

Аномальное отхождение левой коронарной артерии. RAC-sign. Клинический случай

Косулина В. М., Башняк В. С., Широбоких О. Е., Крупичка К. С.

ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины" Минздрава России, Москва, Россия

Аномальное отхождение коронарной артерии (КА) является редко диагностируемым состоянием, первым проявлением которого может стать внезапная сердечная смерть. Диагностика данной патологии, как и других аномалий строения сердца и коронарных сосудов, основывается на применении визуализирующих методов исследования. Трансторакальная эхокардиография является наиболее доступным скрининговым методом, позволяющим описать признак RAC-sign (Retroaortic Anomalous Coronary — ретроаортальная аномальная КА). Однако ввиду низкой частоты выявления данного состояния и неоптимальной чувствительности эхокардиографии, нередко аномальное отхождение аорты остается недиагностированным. В настоящей статье представлена диагностика аномального отхождения левой КА посредством эхокардиографии и компьютерной томографии у пациентки пожилого возраста, ранее длительно наблюдавшейся по поводу других сердечно-сосудистых заболеваний. Этим клиническим случаем мы хотим подчеркнуть важность осведомленности клиницистов и врачей функциональной диагностики о врожденной патологии КА для своевременной маршрутизации пациентов и оказания им медицинской помощи.

Ключевые слова: клинический случай, эхокардиография, компьютерная томография, аномальное отхождение коронарной артерии, RAC-sign.

Отношения и деятельность: нет.

Поступила 20/05-2024

Рецензия получена 17/06-2024

Принята к публикации 22/07-2024



Для цитирования: Косулина В. М., Башняк В. С., Широбоких О. Е., Крупичка К. С. Аномальное отхождение левой коронарной артерии. RAC-sign. Клинический случай. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2024;23(8):4050. doi: 10.15829/1728-8800-2024-4050. EDN UWEZJU



Anomalous origin of left coronary artery. RAC-sign. A case report

Kosulina V. M., Bashnyak V. S., Shirobokikh O. E., Krupichka K. S.

National Medical Research Center for Therapy and Preventive Medicine, Moscow, Russia

Anomalous coronary origin is a rarely diagnosed condition, the first manifestation of which may be sudden cardiac death. Diagnosis of this pathology, as well as other cardiac and coronary anomalies, is based on imaging diagnostic methods. Transthoracic echocardiography is the most accessible screening method to describe the retroaortic anomalous coronary (RAC) sign. However, due to the low detection rate of this condition and the suboptimal sensitivity of echocardiography, anomalous aortic origin often remains undiagnosed. This article presents the diagnosis of an anomalous origin of the left coronary artery through echocardiography and computed tomography in an elderly patient who had previously been observed for a long time for other cardiovascular diseases. With this case report, we want to emphasize the importance of awareness about congenital coronary artery pathology for the timely routing of patients and providing proper care.

Keywords: case report, echocardiography, computed tomography, anomalous coronary artery origin, RAC-sign.

Relationships and Activities: none.

Kosulina V. M.* ORCID: 0009-0008-3682-3216, Bashnyak V. S. ORCID: 0000-0001-9378-9378, Shirobokikh O. E. ORCID: 0009-0005-0891-2658, Krupichka K. S. ORCID: 0000-0001-8711-7348.

*Corresponding author: vasilisa.kosulina@mail.ru

Received: 20/05-2024

Revision Received: 17/06-2024

Accepted: 22/07-2024

For citation: Kosulina V. M., Bashnyak V. S., Shirobokikh O. E., Krupichka K. S. Anomalous origin of left coronary artery. RAC-sign. A case report. *Cardiovascular Therapy and Prevention*. 2024;23(8):4050. doi: 10.15829/1728-8800-2024-4050. EDN UWEZJU

АД — артериальное давление, КА — коронарная(-ые) артерия(-и), ЛЖ — левый желудочек, ЛКА — левая КА, ПКС — правый коронарный синус, ФП — фибрилляция предсердий, ЧСС — частота сердечных сокращений, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиография(-ческий), RAC-sign — Retroaortic Anomalous Coronary (ретроаортальная аномальная коронарная артерия).

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

e-mail: vasilisa.kosulina@mail.ru

[Косулина В. М.* — ординатор, ORCID: 0009-0008-3682-3216, Башняк В. С. — врач-кардиолог, лаборант-исследователь отдела изучения патогенетических аспектов старения, аспирант, ORCID: 0000-0001-9378-9378, Широбоких О. Е. — врач функциональной диагностики, ORCID: 0009-0005-0891-2658, Крупичка К. С. — зав. отделением неотложной кардиологии, ORCID: 0000-0001-8711-7348].

Ключевые моменты

- Аномальное строение коронарных артерий является потенциально опасным состоянием и может стать причиной внезапной сердечной смерти, однако в настоящее время сохраняются трудности в диагностике данной патологии и дальнейшей стратификации риска ввиду низкой редкой встречаемости.
- Эхокардиография, обладающая неоптимальной чувствительностью, является скрининговым методом диагностики. Достоверно визуализировать анатомические особенности коронарного кровоснабжения позволяют магнитно-резонансная ангиография сердца и компьютерная томография коронарного русла.
- Хирургическая коррекция аномального отхождения коронарных артерий целесообразна при наличии симптомов стенокардии или скрытой ишемии миокарда по данным нагрузочных проб.

Key messages

- Abnormal coronary structure is a potentially dangerous condition and can cause sudden cardiac death, but currently there are still difficulties in its diagnosis and further risk stratification due to its low rarity.
- Echocardiography, which has suboptimal sensitivity, is a diagnostic screening method. Cardiac magnetic resonance angiography and computed tomography allow reliable visualization of coronary system anatomical features.
- Surgical treatment of anomalous coronary origin is advisable with symptoms of angina or silent myocardial ischemia according to stress testing.

Введение

Аномальное отхождение коронарных артерий (КА) встречается редко и, по имеющимся данным, составляет приблизительно 0,64% среди новорожденных [1]. При этом распространенность отхождения левой КА (ЛКА) от правого коронарного синуса (ПКС) составляет от 0,1 до 0,3% в популяции [2]. Диагноз аномального отхождения КА может быть установлен с помощью эхокардиографии (ЭхоКГ). По данным исследования, опубликованного в журнале Американской коллегии кардиологов, чувствительность ЭхоКГ-признака RAC-sign (Retroaortic Anomalous Coronary — ретроаортальная аномальная коронарная артерия) составляет 63,3%, специфичность — 93,9% [3, 4].

В настоящем клиническом случае пациентке, длительно наблюдавшейся в различных медицинских организациях по поводу сердечно-сосудистой патологии, впервые на ЭхоКГ был описан признак RAC-sign.

Клинический случай**Информация о пациенте**

Пациентка 3. 76 лет была госпитализирована с жалобами на кратковременные приступы неритмичного учащенного сердцебиения, сопровождающиеся колющей болью в левой половине грудной клетки и ощущением тревоги, а также одышку при умеренной физической нагрузке, повышение артериального давления (АД) до 160/90 мм рт.ст.

Из анамнеза известно, что пациентка в течение многих лет страдает гипертонической болезнью с максимальным повышением АД до 200/110 мм рт.ст., установлен диагноз пароксизмальной формы

фибрилляции предсердий (ФП). Регулярно получает гипотензивную, антиаритмическую, антикоагулянтную терапию. В мае 2023г пациентка перенесла транзиторную ишемическую атаку, после чего отметила учащение приступов сердцебиения до нескольких раз/нед., ухудшение субъективной переносимости (рисунок 1).

При обследовании на ЭхоКГ от 2023г наблюдается расширение левого и правого предсердий, уплотнение створок митрального и аортального клапанов, регургитация 2 ст. на митральном и аортальном клапанах, в остальном без особенностей. По данным суточного мониторирования электрокардиограммы (ЭКГ) синусовый ритм с частотой сердечных сокращений (ЧСС) от 58 до 98 уд./мин. Ишемической динамики сегмента ST не зарегистрировано. По данным лабораторных методов обследования — повышение уровня N-терминального фрагмента предшественника мозгового натрийуретического пептида до 465 пг/мл.

Из анамнеза жизни известно, что пациентка длительное время является пенсионеркой. Ранее работала учителем в школе. Спортом, интенсивной физической активностью никогда не занималась. Семейный анамнез не отягощен, внезапные смерти у родственников отрицает. Вредные привычки отсутствуют. Менопауза с 56 лет, беременностей — 1, роды — 1. Беременность протекала без осложнений.

При объективном осмотре обращает на себя внимание ожирение по абдоминальному типу, варикозное расширение вен нижних конечностей и пастозность голеней. При аускультации легких дыхание жесткое, патологических дыхательных

Анамнез заболевания

1983г (35 лет)	1995г (47 лет)	2008г (61 год)	Май 2023г (76 лет)	Июнь-август 2023г (76 лет)
Впервые повышение АД на фоне стрессовых ситуаций с максимальными цифрами до 200/110 мм рт.ст. Отсутствие медикаментозной терапии и регулярного наблюдения врача	На ЭКГ впервые зарегистрирована ФП, тахисистолическая форма ↓ После восстановления синусового ритма пароксизмы ФП 1-2 раза в нед., с удовлетворительной переносимостью Пропранолол Амиодарон Дипиридамол (дозы препаратов неизвестны)	Инициация регулярной гипотензивной терапии с сохранением эпизодов дестабилизации АД до 200/100 мм рт.ст. Фозиноприл 5 мг/сут. Амлодипин 5 мг/сут.	На фоне повышения АД до 180/100 мм рт.ст. — изменение речи и поведения, растерянность, слабость, головокружение ↓ Экстренная госпитализация в неврологическое отделение. КТ ГМ — без очаговых изменений. Заключительный диагноз: ЦВБ, ТИА от 29.05.2023г ↓ После выписки учащение пароксизмов ФП до нескольких раз в нед., ухудшение субъективной переносимости	Сохранение повышения АД до 160/90 мм рт.ст., пароксизмы ФП до нескольких раз в нед. с неудовлетворительной переносимостью ↓ Консультирована кардиологом. Скорректирована терапия: Апиксабан 10 мг/сут. Биспролол 2,5 мг/сут. Фозиноприл 20 мг/сут. Индапамид 1,5 мг/сут. Амлодипин 10 мг/сут. Аторвастатин 20 мг/сут. Рекомендована госпитализация для дообследования

Рис. 1 Временная шкала.

Примечание: АД — артериальное давление, КТ ГМ — компьютерная томография головного мозга, ТИА — транзиторная ишемическая атака, ФП — фибрилляция предсердий, ЦВБ — цереброваскулярная болезнь, ЭКГ — электрокардиограмма.

Таблица 1

Показатели трансторакальной ЭхоКГ

Результаты измерения			
Показатель	Значение	Показатель	Значение
Индекс объема ЛП	52 мл/м ²	УО ЛЖ	61 мл
Индекс объема ПП	42 мл/м ²	ФВ ЛЖ (по Симпсону)	60%
КДР ЛЖ	47 мм	СДЛА	25 мм рт.ст.
КСР ЛЖ	31 мм	Е/А	1,17
Толщина МЖП	11 мм	е'(l)	9,6 см/сек
Толщина ЗСЛЖ	10 мм	е'(s)	7,6 см/сек
Индекс ММЛЖ	82 г/м ²	Vmax TP	1,1 м/сек
ОТС	0,43	Е/е'	10,58
КДО ЛЖ	109 мл	НПВ	19 мм
КСО ЛЖ	43 мл	Размер ПЖ	28 мм

Примечание: ЗСЛЖ — задняя стенка левого желудочка, КДО ЛЖ — конечный диастолический объем левого желудочка, КДР ЛЖ — конечный диастолический размер левого желудочка, КСО ЛЖ — конечный систолический объем левого желудочка, КСР ЛЖ — конечный систолический размер левого желудочка, ЛП — левое предсердие, МЖП — межжелудочковая перегородка, ММЛЖ — масса миокарда левого желудочка, НПВ — нижняя полая вена, ОТС — относительная толщина стенки, ПЖ — правый желудочек, ПП — правое предсердие, СДЛА — среднее давление в легочной артерии, УО ЛЖ — ударный объем левого желудочка, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, Е/А — отношение максимальной скорости кровотока во время раннего диастолического наполнения (Е) к максимальной скорости потока во время предсердной систолы (А), Е/е' — отношение максимальной скорости кровотока во время раннего диастолического наполнения (Е) к максимальной скорости движения кольца митрального клапана в раннюю диастолу (е'), е'(l) — максимальная скорость движения латеральной части кольца митрального клапана в раннюю диастолу, е'(s) — максимальная скорость движения септальной части кольца митрального клапана в раннюю диастолу, Vmax TP — максимальная систолическая скорость трикуспидальной регургитации.

шумов нет. При аускультации сердца тоны ритмичные, приглушены с ЧСС 76 уд./мин. Акцент II тона над аортой. АД 160/90 мм рт.ст. на обеих руках. Пульс ритмичный, симметричный, 76/мин. По остальным органам и системам без особенностей.

При поступлении пациентке проведена ЭхоКГ (таблица 1), по данным которой визуализирована

дилатация обоих предсердий, концентрическое ремоделирование левого желудочка (ЛЖ), диастолическая дисфункция, умеренный кальциноз стенок аорты, створок и фиброзного кольца аортального клапана, створок митрального клапана, аортальная и митральная регургитация 1 ст. Обращает на себя внимание тубулярная структура с четкими

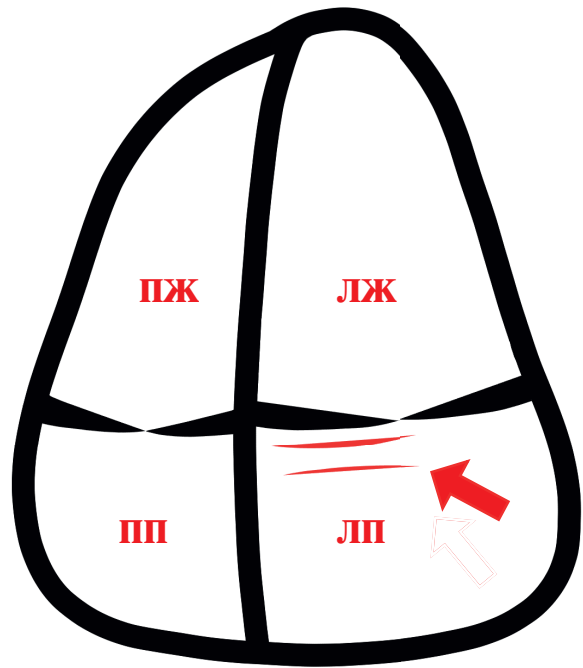
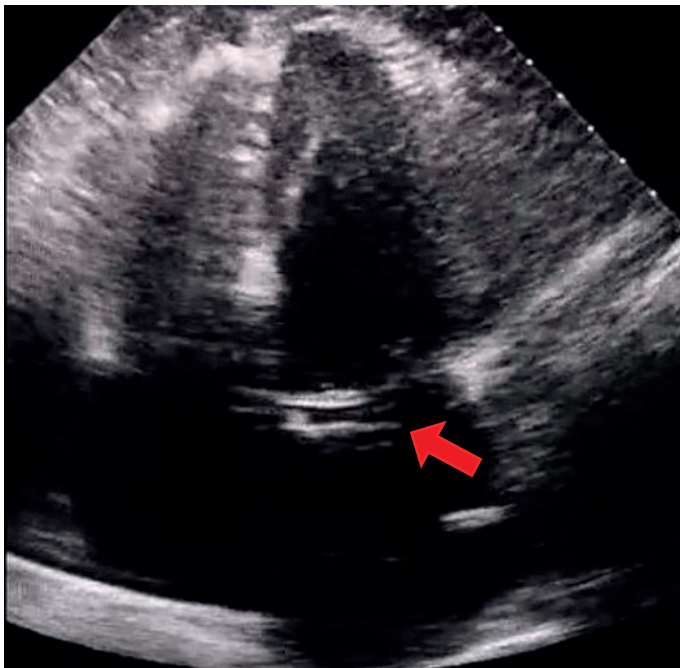


Рис. 2 Схематическое изображение феномена RAC-sign (отмечен стрелкой) на трансторакальной эхокардиографии в апикальном доступе из 4-камерной позиции.

Примечание: ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, ПЖ — правый желудочек, ПП — правое предсердие, RAC-sign — Retroaortic Anomalous Coronary (ретроаортальная аномальная коронарная артерия).

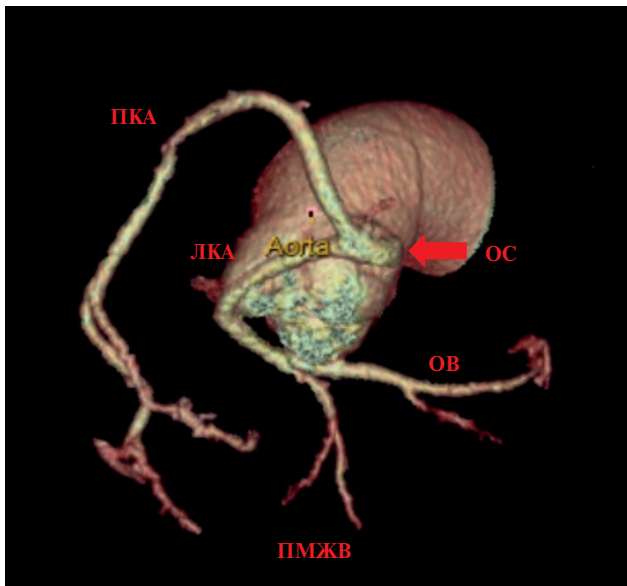


Рис. 3 Компьютерная томография аорты с реконструкцией КА. Примечание: КА — коронарная артерия, ЛКА — левая КА, ОВ — огибающая ветвь, ОС — общий ствол, ПКА — правая КА, ПМЖВ — передняя межжелудочковая ветвь.

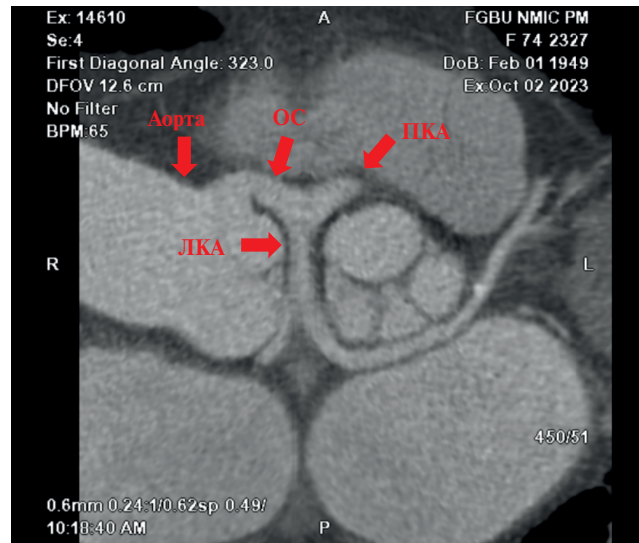


Рис. 4 Компьютерная томография сердца с контрастированием. Примечание: ОС — общий ствол, ПКА — правая коронарная артерия, ЛКА — левая коронарная артерия.

гиперэхогенными контурами, пересекающая перпендикулярно область корня аорты и предсердия — RAC-sign. Предположено аномальное отхождение огибающей ветви ЛКА от ПКС (рисунок 2).

С целью верификации диагноза пациентке была проведена компьютерная томография сердца с контрастированием и реконструкцией КА (рису-

нок 3). Визуализируется отхождение ЛКА и правой КА общим стволом от ПКС, длина ствола составляет 12 мм. ЛКА огибает корень аорты по задней и нижней поверхности, проходит в пространстве между корнем аорты и правым, а затем левым предсердием (рисунок 4). Признаков сдавления артерии не выявлено. Признаков наличия стенозов и кальциноза КА также не выявлено.

Учитывая выявленную аномалию анатомии КА и жалобы на кардиалгию, сопровождающую пароксизмы ФП, пациентке был проведен тредмил-тест с целью исключения скрытой ишемии миокарда вследствие сдавления ЛКА. Была достигнута ЧСС 140 уд./мин на синусовом ритме, ишемической динамики на ЭКГ не зарегистрировано. Примечательно, что на максимуме нагрузки развился пароксизм ФП с максимальной частотой сокращений желудочков до 189 уд./мин, не сопровождавшийся жалобами и значимой ишемической динамикой на ЭКГ. Синусовый ритм восстановился спонтанно на 5-й мин после прекращения физической нагрузки.

Клинический заключительный диагноз сформулирован следующим образом:

Основное заболевание: Нарушение ритма сердца: пароксизмальная форма ФП, тахисистолический вариант. CHA₂DS₂-VASc (Congestive Heart failure, Hypertension, Age (2 ball), Diabetes mellitus, Stroke (2 ball), Vascular disease, Age, Sex category) — шкала для оценки риска тромбоэмболических осложнений у больных с фибрилляцией предсердий) 6 баллов. HAS-BLED (Hypertension, Abnormal renal-liver function, Stroke, Bleeding history or predisposition, Labile international normalized ratio, Elderly (65 years), Drugs or alcohol concomitantly) — шкала для оценки риска кровотечения у больных с фибрилляцией предсердий) 1 балл.

Сочетанное заболевание: Аномальное отхождение ЛКА общим стволом с правой КА от ПКС.

Фоновые заболевания: Гипертоническая болезнь III стадии, достигнуты целевые значения АД, риск сердечно-сосудистых осложнений — 4. Целевой уровень АД <140/80 мм рт.ст. Атеросклероз аорты, брахиоцефальных артерий. Дислипидемия IIa типа.

Осложнения основного заболевания: Хроническая сердечная недостаточность с сохраненной фракцией выброса ЛЖ IIa стадии I функционального класса по NYHA.

Сопутствующие заболевания: Цереброваскулярная болезнь. Транзиторная ишемическая атака от 29.05.2023. Хроническая ишемия головного мозга.

Клиническая картина и жалобы пациентки, вероятнее всего, не были обусловлены аномальным отхождением ЛКА. Учитывая бессимптомность данного состояния и пожилой возраст пациентки, было рекомендовано наблюдение в динамике с контролем ЭхоКГ ежегодно по поводу сопутствующих заболеваний. Назначена антикоагулянтная, антиаритмическая, гипотензивная, гиполипидемическая терапия. Пациентке также был проведен кардиореспираторный мониторинг, по результатам которого диагностирован синдром обструктивного апноэ сна средней степени тяжести. На амбулаторном этапе инициирована ViPAP-терапия, в динамике отмечалось достижение целевых значений АД и отсутствие пароксизмов ФП.

Обсуждение

Отхождение ЛКА от ПКС сопряжено с увеличением риска внезапной сердечной смерти вследствие компрессии ЛКА и острой ишемии миокарда [5]. Пациенты с данной аномалией могут предъявлять жалобы на боли стенокардитического характера, перебои в работе сердца, пресинкопальные и синкопальные состояния [6]. Chelini MD, et al. (1974) была высказана гипотеза, что физическая нагрузка приводит к расширению корня аорты и легочного ствола, что, в дополнение к внешней компрессии, может увеличить ранее существовавший угол наклона КА, уменьшая диаметр просвета в ее проксимальном отделе [7]. Поэтому мы считаем, что первичная диагностика аномального строения КА остается актуальным вопросом.

В 2017г рабочей группой Американской ассоциации торакальной хирургии были представлены первые и на данный момент единственные рекомендации по тактике ведения пациентов с аномальным отхождением КА [8]. ЭхоКГ исследование, обладающее неоптимальной чувствительностью, является скрининговым методом диагностики. Достоверно визуализировать анатомические особенности коронарного кровоснабжения позволяют магнитно-резонансная ангиография сердца и компьютерная томография коронарного русла. Бессимптомным пациентам также рекомендована оценка риска ишемии миокарда посредством нагрузочной пробы [9]. При наличии симптомов стенокардии или скрытой ишемии миокарда по данным нагрузочной пробы целесообразно хирургическое вмешательство: аортокоронарное шунтирование, маришпализация или стентирование аномальной артерии, транслокация легочной артерии [10-12].

В настоящем клиническом случае была выбрана тактика динамического наблюдения без хирургического вмешательства, учитывая отсутствие у пациентки клиники стенокардии, стенозирующего поражения КА и скрытой ишемии миокарда по данным обследования. Подобрана оптимальная пульс-урежающая терапия по поводу основного заболевания и с целью профилактики ишемии миокарда на фоне тахисистолии.

Заключение

Аномальное строение КА является потенциально опасным состоянием и нередко приводит к внезапной сердечной смерти. В описанном клиническом случае аномальное отхождение ЛКА не обуславливало жалобы пациентки и на протяжении всей жизни оставалось недиагностированным. Учитывая увеличивающуюся доступность ЭхоКГ в первичном звене здравоохранения, считаем, что следует обратить более пристальное внимание на скрининг данной патологии для своевременной маршрутизации пациентов и оказания им медицинской помощи.

Информированное согласие. От пациентки получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию описания клинического случая (дата подписания 02.10.2023).

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

1. Kimbiris D, Iskandrian AS, Segal BL, et al. Anomalous aortic origin of coronary arteries. *Circulation*. 1978;58(4):606-15. doi:10.1161/01.cir.58.4.606.
2. Brothers J, Gaynor JW, Paridon S, et al. Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery with an Interarterial Course: Understanding Current Management Strategies in Children and Young Adults. *Pediatr Cardiol*. 2009;30(7):911-21. doi:10.1007/s00246-009-9461-y.
3. Frommelt PC, Frommelt MA, Tweddell JS, et al. Prospective echocardiographic diagnosis and surgical repair of anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus with an interarterial course. *JACC*. 2003;42(1):148-54. doi:10.1016/s0735-1097(03)00503-5.
4. Witt CM, Elvert LA, Konik EA et al. The RAC Sign. *JACC: Cardiovasc Imaging*. 2018;11(4):648-9. doi:10.1016/j.jcmg.2017.06.011.
5. Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *JACC*. 1992;20(3):640-7. doi:10.1016/0735-1097(92)90019-j.
6. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Catheter Cardiovasc Diagn*. 1990;21(1):28-40. doi:10.1002/ccd.1810210110.
7. Cheitlin MD, De Castro CM, McAllister HA. Sudden Death as a Complication of Anomalous Left Coronary Origin From the Anterior Sinus of Valsalva: A Not-So-Minor Congenital Anomaly. *Circulation*. 1974;50(4):780-7. doi:10.1161/01.cir.50.4.780.
8. Brothers JA, Frommelt MA, Jaquiss RDB et al. Expert consensus guidelines: Anomalous aortic origin of a coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;153(6):1440-57. doi:10.1016/j.jtcvs.2016.06.066.
9. Agrawal H, Mery CM, Day PE, et al. Current practices are variable in the evaluation and management of patients with anomalous aortic origin of a coronary artery: Results of a survey. *Congenit Heart Dis*. 2017;12(5):610-14. doi:10.1111/chd.12511.
10. Romp RL, Herlong JR, Landolfo CK, et al. Outcome of unroofing procedure for repair of anomalous aortic origin of left or right coronary artery. *Ann Thorac Surg*. 2003;76(2):589-95; discussion 595-6. doi:10.1016/s0003-4975(03)00436-3.
11. Gulati R, Reddy VM, Culbertson C, et al. Surgical management of coronary artery arising from the wrong coronary sinus, using standard and novel approaches. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;134(5):1171-8. doi:10.1016/j.jtcvs.2007.02.051.
12. Doorey AJ, Pasquale MJ, Lally JF, et al. Six-month success of intracoronary stenting for anomalous coronary arteries associated with myocardial ischemia. *Am J Cardiol*. 2000;86(5):580-2. doi:10.1016/s0002-9149(00)01023-7.