

Случай из практики

УДК 616.132.2-007.253:616.12-008.318]-089

РЕДКАЯ ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ КОРОНАРНЫХ СОСУДОВ – МНОЖЕСТВЕННЫЕ КОРОНАРОЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВЫЕ ФИСТУЛЫ

Р. Б. Орлов^{1*}, кандидат медицинских наук,
И. А. Лебенко²,
Е. А. Шутемова^{1,2}, доктор медицинских наук

¹ ФГБОУ ВО «Ивановская государственная медицинская академия» Минздрава России, 153012, Россия, г. Иваново, Шереметевский просп., д. 8

² ОБУЗ «Кардиологический диспансер», 153012, Россия, г. Иваново, Шереметевский просп., д. 22

РЕЗЮМЕ

Описан клинический случай редкого порока сердца – множественных фистул левой коронарной артерии с впадением в полость левого желудочка, демонстрирующий сложность диагностики (схожесть клинической симптоматики с ишемической болезнью сердца) и выбора тактики лечения (консервативной), а также подтверждающий диагностическую ценность коронароангиографии.

Ключевые слова: коронарные фистулы, аномалии сосудов, коронароангиография.

* Ответственный за переписку (corresponding author): rborlov@yandex.ru

Коронарные фистулы (КФ) представляют собой аномалии коронарных артерий в виде прямого соединения коронарной артерии либо с камерами сердца, либо с любым сегментом легочного артериального русла [3]. Среди врожденных аномалий сердца КФ являются редкой патологией. Частота КФ, по различным данным, составляет от 0,08% до 0,4% всех врожденных пороков сердца, в то время как удельный вес КФ среди пороков коронарных артерий довольно значительный – до 48% [6].

КФ могут быть как врожденными, так и приобретенными. Приобретенные КФ чаще всего становятся следствием травм грудной клетки или хирургических вмешательств на сердце [3].

В состав КФ у 50–60% больных входит правая коронарная артерия. КФ левой коронарной артерии встречаются в 30–45% случаев, при этом в патологический процесс чаще вовлекается передняя нисходящая артерия (30–60%), огибающая артерия (18%) или их комбинации. Более 90% фистул коронарных артерий впадают в правые отделы сердца. В правых отделах фистула впадает в правый желудочек в 40% случаев, далее по частоте следуют правое предсердие и легочный ствол. Гораздо реже аномальное сообщение осуществляется с коронарным синусом (7%), левым предсердием (5%), левым желудочком (3%) и верхней полой веной [2]. Дренажное отверстие

КФ чаще располагается в дистальном сегменте артерии. Сращение бывает в виде одного или нескольких отверстий. Отверстия, как правило, имеют небольшой размер. Аномальная коронарная артерия, как правило, бывает значительно расширена, извита и имеет истонченную стенку. В месте дренирования в сердечную камеру аномальная коронарная артерия еще более расширяется и напоминает сосудистую аневризму. При этом артерия может продолжать свой ход далее патологического соединения, значительно истончаясь ниже свищевого отверстия и не имея дальнейшего видимого продолжения [5].

КФ бывают одиночными (исходящими из одной коронарной артерии) или множественными (исходящими из нескольких коронарных артерий), изолированными или сочетающимися с другими врожденными пороками сердца [3].

Клинические проявления КФ определяются размерами фистулы, объемом шунтированной крови, направлением сброса и не отличаются специфичностью [3]. Небольшие коронарные фистулы остаются асимптомными и обнаруживаются случайно. Средние по величине и большие КФ могут приводить к появлению продолжительного шума, напоминающего таковой при открытом артериальном протоке, но нетипичной локализации (ниже у края грудины), с усилением шума

в средней/поздней фазе диастолы, а не в период систолы, как у больных с открытым артериальным протоком. Поводом для обследования, как правило, служит обращение пациента в связи с развитием осложнений, среди которых наиболее частыми являются ишемия миокарда, нарушения сердечного ритма, застойная сердечная недостаточность, инфекционный эндокардит, разрыв и тромбоз фистулы [4].

Коронарная недостаточность развивается в связи со сбросом крови через фистулу, в результате чего кровоток и перфузионное давление в коронарной артерии дистальнее фистулы слабеет, что приводит к синдрому обкрадывания [4].

Специфические изменения ЭКГ у больных с КФ не описаны. При больших размерах КФ могут обнаружиться признаки объёмной перегрузки левого предсердия и левого желудочка. При наличии коронарного обкрадывания могут регистрироваться признаки ишемии миокарда, нарушения сердечного ритма. При рентгенографии органов грудной клетки, как правило, отклонения не выявляются. Может наблюдаться кардиомегалия, признаки венозного застоя, интерстициального отека легких (при больших фистулах). При проведении эхоКГ можно визуализировать следующие проявления КФ: высокоскоростной поток крови, выявляемый при доплерографии в месте отхождения или по ходу сосуда; увеличение камер сердца в результате шунтирования значительного объёма крови; локальное или диффузное снижение сократимости вследствие ишемии; расширение коронарных артерий [2].

Для диагностики КФ может использоваться мультиспиральная компьютерная томография, которая позволяет визуализировать все коронарные артерии, в том числе аномальные. «Золотым стандартом» диагностики врожденных аномалий коронарных артерий является селективная коронароангиография [4].

При наличии больших гемодинамически значимых КФ показано хирургическое лечение: закрытие аномального сообщения путем катетерной эмболизации КФ стент-графом либо ушивание аномального сообщения в камере сердца или магистральном сосуде во время операции на открытом сердце [4].

Поводом для описания данного клинического случая послужили редкость порока (фистулы левой коронарной артерии с впадением в полость левого желудочка составляют всего 3% всех КФ), а также сложность диагностики КФ (схожесть клинической симптоматики с ишемической болезнью сердца (ИБС)) и выбора консервативной тактики лечения.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Больная 53 лет, поступила в кардиологический диспансер г. Иванова в связи с прогрессирующим ухудшением состояния с жалобами на одышку при незначительной физической нагрузке, приступы сердцебиения, ежедневные неоднократные приступы болей ангинозного характера при умеренных физических нагрузках, купирующиеся в покое.

В анамнезе гипертоническая болезнь в течение пяти лет, неадекватная гипотензивная терапия с неудовлетворительным контролем артериального давления. Наследственность по сердечно-сосудистым заболеваниям неотягощена. Пациентка не курит. С 2012 г. отмечает появление приступов сжимающих болей за грудиной, возникающих при ходьбе в быстром темпе, продолжительностью до 5 минут, сопровождающихся чувством нехватки воздуха, резкой слабостью и проходящих при прекращении физической нагрузки. С этого же времени стала замечать появление одышки при подъёме на 2-й этаж, утомляемость. До настоящей госпитализации несколько раз проходила стационарное обследование и лечение. Диагностирована ИБС, стенокардия напряжения III функционального класса, хроническая сердечная недостаточность. Начата медикаментозная терапия, которая не оказала ожидаемого эффекта: сохранялись ангинозные боли, прогрессировали симптомы сердечной недостаточности (снижалась толерантность к физическим нагрузкам, нарастала одышка). На момент госпитализации терапия включала пролонгированные нитраты (кардикет 40 мг/сут), бета-блокаторы (бисопролол 5 мг/сут), антагонисты ангиотензиновых рецепторов (лозартан 50 мг/сут), тиазидный диуретик (гидрохлортиазид 12,5 мг/сут), аторвастатин 20 мг/сут, аспирин 100 мг/сут.

При осмотре: повышенного питания (индекс массы тела – 36,5 кг/м²), кожные покровы обычной окраски. При аускультации в легких ослабленное дыхание, в базальных отделах с обеих сторон влажные мелкопузырчатые хрипы. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца глухие, ритм правильный, шумов нет. Частота сердечных сокращений (ЧСС) – 86 в минуту, артериальное давление – 125/75 мм рт. ст., одинаковое на обеих руках. Печень не увеличена. Периферических отеков нет.

В клиническом анализе крови показатели находились в пределах нормальных значений. По данным биохимического анализа крови диагностирована дислипидемия (общий холестерин – 5,6 ммоль/л; холестерин ЛПВП – 1,1 ммоль/л; холестерин ЛПНП – 3,1 ммоль/л; ТГ – 1,9 ммоль/л),

другие показатели оставались в пределах нормальных значений. Выявлено значительное повышение уровня N-терминального мозгового натрийуретического пептида (1655,6 нг/мл).

На ЭКГ синусовый ритм с ЧСС 87 в минуту. Гипертрофия левого желудочка, косонисходящая депрессия сегмента ST до 1,5 мм с инверсией зубца T в отведениях V2–V6, I, aVL.

Суточное мониторирование ЭКГ: в течение суток на фоне синусового ритма с ЧСС 54–114 в минуту (в среднем 84) регистрируется косонисходящая депрессия сегмента ST до 1,5 мм с углублением на фоне тахикардии до 3 мм. Зарегистрировано 96 наджелудочковых экстрасистол, в том числе 15 куплетов. Две пробежки неустойчивой суправентрикулярной тахикардии с нерегулярным ритмом из 6 и 12 комплексов.

При проведении эхоКГ отмечено, что полости сердца не увеличены: конечный систолический размер левого желудочка (ЛЖ) 32 мм, конечный диастолический размер ЛЖ 50 мм. Выявлена гипертрофия ЛЖ: толщина задней стенки ЛЖ – 11 мм, толщина межжелудочковой перегородки – 11 мм, индекс массы миокарда ЛЖ – 138 г/м². Глобальная сократительная функция миокарда не нарушена: фракция выброса ЛЖ – 64%, локальных нарушений сократительной функции ЛЖ в покое не наблюдалось. Регистрируется вторичная легочная гипертензия (систолическое давление в легочной артерии – 40 мм рт. ст.). Правые отделы сердца не расширены, признаков значимых клапанных пороков не обнаружено.

УЗДГ сосудов каротидного бассейна: комплекс интима-медиа справа – 0,7 мм; слева – 0,8 мм. Атеросклеротических изменений не выявлено.

С учетом средней предтестовой вероятности ИБС (47% по шкале Duke), было назначено нагрузочное тестирование. Велоэргометрическая проба выполнена ступенчато с шагом 25 Вт начиная с уровня в 50 Вт, продолжительность каждого этапа – 3 минуты. Пик нагрузки – 75 Вт (нагрузка выполнялась в течение 2 минут), пик артериального давления – 170/90 мм рт. ст., пик ЧСС – 118 в минуту. Исходно на ЭКГ – косонисходящая депрессия сегмента ST до 1,5 мм в отведениях V2–V6, на фоне нагрузки усугубление депрессии сегмента ST до 3–4 мм в вышеуказанных отведениях. Клинически – давящие боли за грудиной с иррадиацией в межлопаточную область и левое плечо. Боли купировались в течение 2 минут после прекращения нагрузки. Проба положительная, соответствует стенокардии напряжения III ФК.

Диагноз: ИБС. Стенокардия напряжения III ФК. Гипертоническая болезнь III ст. (медикаментоз-

ная нормотензия). Пароксизмальная неустойчивая предсердная тахикардия. IIIa. Функциональный класс 3.

Терапия в стационаре была направлена на лечение застойной сердечной и коронарной недостаточности и включала фуросемид, торасемид, ингибитор АПФ, изосорбида динитрат, аторвастатин, аспирин. После уменьшения одышки и исчезновения влажных хрипов к терапии был добавлен карведилол с титрованием дозы.

С учетом наличия клинических признаков стенокардии нарастание сердечной недостаточности расценено как проявление ишемии миокарда. Для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения больная была направлена в отделение неотложной кардиологии областной клинической больницы для проведения коронароангиографии (КАГ). Результаты КАГ: тип кровоснабжения правый. Начальные признаки атеросклероза венечного русла в виде неровности контуров коронарных артерий. Ствол левой коронарной артерии отходит типично, не изменен. Грубых стенотических изменений по ходу магистральных коронарных артерий не определяется. Визуализируется прямое аномальное соединение в виде множественных мелких коронаролевожелудочковых фистул плексiformного типа, преимущественно в бассейне первой диагональной ветви и средней трети передней межжелудочковой артерии с умеренным шунтированием крови в полость левого желудочка. В бассейне задней нисходящей ветви правой коронарной артерии визуализируются множественные мелкие коронаролевожелудочковые фистулы.

По результатам КАГ диагноз ИБС не подтвержден. Диагностирован врожденный порок сердца – множественные коронаролевожелудочковые фистулы в бассейне передней межжелудочковой и правой коронарных артерий.

Учитывая наличие мелкой густой сети фистул, впадающих в левый желудочек, проведение оперативного лечения не представлялось возможным, выбрана консервативная тактика лечения. Назначены следующие препараты: торасемид 10 мг/сут, карведилол 25 мг/сут, эналаприл 20 мг/сут. С учетом умеренного сердечно-сосудистого риска по шкале SCORE (1%) и уровня холестерина ЛПНП 3,1 ммоль/л от назначения медикаментозной терапии для коррекции дислипидемии было решено воздержаться, рекомендованы немедикаментозные способы.

В настоящее время пациентка наблюдается в поликлинике кардиологического диспансера, регулярно принимает все медикаментозные препа-

раты. Уровень ее функциональных возможностей соответствует II ФК, эпизодов декомпенсации кровообращения не было. Уровень N-терминального мозгового натрийуретического пептида 286,6 нг/мл. Очевидно, что в данном случае консервативная тактика ведения пациентки оказалась результативной.

Представленный клинический случай иллюстрирует сложность диагностики аномалий коронарных артерий в связи с неспецифичностью клинических проявлений и подтверждает диагностическую ценность коронароангиографии, которая обеспечила ценную диагностическую информацию и позволила установить диагноз редкого врожденного порока сердца.

ЛИТЕРАТУРА

1. Багманова, З. А. Коронарорезектобрационная фистула / З. А. Багманова // Ультразвуковая и функциональная диагностика. – 2010. – № 2. – С. 88–93.
2. Багманова, З. А. Аномалии коронарных артерий / З. А. Багманова // Кардиология. – 2010. – № 50(8). – С. 48–55.
3. Белоконов, Н. А. Врожденные пороки сердца / Н. А. Белоконов, В. П. Подзолков. – М. : Медицина, 1991. – 352 с.
4. Врожденные коронаро-сердечные фистулы: клиника, диагностика и результаты хирургического лечения / В. П. Подзолков [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2001 – № 3. – С. 30–34.
5. Крыжановский, В. А. Врожденные пороки сердца : краткий анатомический справочник / В. А. Крыжановский. – К., 2005. – 80 с.
6. Редкая аномалия коронарных сосудов: коронарорезектобрационные фистулы / Л. В. Саламатина [и др.] // Клиницист. – 2014. – № 2.

Авторы выражают благодарность врачу отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения Ивановской областной клинической больницы Дмитрию Александровичу Золтоеву за помощь в описании результатов коронароангиографии.

RARE CONGENITAL ABNORMALITY OF CORONARY VESSELS – MULTIPLE CORONARY LEFT VENTRICLE FISTULAE

R. B. Orlov, I. A. Lebenko, E. A. Shutemova

ABSTRACT

A clinical case of rare heart disease namely multiple fistulae of left coronary artery with protrusion into left ventricle cavity is described. This case demonstrated the complicity in the diagnosis (similarity of clinical symptomatology with myocardial ischemia), treatment tactics selection (conservative type): also it confirmed the diagnostic significance of coronary angiography.

Key words: coronary fistulae, abnormalities of vessels, coronary angiography.