

Власова И.В., Васильева Н.Д., Хохлова О.И.

Федеральное государственное лечебно-профилактическое учреждение
«Научно-клинический центр охраны здоровья шахтеров»,
г. Ленинск-Кузнецкий

СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ АНОМАЛЬНОГО ОТХОЖДЕНИЯ ЛЕВОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ

В статье представлен случай диагностики редкого врожденного порока сердца: аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии у ребенка в возрасте 2 месяцев, а также показаны отдаленные результаты после успешного хирургического лечения.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: аномальное отхождение левой коронарной артерии; синдром Бланда-Уайта-Гарланда (B-W-G); эхокардиография.

Vlasova I.V., Vasilyeva N.D., Khokhlova O.I.

Federal State Medical Prophylactic Institution «Scientific Clinical Center of Miners' Health Protection»,
Leningrad-Kuznetsky

A CASE OF DIAGNOSTICS OF ANOMALOUS ORIGIN OF LEFT CORONARY ARTERY

The article presents the case of diagnostics of the rare congenital heart disease: anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in the child at the age of 2 months as well as the long-term results after successful surgical treatment.

KEY WORDS: anomalous origin of left coronary artery; Bland-White-Garland (B-W-G) syndrome; echocardiography.

Аномальное отхождение левой коронарной артерии (АОЛКА) или синдром Бланда-Уайта-Гарланда (B-W-G) относится к редким врожденным порокам сердца (ВПС) [1-4]. Частота его встречаемости — 1 : 300000 младенцев, родившихся живыми [2, 5].

Левая коронарная артерия (КА) при данном пороке берет свое начало от корня легочного ствола. Снижение давления в легочной артерии после рождения ребенка приводит к недостаточности кровоснабжения миокарда левого желудочка (ЛЖ), степень которой зависит от развитости коллатералей между бассейнами левой и правой КА. АОЛКА от ствола легочной артерии с плохо развитыми коллатеральями («инфантильный» тип порока) характеризуется постоянной ишемией, развитием инфаркта миокарда, необратимыми рубцовыми изменениями миокарда ЛЖ, что приводит к развитию выраженных, иногда фатальных, нарушений перфузии миокарда [1-3, 5, 6].

Первые симптомы заболевания выражаются в приступах беспокойства, потливости, побледнения или легкого цианоза после кормления или другого напряжения. Отмечаются плохой аппетит, одышка, кашель, тахикардия. При осмотре выявляются кардиомегалия, симптомы сердечной недостаточности. По данным электрокардиографии (ЭКГ) определяются характерные признаки ишемии или инфаркта переднебоковой стенки ЛЖ и левожелудочковой гипертрофии. Эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ) выявляет снижение сократительной способности ЛЖ. В некоторых случаях удается визуализировать устья

КА. Отхождение от синусов Вальсальвы только правой КА позволяет заподозрить АОЛКА. В случае визуализации устья левой КА, отходящей от легочной артерии, получают специфический признак порока. Подробности анатомии КА изучают при коронарографии. В диагностике используются также данные рентгенологического исследования, компьютерной томографии, перфузионной сцинтиграфии и позитронно-эмиссионной томографии для оценки перфузии и метаболизма миокарда [1-3, 5, 7].

Клинический случай диагностики аномального отхождения левой коронарной артерии от легочного ствола (синдрома Бланда-Уайта-Гарланда) у ребенка в возрасте 2 месяцев

Участковым врачом на госпитализацию с диагнозом острый бронхит была направлена девочка **Е.** в возрасте 2 месяцев. В течение 2-х суток у ребенка отмечались одышка, кашель, повышение температуры до 38,1°C.

Вес при рождении был 4380 г, длина тела — 56 см. Со второго месяца жизни стали наблюдаться сильная потливость, утомляемость при кормлении.

Состояние ребенка при поступлении было тяжелым за счет интоксикации, легочно-сердечной декомпенсации. Частота дыхания 120 в минуту, частота сердечных сокращений — 184 уд/мин. Вес при поступлении 5500 г, дефицита веса нет. Сознание ясное. Дыхание шумное. Кожные покровы бледные. Грудная клетка вздута, вспомогательная мускулатура активно участвовала в акте дыхания. Перкуторный звук мозаичный, выявлялось притупление в проекции S9 и S10 справа. В легких выслушивалось жесткое дыхание, ослабленное в проекции верхушки и S9, S10 справа. Границы относительной сердечной тупости были расширены, в большей степени влево. Тоны сердца глухие. Печень выступала из-под края реберной дуги на 5,5 см.

Корреспонденцию адресовать:

ВЛАСОВА Ирина Валентиновна,
652509, Кемеровская область, г. Ленинск-Кузнецкий,
7 микрорайон, № 9.
Тел./факс: 8 (38456) 3-07-50; 8 (38456) 9-54-20, 8 (38456) 9-54-25.
E-mail: irvvlasova@rambler.ru

В связи с тяжестью состояния, девочка была госпитализирована в отделение интенсивной терапии. Проводилась искусственная вентиляция легких в принудительном режиме. В клинике сохранялся гипертермический синдром с подъемами температуры до 39°C, нарушение микроциркуляции, гематологические изменения. В динамике отмечалось нарастание интоксикации, сердечной недостаточности, отекающего синдрома.

При рентгенографии органов грудной клетки было выявлено расширение тени сердца за счет левых отделов, признаки правосторонней верхнедолевой пневмонии, усиление легочного рисунка в прикорневых зонах, признаки венозного застоя.

На первой серии ЭКГ у ребенка отмечались синусовая тахикардия 150-160 уд/мин, признаки гипертрофии ЛЖ (глубокие зубцы S в правых грудных отведениях) и признаки неспецифической периферической внутрижелудочковой блокады, проявляющейся выраженной зазубренностью комплексов QRS в отведениях с V4 по V6 (рис. 1). Через неделю на ЭКГ, на фоне сохраняющейся синусовой тахикардии (ЧСС 168 уд/мин), появились признаки субэпикардального повреждения в боковой стенке ЛЖ в виде подъема сегмента ST в V5-V6 (рис. 2). В дальнейшем наблюдалась элевация сегмента ST конкордантного вида в отведениях V2-V4, как признак субэпикардального повреждения перегородочно-верхушечной области (рис. 3). Через несколько дней произошло формирование патологического зубца Q в отведении V6, то есть появились признаки инфаркта миокарда боковой стенки левого желудочка (рис. 4).

По данным ЭхоКГ при поступлении была выявлена дилатация левого предсердия (3,0 см), ЛЖ (3,7 см), повышенная сферичность левых отделов, как признак их объемной перегрузки. Сократительная способность ЛЖ при первом обследовании была в пределах нормы, фракция выброса (ФВ) 60 %. Эхогенность эндокарда ЛЖ была повышена. При расширенном фиброзном кольце митрального клапана наблюдалась относительная митральная недостаточность 4 степени. Четко визуализировать устья КА при первом исследовании не удавалось. При динамическом наблюдении наблюдалось прогрессирование дилатации камер сердца, снижение ФВ ЛЖ до 44 %, затем до 32 %, появление гипокинезии верхушечной области и боковой стенки ЛЖ (рис. 5). При данных изменениях над ЛЖ был выявлен узкий умеренно турбулентный поток без определенной локализации (дилатированная КА), и было визуализировано устье артерии, отходящей непосредственно от легочного ствола (рис. 6). На основании данных ЭхоКГ было дано заключение о наличии ВПС: аномального отхождения левой КА от легочного ствола.

Исследование активности кардиоспецифических ферментов (табл.) в сыворотке крови в сравнении

Рисунок 1
Электрокардиограмма при поступлении.
Синусовая тахикардия (ЧСС 160 уд/мин),
гипертрофия левого желудочка, нарушение
внутрижелудочковой проводимости

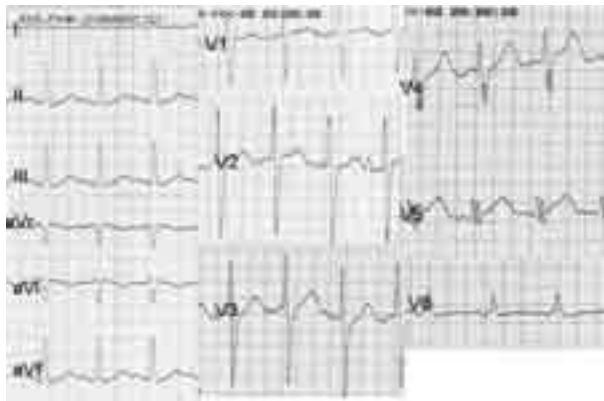


Рисунок 2
Электрокардиограмма на 7-й день.
Синусовая тахикардия (ЧСС 168 уд/мин)
признаки субэпикардального повреждения
в боковой стенке левого желудочка



с возрастными нормами [8] в 1-е сутки наблюдения выявило небольшое увеличение активности α -гидроксибутиратдегидрогеназы (α -ГБДГ), изофермента лактатдегидрогеназы-1 (ЛДГ-1), что при нормальной активности других ферментов и отсутствии лактацидоза могло быть связано с компенсаторным повышением интенсивности энергетического обмена в сердечной мышце в условиях хронической кислородной недостаточности [9].

Дальнейшая динамика активности ферментов свидетельствовала о постепенном развитии ишемических и некротических повреждений кардиомиоцитов, обус-

Сведения об авторах:

ВЛАСОВА Ирина Валентиновна, канд. мед. наук, зав. отделением функциональной диагностики, ФГЛПУ «НКЦОЗШ», г. Ленинск-Кузнецкий, Россия. E-mail: irvvlasova@rambler.ru

ВАСИЛЬЕВА Наталья Дмитриевна, детский кардиолог, детская поликлиника, ФГЛПУ «НКЦОЗШ», г. Ленинск-Кузнецкий, Россия.

ХОХЛОВА Ольга Ивановна, доктор мед. наук, врач клинической лабораторной диагностики, ФГЛПУ «НКЦОЗШ», г. Ленинск-Кузнецкий, Россия.

Рисунок 3
Электрокардиограмма на 9-й день.
ЧСС 120 уд/мин, признаки субэпикардального
повреждения перегородочно-верхушечной области,
систолическая перегрузка левого желудочка

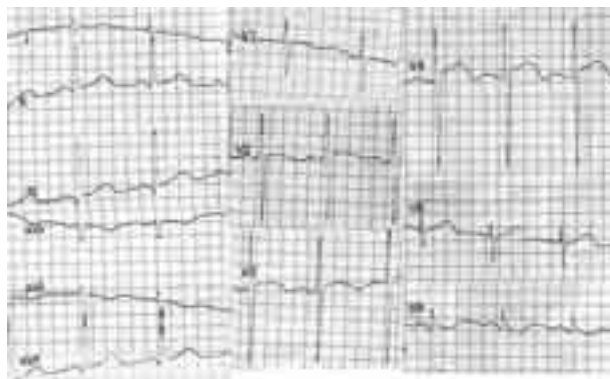
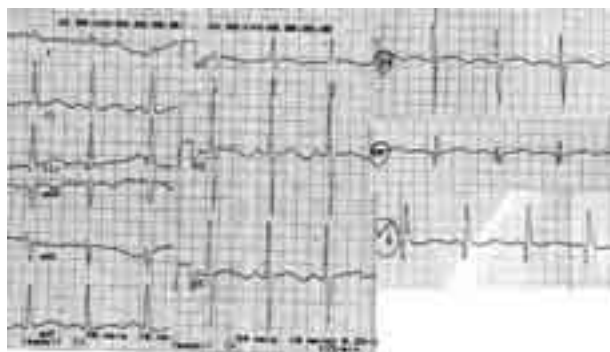


Рисунок 4
Электрокардиограмма на 10-й день. Синусовый ритм,
ЧСС 133 уд/мин, признаки Q-образующего инфаркта
миокарда боковой области левого желудочка



ловленных нарушением перфузии миокарда при слабом развитии коллатерального кровотока, характерном для инфантильного типа порока АОЛКА от ЛА, неспособного длительно поддерживать достаточное кровоснабжение. Так, начиная с 4-х суток наблюдения, отмечалось повышение активности КФК, с медленным (несвойственным для инфаркта миокарда у взрослых), в течение 6 суток, подъемом до максимального значения и с таким же медленным снижением до нормальных величин. Соответственно, наблюдалась и не совсем типичная динамика активности других ферментов: одновременное повышение активности АСТ, ЛДГ и α -ГБДГ на 2-е сутки после начала увеличения КФК, с совпадающими максимумами активности (на 6-е сутки). Совпадение по срокам наибольших уровней активности ферментов с появ-

Рисунок 5
Эхокардиограмма. Фаза систолы. Дилатация левого
желудочка и левого предсердия. Акинезия верхушки.
Митральная недостаточность 4 степени



Рисунок 6
Эхокардиограмма. Аномальное отхождение
коронарной артерии от легочного ствола
(1 – ствол легочной артерии, 2 – ветви легочной
артерии, 3 – устье коронарной артерии)



лением признаков инфаркта миокарда по ЭКГ и ЭхоКГ позволило диагностировать у пациентки острый инфаркт миокарда.

Отсроченное во времени достижение пика активности ферментов в данном случае могло быть связано не с наличием резкой окклюзии кровотока, что

Information about authors:

VLASOVA Irina Valentinovna, the candidate of medical sciences, managing branch of functional diagnostics, FSMPI «Scientific Clinical Center of Miners' Health Protection», Leninsk-Kuznetsky, Russia. E-mail: irvlasova@rambler.ru

VASILYEVA Natalia Dmitrievna, the children's cardiologist, children's polyclinic, FSMPI «Scientific Clinical Center of Miners' Health Protection», Leninsk-Kuznetsky, Russia.

KHOKHLOVA Olga Ivanovna, the doctor of medical sciences, the doctor of clinical laboratory diagnostics, FSMPI «Scientific Clinical Center of Miners' Health Protection», Leninsk-Kuznetsky, Russia.

Таблица
Динамика активности
кардиоспецифических ферментов (ед/л)

	АСТ	ЛДГ	α -ГБДГ	КФК	КФК-МВ
Возрастная норма	< 77	< 975	< 182	< 295	< 24
1-й день	41,6	558,7	239,4	142,8	
4-й день	46,8	760,4	378,1	436,2	77,0
8-й день	115,2	1117,5	608,7	938,3	
9-й день	212,4	1357,5	932,7	1278,2	
10-й день	685,9	5155,0	1906,0	9710,0	
11-й день	494,1	3802,0	1556,0	2341,0	
12-й день	173,7	2535,0	1214,0	708,6	
13-й день	78,0	2045,0	841,0	478,0	
14-й день	56,1	1111,7	784,6	301,4	
18-й день	63,5	1871,0	719,0	137,1	
19-й день	55,6	1362,3	671,0	216,7	
23-й день	41,0	967,7	439,9	105,6	

Примечание: АСТ - аспартатаминотрансфераза, ЛДГ - лактатдегидрогеназа, α -ГБДГ - α -гидроксibuтиратдегидрогеназа, КФК - креатинфосфокиназа, КФК-МВ - МВ-изофермент креатинфосфокиназы.

обычно имеет место при инфаркте миокарда у взрослых людей, а с постепенным его ограничением с расширением зоны ишемии и некроза. Кроме того, поскольку ферменты КФК, АСТ и ЛДГ не являются абсолютно кардиоспецифическими, такая замедленная их динамика могла являться результатом снижения кровоснабжения других органов и тканей, связанным с ограничением функциональной способности сердца и обуславливающим развитие «порочного круга» патогенетических нарушений и клинические проявления декомпенсации сердечно-сосудистой недостаточности.

Ребенку проводилась интенсивная терапия в отделении реанимации. Терапия была направлена на нормализацию экстракардиальных факторов компенсации кровообращения — снижения пред- и постнагрузки за счет уменьшения венозного возврата крови, объема циркулирующей крови, периферического сосудистого сопротивления и воздействия на кардиальный механизм компенсации кровообращения — усиление сократимости миокарда, улучшение энергетического, белкового и электролитного обмена в сердце. С этой целью проводилась инотропная поддержка дофамином, внутривенно/капельно нитраты (перлинганит), диуретики (внутривенно фуросемид, перорально верошпирон), ингибиторы АПФ (капотен), кардиометаболическая терапия (внутривенно/капельно цитохром «С», перорально предуктал МВ), антибактериальная терапия. В педиатрическом отделении была продолжена терапия ингибиторами АПФ, кардиометаболическая терапия (предуктал МВ), терапия, направленная на улучшение микрофлоры кишечника (бифидоформ), ноотропная терапия (пирacetам, кортексин).

В результате проведенного лечения отмечалось улучшение клинической картины: уменьшение левых границ относительной сердечной тупости, уменьшение

глухости тонов, уменьшение интенсивности систолического шума, отсутствие отеков. Через месяц от момента поступления ребенок был транспортирован в специализированный кардиохирургический стационар, где в результате проведенных исследований (чрезвенного зондирования, ангиокардиографии) диагноз АОЛКА от легочной артерии был подтвержден.

В возрасте 4 месяцев была проведена операция: транслокация левой КА, пластика митрального клапана. При выписке отмечалась нормализация сократительной способности ЛЖ (ФВ 80 %), уменьшение митральной недостаточности до 2 степени.

После выписки из кардиохирургического стационара на амбулаторном этапе получала лечение: ингибиторы АПФ (капотен), сердечные гликозиды (дигоксин), диуретики (фуросемид), калийсодержащие препараты (панангин), аспирин-кардио, предуктал МВ.

Мы наблюдали отдаленные результаты лечения в возрасте ребенка 1 год 4 месяца. Предъявлялись жалобы на недостаточную прибавку веса. Одышка не отмечается. В лечении продолжает получать капотен, остальные препараты отменены.

Вес фактический — 9300 г, вес долженствующий — 11530 г, дефицит веса — 2230 г. Рост фактический — 84 см, рост долженствующий — 81 см, индекс массы тела — 13,2. Нервно-психическое развитие соответствует возрасту. Общее состояние ребенка удовлетворительное. Активная, ходит самостоятельно. Дыхание везикулярное, перкуторный звук легочной, ЧД — 24 в минуту. Границы относительной сердечной тупости перкуторно умеренно расширены влево. Аускультативно тоны сердца громкие, ритм правильный, систолический шум на верхушке, ЧСС — 110 ударов в минуту (в покое). Печень не увеличена. Отеков нет.

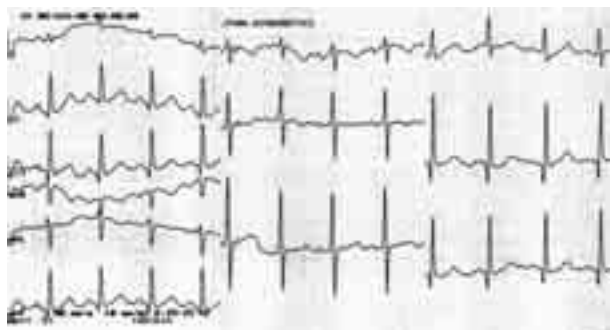
По результатам ЭКГ выявлена синусовая тахикардия, ЧСС — 142 уд/мин, гипертрофия левого желудочка. Наличие глубоких зубцов Q является, видимо, проявлением рубцовых изменений в боковой стенке ЛЖ. Сегмент ST не смещен, зубец T положительный во всех грудных отведениях (рис. 7).

Результаты ЭхоКГ продемонстрировали отчетливую положительную динамику. Размеры ЛЖ были в пределах возрастной нормы. Сократительная способность миокарда ЛЖ не снижена, ФВ — 65 %. Нарушение локальной сократимости не выявлено (рис. 8). Сохранялась дилатация левого предсердия (3,2 см). Створки митрального клапана утолщены, подвижность створок ограничена (состояние после пластики), митральная регургитация 2 степени.

Таким образом, наличие у ребенка в возрасте 2 месяцев жизни кардиомегалии, тяжелой сердечной недостаточности заставило предположить наличие ВПС. Появление в динамике признаков инфаркта миокарда по данным ЭКГ и ЭхоКГ, характерные изменения лабораторных данных позволили предположить наличие АОЛКА от легочной артерии, что в последующем было подтверждено результатами ЭхоКГ. В результате компенсации сердечной недостаточности ребенок был успешно своевременно прооперирован.

Рисунок 7

Электрокардиограмма через год после операции.
Синусовая тахикардия, гипертрофия
левого желудочка, рубцовые изменения
в боковой стенке левого желудочка



Отдаленные результаты радикальной хирургической коррекции показывают восстановление нормальной сократимости миокарда ЛЖ, уменьшение степени митральной недостаточности.

При всей катастрофичности течения инфантильного типа порока АОЛКА данные позитронно-эмиссионной томографии показывают, что у детей до одного года большая часть ишемизированного миокарда ЛЖ сохраняет жизнеспособность [4, 7]. В связи с этим, прогноз заболевания после своевременно выполненной реваскуляризации миокарда ЛЖ благоприятный.

Рисунок 8

Эхокардиограмма через год после операции.
Фаза систолы. Нормальные размеры левого
желудочка. Дилатация левого предсердия



ЛИТЕРАТУРА:

1. Белозеров, Ю.М. Детская кардиология /Ю.М. Белозеров. – М., 2004. – С. 334-336.
2. Бураковский, В.И. Аномальное отхождение венечных артерий от легочного ствола /В.И. Бураковский, Л.А. Бокерия. – Электрон. дан. – Режим доступа: http://www.medicus.ru/hsurgery/pats/?cont=nozarticle&art_id=120. – Загл. с экрана.
3. Врожденные пороки сердца: справ. для врачей /под ред. Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева, В. М. Шипулина. – Томск, 2009. – С. 150-154.
4. Fehlabgang der linken Koronararterie aus der A.pulmonalis (ALCAPA). Klinisches Spektrum und Operationsergebnisse /C. Rotzsch, I. Dahmert, M. Kostelka et al. //Monatsschr Kinderheilkd. – 2003. – Bd. 151. – S. 409-415.
5. Синдром Бланда-Уайта-Гарланда (B-W-G) /РНЦХ им. Б.В. Петровского, Отделение хирургии врожденных пороков сердца. – Электрон. дан. – Режим доступа: <http://vps.med.ru/TreatAnomOtxKA.html>. – Загл. с экрана.
6. Мутафьян, О.А. Детская кардиология /О.А. Мутафьян. – М., 2009. – С. 107-116.
7. Особенности перфузии и метаболизма миокарда у пациентов с аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочной артерии по данным перфузионной сцинтиграфии с ^{99m}Tc-технетрилом и позитронно-эмиссионной томографии с ¹⁸F-фтордезоксиглюкозой /И.П. Асланиди, И.В. Шурупова, Т.В. Рогова и др. //Бюл. науч. центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2009. – Т. 10, № 6. – С. 39-48.
8. Хейль, В. Референтные пределы у взрослых и детей. Преаналитические предосторожности /В. Хейль, Р. Коберштейн, Б. Цавта. – М., 2001. – 176 с.
9. German Society for Clinical Chemistry: Recommendations of the German Society for Clinical Chemistry /J. Clin. Chem. Clin. Biochem. – 1972. – V. 10. – P. 182-193.
