

## Р.І. Секелик, О.В. Острась, Є.О. Артеменко, А.О. Павлова, А.К. Куркевич

# Діагностика аномального відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ, Україна

**Мета:** дослідження стану діагностики аномального відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії (АЛКАЛА) в Україні та ефективності розробленого алгоритму діагностики даної вади серця.

**Пацієнти і методи.** Тридцять сім хворих з АЛКАЛА були прооперовані в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії (НПМЦДКК) МОЗ України» з 2003 р. по 2013 р. Проведено аналіз діагнозів, які були встановлені пацієнтам при скеруванні у лікувальний заклад з різних регіонів України. Для виявлення найбільш типових діагностичних ознак АЛКАЛА проводили аналіз анамнестичних даних та вивчення медичних карт хворих.

**Результати.** Дослідження показало, що вірний діагноз був встановлений лише 7 (18,9%) хворим. У 27 (79,4%) випадках встановлено хибний діагноз. Найчастіше серед помилкових діагнозів були дилатаційна кардіоміопатія – у 7 (25,9%) пацієнтів та міокардит – у 5 (18,5%) хворих. У 4 (14,8%) пацієнтів помилково було встановлено діагноз вродженої мітральної недостатності, у 4 (14,8%) – дефект міжшлуночкової перетинки, у 3 (11,1%) – коарктацію аорти.

**Висновки.** Діагностика АЛКАЛА в Україні є малоефективною. Збільшення кількості виявлених пацієнтів з АЛКАЛА протягом останніх років свідчить про ефективність розробленого в НПМЦДКК МОЗ України алгоритму діагностики.

**Ключові слова:** діагностика аномального відходження, ліва коронарна артерія, легенева артерія.

### Вступ

Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії (АЛКАЛА) є рідкісною патологією та становить 0,25–0,5% від усіх вроджених вад серця [1]. Таким чином, в Україні щорічно народжується близько 15–25 дітей з такою аномалією. Протягом першого року життя без хірургічного лікування помирає 90% хворих з АЛКАЛА, а в пацієнтів, які виживають, спостерігається ішемія міокарда, дисфункція лівого шлуночка, мітральна недостатність та високий ризик раптової смерті [1,3]. Крім ряду дискусійних питань, що стосуються хірургічного лікування аномалії, надзвичайно актуальною в Україні залишається проблема ранньої діагностики АЛКАЛА. Диференційна діагностика даної вади є складною, оскільки клінічна картина часто імітує ряд патологічних станів [1]. З метою оптимізації діагностичного процесу нами був розроблений алгоритм діагностики АЛКАЛА.

**Метою** роботи було дослідження стану діагностики АЛКАЛА в Україні та ефективності розробленого нами алгоритму діагностики даної вади серця.

### Матеріал і методи дослідження

З 2003 по 2013 рр. в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» (НПМЦДКК) МОЗ України прооперовано 37 пацієнтів з АЛКАЛА. В усіх хворих хірургічну корекцію було проведено методом прямої реімплантації аномальної коронарної артерії в аорту [6,7].

Медіана віку досліджуваної групи хворих склала 4 місяці (від 9 днів до 216 місяців). Вік у 22 (59,4%) пацієнтів становив від 1 до 12 місяців. Крім того, в досліджуваній групі було 13 (35%) хворих старше 12 місяців та 2 (5,4%) новонароджених. Медіана маси тіла пацієнтів склала 5,5 кг (від 2,9 до 69 кг). Осіб жіночої статі було 24 (64,8%), чоловічої – 13 (35,2%).

Для діагностики на доопераційному етапі застосовували загальноклінічні та інструментальні методи обстеження: електрокардіографію (ЕКГ), ехокардіографію (ЕхоКГ), катетеризацію порожнин серця з ангіографією, комп'ютерну (КТ) та магнітно-резонансну томографію (МРТ).

З метою оцінки стану діагностики АЛКАЛА вивчали медичні карти пацієнтів та анамнестичні дані, що збирались при поступленні в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України».

### Результати дослідження та їх обговорення

Враховуючи невисоку частку АЛКАЛА у загальній структурі вроджених серцевих аномалій, лише невелика кількість фахівців в Україні має досвід діагностики цієї вади, внаслідок чого можна спостерігати значну кількість помилкових діагнозів під час проведення первинних обстежень. При скеруванні пацієнтів лікувальними закладами в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» діагноз АЛКАЛА був встановлений лише у 7 (18,9%) випадках.

Нами проведено аналіз спектра помилкових попередніх діагнозів у пацієнтів досліджуваної групи. Найчастіше серед хибних діагнозів були дилатаційна кардіоміопатія, яку виявлено у 7 (25,9%) пацієнтів, та міокардит, який діагностовано у 5 (18,5%) хворих. У 4 (14,8%) пацієнтів помилково було встановлено діагноз вродженої мітральної недостатності, і у 4 (14,8%) хворих – дефекту міжшлуночкової перетинки, у 3 (11,1%) випадках – коарктації аорти. Помилково також було встановлено наступні діагнози: аорто-пульмональне вікно, дефект міжпередсердної перетинки, коронарні фістули та аортальний стеноз. Інформації про попередній діагноз у трох пацієнтів не було.

Проведений аналіз демонструє високу частоту помилкових діагнозів у досліджуваній групі пацієнтів з АЛКАЛА, що загалом становить 27 (79,4%) випадків. Водночас можна спостерігати збільшення кількості виявлених пацієнтів протягом останніх років (рис. 1).

З метою оптимізації діагностичного процесу нами було розроблено алгоритм діагностики АЛКАЛА, який

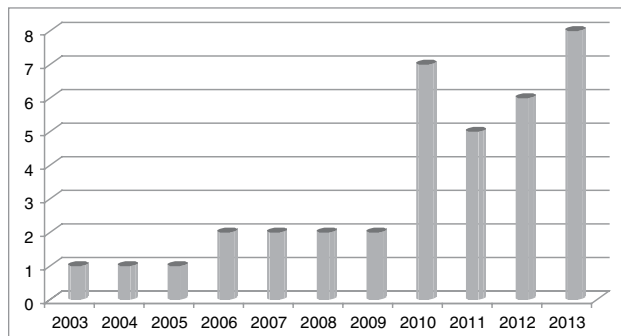


Рис. 1. Динаміка кількості пацієнтів, у яких діагностовано АЛКАЛА, з розподілом за роками

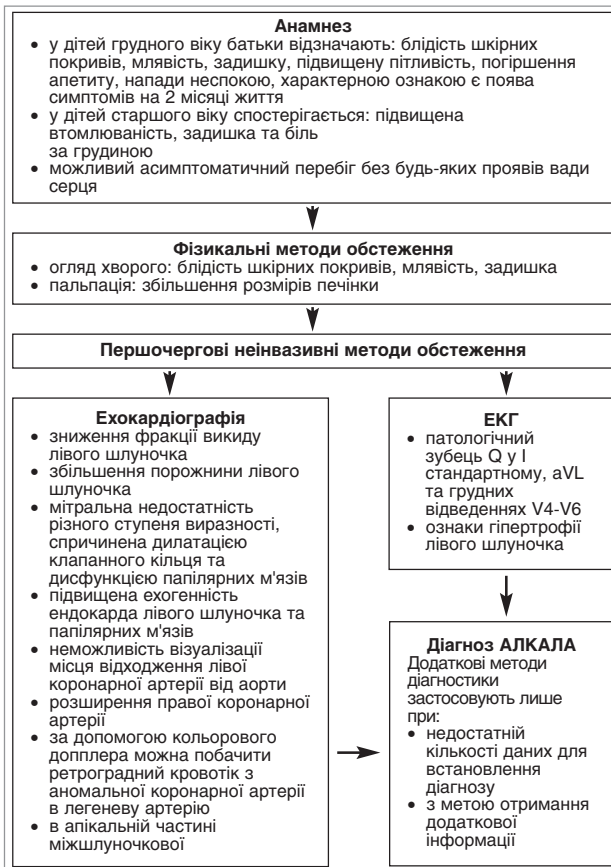


Рис. 2. Алгоритм діагностики АЛКАЛА

застосовується в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» протягом останніх років. В алгоритмі чітко прописані ключові ознаки вади та послідовність етапів діагностики, що необхідні для встановлення правильного діагнозу (рис. 2).

Діагностику АЛКАЛА слід починати зі збору анамнезу у батьків або хворої дитини. Зібраний анамнез дозволяє виявити ряд характерних симптомів даної вади серця. Для дітей грудного віку специфічними ознаками є: блідість шкірних покривів, млявість, задишка, підвищена пітливість, погіршення апетиту, напади неспокою та поява даних симптомів на 2 місяці життя [1]. У дітей старшого віку виявляється підвищена втомлюваність, задишка та біль за грудиною, а у частини хворих спостерігається асимптоматичний перебіг [1,3].

Наступним етапом діагностики є застосування фізикальних методів обстеження. Огляд хворого дозволяє виявити блідість шкірних покривів, млявість та задишку. При пальпації печінки можна встановити збільшені її розміри, а при аускультатії серця – ослаблення I тону та систолічний шум на верхівці.

Першочерговими неінвазивними методами обстеження, які у більшості випадків дозволяють встановити кінцевий діагноз, залишаються ЕКГ та ЕхоКГ. У більшості хворих з АЛКАЛА на електрокардіограмах виявляються ознаки перенесеного передньо-латерального інфаркту, що відображається патологічним зубцем Q у I стандартному, aVL та грудних відведеннях V4-V6 [3]. Ключовими ехокардіографічними ознаками АЛКАЛА є неможливість візуалізації місця відходження лівої коронарної артерії від аорти, дилатація правої коронарної артерії та ретроградний потік крові з аномальної коронарної артерії в легеневу артерію. Значне зниження фракції викиду та збільшення порожни-



Рис. 3. Додаткові методи обстеження хворих з АЛКАЛА

ни лівого шлуночка спостерігається, як правило, у хворих грудного віку з інфантильним типом вади [3,4]. У дітей старшого віку та дорослих дані показники лівого шлуночка залишаються в межах норми або мають незначні відхилення [1,3]. Мітральна недостатність різного ступеня є частою знахідкою у хворих з АЛКАЛА. Типовим механізмом недостатності є дилатація клапанного кільця та дисфункція папілярних м'язів [5,8]. Характерною ознакою також є підвищена ехогенність міокарда лівого шлуночка та папілярних м'язів. У випадку значного розвитку колатерального кровотоку за допомогою кольорової доплерографії можна спостерігати кровотік через колатеральні судини в апікальній частині міжшлуночкової перетинки [4].

Додаткові методи обстеження хворих з АЛКАЛА проводять лише у випадку недостатньої кількості даних для встановлення заключного діагнозу або з метою отримання додаткової інформації (рис. 3).

Ангіографія дозволяє чітко візуалізувати місце відходження лівої коронарної від легеневої артерії, рефлюкс контрасту з аномальної коронарної у легеневу артерію, дилатацію та звивистість коронарних артерій. У симптоматичних хворих зондування камер серця також виявляє зниження серцевого викиду, дилатацію лівого передсердя та шлуночка з дисфункцією передньо-бокової стінки, мітральну недостатність та легеневу гіпертензію [3].

Комп'ютерна томографія надає додаткову інформацію про просторове взаєморозташування анатомічних структур, а МРТ дозволяє оцінити життєздатність міокарда та ступінь мітральної недостатності [1–3].

Представлений алгоритм діагностики АЛКАЛА застосовується в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» починаючи з 2010 року. За період 2010–2013 рр. вірний діагноз було встановлено 26 хворим, а з 2003 р. по 2009 р. АЛКАЛА діагностовано лише у 11 хворих (рис. 1). Отже, запропонований нами алгоритм діагностики АЛКАЛА, який створений з метою оптимізації діагностичного процесу, дозволяє значно зменшити ймовірність встановлення помилкового діагнозу і, таким чином, знизити смертність при даній ваді серця.

## Висновки

1. Велика кількість помилкових діагнозів свідчить про малоефективну діагностику АЛКАЛА в Україні.
2. Збільшення кількості виявлених пацієнтів з АЛКАЛА протягом останніх років свідчить про ефективність розробленого алгоритму діагностики.

## ЛІТЕРАТУРА

1. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease / Elena Pena, Elsie T. Nguyen [et al.] // *RadioGraphics*. — 2009. — Vol. 29. — P. 553—565.
2. ALCAPA: the role of myocardial viability studies in determining prognosis / Lorna P. Browne, Debra Kearney [et al.] // *Pediatr Radiol*. — 2010. — Vol. 40. — P. 163—167.
3. 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 / James M. Yau, Rajiv Singh, Ethan J. Halpern [et al.] // *Clin. Cardiol*. — 2011. — Vol. 3 (4). — P. 204—210.
4. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery / Niksa Drinkovic, Eduard Margetic [et al.] // *European journal of echocardiography*. — 2008. — Vol. 9 — P. 309—310.
5. Reimplantation of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery without mitral valve repair / Joseph Caspi, Timothy W. Pettitt, Charles Sperrazza [et al.] // *Ann Thorac Surg*. — 2007. — Vol. 84. — P. 619—623.
6. Surgical strategy to establish a dual-coronary system for the management of anomalous left coronary artery origin from the pulmonary artery / Bahaaldin Alsoufi, Ahmed Sallehuddin [et al.] // *Ann Thorac Surg*. — 2008. — Vol. 86. — P. 170—6.
7. Surgical treatment of anomalous coronary artery arising from the pulmonary artery / Leonardo S. Canale, Andrey J. O. Monteiro [et al.] // *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. — 2009. — Vol. 8. — P. 67—69.
8. Walid Ben Ali Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: late results with special attention to the mitral valve / Walid Ben Ali, Pascal R. Vouhe // *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. — 2009. — Vol. 36. — P. 244—249.

**Диагностика аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии***Р.И. Селекык, О.В. Острась, Е.А. Артеменко, А.А. Павлова, А.К. Куркевич*

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», г. Киев, Украина

**Цель:** исследование состояния диагностики аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии (АЛКАЛА) в Украине и эффективности разработанного алгоритма диагностики данного порока сердца.**Пациенты и методы.** Тридцать семь больных с АЛКАЛА были прооперированы в ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии (НПМЦДКК) МЗ Украины» с 2003 г. по 2013 г. Проведен анализ диагнозов, которые были установлены пациентам при направлении в лечебное заведение из разных регионов Украины. Для выявления наиболее типичных диагностических признаков АЛКАЛА проводили анализ анамнестических данных и изучение медицинских карт больных.**Результаты.** Исследование показало, что правильный диагноз был установлен лишь 7 (18,9%) больным. В 27 (79,4%) случаях установлен ошибочный диагноз. Чаще всего среди неправильных диагнозов были дилатационная кардиомиопатия — у 7 (25,9%) пациентов и миокардит — у 5 (18,5%) больных. У 4 (14,8%) пациентов ошибочно установлен диагноз врожденной митральной недостаточности, у 4 (14,8%) — дефект межжелудочковой перегородки, у 3 (11,1) — коарктация аорты.**Выводы.** Диагностика АЛКАЛА в Украине малоэффективна. Увеличение количества выявленных пациентов с АЛКАЛА на протяжении последних лет свидетельствует об эффективности разработанного в НПМЦДКК) МЗ Украины алгоритма диагностики.**Ключевые слова:** диагностика аномального отхождения, левая коронарная артерия, легочная артерия.**Diagnostics of anomalous origin of the left coronary artery arising from pulmonary artery***R.I. Sekelyk, O.V. Ostras, E.A. Artemenko, A.A. Pavlova, A.K. Kurkevich*

Ukrainian Children's Cardiac Center, Kiev, Ukraine

**Objective.** The aim of this work was to study the efficiency of diagnostics of the anomalous origin of the left coronary artery from a pulmonary artery (ALCAPA) in Ukraine and the diagnostic algorithm for this cardiac anomaly introduced by us.**Patients and methods.** Thirty seven patients with ALCAPA were operated on in Ukrainian Children's Cardiac Center (UCCC) from 2003 to 2013. The patient's diagnoses by the time of direction in our center from the different regions of Ukraine were analyzed. The anamnesis and hospital charts were analyzed, aiming to recognize the most typical diagnostic signs of ALCAPA.**Results.** Research showed that a correct diagnosis has been made only in 7(18,9%) patients. 27(79,4%) patients were misdiagnosed. 7(25,9%) patients were misdiagnosed with dilated cardiomyopathy, 5(18,5%) patients — with myocarditis, 4(14,8%) patients — with congenital mitral insufficiency, 4(14,8%) patients — with ventricular septal defect and 3(11,1) patients — with coarctation of aorta. This diagnoses proved to be the commonest ones in misdiagnosing ALCAPA.**Conclusions.** Diagnostics of ALCAPA is ineffective in Ukraine. Increasing number of patients with ALCAPA correctly diagnosed during the last years proves the efficiency of the diagnostic algorithm introduced by us.**Key words:** diagnostics of the anomalous origin, left coronary artery, pulmonary artery.**Сведения об авторах:****Селекык Роман Игоревич** — хирург отделения сердечной хирургии новорожденных ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел.: (044) 284-03-37.**Артеменко Евгения Александровна** — кардиоревматолог детский ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», ассистент каф. детской кардиологии и кардиохирургии НМАПО им. П.Л. Шупика. Адрес: г. Киев, ул. Богатырская, 30; тел./факс (044) 206 50 28**Павлова Анна Александровна** — мл. науч. сотр., кардиоревматолог детский ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел. (044) 238-78-07.**Острась Алексей Виталиевич** — мл. науч. сотр., кардиоревматолог детский консультативно-поликлинического отделения ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел. (044) 238-78-07.**Куркевич Андрей Казимирович** — ст. науч. сотр., к. мед. н., кардиоревматолог детский ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел. (044) 238-78-07.

Статья поступила в редакцию 6.03.2014 г.