УДК 616.12 **DOI** 10.17802/2306-1278-2024-13-2-26-33

## АНОМАЛЬНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ ОГИБАЮЩЕЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ ОТ ПРАВОГО СИНУСА ВАЛЬСАЛЬВЫ У ДЕТЕЙ: ДИАГНОСТИКА И ТЕЧЕНИЕ

М.М. Курако<sup>1</sup>, М.А. Абрамян<sup>1, 2</sup>, А.В. Бедин<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», 1/9, 4-й Добрынинский переулок, Москва, Российская Федерация, 119049; <sup>2</sup> Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы», ул. Миклухо-Маклая, 6, Москва, Российская Федерация, 117198

#### Основные положения

- Отхождение огибающей артерии от правого синуса Вальсальвы является наиболее частой врожденной аномалией коронарных артерий.
- У детей данная патология, как правило, остается нераспознанной, незамеченной и неверно интерпретируемой.

Пель Опенка эффективности трансторакальной эхокардиографии (ТТЭхоКГ) в диагностике аномального отхождения огибающей артерии от правого коронарного синуса аорты у детей.  С января 2022 г. по август 2023 г. у 10 детей выявлена аномально расположення ако гибающам коронарная артерия из правого коронарного синуса. Критерием диагностики аномального отхождения огибающей артерии от правого синуса Вальсальвы считалось наличие признаков RAC и Вleb по данным ТТЭхоКГ.  У всех обеледованных детей по данным ТТЭхоКГ из пяти- и четырехкамерной апикальной проекции определен признак «пересеченной» аорты в видетрубчатого изображения над плоскостью митрального клапана. Признак Bleb обнаружен лишь у 2 пациентов при выполнении ТТЭхоКГ. Семи детям проведена компьютерная антиография коронарных сосудов: у 5 обнаружено аберрантное происхождение огибающей ветви из правого синуса Вальсальвы аорты отдельным устьем, у 2 − от проксимального сетмента правой коронарной артерии. У всех 7 пациентов по данным компьютерной томографии выявлен ретроаортальный ход огибающей ветви без признаков сужения и сдавления артерии, угол отхождения во всех случаях составил менее 45 °. Трем детям перед происхроф падиочастотной аблации проведена коронарография, данные которой также подтвердили диагноэ. У всех обследованных пациентов (100%) при выполнении стресс-эхокардиографии с физической нагрузкой на велоэргометре результат был отрицательный. При интерпретации опытным специалистом ТТЭхоКГ может предоставить ценную информацию об аномалиении стресс-эхокардиографии с физической нагрузкой на велоэргометре результат был отрицательный. При интерпретации опытным специалистом ТТЭхоКГ может предоставить ценную информацию об аномалии и ходе коронарных артерий у детей и тем тоды диагностики. Дети с врожденной клапанной патологией аорты и сопутствующей аномалией КА находятся в группе риска коронарных осложенний, посклысь и диагностика и коронарного подоставлением хагического подоставлением карического подоставляющей замаченое в замаченое догольным колоначески эффективным		
ная огибающая коронарная артерия из правого коронарного синуса. Критерием диагностики аномального отхождения огибающей артерии от правого синуса Вальсальвы считалось наличие признаков RAC и Bleb по данным ТТЭхоКГ.  У всех обследованных детей по данным ТТЭхоКГ из пяти- и четырехкамерной апикальной проекции определен признак «пересеченной» аорты в виде трубчатого изображения над плоскостью митрального клапана. Признак Bleb обнаружен лишь у 2 пациентов при выполнении ТТЭхоКГ. Семи дстям проведена компьютерная ангиография коронарных сосудов: у 5 обнаружено аберрантное происхождение огибающей ветви из правого синуса Вальсальвы аорты отдельным устьем, у 2 — от проксимального сегмента правой коронарной артерии. У всех 7 пациентов по данным компьютерной томографии выявлен ретроаортальный ход огибающей ветви без признаков сужения и сдавления артерии, угол отхождения во всех случаях составил менее 45 °. Трем детям перед процедурой радиочастотной аблации проведена коронарография, данные которой также подтвердили диагноз. У всех обследованных пациентов (100%) при выполнении стресс-эхокардиографии с физической нагрузкой на велоэргометре результат был отрицательный. При интерпретации опытным специалистом ТТЭхоКГ может предоставить ценную информацию об аномалии и ходе коронарных артерий у детей и тем самым позволяет сэкономить время и снизить затраты на дорогостоящие методы диагностики. Дети с врожденной клапанной патологией аорты и сопутствующей аномалии и кан клапане/корне аорты на протяжении всей жизни, следовательно, своевременная диагностика и вовремя поставленный диагностико занный диагностика и на хирургическое вмешательство на клапане/корне аорты на протяжении всей жизни, следовательно, своевременная диагностика и вовремя поставленный диагнос данным и на хирургическое вмешательство на клапане/корне аорты на протяжении всей жизни, следовательно, своевременная диагностика и вовремя поставленный диагностика и на хирургическое вмешательство на клапане/корне аорты на протяжении всей жизни, следовательно, своевременная диа	Цель	агностике аномального отхождения огибающей артерии от правого коронар-
ной апикальной проекции определен признак «пересеченной» аорты в виде трубчатого изображения над плоскостью митрального клапана. Признак Вleb обнаружен лишь у 2 пациентов при выполнении ТТЭхоКГ. Семи детям проведена компьютерная антиография коронарных сосудов: у 5 обнаружено аберрантное происхождение огибающей ветви из правого синуса Вальсальвы аорты отдельным устьем, у 2 — от проксимального сегмента правой коронарной артерии. У всех 7 пациентов по данным компьютерной томографии выявлен ретроаортальный ход огибающей ветви без признаков сужения и сдавления артерии, угол отхождения во всех случаях составил менее 45°. Трем детям перед процедурой радиочастотной аблации проведена коронарография, данные которой также подтвердили диагноз. У всех обследованных пациентов (100%) при выполнении стресс-эхокардиографии с физической нагрузкой на велоэргометре результат был отрицательный. При интерпретации опытным специалистом ТТЭхоКГ может предоставить ценную информацию об аномалии и ходе коронарных артерий у детей и тем самым позволяет сэкономить время и снизить затраты на дорогостоящие методы диагностики. Дети с врожденной клапанной патологией аорты и сопутствующей аномалией КА находятся в группе риска коронарных осложнений, поскольку многие из этих пациентов являются потенциальными кандидатами на хирургическое вмешательство на клапане/корне аорты на протжении всей жизни, следовательно, своевременная диагностика и вовремя поставленный диагноз данной аномалии КА перед операцией имеют решающее значение для понимания пространственного взаимодействия между ретроаортальным ходом КА и клапаном/корнем аорты.  ТТЭхоКГ является скрининговым, экономически эффективным и неинвазивным инструментом, который играет жизненно важную роль в диагностике аномальных коронарных артерий у детей. Пациенты с расширенным корнем аорты и отхождением огибающей артерии от правого коронарного синуса под острым углом должны находиться под наблюдением кардиолога для сво-		ная огибающая коронарная артерия из правого коронарного синуса. Критерием диагностики аномального отхождения огибающей артерии от правого синуса
заключение ным инструментом, который играет жизненно важную роль в диагностике аномальных коронарных артерий у детей. Пациенты с расширенным корнем аорты и отхождением огибающей артерии от правого коронарного синуса под острым углом должны находиться под наблюдением кардиолога для сво-	Результаты	ной апикальной проекции определен признак «пересеченной» аорты в виде трубчатого изображения над плоскостью митрального клапана. Признак Вleb обнаружен лишь у 2 пациентов при выполнении ТТЭхоКГ. Семи детям проведена компьютерная ангиография коронарных сосудов: у 5 обнаружено аберрантное происхождение огибающей ветви из правого синуса Вальсальвы аорты отдельным устьем, у 2 — от проксимального сегмента правой коронарной артерии. У всех 7 пациентов по данным компьютерной томографии выявлен ретроаортальный ход огибающей ветви без признаков сужения и сдавления артерии, угол отхождения во всех случаях составил менее 45°. Трем детям перед процедурой радиочастотной аблации проведена коронарография, данные которой также подтвердили диагноз. У всех обследованных пациентов (100%) при выполнении стресс-эхокардиографии с физической нагрузкой на велоэргометре результат был отрицательный. При интерпретации опытным специалистом ТТЭхоКГ может предоставить ценную информацию об аномалии и ходе коронарных артерий у детей и тем самым позволяет сэкономить время и снизить затраты на дорогостоящие методы диагностики. Дети с врожденной клапанной патологией аорты и сопутствующей аномалией КА находятся в группе риска коронарных осложнений, поскольку многие из этих пациентов являются потенциальными кандидатами на хирургическое вмешательство на клапане/корне аорты на протяжении всей жизни, следовательно, своевременная диагностика и вовремя поставленный диагноз данной аномалии КА перед операцией имеют решающее значение для понимания пространственного взаимодействия между ретроа-
	Заключение	ным инструментом, который играет жизненно важную роль в диагностике аномальных коронарных артерий у детей. Пациенты с расширенным корнем аорты и отхождением огибающей артерии от правого коронарного синуса под острым углом должны находиться под наблюдением кардиолога для сво-

**Для корреспонденции:** Мария Михайловна Курако, marka64@yandex.ru; адрес: 1/9, 4-й Добрынинский переулок, Москва, Российская Федерация, 119049

Ключевые слова

RAC sign • Аномалия коронарной артерии • Эхокардиография • Ретроаортальный ход огибающей артерии

Поступила в редакцию: 19.02.2024; поступила после доработки: 11.03.2024; принята к печати: 25.04.2024

# ANOMALOUS ORIGIN OF THE CIRCUMFLEX CORONARY ARTERY FROM THE RIGHT CORONARY SINUS OF VALSALVA: DIAGNOSIS AND COURSE

M.M. Kurako<sup>1</sup>, M.A. Abramyan<sup>1,2</sup>, A.V. Bedin<sup>1</sup>

- <sup>1</sup> Morozov Children's City Clinical Hospital, 1/9, 4th Dobryninsky Lane, Moscow, Russian Federation, 119049;
- <sup>2</sup> Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba, 6, Miklukho-Maklaya St., Moscow, Russian Federation, 117198

### Highlights

- Anomalous origin of the circumflex coronary artery from the right sinus of Valsalva is the most common anomaly of the coronary arteries.
  - In children, this anomaly still remains an unrecognized, unnoticed and misinterpreted pathology.

Aim	The aim of the study was to evaluate the effectiveness of transthoracic echocardiography (TTE) in case of anomalous origin of the circumflex coronary artery from the right coronary right sinus of Valsalva in children.
Methods	During a routine examination at the Department of Emergency Cardiac Surgery and Interventional Cardiology of the Morozov Children's City Clinical Hospital of Moscow from January 2022 to August 2023, anomalous origin of the circumflex coronary artery from the right coronary sinus was detected in 10 children. The criterion for the diagnosis of anomalous origin of the circumflex coronary artery from the right sinus of Valsalva were RAC and bleb signs on TTE.
Results	According to TTE, all 10 children have crossed aorta signs in apical five- and four-chamber projection in the form of a tubular image above the plane of the mitral valve. Only 2 patients undergoing TTE presented with the bleb sign. 7 children underwent coronary computed tomography angiography, and 5 of these patients presented with an anomalous origin of the circumflex coronary artery from the right sinus of Valsalva and 2 patients with an anomalous origin of the circumflex coronary artery from the proximal segment of the RCA. According to CT data, all 7 patients had a retroaortic course of the circumflex artery without signs of narrowing or compression, the angle of divergence in all cases was less than 45°. 3 patients underwent coronarography before the RFA, the data of the study confirmed the diagnosis as well. All 10 patients (100%) had negative bicycle stress echocardiogram results.  TTE in experienced hands can provide valuable information about anomalies of the coronary arteries in children and thereby save time and reduce the cost of expensive diagnostic methods. Children with congenital heart defects and concomitant CA anomalies are at risk for coronary complications, since many of these patients are potential candidates for surgical intervention on the aortic valve/ root throughout life. Therefore, timely diagnosis of CA anomaly before surgery is crucial for understanding the spatial interaction between the retroaortic coarse of the CA and the valve/root of the aorta.
Conclusion	TTE is a cost-effective and non-invasive tool for screening patients that has a vital role in the diagnosis of anomalous origin of coronary arteries in children. Patients with an enlarged aortic root and a divergence of the circumflex artery from the right coronary sinus at an acute angle should be under the supervision of a cardiologist for timely prevention of cardiovascular complications.
Keywords	RAC sign • Coronary artery anomaly • Echocardiography • Retroaortic course of the circumflex artery

Received: 19.02.2024; received in revised form: 11.03.2024; accepted: 25.04.2024

## Список сокращений

КА – коронарная артерия КТ – компьютерная томография ТТЭхоКГ – трансторакальная эхокардиография

## Введение

Врожденные аномалии коронарных артерий (КА), как изолированные, так и ассоциированные с другими врожденным пороками сердца, связаны со значительными заболеваемостью и смертностью, включая внезапную сердечную смерть у детей и подростков [1–4]. Распространенность врожденных аномалий КА без клинических и гемодинамических последствий составляет 0,21–5,79% по данным коронарографии, компьютерной томографии (КТ) и аутопсии [5].

Отхождение левой огибающей коронарной артерии от правого синуса Вальсальвы является наиболее частой аномалией, распространенность которой оценивается в 0,37–0,7% случаев [1, 3]. Эктопическое происхождение огибающей ветви из правого синуса Вальсальвы или правой КА впервые описано W. Antopol и М.А. Кugel в 1933 г. с распространенностью 0,4–0,8% в ангиографических сериях [6]. Огибающая артерия может отходить как проксимальной ветвью от правой КА, при этом правая КА отходит от правого коронарного синуса общим устьем, так и отдельным устьем. В то же время аномально отходящая огибающая артерия всегда расположена ретроаортально, проходит ниже и кзади от аорты и входит в левую атриовентрикулярную борозду [7].

Хотя данная аномалия считается доброкачественной и бессимптомной, в литературе описаны случаи ишемии, приводящей к стенокардии, инфаркту миокарда или даже внезапной сердечной смерти из-за аритмий [8, 9]. Эти проявления могут быть результатом сдавления аномальной артерии в проксимальном сегменте сосуда и приводить к индуцируемой ишемии в нижнелатеральной стенке левого желудочка за счет расширенного корня аорты и/или чрезмерной ангуляции в месте отхождения артерии от правого коронарного синуса [10–12].

Также высказывалось предположение, что турбулентный поток в аномальных КА может способствовать развитию атеросклероза, хотя эта теория требует дальнейшего подтверждения [13].

Большинство аномалий коронарных артерий у взрослых диагностируются с помощью инвазивной ангиографии, выполняемой при подозрении на атеросклеротическое поражение КА [14]. Тем не менее другие диагностические методы, такие как магнитно-резонансная и компьютерная томография, могут обеспечить более полную картину аномальной коронарной артерии и ее анатомических взаимоотношений с соседними структурами. Компьютерная томография обладает высокой пространственной и

временной разрешающей способностью, позволяя визуализировать весь ход магистральных коронарных артерий за короткий интервал сканирования. К недостаткам относятся использование ионизирующего излучения и йодосодержащего контрастного вещества [15]. Применение трансторакальной эхокардиографии (ТТЭхоКГ) в качестве скринингового инструмента для выявления врожденных аномалий КА у детей стало рутинным и помогло развеять представление о том, что анатомию КА невозможно определить неинвазивно [16, 17]. Визуализации КА с помощью ТТЭхоКГ, компьютерной томографии сердца и магнитного резонанса сердца заменили катетеризацию в качестве основного инструмента для характеристики большинства врожденных аномалий КА у детей [18]. Кроме того, при ангиографии трудно определить ход коронарных сосудов [19].

В 2018 г. С.М. Witt и коллеги описали специфический эхокардиографический признак, связанный с ретроаортальным аномальным отхождением огибающей ветви – RAC sing (ретроаортальная аномальная коронарная артерия, Retroaortic Anomalous Coronary) [8]. Признак пересеченной аорты, который можно увидеть в пятикамерной апикальной проекции при ТТЭхоКГ в виде трубчатого изображения, как бы пересекающего аорту перпендикулярно ее длинной оси, также описывается как признак ретроаортальной аномальной коронарной артерии [8, 20, 21]. Признак ретроаортальной аномальной КА часто остается недостаточно диагностированным на ТТЭхоКГ из-за путаницы с артефактами, кальцификациями митрального кольца, кальцинированными клапанами или нормальными структурами сердца, как, например, коронарный синус [22]. Наклон датчика для получения более переднего сканирования, исследующего ретроаортальную область, позволяет отличить признак RAC от коронарного синуса, который расположен в задней плоскости, имеет большие размеры и более низкий, чем атриовентрикулярная борозда, ход, где проходит огибающая артерия, берущая начала от правого коронарного синуса. Признак RAC следует отличать от кальцификатов аортального клапана, которые имеют синхронное движение с аортальным клапаном, а также лишены внутренней анэхогенности [6].

Еще один эхокардиографический признак, позволяющий диагностировать аномально расположенную огибающую артерию при ТТЭхоКГ, – Bleb sign. Этот признак визуализируется из парастернальной позиции по длинной оси ЛЖ по данным ТТЭхоКГ как гипоэхогенная круглая структура на уровне аортомитрального соединения под некоронарной створкой аорты [23]. Хотя этот признак и позволяет диагностировать аномально расположенную огибающую артерию, он не дает окончательных результатов. В большинстве случаев из-за небольших размеров его трудно идентифицировать, кроме того, его невозможно отличить от митрально-аортальной кальцификации, и даже цветное допплеровское картирование не позволяет идентифицировать признак пузырька в ортогональной проекции, поскольку структура не имеет сигнала и направление потока перпендикулярно оси ультразвукового луча [22].

**Цель настоящего исследования** — оценка эффективности ТТЭхоКГ в диагностике аномального отхождения огибающей артерии от правого коронарного синуса аорты у детей.

## Материалы и методы

При плановом обследовании в отделении экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии Морозовской детской городской клинической больницы департамента здравоохранения города Москвы с января 2022 г. по август 2023 г. проведено 3 356 эхокардиографических исследований у детей и подростков. Из общего числа обследованных детей у 10 выявлена аномально расположенная огибающая коронарная артерия из правого коронарного синуса: у 8 (80%) мальчиков (95% доверительный интервал 44,4—97,5) и 2 (20%) девочек (95% доверительный интервал 2,5—55,6). Антропометрические

**Таблица 1.** Антропометрические данные пациентов (n = 10)

<b>Table 1.</b> Anthropometric data of patients (n = 10)								
Показатель / Parameter	M ± SD / Me	95% ДИ / СІ	min	max				
Возраст / Age, лет	12 ± 4	10–15	6	17				
Pocт / Height, см	169	128–178	102	187				
Bec / Weight, кг	$50 \pm 24$	33–68	16	81				
Площадь поверхности тела, м <sup>2</sup> / BSA, m <sup>2</sup>	1,57	1,01-1,89	0,68	1,96				

Примечание: ДИ – доверительный интервал.

**Note:** BSA – body surface area; CI – confidence interval.

**Таблица 2.** Сопутствующие патологии сердечно-сосудистой системы у исследованных пациентов

**Table 2.** Concomitant cardiovascular diseases in studied patients

Показатель / Indicator		%	95% ДИ / СІ
Отсутствие патологии / Absence of pathology	3	30,0	6,7–65,2
Cосудистое кольцо / Vascular ring		20,0	2,5–55,6
Коронарно-легочная фистула / Coronary pulmonary fistula		10,0	0,3-44,5
Двухстворчатый АК / Bicuspid AV		10,0	0,3-44,5
Синдром WPW / WPW syndrome		20,0	2,5–55,6
Радикальная коррекция ВПС / Radical correction of congenital heart disease	1	10,0	0,3–44,5

**Примечание:** АК — аортальный клапан; ВПС — врожденный порок сердца; ДИ — доверительный интервал.

Note: AV – aortic valve; CI – confidence interval; CVS – cardiovascular system.

данные пациентов приведены в табл. 1.

Пациенты имели разные жалобы и диагнозы: 2 больных поступили в отделение для планового оперативного вмешательства по поводу синдрома Вольфа – Паркинсона – Уайта, еще 2 ребенка – для хирургического устранения сосудистого кольца, остальные 6 – в целях дообследования по поводу неспецифических жалоб на головную боль, однократный подъем артериального давления, колющие боли в сердце и т. д.

В качестве сопутствующей патологии у 4 пациентов определен врожденный порок сердца, у 2 — синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта, у 1 — ранее перенесенная радикальная коррекция врожденного порока сердца (табл. 2).

Из анамнеза известно, что все пациенты не курили, не имели наследственности по сердечно-сосудистым заболеваниям, регулярно без каких-либо затруднений занимались средне- и высокоинтенсивными упражнениями. Индекс массы тела был в пределах нормы. Физикальное обследование — без особенностей. Из обязательных инструментальных методов проводили ЭКГ и ТТЭхоКГ. Из дополнительных инструментальных методов — холтеровское мониторирование ЭКГ, КТ-ангиографию и/или ангиокардиографию.

Поставленная цель достигалась тем, что всем детям проводилась ТТЭхоКГ. Исследования ЭхоКГ выполнены и интерпретированы в соответствии с рекомендациями Американского общества эхокардиографии [24]. Критерием диагностики аномального отхождения огибающей артерии от правого

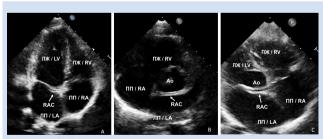
синуса Вальсальвы считали признаки RAC и Bleb. RAC sing определяли из четырехи пятикамерной апикальной проекции, наклонив датчик к более передней плоскости сканирования, исследуя ретроаортальную область, с выявлением бинарной структуры над плоскостью митрального клапана, в атриовентрикулярной борозде, направленную к правому коронарному синусу аорты (рис. 1, A, C). В поисках других типичных признаков аномального коронарного происхождения огибающей ветви, поворачивая плоскость сканирования под углом для исследования аортального клапана, мы наблюдали небольшой круг под некоронарной створкой в трансторакальной парастернальной проекции по длинной оси, похожий на знак пузырька — Bleb sign. Кроме того, также была видна туннельнообразная структура, простирающаяся за корень аорты в парастернальной проекции по короткой оси аорты, что может представлять собой ортогональный вид знака пузырька (рис. 1, *B*). После визуализации отхождения левой и правой коронарных артерий над плоскостью аортального клапана в парастернальной проекции по короткой оси высказывалось предположение о ретроаортальном положении огибающей ветви.

#### Статистический анализ

Статистический анализ проведен в программе StatTech 2.5.7 (ООО «Статтех», Россия, 2020). Проверка на нормальность распределения выполнена с помощью критерия Шапиро – Уилка. При нормальном распределении данные описана как среднее значение со стандартным отклонением (M ± SD) и 95% доверительный интервал (95% ДИ). При отличном от нормального распределении значения указаны в виде медианы (Ме) с интерквартильным размахом (Q1-Q3). Категориальные данные описаны с указанием абсолютных значений и процентных долей. Сравнение значений до – после по количественному показателю, имеющему нормальное распределение, при условии равенства дисперсий выполнено с помощью парного t-критерия Стьюдента, при отличном от нормального распределении – с помощью критерия Уилкоксона. Сравнение процентных долей при анализе многопольных таблиц сопряженности осуществлено с применением критерия  $\chi^2$  Пирсона. За статистически значимое различие было принято считать p < 0.05.

#### Результаты

У всех детей при ТТЭхоКГ из пятикамерной апикальной проекции выявлен признак пересеченной аорты в виде трубчатого изображения над



**Рисунок 1.** Трансторакальная эхокардиограмма, показывающая признак RAC (стрелка) в апикальной 4-камерной проекции (A), по короткой оси на уровне аортального клапана (B), в апикальной 5-камерной проекции (C)

**Примечание:** Ao — aopma; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; ПП — правое предсердие; ПЖ — правый желудочек; RAC — ретроаортальная аномальная коронарная артерия.

**Figure 1.** Transthoracic echocardiogram showing the "RAC" sign (arrow) in the apical 4-chamber projection (A), along the short axis at the level of the aortic valve (B), in the apical 5-chamber projection (C).

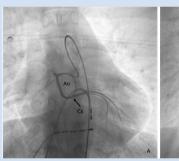
Note: Ao – aorta; LA – left atrium; LV – left ventricle; RA – right atrium; RAC – retroaortic anomalous coronary; RV – right ventricle.

плоскостью митрального клапана (рис. 1). Признак Bleb обнаружен лишь у 2 пациентов во время ТТЭхоКГ. В проведении чреспищеводной ЭхоКГ не было необходимости (детям выполняют под общей анестезией), поскольку аномальное отхождение огибающей артерии уже было обнаружено с помощью ТТЭхоКГ. Показатели систолической и диастолической функции левого желудочка были в норме у всех детей, также отсутствовали серьезные клапанные нарушения.

Для подтверждения эхокардиографических признаков 7 детям проведена коронарная компьютерная томография — ангиография. У 5 пациентов выявлено аберрантное происхождение огибающей ветви из правого синуса Вальсальвы аорты отдельным устьем, у 2 — отхождение огибающей артерии от проксимального сегмента правой коронарной артерии, что также подтвердилось по результатам трехмерной реконструкции сердца. У всех 7 пациентов по данным КТ выявлен ретроаортальный ход огибающей ветви без признаков сужения и сдавления артерии, угол отхождения во всех случаях составлял менее 45° (рис. 2).

Трем пациентам перед радиочастотной аблацией проведена коронарография, данные которой также подтвердили поставленный диагноз (рис. 3).

Всем детям проведена стресс-ЭхоКГ с физиче-



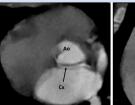


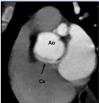
**Рисунок 3.** Коронарография в проекции РАО, демонстрирующая аномальное отхождение огибающей аорты от устья правой коронарной артерии

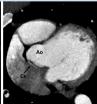
**Примечание:** Ao – aopma; Cx – огибающая артерия; RCA – правая коронарная артерия.

**Figure 3.** Coronary angiography in the RAO projection, demonstrating an anomalous origin of the circumflex artery from the mouth of the right coronary artery

*Note:* Ao – aorta; Cx – circumflex artery; RCA – right coronary artery.







**Рисунок 2.** Компьютерная томография — ангиография, демонстрирующая ретроаортальный ход огибающей артерии **Примечание:** Ao - aopma; Cx - ozuбaющая артерия.

**Figure 2.** Computed tomography angiography, demonstrating a retroacrtic course of the circumflex artery *Note:* Ao-aorta; Cx-circumflex artery.

ской нагрузкой на горизонтальном велоэргометре на ультразвуковом аппарате Vivid 9 согласно стандартной методике проведения и интерпретации. Нежелательные явления при проведении тестов не регистрировались. Результат стресс-ЭхоКГ по критерию нарушенной локальной сократимости был отрицательный у всех пациентов (100%).

## Обсуждение

Безусловно, рекомендуемым методом диагностики врожденных аномалий коронарных артерий с высокой чувствительностью является компьютерная томография, в частности мультидетекторная компьютерная томографическая ангиография. Однако у детей и подростков аномальное отхождение огибающей ветви от правого коронарного синуса имеет доброкачественное и бессимптомное течение, а ТТЭхоКГ представляет собой рутинную, менее дорогую и неинвазивную методику, которая при интерпретации опытным специалистом может предоставить дополнительную информацию относительно аномалии и ходе коронарных артерий практически без побочных эффектов.

Мы подтвердили диагноз по данным ТТЭхоКГ по признаку RAC, который имеет высокую специфичность, достигая 93,9% в одном ретроспективном исследовании. Однако чувствительность признака RAC все еще не очень высока. Тест Фишера продемонстрировал значительную связь между признаком RAC и наличием ретроаортальной коронарной аномалии по данным КТ (р < 0,001) [15]. Четких данных о чувствительности и специфичности признака Bleb не обнаружено.

Всем 10 пациентам была неоднократно проведена ТТЭхоКГ в других учреждениях г. Москвы, где ни разу не был поставлен диагноз аномального отхождения огибающей ветви от правого коронарного синуса. Мы предполагаем, что причина низкой диагностической оценки заключается в том, что рутинная эхокардиография не включает коронарное исследование в большинстве медицинских учреждений. Одно из основных значений этого исследования состоит в том, чтобы подчеркнуть, что в дополнение к рутинной эхокардиографии дальнейшее внимание следует уделять выявлению коронарной патологии у детей.

Особый интерес представляет группа пациентов с синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта с расположением дополнительных путей септальной и парасептальной локализации. Несвоевременная идентификация аномально расположенной огибающей артерии

### Информация об авторах

Курако Мария Михайловна, кандидат медицинских наук врач функциональной и ультразвуковой диагностики государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-1100-1506

может быть опасной при хирургических вмешательствах. Аблационный электрод в этом случае позиционируют в синусах Вальсальвы аорты, чаще всего в некоронарном синусе, что может сопровождаться рядом осложнений, таких как атриовентрикулярная блокада и спазм коронарных артерий [25–27].

Дети с врожденной клапанной патологией аорты и сопутствующей аномалией КА находятся в группе риска коронарных осложнений, поскольку многие из них являются потенциальными кандидатами на хирургическое вмешательство на клапане/корне аорты на протяжении всей жизни. Следовательно, своевременные диагностика и постановка диагноза аномального отхождения огибающей ветви от правой коронарной артерии имеют решающее значение для понимания пространственного взаимодействия между ретроаортальным ходом КА и клапаном/корнем аорты.

### Заключение

В настоящее время трансторакальная эхокардиография является скрининговым, экономически эффективным и неинвазивным инструментом, который играет жизненно важную роль в диагностике аномалий коронарных артерий у детей. Высокоспецифичный эхокардиографический признак RAC у детей до сих пор остается нераспознанным, незамеченным и неверно интерпретируемым, что требует включения исследования коронарных артерий в протокол эхокардиографии.

Несмотря на то что у обследуемых детей и подростков аномальное отхождение огибающей ветви от правого коронарного синуса имело доброкачественное и бессимптомное течение, что подтверждается данными зарубежной литературы, пациенты с расширенным корнем аорты и отхождением огибающей артерии от правого коронарного синуса под острым углом должны находиться под наблюдением кардиолога для своевременной профилактики сердечно-сосудистых осложнений.

#### Конфликт интересов

М.М. Курако заявляет об отсутствии конфликта интересов. М.А. Абрамян заявляет об отсутствии конфликта интересов. А.В. Бедин заявляет об отсутствии конфликта интересов.

## Финансирование

Авторы заявляют об отсутствии финансирования исследования.

#### **Author Information Form**

*Kurako Mariya M.*, PhD, Functional and Ultrasonic Diagnostics Specialist, Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-1100-1506

Абрамян Михаил Арамович, доктор медицинских наук заведующий отделением экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Российская Федерация; профессор кафедры педиатрии федерального государственного автономного образовательного учреждение высшего образования «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы», Москва, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0003-4018-6287

Бедин Алексей Владимирович, врач — сердечно-сосудистый хирург государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Российская Федерация; ORCID 0000-0001-8489-6438

Abramyan Mikhail A., PhD, Head of Department of Emergency Cardiac Surgery and Interventional Cardiology, Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russian Federation; Professor at the Department of Pediatrics, Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba, Moscow, Russian Federation: ORCID 0000-0003-4018-6287

Bedin Aleksev V., Cardiovascular Surgeon, Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russian Federation; ORCID 0000-0001-8489-6438

#### Вклад авторов в статью

КММ – вклад в концепцию и дизайн исследования, получение, анализ и интерпретация данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

АМА – получение данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

БАВ – интерпретация данных исследования, написание BAV – data interpretation, manuscript writing, approval of the статьи, утверждение окончательной версии для публика- final version, fully responsible for the content ции, полная ответственность за содержание

#### **Author Contribution Statement**

KMM – contribution to the concept and design of the study, data collection, analysis and interpretation, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

AMA – data collection, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

- 1. Normal and anomalous coronary arteries in humans. In: Angelini P., editor. Coronary artery anomalies: a comprehensive approach. Philadelphia: Lippincott, Williams & Willkins; 1999. p. 27-150.
- 2. Yamanaka O., Hobbs R.E. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. Cathet Cardiovasc Diagn. 1990;21(1):28-40. doi: 10.1002/ ccd.1810210110.
- 3. Barriales-Villa R., Morís C., López Muñiz A., Hernández L.C., San Román L., Barriales Alvarez V., Testa A., de la Hera J., Sanmartín J.C., Cortina A. Anomalías congénitas de las arterias coronarias del adulto descritas en 31 años de estudios coronariográficos en el Principado de Asturias: principales características angiográficas y clínicas [Adult congenital anomalies of the coronary arteries described over 31 years of angiographic studies in the Asturias Principality: main angiographic and clinical characteristics]. Rev Esp Cardiol. 2001;54(3):269-81. Spanish. doi: 10.1016/s0300-8932(01)76308-7.
- 4. Click R.L., Holmes D.R. Jr., Vlietstra R.E., Kosinski A.S., Kronmal R.A. Anomalous coronary arteries: location, degree of atherosclerosis and effect on survival--a report from the Coronary Artery Surgery Study. J Am Coll Cardiol. 1989;13(3):531-7. doi: 10.1016/0735-1097(89)90588-3.
- 5. Pérez-Pomares J.M., de la Pompa J.L., Franco D., Henderson D., Ho S.Y., Houyel L., Kelly R.G., Sedmera D., Sheppard M., Sperling S., Thiene G., van den Hoff M., Basso C. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology--a position statement of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group. Cardiovasc Res. 2016;109(2):204-16. doi: 10.1093/cvr/cvv251.
- 6. Antopol W., Kugel M.A. Anomalous origin of the left circumflex artery. Am Heart J. 1933;8 (6):802-6. doi:10.1016/ S0002-8703(33)90141-6
  - 7. Page H.L.Jr., Engel H.J., Campbell W.B., Thomas

- C.S.Jr. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery. Recognition, antiographic demonstration and clinical significance. Circulation. 1974;50:768-73. doi: 10.1161/01. cir.50.4.768.
- 8. Witt C.M., Elvert L.A., Konik E.A., Ammash N.M., Foley D.A., Foley T.A. The RAC Sign: Retroaortic Anomalous Coronary Artery Visualization by Transthoracic Echocardiography. JACC Cardiovasc Imaging. 2018;11(4):648-649. doi: 10.1016/j.jcmg.2017.06.011.
- 9. Das D., Das T., Pramanik S. The armchair obtuse marginals: anomalous origin of obtuse marginals from right coronary sinus - a case report. Heart Mind J. 2022, 6:192-194. DOI:10.4103/hm.hm 58 21
- 10. Corrado D., Penelli T., Piovesana P., Thiene G. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery from the right aortic sinus of Valsalva and sudden death. Cardiovasc Pathol. 1994;3:269–71. doi: 10.1016/1054-8807(94)90013-2.
- 11. Carboni G.P., Sedati P. A rare, life-threatening effort angina and anomalous origin of the left circumflex coronary artery: CT and SPECT findings. BMJ Case Rep 2013. 2013:1-2. doi: 10.1136/bcr-2013-009005.
- 12. West N.E., McKenna C.J., Ormerod O., Forfar J.C., Banning A.P., Channon K.M. Percutaneous coronary intervention with stent deployment in anomalously-arising left circumflex coronary arteries. Catheter Cardiovasc Interv. 2006;68(6):882-90. doi: 10.1002/ccd.20807.
- 13. Samarendra P., Kumari S., Hafeez M., Vasavada B.C., Sacchi T.J. Anomalous circumflex coronary artery: benign or predisposed to selective atherosclerosis. Angiology. 2001;52(8):521-6. doi: 10.1177/000331970105200803.
- 14. McConnell M.V., Ganz P., Selwyn A.P., Li W., Edelman R.R., Manning W.J. Identification of anomalous coronary arteries and their anatomic course by magnetic resonance coronary angiography. Circulation. 1995;92(11):3158-62. doi: 10.1161/01.cir.92.11.3158.

- 15. Di Stefano S., Alonso J.J., Flórez S. Comunicación interventricular apical postinfarto inferior y origen anómalo de coronaria izquierda [Apical interventricular communication after lower infarction and anomalous origin of left coronary vessel]. Rev Esp Cardiol. 2002;55(1):67. Spanish. doi: 10.1016/s0300-8932(02)76555-x.
- 16. Tanzola R.C., Allard R. Transesophageal echocardiography of an anomalous circumflex coronary artery: Anatomy and implications. Anesth Analg. 2009;109:1029–31. doi: 10.1213/ANE.0b013e3181b4923a
- 17. Nanda N.C., Bhambore M.M., Jindal A., Misra V.K., Ansingkar K., Puri V., Jasser M.S., Aksut S.V., Liu M.W., Kirklin J.K., Aaluri S., Mukhtar O., Lee T.Y., Huang W.Y., Yesilbursa D., Sachdev V.S. Transesophageal three-dimensional echocardiographic assessment of anomalous coronary arteries. Echocardiography. 2000;17(1):53-60. doi: 10.1111/j.1540-8175.2000.tb00995.x.
- 18. Cheezum M.K., Liberthson R.R., Shah N.R., Villines T.C., O'Gara P.T., Landzberg M.J., Blankstein R. Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery From the Inappropriate Sinus of Valsalva. J Am Coll Cardiol. 2017;69(12):1592-1608. doi: 10.1016/j.jacc.2017.01.031.
- 19. Liberthson R.R., Dinsmore R.E., Fallon J.T. Aberrant coronary artery origin from the aorta. Report of 18 patients, review of literature and delineation of natural history and management. Circulation. 1979r;59(4):748-54. doi: 10.1161/01. cir.59.4.748.
- 20. Wierzbowska-Drabik K., Kasprzak J.D., Mrozowska-Peruga E., Peruga J.Z. Circumflex Origin from Right Coronary Artery--The Anomaly That Should Not Be Omitted during Echocardiography--"Crossed Aorta" and "Bleb Sign" Presentation after Stents Implantation. Echocardiography. 2016;33(4):659-60. doi: 10.1111/echo.13141.
- 21. Massobrio L., Valbusa A., Bertero G., Montecucco F., Rosa G.M., Bezante G.P., Brunelli C. Detection of the "Crossed

- Aorta Sign" during Echocardiography before Angiography. Case Rep Cardiol. 2017;2017:9249821. doi: 10.1155/2017/9249821.
- 22. Mancinelli A., Golino M., Miglierina E., My I., Crippa M., De Ponti R.: Three echocardiographic signs to identify anomalous origin of the circumflex coronary artery from the right sinus of valsalva: a case report. CASE (Phila). 2020; 4:324-327. doi:10.1016/j.case.2020.07.008.
- 23. Kasprzak J.D., Peruga J.Z., Lipiec P., Szymczyk K., Wierzbowska-Drabik K.: Unique family clustering of anomalous left main coronary artery origin from the right sinus of Valsalva: a case for echocardiographic screening and genetic determination. Kardiol Pol. 2021; 79:344-345. 1 doi:10.33963/KP.15785
- 24. Silvestry F.E., Cohen M.S., Armsby L.B., Burkule N.J., Fleishman C.E., Hijazi Z.M., Lang R.M., Rome J.J., Wang Y.; American Society of Echocardiography; Society for Cardiac Angiography and Interventions. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions. J Am Soc Echocardiogr. 2015;28(8):910-58. doi: 10.1016/j.echo.2015.05.015.
- 25. Spar D.S., Silver E.S., Hordof A.J., Torres A., Liberman L. Coronary artery spasm during radiofrequency ablation of a left lateral accessory pathway. Pediatr Cardiol. 2010; 31: 724–7. doi:10.1007/s00246-010-9670-4.
- 26. Suleiman M., Brady P.A., Asirvatham S.J., Friedman P.A., Munger T.M. The non-coronary cusp as a site for successful ablation of accessory pathways electrogram characteristics in three cases. J Cardiovasc Electrophysiol. 2011;22(2):203-9. doi:10.1111/j.1540-8167.2010.01811.x.
- 27. Tabatabaei N., Asirvatham S.J. Supravalvular arrhythmia: identifying and ablating the substrate. Circ. Arrhythm. Electrophysiol. 2009; 2: 316–26. doi:10.1161/CIRCEP.108.847962.

**Для цитирования:** Курако М.М., Абрамян М.А., Бедин А.В. Аномальное отхождение огибающей коронарной артерии от правого синуса Вальсальвы у детей: диагностика и течение. Комплексные проблемы сердечнососудистых заболеваний. 2024;13(2): 26-33. DOI: 10.17802/2306-1278-2024-13-2-26-33

**To cite:** Kurako M.M., Abramyan M.A., Bedin A.V. Anomalous origin of the circumflex coronary artery from the right coronary sinus of Valsalva: diagnosis and course. Complex Issues of Cardiovascular Diseases. 2024;13(2): 26-33. DOI: 10.17802/2306-1278-2024-13-2-26-33