



## Случаи из практики /Cases from practice

© ТОЛСТИКОВА Т. В., БАРАКИН А. О., БРЕГЕЛЬ Л. В., ГВАК Г. В., ПОДКАМЕННЫЙ В. А., МЕДВЕДЕВ В. Н., ЕФАНОВ Е. С., МЕДВЕДЕВ А. В.

УДК 616.132.2:616.131.3-007.22

DOI: 10.20333/2500136-2018-5-91-94

### СИНДРОМ БЛАНДА-УАЙТА-ГАРЛАНДА У ДЕВОЧКИ 15 ЛЕТ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Т. В. Толстикова<sup>1,2</sup>, А. О. Баракин<sup>1,2</sup>, Л. В. Брегель<sup>1,2</sup>, Г. В. Гвак<sup>1,2</sup>, В. А. Подкаменный<sup>1,3</sup>, В. Н. Медведев<sup>3</sup>, Е. С. Ефанов<sup>3</sup>, А. В. Медведев<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования, Иркутск 664079, Российская Федерация

<sup>2</sup>Иркутская областная детская клиническая больница, Иркутск 664022, Российская Федерация

<sup>3</sup>Иркутская областная клиническая больница, Иркутск 664079, Российская Федерация

**Резюме.** Представлен клинический случай врожденного порока сердца – аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии (синдром Бланда-Уайта-Гарланда), выявленный впервые у девочки 15 лет. Данный врожденный порок сердца при естественном течении без хирургической коррекции характеризуется высокой летальностью (до 90 % случаев) на первом году жизни, связанной с развитием обширного инфаркта миокарда, либо множественными инфарктами, однако при развитии сети межкоронарных анастомозов может долгое время не проявляться клинически. У данной пациентки были выявлены классические признаки заболевания при проведении эхокардиографии, подтвержденные при проведении коронарографии, что позволило своевременно провести хирургическое вмешательство.

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, коронарные артерии, синдром Бланда-Уайта-Гарланда, аномальное отхождение левой коронарной артерии, эхокардиография, дети.

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Для цитирования:** Толстикова ТВ, Баракин АО, Брегель ЛВ, Гвак ГВ, Подкаменный ВА, Медведев ВН, Ефанов ЕС, Медведев АВ. Синдром Бланда-Уайта-Гарланда у девочки 15 лет. Клинический случай. *Сибирское медицинское обозрение.* 2018;(5):91-94. DOI: 10.20333/2500136-2018-5-91-94

### BLAND-WHITE-GARLAND SYNDROME IN A 15-YEAR-OLD GIRL. CLINICAL CASE

T. V. Tolstikova<sup>1,2</sup>, A. O. Barakin<sup>1,2</sup>, L. V. Bregel<sup>1,2</sup>, G. V. Gvak<sup>1,2</sup>, V. A. Podkamennyj<sup>1,3</sup>, V. N. Medvedev<sup>3</sup>, E. S. Efanov<sup>3</sup>, A. V. Medvedev<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education, Irkutsk 664079, Russian Federation

<sup>2</sup>Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital, Irkutsk 664022, Russian Federation

<sup>3</sup>Irkutsk Regional Clinical Hospital, Irkutsk 664079, Russian Federation

**Abstract.** A clinical case of congenital heart disease – an abnormal origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome), is revealed for the first time in a 15-year-old girl. This congenital heart disease in natural course and without surgical correction is characterized by high mortality (up to 90 % of cases) in the first year of life, being connected with the development of extensive myocardial infarction, or multiple heart attacks, but when a network of intercoronary anastomoses develops, it cannot appear clinically for a long time. Classic signs of this patient's disease were revealed during echocardiography, being confirmed by coronary angiography, which allowed timely surgical intervention.

**Key words:** congenital heart disease, coronary arteries, Bland-White-Garland syndrome, abnormal left coronary artery origin, echocardiography, children.

**Conflict of interest.** The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

**Citation:** Tolstikova TV, Barakin AO, Bregel LV, Gvak GV, Podkamennyj VA, Medvedev VN, Efanov ES, Medvedev AV. Bland-White-Garland syndrome in a 15-year-old girl. Clinical case. *Siberian Medical Review.* 2018;(5):91-94. DOI: 10.20333/2500136-2018-5-91-94

Аномальное отхождение левой коронарной артерии (АОЛКА) от легочной артерии – редкий врожденный порок сердца (ВПС), при котором ствол левой коронарной артерии начинается от системы легочной артерии, сопровождается выраженной дисфункцией миокарда, протекает с клинической картиной дилатационной кардиомиопатии, характеризуется, в большинстве случаев, крайне тяжелым течением уже в периоде новорожденности и неблагоприятным прогнозом при естественном развитии.

Первое упоминание о пороке принадлежит S. J. Brooks, который в 1886 году описал данную аномалию. Впоследствии E. F. Bland, P. D. White, J. Garland в 1933 году представили классические клинические и электрокардиографические признаки этого порока у грудного ребенка. В честь данных авторов порок получил название синдрома Бланда-Уайта-Гарланда [1].

АОЛКА от легочной артерии встречается у 1 из 300000 новорожденных, составляет 0,25-0,5 % среди всех ВПС и 0,4-0,7 % среди критических ВПС.

Среди всех пороков коронарных артерий данный порок встречается наиболее часто и составляет 90 % случаев [1].

Данный порок занимает особое место в связи с тяжестью состояния пациентов, сложностью диагностики и хирургического лечения.

Клинические проявления порока зависят от степени развития межкоронарных коллатералей [1, 2]. При инфантильном типе порока, когда межкоронарные коллатерали слабо развиты, клиническая картина проявляется обширным инфарктом миокарда либо множественными инфарктами и развитием терминального состояния. Возможно развитие кардиогенного шока. При отсутствии хирургической коррекции смерть наступает в течение нескольких недель или месяцев после рождения. При более благоприятном течении заболевания симптомы могут манифестировать в первые 3 месяца жизни, реже – после 6 месяцев. Отмечается вялость, бледность кожных покровов, повышенная потливость, рвота, срыгивания, одышка и тахикардия. Могут быть приступы внезапного резкого беспокойства с усилением одышки, бледности, потливости. Как правило, приступы возникают во время или после кормления и могут длиться несколько минут. Во время приступа ребенок имеет страдальческое выражение лица, он пронзительно кричит, вытягивает ноги, пульс становится нитевидным. Иногда приступы сопровождаются повышением температуры тела до 38°С, которая нормализуется после приступа. Повышение температуры связывают с нарушением терморегуляции при остро возникшей гипоксии центральной нервной системы. Между приступами ребенок выглядит вполне здоровым. Однакостораживающим фактором является одышка. У некоторых детей во время приступов одышки и беспокойства может быть жидкий стул, что, вероятнее, носит рефлекторный характер. Многие дети отстают в физическом развитии. Появляется левосторонний сердечный горб. Сердечная недостаточность носит бивентрикулярный характер, но с преобладанием левожелудочковой.

При взрослом типе АОЛКА от легочной артерии, когда имеются хорошо развитые межкоронарные коллатерали, родители детей, как правило, жалоб не предъявляют. Развитие ребенка может соответствовать возрасту. Клинические проявления порока длительно могут отсутствовать и проявиться уже в подростковом или даже во взрослом возрасте. Первыми симптомами у подростков могут быть слабость, повышенная утомляемость, появление дискомфорта в области сердца при физических нагрузках. Реже возникают типичные загрудинные стенокардитические боли. Иногда первыми проявлениями порока могут быть нарушения сердечного ритма.

При диагностике АОЛКА важное значение имеет эхокардиография [3, 4], однако «золотым стандартом» в диагностике является ангиокардиографическое исследование с селективной коронарографией и левой вентрикулографией. Выявление АОЛКА от легочной артерии является абсолютным показанием для хирургического лечения порока [1, 2, 5].

Клинический случай. Пациентка 3., 15 лет, обратилась на приём к кардиологу в октябре 2016 года в связи с изменениями на ЭКГ, выявленными при проведении диспансеризации в школе. Сама активно жалоб не предъявляла.

При объективном осмотре кожные покровы розовые, цианоза нет. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости: верхняя – 3 межреберье, правая – у правого края грудины, левая – +1,0 см кнаружи от среднеключичной линии. Сердечный тонус ритмичные, частота сердечных сокращений 80 в минуту. АД= 114/74 мм рт. ст. Частота дыханий 18 в минуту, одышки нет. Печень не увеличена.

На ЭКГ зарегистрирована тахикардия до 107-111 в минуту, отклонение электрической оси сердца влево, признаки гипертрофии левого желудочка, глубокий зубец Q в отведении aVL, нарушение процесса реполяризации миокарда в виде отрицательных зубцов T в I, aVL, V2-V6 отведениях, депрессии сегмента ST до 1,5 мм во II, V5-V6 отведениях.

В связи с выраженными отклонениями на ЭКГ 14.10.2016 девочка была госпитализирована в кардиологическое отделение ГБУЗ ИГОДКБ для дообследования и уточнения диагноза.

На рентгенограмме грудной клетки: тень сердца не смещена, смешанной конфигурации, не расширена. Легочный рисунок усилен, обогащен, определяется сетчатая деформация хода сосудов.

При проведении эхокардиографии в ГБУЗ ИГОДКБ обращали на себя внимание множественные дополнительные потоки со стороны стенки межжелудочковой перегородки в полость правого желудочка, соответствующие коронарно-правожелудочковым фистулам. Отмечалась выраженная дилатация левых отделов (конечный диастолический размер левого желудочка – 5,0 см, что соответствовало 2,22 по Z-score для роста-весовых показателей девочки [6], размер левого предсердия – 4,8 x 4,4 см). Регистрировалась регургитация 2 степени на митральном клапане с пиковым градиентом 61 мм рт. ст., средним градиентом – 39 мм рт. ст. на фоне измененных створок. Выявлено расширение ствола правой коронарной артерии до 0,66 см, что соответствовало Z - score 5,54 по Dallaire (рис. 1), ствол ее непрямолинеен. Левая коронарная артерия отходит от легочной артерии, диаметр – 0,57 см (Z-score 7,02) с регистрацией при цветовом



Рисунок 1. Девочка 15 лет. Расширение правой коронарной артерии до 0,66 см (соответствует Z-score 5,54 по Dallaire).

Figure 1. A 15-year-old girl. Dilatation of the right coronary artery up to 0.66 cm (corresponds to Z-score 5.54 by Dallaire).

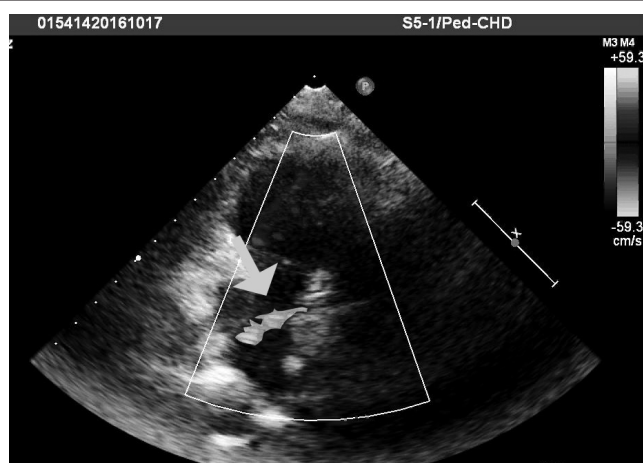


Рисунок 2. Девочка 15 лет. Поток из левой коронарной артерии в просвет лёгочной артерии (указан стрелкой). Модифицированная позиция SAX.

Figure 2. A 15-year-old girl. The flow from the left coronary artery into the lumen of the pulmonary artery (indicated by an arrow). Modified SAX position.

доплеровском картировании в просвете левой коронарной артерии потока, направленного из коронарной артерии в просвет лёгочной артерии (рис. 2). Фракции выброса были в пределах нормы – 61 % по Teichholz, 59 % по Simpson (фракция выброса по Simpson более информативна при данной патологии). В толще миокарда межжелудочковой перегородки регистрировался интенсивный поток, обусловленный межкоронарными коллатеральями.

Выставлен диагноз: ВПС: АОЛКА от легочной артерии. Коронарно-правожелудочковые фистулы. Вторичная дилатационная кардиомиопатия. Недостаточность митрального клапана 2 степени. СН 1 ФК.

В лечении был назначен фуросемид в суточной дозе 1 мг/кг.

Пациентка была переведена в кардиохирургическое отделение ГБУЗ ИОКБ для проведения аортокоронарографии (АКГ) и решения вопроса о дальнейшей тактике ведения.

2 ноября 2016 года проведена АКГ. При ревизии зондом устье левой коронарной артерии не визуализируется. Правая коронарная артерия отходит от правого коронарного синуса, гиперплазирована, диаметр до 0,6 см, поток с правой коронарной артерии ретроградно через коллатерали заполняет весь бассейн левой коронарной артерии. Левая коронарная артерия отходит от ствола лёгочной артерии. Выявляется массивный сброс контрастированной крови из устья левой коронарной артерии в лёгочную артерию. Давление в стволе легочной артерии – 49 мм рт. ст., в правом желудочке – 64 мм рт. ст. Заключение: АОЛКА от ЛА. Легочная гипертензия 2 степени.

8 ноября 2016 года проведена операция – аортокоронарное шунтирование передней межжелудочковой артерии без искусственного кровообращения и перевязка устья левой коронарной артерии.

Однако при следующей госпитализации в ноябре 2017 года при проведении контрольной АКГ выявлена реканализация лигированного сегмента левой коронарной артерии.

Учитывая крайне высокий риск развития осложнений при проведении повторного оперативного лечения открытым доступом, было принято решение о закрытие реканализации лигированного сегмента левой коронарной артерии эндоваскулярным способом системой - AMPLATZER Vascular Plug II диаметром 12 мм.

27 ноября 2017 года вновь выполнена АКГ. Через правые отделы в ствол легочной артерии установлен проводниковый катетер JR 6F. При контрастировании отмечается изгиб в начальном отделе левой коронарной артерии. Гидрофильную струну удалось завести в ствол левой коронарной артерии, однако при дальнейших манипуляциях, в силу выраженного изгиба, происходила дислокация проводника и катетера из левой коронарной артерии. Таким образом, попытка эмболизации левой коронарной артерии оказалась безуспешной.

5 декабря 2017 г. была проведена операция - перевязка устья левой коронарной артерии, отходящей от легочной артерии.

На контрольной эхокардиографии была отмечена положительная динамика: уменьшение конечного диастолического размера левого желудочка с 5,5 см до 5,0 см; регургитация на митральном клапане –



в пределах 1 степени; расчетное давление в правом желудочке снизилось с 34 до 24 мм рт. ст. Определялся поток, проекционно пересекающий ствол легочной артерии, начинающийся из ее боковой стенки, диаметром 0,25 см, с «приходящим» и «уходящим» компонентами при ЦДК. Достоверный резидуальный сброс не регистрировался, описываемый поток расценен как кровоток по аортокоронарному шунту.

### Заключение

Несмотря на то, что аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии значительно чаще диагностируется у младенцев, у детей старшего возраста и взрослых также необходимо помнить об этом пороке, особенно при наличии характерных для данного порока изменений на ЭКГ (патологический зубец Q, гипертрофия левого желудочка, ST-T-изменения) и ЭхоКГ (отсутствие визуализации устья левой коронарной артерии в типичном месте, наличие дополнительных потоков в стволе лёгочной артерии, нарушение сократимости миокарда, дилатация левого желудочка и снижение его насосной функции, а также аневризма желудочка; уплотнение эндокарда; недостаточность митрального клапана). Описанный клинический случай иллюстрирует необходимость раннего скринингового обследования ЭКГ и ЭхоКГ и своевременное направление на консультацию кардиолога.

### Литература/ References

1. Бокерия ЛА, Шаталов КВ, Арнаутова ИВ. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии (синдром Бланда-Уайта-Гарланда). М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН; 2010. 146 с. [Bokeriya LA, Shatalov KV, Arnautova IV. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome). М.: NTSSKh im. A. N. Bakuleva RAMN; 2010. 146 p. (In Russian)]
2. Hauser M. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Heart*. 2005;91(9):1240-1245. DOI: 10.1136/HRT.2004.057299
3. Cohen MS, Herlong RJ, Silverman NH. Echocardiographic imaging of anomalous origin of the coronary arteries. *Cardiology in the Young*. 2010;20 (3):26-34. DOI: 10.1017/S104795111000106X
4. Li RJ, Sun Z, Yang J, Yang Y, Li YJ, Leng ZT, Liu GW, Pu LH. Diagnostic value of transthoracic echocardiography in patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95(15):e3401. DOI: 10.1097/MD.0000000000003401
5. Patel SG, Frommelt MA, Frommelt PC, Kutty S, Cramer JW. Echocardiographic diagnosis, surgical treatment, and outcomes of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Journal of American Society*

*of Echocardiography*. 2017;30(9):896-903. DOI: 10.1016/J.ECHO.2017.05.005

6. Dallaire F, Dahdah N. Coronary Z-scores: new equations and a critical appraisal of coronary artery Z-scores in healthy children. *Journal of American Society of Echocardiography*. 2011;24(1):60-74. DOI: 10.1016/J.ECHO.2010.10.004

### Сведения об авторах

Толстикова Татьяна Вячеславовна, к.м.н., доцент, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100; Иркутская областная детская клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, б. Гагарина, д.4; тел.: +79834034800; e-mail: tv\_tolstikova@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7086-407X>

Баракин Александр Олегович, ассистент, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100; Иркутская областная детская клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, б. Гагарина, д.4; тел.: +79501324709; e-mail: pacemaker@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0003-1767-811X>

Брегель Людмила Владимировна, д.м.н., профессор, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100; Иркутская областная детская клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, б. Гагарина, д.4; тел.: +79021751993; e-mail: loudmilabregel@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-3465-7828>

Гвак Геннадий Владимирович, д.м.н., профессор, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100; Иркутская областная детская клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, б. Гагарина, д.4; тел.: +7(3952)243763; e-mail: igodkb@igodkb.ru, <https://orcid.org/0000-0001-8730-6587>

Подокаменный Владимир Анатольевич, д.м.н., профессор, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100; Иркутская областная детская клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100; тел.: +79149533558; e-mail: pvdmt@inbox.ru, <https://orcid.org/0000-0002-3465-782X>

Медведев Владимир Николаевич, заведующий кардиохирургическим отделением №2, Иркутская областная клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100; тел.: +79025425077; e-mail: Medvedev-big@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0774-8009>

Ефанов Евгений Сергеевич, врач кардиохирург, Иркутская областная клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100, тел.: +79500965511; e-mail: Efanov110@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-5807-1296>

Медведев Александр Владимирович, врач кардиохирург, Иркутская областная клиническая больница, адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, м-н Юбилейный, д.100, тел.: +79025106918; e-mail: medvedev\_av@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0190-5763>

### Author information

Tatyana V. Tolstikova, Cand.Med.Sci., Associate professor, Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital; Address: 4, b-r Gagarina, Irkutsk, Russian Federation 664022; Phone: +7(3952)24-37-63; e-mail: tv\_tolstikova@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7086-407X>

Aleksandr O. Barakin, assistant, Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital; Address: 4, b-r Gagarina, Irkutsk, Russian Federation 664022; Phone: +79501324709; e-mail: pacemaker@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0003-1767-811X>

Ljudmila V. Bregel, Dr.Med.Sci., Professor, Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital; Address: 4, b-r Gagarina, Irkutsk, Russian Federation 664022; Phone: +79021751993; e-mail: loudmilabregel@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-3465-7828>

Genadiy V. Gvak, Dr.Med.Sci., Professor, Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664049; Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital; Address: 4, b-r Gagarina, Irkutsk, Russian Federation 664022; Phone: +7(3952)24-37-63; e-mail: igodkb@igodkb.ru, <https://orcid.org/0000-0001-8730-6587>

Vladimir A. Podkamennyj, Dr.Med.Sci., Professor, Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Irkutsk Regional Clinical Hospital; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Phone: +79149533558; e-mail: pvdmt@inbox.ru, <https://orcid.org/0000-0002-3465-782X>

Vladimir N. Medvedev, Head of Cardiosurgery Department №2, Irkutsk Regional Clinical Hospital; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Phone: +79025425077; e-mail: Medvedev-big@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0774-8009>

Evgenij S. Efanov, cardiologist, Irkutsk Regional Clinical Hospital; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Phone: +79500965511; e-mail: Efanov110@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-5807-1296>

Aleksandr V. Medvedev, cardiologist, Irkutsk Regional Clinical Hospital; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664079; Phone: +79025106918; e-mail: medvedev\_av@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0190-5763>

Поступила 09.03.2018 г.

Принята к печати 11.09.2018 г.

Received 03 March 2018

Accepted for publication 11 September 2018