

**SURGICAL TREATMENT OF ANOMALOUS LEFT CORONARY ARTERY
FROM THE PULMONARY ARTERY**

Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery (Kyiv, Ukraine)

andriana.fozek@gmail.com

An anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery is a rare congenital anomaly that can lead to ischaemia and myocardial infarction and is one of the causes of early infant mortality and sudden death in adults.

From 2008 to 2024, 20 patients underwent surgical correction of anomalous coronary vessels from the pulmonary artery at the Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine. Preoperative echocardiographic examination revealed a reduced left ventricular ejection fraction in 3 (15%) patients, initially reduced in 2 (10%) and preserved in 15 (75%) patients. Mild mitral insufficiency was observed in 5 (25%) patients, moderate - in 11 (55%), and severe - in 4 (20%) patients. In 15 (75%) patients, concomitant congenital heart disease was detected in combination with an anomalous left coronary artery from the pulmonary artery.

Hospital mortality in the early postoperative period was 5% (1 patient). Postoperative echocardiographic examination showed recovery of LV EF in 4 patients out of 5 who had reduced or moderately reduced LV EF before surgery. In 6 (30%) patients, moderate mitral insufficiency persisted after surgery. In 4 (20%) patients, pulmonary artery stenosis developed in the long-term postoperative period. 1 (5%) patient underwent reoperation for pulmonary artery stenosis one year after ALCAPA correction.

Patients with anomalous left coronary artery have a significantly increased risk of complications such as myocardial infarction, arrhythmias, and even death, so timely diagnosis and surgical correction of the defect can considerably reduce this risk and improve prognosis.

Key words: congenital heart disease, anomalous left coronary artery, Bland-White-Garland syndrome, left ventricular dysfunction, mitral insufficiency.

Connection of the publication with planned research works.

Prepared as part of the research work: "To develop and organise a system of emergency and urgent cardiac surgery care for patients with critical congenital heart disease" (state registration number 0118U001089, applied research work).

Introduction.

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA), also called Bland-White-Garland syndrome, is a rare congenital anomaly that accounts for 0.25-0.5% of all congenital heart defects, which is about 1 case per 30,000 live births [1, 2]. This pathology is the main cause of myocardial ischaemia and severe left ventricular dysfunction in children, leading to an increase in left ventricular size, a decrease in left ventricular ejection fraction and secondary mitral regurgitation in some patients [1].

Bland and colleagues made the first clinical description with autopsy findings in 1933. They described in detail the clinical syndrome in a three-month-old infant with an autopsy confirmed by ALCAPA. The authors described a normal course of labour, followed by a rest period of two months, and then the onset of symptoms and ischaemic changes on the ECG. Their depiction of an infant with recurrent irritability, pallor, sweating, and dyspnoea due to myocardial ischaemia was named Bland-White-Garland syndrome [3].

There are two forms of ALCAPA: infantile and adult [4]. Most cases of the infantile type present with symptoms during early childhood, including chest pain, congestive heart failure, mitral regurgitation, and myocardial infarction [2]. In the absence of surgical correction, almost 90% of cases of infantile ALCAPA are fatal within the first 12 months after birth [4, 5]. Approximately 10%

of patients who survive childhood without complications due to concomitant factors that determine survival, namely a large dominant right coronary artery (RCA) with large intercoronary collateral arteries, are considered to have adult ALCAPA [5, 2].

The aim of the study.

To evaluate the perioperative characteristics of patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, immediate and long-term results after surgical correction of the defect.

Object and research methods.

From 2008 to 2024, 20 patients underwent surgical correction of anomalous abnormal origin of the coronary vessels from the pulmonary artery at the SI "Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine". The study group included 6 male patients (30%) and 14 female patients (70%). The median age at surgery was 32 [2; 564] months. In addition, there were 5 (25%) patients aged from 1 to 12 months, and 15 (75%) patients were older than 12 months. The variants of coronary artery origin from the PA are presented in **table 1**.

At the time of admission, anamnesis of patients with ALCAPA revealed that all patients had shortness of breath, fatigue, pale skin and general weakness. In children under 12 months of age, coughing and sweating were characteristic. Among older children and adults, 7 (35%) patients complained of pressing pain behind the sternum and heart rhythm disturbances. Among the patients who were first diagnosed with ALCAPA in adulthood, 3 (15%) had already undergone surgical intervention in childhood – 1 (5%) patient underwent mitral valve repair for severe insufficiency, 1 (5%) patient underwent patent ductus arteriosus closure through median sternotomy, and 1 (5%) patient underwent endovas-

Table 1 – Variants of origin of coronary arteries from the PA, n=20

Variants of origin of coronary arteries from the PA	n (%)
Left main coronary artery (LMCA) from PA	14 (70)
Right coronary artery (RCA) from PA	1 (5)
Circumflex branch of left coronary artery (CB LCA) from PA	1 (5)
Anterior interventricular branch of the left coronary artery (AIVB LCA) from PA	3 (15)
CB LCA from right branch of PA (RB PA)	1 (5)

cular patent ductus arteriosus closure. Another patient was diagnosed with ALCAPA for the first time intraoperatively during interventricular septal defect repair.

All patients underwent chest radiography, electrocardiography (ECG) and echocardiography (echo) on admission. All patients had cardiomegaly on X-ray. Electrocardiographic signs of myocardial infarction, defined as the presence of abnormal Q waves, were present in 3 (15%) patients. Severe left ventricular hypertrophy was detected in 11 (55%) patients, complete left bundle branch block was detected in 4 (20%) patients, and atrial fibrillation was noted in 1 (5%) adult patient. No abnormalities were detected on the electrocardiogram in 1 (5%) patient.

Echocardiography was used to assess the systolic function of the left ventricle (LV) using the ejection fraction (EF), which was determined using the modified Simpson method. After obtaining the values of LV end-diastolic volume (EDV) and end-systolic volume (ESV), the ejection fraction was calculated using the formula [6]:

$$LV\ EF = (LV\ EDV - LV\ ESV) / LV\ EDV \times 100\%.$$

LV systolic function was considered preserved when the LV EF was >50%, initially reduced LV EF was 41-49%, and reduced LV EF was <40% [7]. Preoperative echocardiography revealed reduced LV EF in 3 (15%) patients, initially reduced LV EF in 2 (10%), and preserved LV EF in 15 (75%) patients. The median LV EF was 55 [17; 73] % before surgical correction. The preoperative assessment of mitral valve insufficiency by echocardiography and colour Doppler showed that all patients had different degrees of insufficiency. Mild mitral insufficiency was observed in 5 (25%) patients, moderate – in 11 (55%), and severe – in 4 (20%) patients.

Concomitant congenital heart disease in combination with ALCAPA was detected in 15 (75%) patients, as shown in **table 2**.

In patients with unclear or complex coronary vessel anatomy, additional examination methods were used, including computed tomography and cardiac catheterisation with angiography. These methods of examination allowed visualisation of the anatomical features of the

LCA origin from the PA, dilated RCA, and dilated intercoronary collateral arteries, which confirmed the diagnosis of ALCAPA.

The study was conducted in accordance with the principles of the World Medical Association Declaration of Helsinki, "Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects" (amended in October 2013). All study participants provided written informed consent to participate in the study.

Research results.

Hospital mortality in the early postoperative period was 5% (1 patient). The patient had an initial complex anatomy of the defect, namely, anomalous origin of the CB LCA from the right branch of PA and concomitant congenital heart disease, including VSD, coarctation of the aorta, aortic stenosis, and bicuspid aortic valve. The patient had previously undergone surgical intervention – X-ray endovascular dilatation of aortic coarctation at the age of 1 month. The patient was admitted to the intensive care unit in serious condition with acute heart failure. At the time of admission, an ECG revealed frequent ventricular extrasystoles and a block of the posterior-inferior branch of the left bundle branch. According to preoperative echocardiography, the patient had an initially reduced LV EF, moderate mitral valve insufficiency, and high pulmonary artery hypertension. The patient underwent reimplantation of an abnormal LCA into the aorta, pulmonary artery repair with an autopericardium, aortic valvulotomy, suture repair of the VSD and end-to-side aortic arch repair. The postoperative period was accompanied by reduced LV EF and its dysfunction with a decrease in cardiac output on high doses of sympathomimetics without positive dynamics with increasing multiorgan failure and cerebral oedema. As a result, the patient died on the 5th day after surgery at the age of 2 months.

All operations were performed from a midline sternotomy under conditions of artificial circulation with moderate hypothermia. Pharmacocold cardioplegia (Custodiol) was used in all patients at a 30 ml/kg dose. Surgical correction of the defect was performed by excision of the left coronary artery from the PA trunk and its direct reimplantation into the aorta with a reconstruction of the PA trunk with an autopericardium.

All patients with concomitant congenital heart disease underwent their correction: 4 (20%) patients with severe mitral insufficiency underwent concomitant mitral valve repair, 1 (5%) patient with aortic stenosis underwent aortic valvulotomy, and 8 (40%) patients underwent ventricular septal defect repair, 4 (20%) patients underwent closure of the patent ductus arteriosus, and 1 (5%) patient with bicuspid AV underwent aortic banding for aneurysmal aortic dilatation.

The median time of aortic clamping was 96 [29; 232] minutes, perfusion 203 [118; 501] minutes, and the duration of the operation 390 [240; 730] minutes.

The median duration of mechanical ventilation was 8 [2; 576] hours. In 17 (85%) patients, unstable haemodynamic parameters

Table 2 – Concomitant congenital heart disease in ALCAPA

Concomitant congenital heart disease	n (%)
PDA	3 (15)
VSD	2 (10)
Coarctation of the aorta	1 (5)
Mitral insufficiency	2 (10)
VSD, mitral insufficiency	3 (15)
VSD, PDA	1 (5)
Coarctation of the aorta, VSD, bicuspid aortic valve, aortic stenosis	1 (5)
PDA, mitral insufficiency	1 (5)
Bicuspid aortic valve, VSD	1 (5)
Total	15 (75)

Notes: PDA – patent ductus arteriosus, VSD – ventricular septal defect, AV – aortic valve.

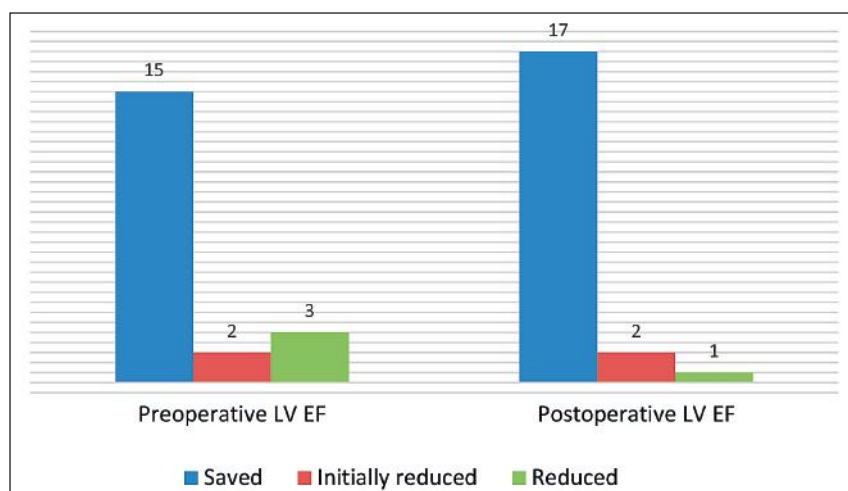


Figure – Assessment of left ventricular systolic function.

requiring sympathomimetic support were observed in the early postoperative period. Dopamine or dobutamine at a dose of 3-6 $\mu\text{g/kg/min}$, epinephrine 0.05-0.1 $\mu\text{g/kg/min}$, and milrinone 0.25-0.5 $\mu\text{g/kg/min}$ were used. The median length of the intensive care unit stay was 4 [1; 24] days. In the postoperative period, markers of myocardial damage were monitored in the dynamics. The troponin I level was observed 6 and 12 hours after surgery, and the level of MB creatine phosphokinase was monitored in the dynamics 12 hours and three days after surgery. The results showed that markers of myocardial damage were elevated in 14 (70%) patients on the first day after surgery. On the second day, there was a tendency to decrease their level. On the third day after surgery, all patients' enzymes decreased to normal levels.

15 (75%) patients had an uncomplicated course in the early postoperative period. The remaining 5 (25%) patients had complications: 2 (10%) patients had dry and exudative pericarditis, and 1 (5%) patient had a complete left bundle branch block in the postoperative period. 1 (5%) patient underwent rethoracotomy with revision and stabilisation of the bleeding source 1 hour after surgical correction due to increased blood loss observed through the drainage systems.

Postoperative echocardiography showed restoration of LV EF in 4 out of 5 patients with preoperative LV EF reduced or moderately reduced, as shown in the **figure**. The median LV EF at hospital discharge was 57 [39; 70] %.

In 6 (30%) patients, moderate mitral insufficiency persisted after surgery.

In the distant postoperative period, 17 (85%) patients were examined, and the remaining patients were lost to follow-up. The mean follow-up period was 66 [6; 120] months. During the routine examination, 3 (15%) patients complained of shortness of breath and palpitation. In all patients, during the X-ray examination, heart size was normalised in the dynamics. The median LV EF in the long-term postoperative period was 60 [55; 74] %. Moderate mitral insufficiency persisted in 4 (20%) patients. In 4 (20%) patients, pulmonary artery stenosis developed in the long-term postoperative period. 1 (5%) patient underwent repeat surgery for pulmonary artery stenosis with a pressure gradient of 75 mm Hg 1 year after ALCAPA correction. It was autopericardial pulmonary artery repair. The pressure gradient did not

exceed 40 mm Hg in the rest of the patients, so they did not undergo surgery and remained under observation.

Discussion of the research results.

ALCAPA is a rare but potentially life-threatening defect that is one of the most common causes of myocardial ischaemia and infarction, which can cause left ventricular and mitral valve dysfunction and lead to congestive heart failure in childhood [8].

We analysed 20 cases of anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery in patients aged 2 months to 47 years to summarise their clinical features and treatment outcomes. The results of the observations showed that among all patients with ALCAPA, the majority were female and older than 12 months. The median LV EF before the surgical correction was 55 [17; 73] %; at the time of discharge from the hospital – 57 [39; 70] %, and in the long-term postoperative period, the median LV EF was 60 [55; 74] %, indicating good results of surgical correction of the defect and complete recovery of left ventricular function in patients with ALCAPA. Only 1 (5%) patient developed pulmonary artery stenosis in the long-term postoperative period, which required surgical treatment.

ALCAPA is a predominantly isolated defect, but it can also be accompanied by other congenital heart diseases [9]. Our observations showed that 15 patients (75%) who underwent surgical treatment had concomitant congenital heart disease.

Conclusions.

1. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery is a rare congenital heart disease, which is one of the most common causes of ischaemia and myocardial infarction, so surgical correction in childhood can prevent the development of irreversible complications.

2. The survival of patients with ALCAPA to adulthood is facilitated by a large dominant right coronary artery and well-developed intercoronary collaterals that provide perfusion of the left ventricle and preserve its function.

Prospects for further research.

Based on the analysis, develop and implement clinical protocols for managing patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in the perioperative period and during intensive care.

**ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ АНОМАЛЬНОГО ВІДХОДЖЕННЯ ЛІВОЇ КОРОНАРНОЇ
АРТЕРІЇ ВІД ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ****ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України»
(м. Київ, Україна)****andriana.fozek@gmail.com**

Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії - рідкісна вроджена аномалія, яка може призвести до ішемії та інфаркту міокарда та є однією з причин ранньої дитячої смертності та раптової смерті у дорослих.

За період з 2008 по 2024 рік в ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» виконано хірургічну корекцію аномального відходження коронарних судин від легеневої артерії 20 пацієнтам. Доопераційне ехокардіографічне обстеження виявило знижену фракцію викиду лівого шлуночка у 3 (15%) пацієнтів, початково знижену - у 2 (10%), збережену - у 15 (75%) пацієнтів. Легка мітральна недостатність спостерігалася у 5 (25%) пацієнтів, помірна - в 11 (55%), а виражена у 4 (20%) пацієнтів. У 15 (75%) пацієнтів були виявлені супутні вроджені вади серця у поєднанні з аномальним відходженням лівої коронарної артерії від легеневої артерії.

Госпітальна летальність в ранньому післяопераційному періоді складала 5% (1 пацієнт). Післяопераційне ехокардіографічне обстеження обстеження показало відновлення ФВ ЛШ у 4 пацієнтів з 5, у яких ФВ ЛШ до моменту операції була знижена або помірно знижена. У 6 (30%) пацієнтів після оперативного втручання зберігалась помірна мітральна недостатність. У 4 (20%) пацієнтів у віддаленому післяопераційному періоді розвинувся стеноз легеневої артерії. 1 (5%) пацієнту через 1 рік після корекції ALCAPA провели повторне оперативне втручання з приводу стенозу легеневої артерії.

Пацієнти з аномальним відходженням лівої коронарної артерії мають значно підвищений ризик розвитку ускладнень таких як інфаркт міокарда, аритмії та навіть смерть, тому своєчасна діагностика та хірургічна корекція вади може значно зменшити цей ризик та покращити прогноз.

Ключові слова: вроджені вади серця, аномальне відходження лівої коронарної артерії, синдром Бланда-Уайта-Гарланда, дисфункція лівого шлуночка, мітральна недостатність.

Зв'язок публікації з плановими науково-дослідними роботами.

Підготовлено в рамках виконання НДР: «Розробити та організувати систему надання екстреної та невідкладної кардіохірургічної допомоги пацієнтам з критичними вродженими вадами серця» (№ державної реєстрації 0118U001089, прикладна науково-дослідна робота).

Вступ.

Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії (ALCAPA – Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery), яке також називають синдром Бланда-Уайта-Гарланда є рідкісною вродженою аномалією, що становить 0,25-0,5% усіх вроджених вад серця, що складає близько 1 випадок на 30 000 живих новонароджених [1, 2]. Дана патологія є основною причиною ішемії міокарда та тяжкої дисфункції лівого шлуночка у дітей, що призводить до збільшення розмірів лівого шлуночка, зниження фракції викиду лівого шлуночка і вторинної мітральної регургітації у деяких пацієнтів [1].

Перший клінічний опис разом із результатами розтину був зроблений Бландом та його колегами у 1933 році. Вони детально описали клінічний синдром у тримісячного немовляти з розтином, підтверджений ALCAPA. Автори розповіли про нормальний перебіг пологів, за яким слідував період спокою тривалістю 2 місяці, а після цього виникнення симптомів та ішемічних змін на ЕКГ. Їхнє зображення немовляти з періодичною дратівливістю, блідістю, потовиділен-

ням і задишкою через ішемію міокарду отримало назву синдрому Бланда-Уайта-Гарланда [3].

Існують дві форми ALCAPA: дитячі та дорослі форми [4]. Більшість випадків інфантильного типу проявляються симптомами протягом раннього дитинства, що включають біль у грудях, застійну серцеву недостатність, мітральну регургітацію, інфаркт міокарда [2]. У випадку відсутності хірургічної корекції майже 90% випадків інфантильних форм ALCAPA завершуються летальним результатом протягом перших 12 місяців після народження [4, 5]. Приблизно 10% пацієнтів, які пройшли дитинство без ускладнень завдяки супутнім факторам, що зумовлюють виживання, а саме великою домінуючою правою коронарною артерією (ПКА) із великими міжкоронарними колатеральними артеріями вважаються пацієнтами з дорослим типом ALCAPA [5, 2].

Мета дослідження.

Оцінити периопераційні характеристики пацієнтів з аномальним відходженням лівої коронарної артерії від легеневої артерії, безпосередні та віддалені результати після хірургічної корекції вади.

Об'єкт і методи дослідження.

За період з 2008 по 2024 рік в ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» виконано хірургічну корекцію аномального відходження коронарних судин від легеневої артерії 20 пацієнтам. Серед досліджуваної групи пацієнтів чоловічої статі було 6 (30%), жіночої статі 14 (70%). Медіана віку на момент операції становила 32 [2; 564] місяці. Крім того хворих віком від до 1 до 12 місяців було 5 (25%) пацієнтів, старше 12 місяців було 15 (75%) пацієнтів. Варіанти відхо-

дження коронарних артерій від ЛА представлені в таблиці 1.

На момент госпіталізації при зборі анамнестичних даних у пацієнтів з ALCAPA виявилось, що у всіх хворих відмічалась задишка, швидка втомлюваність, блідість шкірних покривів та загальна слабкість. У дітей віком до 12 місяців був характерний кашель та пітливість. Серед дітей старшого віку та дорослих 7 (35%) пацієнтів скаржились на тиснучі болі за грудиною та порушення ритму серця. Серед пацієнтів, яким діагноз ALCAPA вперше був встановлений в дорослому віці, 3 (15%) пацієнтам в дитинстві вже проводилося оперативне втручання – 1 (5%) пацієнту проводилась пластика мітрального клапана з приводу вираженої недостатності, 1 (5%) пацієнту проводили закриття відкритої артеріальної протоки через серединну стернотомію, 1 (5%) пацієнту проводили ендоваскулярне закриття відкритої артеріальної протоки. Ще одному пацієнту діагноз ALCAPA вперше був встановлений інтраопераційно, коли проводили пластику дефекту міжшлуночкової перегородки.

Всім пацієнтам при госпіталізації було проведено рентгенографію органів грудної порожнини, електрокардіографічне (ЕКГ) та ехокардіографічне обстеження (ЕхоКГ). У всіх пацієнтів на рентгенограмі відмічалась кардіомегалія. Електрокардіографічні ознаки інфаркту міокарда, визначені як наявність патологічних зубців Q були присутні в 3 (15%) пацієнтів. В 11 (55%) пацієнтів визначалась виражена гіпертрофія лівого шлуночка, в 4 (20%) пацієнтів виявлено повну блокаду лівої ніжки пучка Гіса, в 1 (5%) дорослого пацієнта відмічалась фібриляція передсердь. В 1 (5%) пацієнта на електрокардіограмі відхилень не виявлено.

При ЕхоКГ для оцінки систолічної функції лівого шлуночка (ЛШ) використовували показник фракції викиду (ФВ), який визначали за допомогою модифікованого методу Сімпсона. Після отримання значень кінцевого діастолічного об'єму (КДО) та кінцевого систолічного об'єму (КСО) ЛШ розраховували фракцію викиду за формулою [6]:

$$\text{ФВ ЛШ} = (\text{КДО ЛШ} - \text{КСО ЛШ}) / \text{КДО ЛШ} \times 100\%$$

Систолічна функція ЛШ вважалась збереженою коли ФВ ЛШ становила >50 %, початково знижена ФВ ЛШ – 41–49%, знижена ФВ ЛШ – <40% [7]. Доопераційне ЕхоКГ виявило знижену ФВ ЛШ у 3 (15%) пацієнтів, початково знижену ФВ ЛШ у 2 (10%), збережену ФВ ЛШ була у 15 (75%) пацієнтів. Медіана ФВ ЛШ до хірургічної корекції становила 55 [17; 73] %. Передопераційна оцінка недостатності мітрального клапана за допомогою ехокардіографії та кольорового доплера показала, що у всіх пацієнтів були виявлені різні ступені недостатності. Легка мітральна недостатність спостерігалась у 5 (25%) пацієнтів, помірна – в 11 (55%), а виражена у 4 (20 %) пацієнтів.

У 15 (75%) пацієнтів були виявлені супутні вроджені вади серця у поєднанні з ALCAPA, що показано в таблиці 2.

У пацієнтів з неясною або складною анатомією коронарних судин було ви-

Таблиця 1 – Варіанти відходження коронарних артерій від ЛА, n=20

Варіант відходження коронарних артерій від ЛА	n (%)
Права коронарна артерія (ПКА) від ЛА	14 (70)
Огинаюча гілка лівої коронарної артерії (ОГ ЛКА) від ЛА	1 (5)
Передня міжшлуночкова гілка лівої коронарної артерії (ПМШГ ЛКА) від ЛА	1 (5)
ОГ ЛКА від правої гілки ЛА (ПГ ЛА)	3 (15)
СВ LCA from right branch of PA (RB PA)	1 (5)

користано додаткові методи обстеження, що включали комп'ютерну томографію та катетеризацію порожнини серця з ангіографією. Ці методи обстеження дали змогу візуалізувати анатомічні особливості відходження ЛКА від ЛА, розширену ПКА та розширені міжкоронарні колатеральні артерії, що підтверджувало діагноз ALCAPA.

Дослідження проводилося згідно з принципами Гельсінської декларації Світової медичної асоціації «Етичні засади медичних досліджень, що стосуються людських суб'єктів» (змінена в жовтні 2013 року). Всі учасники дослідження надали письмову інформовану згоду на участь у дослідженні.

Результати дослідження.

Госпітальна летальність в ранньому післяопераційному періоді складала 5% (1 пацієнт). В пацієнта визначалась вихідна складна анатомія вади, а саме аномальне відходження ОГ ЛКА від правої гілки ЛА та супутні вроджені вади серця, включаючи ДМШП, коарктацію аорти, аортальний стеноз та двостулковий АК. Пацієнту раніше проводилось оперативне втручання – рентгенендоваскулярна дилатація коарктації аорти у віці 1 місяця. Хворий був госпіталізований у важкому стані з гострою серцевою недостатністю у відділення реанімації. На момент госпіталізації при проведенні ЕКГ у хворого виявлені часті шлуночкові екстрасистолії та блокада задньо-нижньої гілки лівої ніжки пучка Гіса. За доопераційними ЕхоКГ даними у пацієнта визначалась початково знижена ФВ ЛШ, помірна недостатність мітрального клапана, висока гіпертензія в легеневій артерії. Пацієнту була проведена реімплантація аномальної ЛКА в аорту, пластика легеневої артерії аутоперикардом, аортальна вальвулотомія, шовна пластика ДМШП та пластика дуги аорти «кінець в бік». Післяопераційний період супроводжувався зниженою ФВ ЛШ та його дисфункцією зі зниженням серцевого викиду на високих дозах симпатоміметиків без позитивної динаміки з наростанням поліорганної недостатності та набряку мозку. В результаті пацієнт помер на 5 добу після операції у віці 2 місяців.

Таблиця 2 – Супутні вроджені вади серця при ALCAPA

Супутні вроджені вади серця	n (%)
ВАП	3 (15)
ДМШП	2 (10)
Коарктація аорти	1 (5)
Мітральна недостатність	2 (10)
ДМШП, мітральна недостатність	3 (15)
ДМШП, ВАП	1 (5)
Коарктація аорти, ДМШП, двостулковий АК, аортальний стеноз	1 (5)
ВАП, мітральна недостатність	1 (5)
Двостулковий АК, ДМШП	1 (5)
Всього	15 (75)

Примітки: ВАП – відкрита артеріальна протока, ДМШП – дефект міжшлуночкової протоки, АК – аортальний клапан.

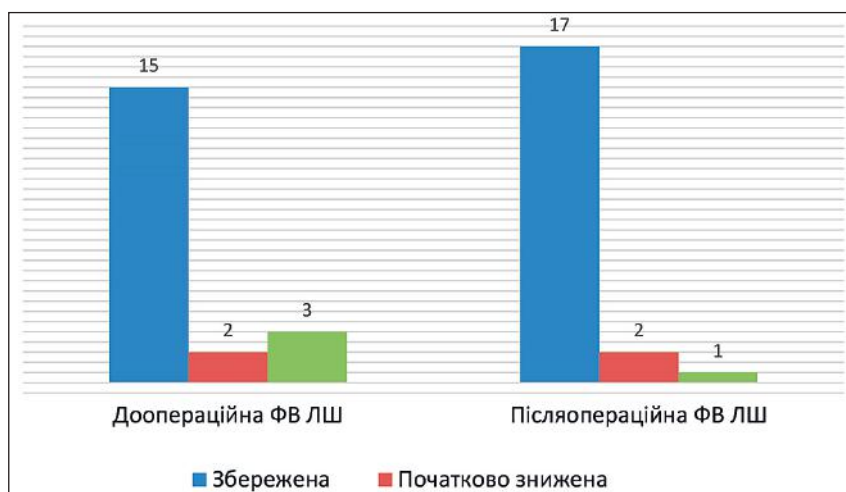


Рисунок – Оцінка систолічної функції лівого шлуночка.

Усі операції виконували із серединної стернотомії в умовах штучного кровообігу при помірній гіпотермії. Фармакохолодову кардіоплегію (Custodiol) використовували всім пацієнтам у дозі 30 мл/кг. Хірургічну корекцію вади виконували шляхом висічення лівої коронарної артерії від стовбура ЛА та прямої її реімплантації в аорту з реконструкцією стовбура ЛА аутоперикардом.

Всім пацієнтам з супутніми вродженими вадами серця була проведена їх корекція: 4 (20%) пацієнтам з важкою мітральною недостатністю була проведена супутня пластика мітрального клапана, 1 (5%) пацієнту з аортальним стенозом проведена аортальна вальвулотомія, 8 (40%) пацієнтам було проведено закриття дефекту міжшлуночкової перегородки, 4 (20%) пацієнтам проведено закриття відкритої артеріальної протоки, 1 (5%) пацієнту з двостулковим АК було проведено бандажування аорти з приводу аневризматичного розширення аорти.

Медіана часу перетискання аорти становила 96 [29; 232] хвилин, перфузії 203 [118; 501] хвилин, тривалості операції 390 [240; 730] хвилин.

Медіана тривалості штучної вентиляції легень становила 8 [2; 576] годин. У 17 (85%) пацієнтів в ранньому післяопераційному періоді спостерігали нестійкі гемодинамічні показники, що потребували симпатоміметичної підтримки. Використовували допамін або добутамін у дозі 3-6 мкг/кг/хв, адреналін 0,05-0,1 мкг/кг/хв, мілринон 0,25-0,5 мкг/кг/хв. Медіана тривалості перебування пацієнта в умовах відділення реанімації та інтенсивної терапії становила 4 [1; 24] доби. У післяопераційному періоді проводився контроль маркерів пошкодження міокарда в динаміці. Контроль рівню тропоніну I проводили через 6 та через 12 годин після оперативного втручання, контроль рівню МВ креатинфосфокінази проводили в динаміці через 12 годин та протягом 3 діб після оперативного втручання. Результати показали, що маркери пошкодження міокарду були підвищеними у 14 (70%) пацієнтів на першу добу після хірургічного втручання, на другу добу відмічалась тенденція до зниження їх рівня. На третю добу після оперативного втручання у всіх пацієнтів ферменти знизились до нормальних показників.

Неускладнений перебіг у ранньому післяопераційному періоді спостерігали у 15 (75%) пацієнтів.

Решта 5 (25%) пацієнтів мали ускладнення: в 2 (10%) пацієнтів відмічався сухий та ексудативний перикардит, в 1 (5%) пацієнта в післяопераційному періоді відмічалась повна блокада лівої ніжки пучка Гіса. 1 (5%) пацієнту через 1 годину після хірургічної корекції у зв'язку з підвищеною крововтратою, яка спостерігалась по дренажних системах, було проведено реторакотомію з ревізією та стабілізацією джерела кровотечі.

Післяопераційне ЕхоКГ обстеження показало відновлення ФВ ЛШ у 4 пацієнтів з 5, у яких ФВ ЛШ до моменту операції була знижена або помірно знижена, що показано на **рисунку**. Медіана ФВ ЛШ на момент виписки з стаціонару склала 57 [39; 70] %.

У 6 (30%) пацієнтів після оперативного втручання зберігалась помірна мітральна недостатність.

У віддаленому післяопераційному періоді обстежили 17 (85%) пацієнтів, з решта пацієнтами зв'язок втрачено. Середній період спостереження становив 66 [6; 120] місяців. При плановому огляді у 3 (15%) пацієнтів зберігались скарги на задишку та відчуття серцебиття. У всіх пацієнтів при проведенні рентгенологічного обстеження в динаміці спостерігали нормалізацію розмірів серця. Медіана ФВ ЛШ у віддаленому післяопераційному періоді склала 60 [55; 74] %. В 4 (20%) пацієнтів зберігалась помірна мітральна недостатність. У 4 (20%) пацієнтів у віддаленому післяопераційному періоді розвинувся стеноз легеневої артерії. 1 (5%) пацієнту через 1 рік після корекції АLCAPA провели повторне оперативне втручання з приводу стенозу легеневої артерії з градієнтом тиску 75 мм рт.ст., йому було виконано пластику стовбура легеневої артерії аутоперикардом. У решти пацієнтів градієнт тиску не перевищував 40 мм рт.ст., тому оперативне втручання їм не проводили, вони залишаються під спостереженням.

Обговорення результатів дослідження.

ALCAPA – це рідкісна, проте потенційно небезпечна для життя вада, яка є однією з найпоширеніших причин ішемії та інфаркту міокарда, що може викликати порушення функції лівого шлуночка, мітрального клапана та призвести до застійної серцевої недостатності в дитинстві [8].

Ми проаналізували 20 випадків аномального відходження коронарної артерії від легеневої артерії у пацієнтів віком від 2 місяців до 47 років з метою уза-

гальнення їхніх клінічних особливостей та результатів лікування. Результати спостережень показали, що серед всіх пацієнтів з ALCAPA більшість були жіночої статі віком старше 12 місяців. Медіана ФВ ЛШ до хірургічної корекції становила 55 [17; 73] %, на момент виписки з стаціонару – 57 [39; 70] %, а у віддаленому післяопераційному періоді медіана ФВ ЛШ склала 60 [55; 74] %, що вказує на добрі результати хірургічної корекції вади та повне відновлення функції лівого шлуночка у пацієнтів з ALCAPA. Лише в 1 (5%) пацієнта у віддаленому післяопераційному періоді розвинувся стеноз легеневої артерії, який потребував хірургічного лікування.

ALCAPA – це переважно ізольована вада, але вона також може супроводжуватися й іншими вродженими вадами серця [9]. Наші спостереження показали, що 15 пацієнтів (75%), які пройшли хірургічне лікування були з супутньою вродженою вадою серця.

Висновки.

1. Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії є рідкісною вродженою вадою серця, яка є однією з найпоширеніших причин ішемії та інфаркту міокарда, тому виконання хірургічної корекції в дитинстві може попередити розвиток незворотних ускладнень.

2. Виживанню пацієнтів з ALCAPA до дорослого віку сприяють велика домінуюча права коронарна артерія та добре розвинені міжкоронарні колатералі, які забезпечують перфузію лівого шлуночка та збереження його функції.

Перспективи подальших досліджень.

На основі проведеного аналізу розробити та впровадити клінічні протоколи ведення пацієнтів з аномальним відходженням лівої коронарної артерії від легеневої артерії в періопераційному періоді та на етапі інтенсивної терапії.

References / Література

- Karolezak MA, Wietska J, Bec L, Madry W. Anomalous origin of the left coronary artery (LCA) from pulmonary trunk (Bland-White-Garland syndrome) with systemic collateral supply. MedSciMonit. 2001;7:755-8.
- Bodian M, Traore P, Leye M, Mingou J, Diallo W, Aw F, et al. Rare Etiology of Reversible Hypokinetic Dilated Heart Disease in Infants: Bland-White-Garland Syndrome (ALCAPA). World Journal of Cardiovascular Diseases. 2023;13:73-91. DOI: [10.4236/wjcd.2023.132006](https://doi.org/10.4236/wjcd.2023.132006).
- Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. 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. Clin Cardiol. 2011;34(4):204-10. DOI: <https://doi.org/10.1002/clc.20848>.
- Mishra A. Surgical management of anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery. Indian J Thorac Cardiovasc Surg. 2021;37(1):131-143. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12055-021-01147-8>.
- Dahle G, Fiane AE, Lindberg HL. ALCAPA, a possible reason for mitral insufficiency and heart failure in young patients. Scandinavian Cardiovascular Journal. 2007;41(1):51-58. DOI: <https://doi.org/10.1080/14017430601050348>.
- Pavlyuk VI, Myshakivskiy OA, Zharinov OY. Ekhokardiografichni metody otsinky sistolichnoi funktsii ta funktsionalnykh rezerviv liivoho shlunochka v patsientiv z tyazhkoyu mitralnoyu nedostatnistyu. Kardiokhirurhiia ta interveniitsiina kardiolohiia. 2013;3:54-62. [in Ukrainian].
- Voloshyna O, Dukova O, Balashova I, Lysyi I. Onovleni Yevropeiski (2021) ta Amerykanski (2022) klasifikatsii khronichnoi sertsevoi nedostatnosti: shcho vazhlyvo dlya praktikyuchoho likarya. Praktikyuchy likar. 2022;(2-3):23-28. Dostupno: <https://plr.com.ua/index.php/journal/article/view/709>. [in Ukrainian].
- Yu J, Ren Q, Chen T, Qiu H, Wen S, Zhuang J, et al. Outcome of surgical repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in a single-center experience. Hellenic J Cardiol. 2023;73:47-52. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hjc.2023.02.003>.
- Jinmei Z, Yunfei L, Yue W, Yongjun Q. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) diagnosed in children and adolescents. J Cardiothorac Surg. 2020;15(1):90. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13019-020-01116-z>.

ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ АНОМАЛЬНОГО ВІДХОДЖЕННЯ ЛІВОЇ КОРОНАРНОЇ АРТЕРІЇ ВІД ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ

Фозекош А. А., Труба Я. П., Дзюрий І. В., Перепека І. А., Лазорішинець В. В.

Резюме. Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії – це рідкісна вроджена вада серця, яка є основною причиною ішемії міокарда та тяжкої дисфункції лівого шлуночка у дітей, що призводить до збільшення розмірів лівого шлуночка, зниження фракції викиду лівого шлуночка і вторинної мітральної регургіації.

Мета дослідження. Оцінити доопераційні характеристики пацієнтів з аномальним відходженням лівої коронарної артерії від легеневої артерії, безпосередні та віддалені результати після хірургічної корекції вади.

Об'єкт і методи дослідження. З 2008 по 2024 рік в ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова» НАМН України проведено хірургічну корекцію у 20 пацієнтів з аномальним відходженням коронарних артерій від легеневої артерії. Медіана віку на момент операції становила 32 [2; 564] місяці. Медіана фракції викиду лівого шлуночка до хірургічної корекції становила 55 [17; 73] %. У 15 (75%) пацієнтів були супутні вроджені вади серця у поєднанні з аномальним відходженням лівої коронарної артерії від легеневої артерії.

Результати дослідження. Госпітальна летальність в ранньому післяопераційному періоді складала 5% (1 пацієнт). Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 15 (75%) пацієнтів. Медіана ФВ ЛШ на момент виписки з стаціонару склала 57 [39; 70] %. У 6 (30%) пацієнтів після оперативного втручання зберігалась помірна мітральна недостатність. У віддаленому періоді 1 (5%) пацієнту провели повторне оперативне втручання.

Висновки. Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії є рідкісною вродженою вадою серця, яка є однією з найпоширеніших причин ішемії та інфаркту міокарда, тому виконання хірургічної корекції в дитинстві може попередити розвиток незворотних ускладнень.

Ключові слова: вроджені вади серця, аномальне відходження лівої коронарної артерії, синдром Бланда-Уайта-Гарланда, дисфункція лівого шлуночка, мітральна недостатність.

SURGICAL TREATMENT OF ANOMALOUS LEFT CORONARY ARTERY FROM THE PULMONARY ARTERY

Fozekosh A. A., Truba Ia. P., Dziuryi I. V., Perepeka I. A., Lazoryshynets V. V.

Abstract. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery is a rare congenital heart disease, which is the main cause of myocardial ischemia and severe left ventricular dysfunction in children, leading to an increase in the size of the left ventricle, a decrease in the left ventricular ejection fraction and secondary mitral regurgitation.

The aim. To evaluate the preoperative characteristics of patients with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery, immediate and long-term results after surgical correction of the defect.

Object and research methods. From 2008 to 2024, 20 patients with anomalous coronary artery from the pulmonary artery were surgically corrected at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine. The median age at the time of surgery was 32 [2; 564] months. The median left ventricular ejection fraction before surgical correction was 55 [17; 73] %. In 15 (75%) patients, there were concomitant congenital heart disease in combination with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery.

Results of the study. Hospital mortality in the early postoperative period was 5% (1 patient). An uncomplicated course of the early postoperative period was observed in 15 (75%) patients. The median LVEF at the time of discharge from the hospital was 57 [39; 70] %. In 6 (30%) patients, moderate mitral insufficiency persisted after surgery. In the long-term period, 1 (5%) patient underwent repeated surgical intervention.

Conclusions. Anomalous left coronary artery abduction from the pulmonary artery is a rare congenital heart disease, which is one of the most common causes of ischemia and myocardial infarction, so surgical correction in childhood can prevent the development of irreversible complications.

Key words: congenital heart disease, anomalous left coronary artery, Bland-White-Garland syndrome, left ventricular dysfunction, mitral insufficiency.

ORCID and contributionship / ORCID кожного автора та їх внесок до статті:

Fozekosh A. A.: <https://orcid.org/0009-0009-9776-0041> ^{ABCD}

Truba Ia. P.: <https://orcid.org/0000-0001-5214-408X> ^{AEF}

Dziuryi I. V.: <https://orcid.org/0000-0002-1073-7060> ^{AC}

Perepeka I. A.: <https://orcid.org/0000-0003-3295-6624> ^B

Lazoryshynets V. V.: <https://orcid.org/0000-0002-1748-561X> ^{EF}

Conflict of interest / Конфлікт інтересів:

The authors declare no potential conflicts of interest. / Автори заявляють про відсутність потенційних конфліктів інтересів.

Corresponding author / Адреса для кореспонденції

Fozekosh Andriana Andriivna / Фозекош Андріяна Андріївна

SI "Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine" / ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України»

Ukraine, 03038, Kyiv, 6 Amosova str. / Адреса: Україна, 03038, м. Київ, вул. М. Амосова 6

Tel.: 0502609151 / Тел.: 0502609151

E-mail: andriana.fozek@gmail.com

A – Work concept and design, B – Data collection and analysis, C – Responsibility for statistical analysis, D – Writing the article, E – Critical review, F – Final approval of the article. / A – концепція роботи та дизайн, B – збір та аналіз даних, C – відповідальність за статичний аналіз, D – написання статті, E – критичний огляд, F – остаточне затвердження статті.

Received 16.01.2024 / Стаття надійшла 16.01.2024 року

Accepted 25.04.2024 / Стаття прийнята до друку 25.04.2024 року

DOI 10.29254/2077-4214-2024-2-173-288-294

UDC 616.24-002:616.98:578.834.1]-06

Chaban I. V., Marushchak M. I.

ANALYSIS OF COMORBIDITY IN COMMUNITY-ACQUIRED PNEUMONIA ASSOCIATED WITH COVID-19

I. Horbachevsky Ternopil National Medical University (Ternopil, Ukraine)

marushchak@tdmu.edu.ua

The coronavirus disease 2019 (COVID-19) remains a global health issue with high morbidity and mortality. Although the negative role of comorbidities on the course and mortality of COVID-19 has been scientifically proven, the impact of comorbidities on the course of COVID-19-associated pneumonia remains unclear. Our study aimed to analyse the frequency of comorbidities in patients with community-acquired pneumonia associated with COVID-19. To achieve this goal, we retrospectively analysed the medical records of 210 patients with community-acquired pneumonia who had a negative smear test for SARS-CoV-2 virus at the time of admission to the hospital with an established epidemiological history of SARS-CoV2 infection with the identification of SARS-CoV-2 nucleic acid no later than one month before admission to hospital treatment. The analysis of the prevalence of comorbidity in patients with community-acquired pneumonia associated with COVID-19 showed the highest incidence of essential hypertension (28.10%), coronary heart disease (20.00%) and dysmetabolic cardiomyopathy (12.38%). The incidence of