

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

А.М. Пальшина, Н.Н. Силина, А.Б. Огорокова, К.И. Иванов,
Е.В. Россейкин, Е.Е. Кобзев, А.И. Борисов, В.А. Гоголев

СИНДРОМ БЛАНДА-УАЙТА-ГАРЛАНДА: КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ У ПАЦИЕНТКИ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА

DOI 10.25789/YMJ.2024.88.29

УДК 616.132.2:616.131.3-007.22

Синдром Бланда-Уайта-Гарланда (СБУГ) – редкая, с высоким риском летального исхода в младенческом возрасте и внезапной смерти взрослых, аномалия отхождения левой коронарной артерии (ЛКА) от легочной артерии (ЛА) (ALCAPA – anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery). В 85-90% случаев дети без радикального оперативного лечения не доживают до года. В нашем клиническом случае у пациентки 36 лет заболевание дебютировало рецидивирующими желудочковыми аритмиями. Визуализирующие методы диагностики выявили у пациентки, кроме патологии ЛКА, индивидуальные анатомические особенности коронарного русла, которые обеспечивали адекватную перфузию миокарда и поддерживали достаточный миокардиальный резерв. Пациентке в ФЦССХ г. Хабаровска была выполнена сочетанная операция: протезирование ствола ЛКА сосудистым протезом «Vascutek PTFE» №6. Пластика легочного ствола (ЛС) заплатой из аутоперикарда. Пластика митрального клапана (МК) на опорном кольце «МедИнж» №28. Послеоперационный период протекал без осложнений. Срок динамического наблюдения составил 22 мес. В настоящее время пациентка в удовлетворительном состоянии, трудоспособна.

Ключевые слова: синдром Бланда-Уайта-Гарланда, аномалия отхождения левой коронарной артерии, ALCAPA.

Bland-White-Garland syndrome (SBUG) is a rare, high-risk fatal outcome in infancy and sudden death in adults, an anomaly of the divergence of the left coronary artery (LCA) from the pulmonary artery (PA) (ALCAPA - abnormal left coronary artery arising from the pulmonary artery). In 85-90% of cases, children without radical surgical treatment do not live up to a year. In our clinical case, in a 36-year-old patient, the disease debuted with recurrent ventricular arrhythmias. Imaging diagnostic methods coronary angiography, spiral computed tomography, magnetic resonance imaging of the heart revealed in the patient, in addition to the pathology of the LCA, individual anatomical features of the coronary bed, which provided adequate myocardial perfusion and maintained sufficient myocardial reserve. A combined operation was performed on a patient at the "Federal Center for Cardiovascular Surgery" of Khabarovsk: prosthetics of the LCA trunk with a vascular prosthesis "Vascutek PTFE" № 6. Plastic surgery of the pulmonary trunk (PT) with a patch from the autopericardium. Mitral valve repair (MV) on the "MedInj" support ring № 28. The postoperative period was uneventful. The period of dynamic observation was 22 months. Currently, the patient is in a satisfactory condition and is able to work. Given the different clinical variants of SBUG, specialists providing primary health care - district pediatricians, internists, cardiologists - should be wary of this rare but life-threatening congenital malformation.

Keywords: Bland-White-Garland syndrome, anomaly of the left coronary artery, ALCAPA.

ПАЛЬШИНА Аида Михайловна – к.м.н., доцент, доцент Медицинского института Северо-Восточн. федеральн. ун-та им. М.К. Аммосова, aidapal18@gmail.com, ORCID 0000-0002-1660-7136; **СИЛИНА Наталья Николаевна** – зав. отд. Респ. кардиососуд. центра Респ. б-цы №1–Национальн. центра медицины им. М.Е. Николаева (г. Якутск); **ОКОРОКОВА Анастасия Борисовна** – врач кардиолог РКЦ РБ №1–НЦМ; **ИВАНОВ Кюндюл Иванович** – д.м.н., директор РКЦ РБ №1–НЦМ; **РОССЕЙКИН Евгений Владимирович** – д.м.н., проф., гл. врач Федеральн. центра сердечно-сосуд. хирургии МЗ РФ (г. Хабаровск), ORCID 0000-0003-0784-2246; **КОБЗЕВ Евгений Евгеньевич** – врач сердечно-сосуд. хирург, зав. отд. №2 Федеральн. центра сердечно-сосуд. хирургии, ORCID 0000-0002-3628-1743; **БОРИСОВ Алексей Иннокентьевич** – ординатор 1-го года обучения спец. «Кардиология», ассистент кафедры МИ СВФУ, ORCID 0000-00027675-1519; **ГОГОЛЕВ Владислав Афанасьевич** – ординатор 2-го года обучения спец. «Терапия», ассистент кафедры МИ СВФУ, ORCID 0009-0005-2367-0132.

Введение. Синдром Бланда-Уайта-Гарланда (СБУГ) – редкая врожденная патология сердца, при которой левая коронарная артерия (ЛКА) отходит не от левого коронарного синуса, а от ствола легочной артерии (ЛА) (ALCAPA – anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery). СБУГ чаще наблюдается у пациентов женского пола, которые погибают в раннем младенческом возрасте или во взрослом периоде от внезапной смерти [3]. В 1886 г. Н. St. J. Brooks сделал первое описание врожденной аномалии ЛКА, затем А.И. Абрикосов, основатель российской и советской школы патологической анатомии, в 1911 г. впервые на аутопсии у 5-месячного ребёнка обнаружил и описал данную патологию [6]. Далее в 1933 г. Е. Bland, P.D. White и J. Garland представили клинические и ЭКГ-признаки данного порока [8].

Факторы риска и причины формирования у плода этой врожденной аномалии до сих пор дискуссионны. По данным Л.А. Бокерия, частота врожденных аномалий коронарных артерий

(КА) составляет 1,3% среди пациентов, прошедших коронароангиографию (КАГ). На долю СБУГ приходится 0,25-0,5% от всех аномалий [1].

Встречаются 4 варианта этой аномалии, когда от ЛА могут отходить ЛКА, правая коронарная артерия (ПКА), одновременно ЛКА и ПКА или добавочная коронарная артерия. В зависимости от варианта развивается повреждение тех сегментов миокарда, к которым доставляется неоксигенированная кровь. СБУГ проходит в своем развитии 3 основные патофизиологические фазы: на 1-й фазе в пренатальном периоде высокое давление в ЛА обеспечивает адекватный кровоток в ЛКА; 2-я фаза – критическая, связана с падением давления в ЛА и развитием межкоронарных анастомозов; 3-я фаза характеризуется высоким систолическим давлением в ПКА, чем в аномальной ЛКА [4].

Клиническая картина зависит от типа СБУГ. «Инфантильный» тип протекает со «стенокардией кормления» с появлением у ребенка внезапного

беспокойства, тахипноэ, кашля, бледности, акроцианоза. Приступы также могут провоцироваться плачем, дефекацией. Нарастающее ухудшение миокардиального кровотока у ребенка приводит к нестабильной стенокардии и инфаркту миокарда (ИМ). После перенесенного ИМ развивается ишемическая кардиомиопатия. В 85-90% случаев дети без радикального оперативного лечения не доживают до года [9]. Если проходит этот опасный для жизни ребенка период, то может наступить стабилизация состояния. При «взрослом» типе СБУГ нередко возникает внезапная сердечная смерть, часто без предшествующих признаков сердечной недостаточности.

Представляем наше клиническое наблюдение СБУГ у пациентки молодого возраста. Пациентка дала информированное согласие на публикацию истории болезни.

Клиническое наблюдение. Пациентка С., 36 лет, в сентябре 2022 г. была экстренно доставлена СМП в Республиканский кардио-сосудистый центр (РКСЦ). Из анамнеза болезни выяснено, что ночью муж обнаружил жену без сознания с хрипящим дыханием. Сразу, вызвав СМП, начал проводить непрямой массаж сердца. На ЭКГ зарегистрирована фибрилляция желудочков (ФЖ). Выполнены сердечно-легочная реанимация, дефибрилляция, интубация трахеи. Со слов матери, до 3 лет беспокоили частые приступы: синели губы, периодически «останавливалось» сердце. Была направлена в НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина (г. Новосибирск), где была диагностирована дилатационная кардиомиопатия (ДКМП), недостаточность митрального клапана (МК) 2 ст. и рекомендована пересадка сердца. Но с этого времени до 16 лет приступы беспокоили редко. Пациентка замужем. 1 беременность, которая закончилась родами через кесарево сечение в возрасте 23 лет.

Пациентке экстренно была выполнена КАГ: тип кровоснабжения правовенечный. Ствол ЛКА в типичном месте не визуализируется. ПКА проходима, гипертрофирована, в диаметре до 6,5 мм, без признаков стенозирования. Отмечается контрастирование передней межжелудочковой ветви (ПМЖВ) и огибающей ветви (ОВ) за счет межсистемных перетоков и сброс контрастного вещества из ствола ЛКА в ЛА.

По данным ТТ ЭхоКГ: Расширение полости левого желудочка (ЛЖ): КДР 6,4 см, КСР 4,9 см. КДО 102 мл, КСО 52 мл, УО 50 мл. МК: створки уплотнены, регургитация 3 ст. Гипокинез передней,

переднебоковой, передне-перегородочной стенок в базальном и среднем сегментах. Фракция выброса (ФВ) 48% (по Симпсону).

На 8-е сутки пациентка потеряла сознание, начаты реанимационные мероприятия. На ЭКГ - ФЖ, была проведена дефибрилляция с восстановлением синусового ритма. Учитывая эпизоды брадикардии, был имплантирован временный эндокардиальный стимулятор (ВЭКС).

Для определения анатомического и функционального состояния коронарного русла была проведена спиральная компьютерная томография (СКТ) сердца в ангиорежиме с контрастированием: увеличение размеров ПП, ЛП, ЛЖ. Ствол ЛА 2,9 см, правая ЛА 1,9 см, левая ЛА 1,8 см. ЛЖ: КДО 188,89 мл, КСО 89,5 мл, УО 99,38 мл. Гипокинез в передне-верхушечном (13), верхушечно-перегородочном (14), базальном нижне-боковом (15) сегментах. Гиперперфузия в среднем переднем (7), передне-верхушечном (13) сегментах. Правовенечный тип кровоснабжения. От правого коронарного синуса отходят 2 артерии: ПКА и дополнительная извитая ветвь по передней стенке.

Ствол ЛКА отходит от ЛА. От нее отходят 3 ветви: ПМЖВ, ПВ и ОВ. От ОВ отходит веточка в левый коронарный синус. Коронарные артерии гипертрофированы, имеют извитой ход, без признаков стенозирования. Включений кальция не отмечается. Имеются мелкие коллатеральные сосуды от нисходящей аорты (рис. 1).

С целью оценки тяжести ишемического повреждения миокарда, клапанных структур, гемодинамических показателей была проведена МРТ сердца: умеренное расширение ЛП, ЛЖ и ПП. Зона гипокинеза в области 7 сегмента. ФВ 39%; УО 66,8 мл; СВ 5,5 л/мин; КДО 172,6 мл; КСО 105,6 мл. При перфузионном исследовании зон патологического отставания не выявлено. На отсроченных сканах после введения контраста наблюдается его накопление в области среднего переднего сегмента (7) размерами 0,8-0,4 см с локальным истончением миокарда. На T1-картировании значение Эпсилон 32,5% (референтное значение 30%).

Были проведены телемедицинские консультации с ведущими российскими федеральными центрами: НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина (г. Новоси-

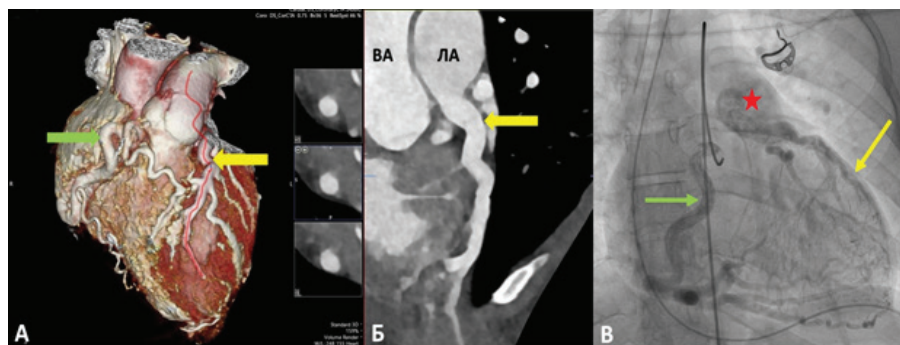


Рис. 1. Дооперационная СКТ сердца и КАГ: А и Б - ствол ЛКА отходит от ЛА (желтая стрелка), ПКА (зеленая стрелка); В - увеличенная ПКА (зеленая стрелка) ретроградно заполняет бассейн ЛКА (желтая стрелка) и легочную артерию (красная звездочка). ВА - восходящая аорта, ЛА - легочная артерия

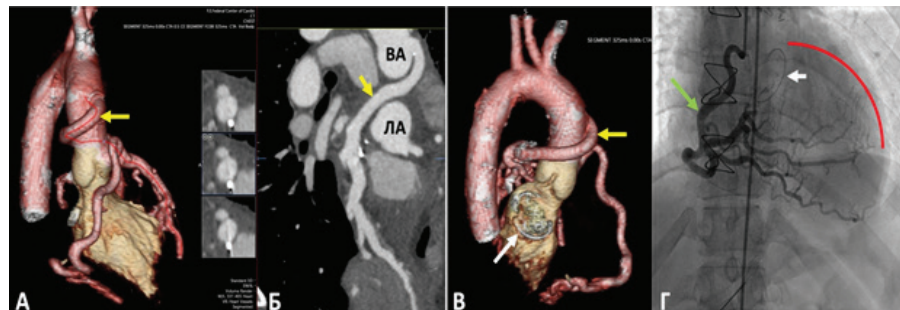


Рис. 2. Контрольная КАГ и СКТ: А, Б и В - протез ствола ЛКА (желтая стрелка) проходит между аортой и легочным стволом, опорное кольцо митрального клапана (белая стрелка); Г - ПКА меньшего диаметра (зеленая стрелка), отсутствует ретроградное заполнение бассейна ЛКА (красная линия), тень опорного кольца митрального клапана (белая стрелка). ВА - восходящая аорта, ЛА - легочная артерия

бирск), ФЦССХ (г. Хабаровск), НМИЦ РАН (г. Томск), НМИЦК им. акад. Е.И. Чазова (г. Москва). Получен положительный ответ из ФЦССХ г. Хабаровска: показано оперативное лечение в объеме хирургической реваскуляризации коронарного бассейна.

Пациентке в октябре 2022 г. в была выполнена сочетанная операция: протезирование ствола ЛКА сосудистым протезом «Vascutek PTFE» №6. Пластика ЛС заплатой из аутоперикарда. Пластика митрального клапана на опорном кольце «МедИнж» №28. На контрольной КАГ: Ствол ЛКА: протез проходим. В ПКА, ПМЖВ, ОВ окклюзионно-стенозического поражения не выявлено. Реваскуляризация миокарда не показана (рис.2).

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Срок наблюдения 22 мес. Жалоб активных не предъявляет. Пациентка трудоспособна, привержена к назначенной терапии.

Обсуждение. Клиническая картина «взрослого» типа СБУГ многолика, включая бессимптомное течение, которое можно обнаружить при медицинских осмотрах [7,10]. У нашей пациентки манифестация произошла с пароксизмов ФЖ. По результатам визуализирующих методов диагностики были выявлены индивидуальные особенности коронарного русла, которые обеспечивали адекватную перфузию миокарда. Немаловажный факт, что у пациентки, несмотря на ремоделирование ЛЖ, не наблюдалось признаков сердечной недостаточности. В связи с этим не исключается функционирование сосудов Вьессена-Тебезия, которые расположены интрамурально и анастомозируют как с артериальными, так и венозными сосудами, тем самым обеспечивая компенсаторную перфузию ишемизированного миокарда [5].

Восстановление размеров и объемов ЛЖ можно объяснить феноменом хронической гибернации при длительном дефиците коронарного кровотока [2].

Заключение. При СБУГ единственным методом лечения является хирургическое восстановление биартериального коронарного кровотока для снижения риска развития фатальных аритмий при ишемическом ремоделировании ЛЖ. На примере данного случая продемонстрировано квалифицированное лечение на всех этапах оказания медицинской помощи: 1-я помощь, скорая специализированная, кардиореанимационная, специализированная кардиологическая, высокотехнологичная кардиохирургическая, которые проводились по абсолютным жизненным показаниям. Учитывая различные клинические варианты СБУГ у специалистов, оказывающих первичную медико-санитарную помощь, - участковых педиатров, терапевтов, кардиологов, должна быть настороженность в отношении этого редкого, но опасного для жизни пациентов врожденного заболевания.

Литература

1. Бокерия Л.А., Иващенко Д.К. Синдром Бланда-Уайта-Гарланда: этиопатогенетические особенности механических осложнений // Детские болезни сердца и сосудов. 2016;13(1):23-32.
2. Bokeria, L. A., Ivashchenko, D. K. Bland-White-Garland syndrome: etiopathogenetic features of mechanical complications // Children's heart and vascular diseases. 2016; 13(1):23-32.
3. Галагудза М.М., Сонин Д.Л., Александров И.В. Гибернация миокарда: молекулярные механизмы, клиническая значимость и методы диагностики // Регионарное кровообращение и микроциркуляция. 2019;18(3):9-15. <https://doi.org/10.24884/1682-6655-2019-18-3-9-15>.
4. Galagudza M.M., Sonin D.L., Aleksandrov I.V. Myocardial hibernation: molecular mechanisms, clinical significance and diagnostic methods//

Regional blood circulation and microcirculation. 2019;18(3):9-15.

3. Клинический случай аномального отхождения левой коронарной артерии от ствола легочной артерии (Синдром Бланда-Уайта-Гарланда) у взрослой пациентки. / Поворозный А.О. [и др]. // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. 2022;3:199-203.

A clinical case of abnormal divergence of the left coronary artery from the trunk of the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome) in an adult patient / Povorozny A.O., [et al]. // Complex problems of cardiovascular diseases. 2022;3:199-203.

4. Редкий случай синдрома Бланда-Уайта-Гарланда у взрослой пациентки / Алексеева, Ю. М. [и др]. // Kardiologiya. 2012;11:4-14.

A rare case of Bland-White-Garland syndrome in an adult patient. / Alekseeva, Y. M., [et al]. // Cardiology. 2012;11:4-14.

5. Роль экстра- и интракардиального коллатерального кровообращения у пациентов с хронической формой ИБС / Шевченко Ю.Л. [и др] // Вестник Национального медико-хирургического Центра им. Н. И. Пирогова. 2018;13(4):10-17.

The role of extra- and intracardial collateral circulation in patients with chronic coronary artery disease. / Shevchenko Y.L., [et al] // Bulletin of the National Medical and Surgical Center named after N. I. Pirogov. 2018;13(4):10-17.

6. Abrikosoff A. Aneurysma des linken Herzventrikels mit abnormer Abgangsstelle der linken Koronararterie von der Pulmonalis bei einem fünfmonatlichen Kinde. Virchows Arch. path Anat. 1911;203:413-420.

7. ALCAPA in adult asymptomatic patient: A case report. / Talkhatova S. [et al]. // Int J Surg Case Rep. 2023;109:108521. doi: 10.1016/j.ijscr.2023.108521.

8. Bland E.F., White P.D., Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy // Am Heart J:8(6):787-801. doi: 10.1016/S0002-8703(33)90140-415.

9. Case report of asymptomatic very late presentation of ALCAPA syndrome: review of the literature since pathophysiology until treatment / Cambrono-Cortinas E. [et al] // Eur Heart J Case Rep. 2020;4(5):1-5. doi: 10.1093/ehjcr/ytta257.

10. Keng-Yi Wu., Shu-meng Cheng. An extremely rare case of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery concomitant with noncompaction of the ventricular myocardium in a half marathon runner // International Research Journal of Medicine and Biomedical Sciences. 2020;5(2):13-18.

DOI 10.25789/YMJ.2024.88.30

УДК 617.741-004.1-053.1

САВВИНА Майя Семеновна – к.м.н., с.н.с., ЯНЦ КМП; maya_savvina@mail.ru,
ИВАНОВА Ольга Николаевна – д.м.н., проф. МИ СВФУ им. М.К. Аммосова; **МЕЛЬЧАНОВА Галина Михайловна** – врач-гастроэнтеролог ПЦ РБ№1 – НЦМ; **БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – д.м.н., проф. МИ СВФУ; зав. лаб. ЯНЦ КМП; **ИВАНОВА Ирина Семеновна** – студент МИ СВФУ; **СЛОБОДЧИКОВА Майя Павловна** – преподаватель СПб ГПМУ.

М.С. Саввина, О.Н. Иванова, Г.М. Мельчанова, Т.Е. Бурцева, И.С. Иванова, М.П. Слободчикова

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АЛЬБИНИЗМА У РЕБЕНКА 12 ЛЕТ

В статье представлен клинический пример ребенка с глазокжным альбинизмом 1А типа. Установлен тип альбинизма и выявлены сопутствующие заболевания. Глазкожный альбинизм - это аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, при котором кроме глазного альбинизма имеется гипопигментация кожи и волос.

Ключевые слова: глазкожный альбинизм 1А типа, снижение зрения, пигментация, Якутия, Арктика.