически правильно сформированная левая коронарная артерия отходит от лёгочной. Большинство больных с данным пороком погибают от прогрессирующей левожелудочковой недостаточности в течение первого года жизни, а остальные могут внезапно погибнуть в подростковом или взрослом возрасте от острой коронарной недостаточности. Предложено несколько хирургических методов коррекции порока, но небольшое количество наблюдений не позволяют однозначно высказаться в пользу одного из методов выполнения операции. Представлено собственное наблюдение хирургической коррекции порока у подростка. На работающем сердце выполнено аортокоронарное шунтирование передней межжелудочковой артерии и разобщение левой коронарной артерии от лёгочной артерии перевязкой с прошиванием ствола левой коронарной артерии на протяжении. Рассматривался вопрос о целесообразности перевязки гипертрофированных коллатералей между системами правой коронарной артерии и левой коронарной артерии с целью уменьшения конкурентного кровотока после выполнения шунтирования левой коронарной артерии. Наличие опыта выполнения операций коронарного шунтирования без искусственного кровообращения позволило выполнить операцию на работающем сердце.

Ключевые слова: аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии, операция на работающем сердце

Для цитирования: Подкаменный В.А., Медведев В.Н., Медведев А.В., Ефанов Е.С., Мутина А.Н., Фукус С.А. Хирургическая коррекция аномального отхождения левой коронарной артерии от лёгочной артерии на работающем сердце. Acta biomedica scientifica, 2018, 3 (6), 168-171, DOI 10.29413/ABS.2018-3.6.25.

Off-Pump Surgical Treatment of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery

Podkamenniy V.A.^{1,2}, Medvedev V.N.¹, Medvedev A.V.¹, Efanov E.S.¹, Mutina A.N.¹,
Fuks S.A.¹

¹ Irkutsk Regional Clinical Hospital
(Yubileyniy 100, Irkutsk 664049, Russian Federation)

² Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education –
Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuing Professional Education
(Yubileyniy 100, Irkutsk 664049, Russian Federation)

Abstract

An anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, or Blund – White – Garland syndrome, is a rare congenital heart disease in which an anatomically correctly formed left coronary artery extends away from the pulmonary artery. Most patients with this defect die from progressive left ventricular failure during the first year of life, and the rest may suddenly die in adolescence or adulthood from acute coronary insufficiency. Several surgical methods of correction of the defect have been proposed, but a small number of observations do not allow one to express unequivocally in favor of one of the methods of performing the operation. We present our own observation of a surgical correction of a defect in a teenager. We performed off-pump aortocoronary bypass surgery of the anterior interventricular artery, and separation of the left coronary artery from the pulmonary artery by ligation, with the stitching of the left coronary artery. The issue of the expediency of tying hypertrophied collaterals between right coronary artery and left coronary artery systems was discussed with the purpose of reducing competitive blood flow after performing left coronary artery shunting. Experience in performing coronary artery bypass surgery without artificial circulation made it possible to perform an off-pump operation.

Key words: BWG-syndrome, surgical treatment, off-pump surgery

For citation: Podkamenniy V.A., Medvedev V.N., Medvedev A.V., Efanov E.S., Mutina A.N., Fuks S.A. Off-pump surgical treatment of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Acta biomedica scientifica, 2018, 3 (6), 168-171, DOI 10.29413/ABS.2018-3.6.25.

Аномалии коронарных артерий относятся к редким врождённым порокам сердца. По данным R. Alexander, частота различных типов врождённых

аномалий коронарных артерий составляет 0,3 % от общего числа аутопсий [2].

Одним из некоторых вариантов врождённой аномалии коронарных артерий является аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочного ствола (ALCAPA – anomalous left coronary artery from the pulmonary artery), или синдром Бланда – Уайта – Гарланда. По данным ангиокардиографических исследований, ALCAPA наблюдается у 0,26 % больных с врождёнными пороками сердца [3]. Первое описание ALCAPA принадлежит H.St.J. Brooks (1886). Позднее E. Bland, P.D. White и J. Garland сформулировали клинические и электрокардиографические признаки ALCAPA и описали их как BWG-синдром [4]. Существует несколько хирургических методов коррекции порока, но небольшое количество наблюдений не позволяет однозначно высказаться в пользу одного из методов выполнения операции. Приводим собственное наблюдение операции коронарного шунтирования (КШ) на работающем сердце у подростка с ALCAPA.

Больная 3, 15 лет, госпитализирована в отделение кардиохирургии № 2 ГБУЗ ИОКБ. Жалоб не предъявляет. Из анамнеза известно, что при проведении диспансеризации в школе на ЭКГ выявлена депрессия сегмента ST в 5-м и 6-м грудных отведениях, а по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) – дилатация левых отделов сердца, недостаточность митрального клапана и повышение давления в правом желудочке (ПЖ) до 61 мм рт. ст.

При плановом обследовании в отделении, по данным ЭхоКГ, выявлено, что левая коронарная артерия (ЛКА) визуализируется в обычном месте, ствол достоверно не дифференцируется, видны два параллельных ствола диаметром 0,4–0,6 см с утолщёнными, гиперэхогенными и неровными стенками. Правая коронарная артерия (ПКА) визуализируется в обычном месте, имеет диаметр до 0,65 см, стенки утолщены, гиперэхогенные, неровные. Фиброзное кольцо митрального клапана 3,0 см, створки тонкие, не изменены. Определяется регургитация в левое предсердие 2-й степени, «vena contracta» 0,5 см. Размеры левого предсердия 3,5 × 4,7 × 3,7 см. Размеры левого желудочка: конечно-систолический размер 3,2 см, конечно-диастолический размер 5,6 см, конечно-систолический объём 41 мл, конечно-диастолический объём 154 мл, ударный объём 113 мл, фракция выброса (Teichholz) 73 %. Лёгочная артерия (ЛА): диаметр ствола 1,6–1,8 см на уровне фиброзного кольца, створки клапана ЛА тонкие, не изменены. Расчётное давление в правом желудочке 60 мм рт. ст.

Получены следующие данные кардиокоронарографии (ККГ). При ревизии зондом и при аортографии над клапаном во второй косой проекции ЛКА не визуализируется. ПКА отходит от правого коронарного синуса, на всём протяжении гиперплазирована, диаметр начальных отделов до 6 мм. ПКА ретроградно через коллатерали заполняет бассейн ЛКА, которая отходит от ствола ЛА. Выявляется массивный сброс контрастированной крови из устья ЛКА в ЛА. Давление в правом предсердии 6–0–2 мм рт. ст., в правом желудочке – 64–0–24 мм рт. ст., в стволе ЛА – 49–17–29 мм рт. ст., в левом желудочке – 122–0–23 мм рт. ст. На рисунке 1 представлены данные ККГ.

Рис. 1. Данные кардиокоронарографии. Правая коронарная артерия ретроградно через коллатерали заполняет бассейн левой коронарной артерии.

Fig. 1. Data of coronary angiography. Right coronary artery retrogradely through collaterals fills the pool of left coronary artery.

Операция выполнена доступом из срединной стернотомии без искусственного кровообращения на «работающем сердце». На рисунках 2 и 3 представлены интраоперационные данные. ПКА увеличена в размерах до 8–9 мм, ЛКА – до 3–4 мм, на верхушке сердца выраженные коллатерали между системой ПКА и ЛКА. На ЛА отмечается систолическое дрожание. Выполнено аутовенозное аортокоронарное шунтирование (АКШ) передней межжелудочковой артерии (ПМЖА) в межжелудочковом сегменте. Время окклюзии – 8 минут. При выполнении дистального анастомоза использовался стабилизатор Acrobat SUV (Maquet, Getinge Group, Германия) и сдуватель Axios Blower/Mister (Maquet, Getinge Group, Германия). Временную окклюзию ПМЖА осуществляли с помощью Ethiloon (Ethicon), внутрикоронарные шунты не применялись. Выполнено разобщение ЛКА от ЛА перевязкой с прошиванием ствола ЛКА на протяжении. При пальпации дрожание на ЛА не отмечается.

Послеоперационный период протекал без особенностей, время пребывания в палате интенсивной терапии и реанимации составило 18 ч. При контрольной ЭхоКГ давление в правом желудочке составило 26 мм рт. ст. Пациентка была выписана на 20-е сутки в удовлетворительном состоянии.

ОБСУЖДЕНИЕ

По данным литературы, до 65 % детей, родившихся с ALCAPA, погибают от прогрессирующей левожелудочковой недостаточности в течение первого года жизни [8].

Хирургическое лечение больных с ALCAPA заключается в формировании двух отдельных коронарных систем и создании анастомоза между левой подключичной артерией и ЛКА или в перевязке устья ЛКА

Рис. 2. Анатомически правильное расположение правой и левой коронарной артерий. Увеличенная в размерах правая коронарная артерия.

Fig. 2. Anatomically correct location of right coronary artery and left coronary artery. Right coronary artery is increased.

Рис. 3. Этап операции. Аутоинозное шунтирование передней межжелудочковой артерии.

Fig. 3. Operation phase. Autovenous shunting of anterior interventricular artery.

и АКШ и/или маммарокоронарном шунтировании ЛКА. Раздельные коронарные системы формируют за счет перемещения устья ЛКА в аорту или создания внутрилегочного тоннеля (операция Takeuchi) [1].

Возможность перемещения устья ЛКА в аорту зависит от расстояния между левым синусом Вальсальвы и местом впадения ЛКА в заднюю часть ЛА, которое, по мнению A. Smith et al., не должно превышать 3–18 мм [7]. При увеличении этого расстояния возможно выполнение операции Takeuchi. Как альтернатива может использоваться левая подключичная артерия, которая после отсечения разворачивается, и выполняется анастомоз по типу «конец в конец» и «конец в бок» с ЛКА [6]. У больных с развитыми коллатеральными между ПКА и ЛКА возможна перевязка ЛКА с целью ликвидации сброса крови в ЛА. В этом случае коронарный кровоток осуществляется за счет ПКА.

В 1966 г. Cooley впервые у больного с ALCAPA выполнил аортокоронарное шунтирование аутоиной ствола ЛКА с перевязкой артерии в месте впадения в ЛА [5]. Как альтернатива аутоинозному АКШ может выполняться маммарокоронарное шунтирование ЛКА. Все предложенные операции, кроме перевязки ЛКА, выполняются с искусственным кровообращением.

В нашем наблюдении пациент пережил критический ранний детский возраст. Порок протекал бессимптомно и был заподозрен при диспансерном наблюдении по изменениям на электрокардиограм-

ме и выявленной перегрузке правых отделов сердца по данным ЭхоКГ. При ККГ выявлены увеличенная в размерах ПКА, сформированные коллатерали из ПКА в ЛКА со сбросом крови из ЛКА в ЛА. Показанием к хирургическому лечению являлась перегрузка правых отделов сердца и «обкрадывание» системы ЛКА за счет сброса крови из ЛКА в ЛА. Предполагалось ликвидировать сообщение между ЛКА и ЛА и выполнить шунтирование ЛКА. Рассматривался вопрос о целесообразности перевязки гипертрофированных коллатералей между системами ПКА и ЛКА с целью уменьшения конкурентного кровотока после выполнения шунтирования ЛКА. В литературе мы не нашли обсуждения этого вопроса. Возможно, дальнейшее наблюдение за больным позволит ответить на этот вопрос. Кроме этого, рассматривались варианты маммарокоронарного или аортокоронарного шунтирования ЛКА. Учитывая возможность конкурентного кровотока из системы ПКА, решено выбрать АКШ как вариант, обладающий возможностью большего объема кровотока, по сравнению с маммарокоронарным шунтированием. Наличие опыта выполнения операций коронарного без искусственного кровообращения позволило выполнить операцию на работающем сердце.

Наблюдение представляет интерес редкой встречаемостью порока, подростковым возрастом больного, выбором хирургической тактики и выполнением операции на работающем сердце.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бураковский В.А., Бокерия Л.А. Врожденные пороки сердца. Сердечно-сосудистая хирургия. – М.: Медицина, 1989. – С. 345–382.
2. Alexander RW, Griffith GC. (1956). Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation*, 14, 800-805.
3. Askenazi J, Nadas AS. (1975). Anomalous left coronary originating from the pulmonary artery. Report on 15 cases. *Circulation*, 51 (6), 976-987.
4. Bland EF, White PD, Garland J. (1933). Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J*, 8 (6), 787-801. doi: 10.1016/S0002-8703(33)90140-4
5. Cooley DA, Hallman GL, Bloodwell RD. (1966). Definitive surgical treatment of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: indications and results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 52 (6), 798-808.
6. Kakou Guikahue M, Sidi D, Kachaner J, Villian E, Cohen L, Piechaud JF, Le Bidois J, Pedroni E, Vouhe P, Neveux JY. (1988). Anomalous left coronary artery arising from the pulmonart artery in infancy: is early operation better? *Br Heart J*, 60 (6), 522-526.
7. Smith A, Arnold R, Anderson RH, Wilkinson JL, Qureshi SA, Gerlis LM, McKay R. (1989). Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Anatomic findings in relation to pathophysiology and surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 98 (1), 16-24.
8. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Jonson AL. (1968). 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*, 38 (2), 403-425.

REFERENCES

1. Burakovsky VA, Bokeriya LA. (1989). Congenital heart diseases. Cardiovascular surgery [Vrozhdennyye poroki serdtsa. Serdechno-sosudistaya khirurgiya]. Moskva, 345-382. (In Russ.)
2. Alexander RW, Griffith GC. (1956). Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation*, 14, 800-805.
3. Askenazi J, Nadas AS. (1975). Anomalous left coronary originating from the pulmonary artery. Report on 15 cases. *Circulation*, 51 (6), 976-987.
4. Bland EF, White PD, Garland J. (1933). Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J*, 8 (6), 787-801. doi: 10.1016/S0002-8703(33)90140-4
5. Cooley DA, Hallman GL, Bloodwell RD. (1966). Definitive surgical treatment of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: indications and results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 52 (6), 798-808.
6. Kakou Guikahue M, Sidi D, Kachaner J, Villian E, Cohen L, Piechaud JF, Le Bidois J, Pedroni E, Vouhe P, Neveux JY. (1988). Anomalous left coronary artery arising from the pulmonart artery in infancy: is early operation better? *Br Heart J*, 60 (6), 522-526.
7. Smith A, Arnold R, Anderson RH, Wilkinson JL, Qureshi SA, Gerlis LM, McKay R. (1989). Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Anatomic findings in relation to pathophysiology and surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 98 (1), 16-24.
8. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Jonson AL. (1968). 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*, 38 (2), 403-425.

Сведения об авторах

Подкаменный Владимир Анатольевич – доктор медицинских наук, сердечно-сосудистый хирург, ГБУЗ «Иркутская орден «Знак почёта» областная клиническая больница»; профессор кафедры сердечно-сосудистой хирургии, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России (664049, г. Иркутск, Юбилейный, 100; тел. (3952) 40-78-85; e-mail: pvdmi@inbox.ru)

Медведев Владимир Николаевич – заведующий отделением кардиохирургии № 2, ГБУЗ «Иркутская орден «Знак почёта» областная клиническая больница» (664049, г. Иркутск, Юбилейный, 100; тел. (3952) 40-77-89; e-mail: medvedev-big@yandex.ru)

Медведев Александр Владимирович – сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения № 2, ГБУЗ «Иркутская орден «Знак почёта» областная клиническая больница» (664049, г. Иркутск, Юбилейный, 100; e-mail: Medvedev_av@mail.ru)

Ефанов Евгений Сергеевич – сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения № 2, ГБУЗ «Иркутская орден «Знак почёта» областная клиническая больница» (664049, г. Иркутск, Юбилейный, 100; e-mail: Efanov110@mail.ru)

Мутина Анна Николаевна – врач-педиатр кардиохирургического отделения № 2, ГБУЗ «Иркутская орден «Знак почёта» областная клиническая больница» (664049, г. Иркутск, Юбилейный, 100)

Фукс Станислав Арнольдович – врач ультразвуковой диагностики отделения ультразвуковой диагностики, ГБУЗ «Иркутская орден «Знак почёта» областная клиническая больница» (664049, г. Иркутск, Юбилейный, 100)

Information about the authors

Vladimir A. Podkamenny – Dr. Sc. (Med.), Cardiovascular Surgeon, Irkutsk Regional Clinical Hospital; Professor at the Department of Cardiovascular Surgery, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuing Professional Education (664049, Irkutsk, Yubileyniy, 100; tel. (3952) 40-78-85; e-mail: pvdmi@inbox.ru)

Vladimir N. Medvedev – Head of the Unit of Cardiovascular Surgery N 2, Irkutsk Regional Clinical Hospital (664049, Irkutsk, Yubileyniy, 100; tel. (3952) 40-77-89; e-mail: medvedev-big@yandex.ru)

Aleksandr V. Medvedev – Cardiovascular Surgeon at the Unit of Cardiovascular Surgery N 2, Irkutsk Regional Clinical Hospital (664049, Irkutsk, Yubileyniy, 100; e-mail: Medvedev_av@mail.ru)

Evgeniy S. Efanov – Cardiovascular Surgeon at the Unit of Cardiovascular Surgery N 2, Irkutsk Regional Clinical Hospital (664049, Irkutsk, Yubileyniy, 100; e-mail: Efanov110@mail.ru)

Anna N. Mutina – Pediatrician at the Unit of Cardiovascular Surgery N 2, Irkutsk Regional Clinical Hospital (664049, Irkutsk, Yubileyniy, 100)

Stanislav A. Fuks – Ultrasonic Medical Investigation Specialist at the Unit of Ultrasonic Diagnosis, Irkutsk Regional Clinical Hospital (664049, Irkutsk, Yubileyniy, 100)