© 2020 Коллектив авторов, 2020
УДК 616.12-007.21-053.1-053.8-089
DOI: 10.24884/0042-4625-2020-179-1-69-73

УСПЕШНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА БЛАНДА – УАЙТА – ГАРЛАНДА У ВЗРОСЛОГО ПАЦИЕНТА

С. А. Белаш^{1, 2*}, К. О. Барбухатти^{1, 2}, Е. П. Ясакова¹, М. М. Амари², В. А. Порханов¹

¹ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С. В. Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края, г. Краснодар, Россия

² Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Краснодар, Россия

Поступила в редакцию 21.11.18 г.; принята к печати 05.02.20 г.

Синдром Бланда – Уайта – Гарланда (СБУГ) – врожденное аномальное отхождение левой коронарной артерии сердца от легочного ствола. Представлен случай успешного хирургического лечения СБУГ у женщины 25 лет. Пациентка после беременности стала отмечать быструю утомляемость, появление ангинозных болей, одышку, сердцебиение при быстрой ходьбе до 100 м. При проведении эхокардиографии, мультиспиральной компьютерной томографии и коронароангиографии установлено аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола. Было проведено оперативное лечение – реимплантация устья левой коронарной артерии в аорту с пластикой легочного ствола ксеноперикардом. Выписана на 16-е сутки после проведенного оперативного лечения.

Ключевые слова: аномалия левой коронарной артерии, реконструкция коронарных артерий, синдром Бланда – Уайта – Гарланда, ствол левой коронарной артерии

Для цитирования: Белаш С. А., Барбухатти К. О., Ясакова Е. П., Амари М. М., Порханов В. А. Успешное хирургическое лечение синдрома Бланда – Уайта – Гарланда у взрослого пациента. *Вестник хирургии имени И. И. Грекова*. 2020;179(1):69–73. DOI: 10.24884/0042-4625-2020-179-1-69-73.

Автор для связи: Сергей Александрович Белаш, ГБУЗ «НИИ-ККБ № 1 им. проф. С. В. Очаповского», 350086, Россия, г. Краснодар, ул. 1 Мая, д. 167. E-mail: belashsa@yahoo.com.

SUCCESSFUL SURGICAL TREATMENT OF BLAND – WHITE – GARLAND SYNDROME IN AN ADULT PATIENT

Sergey A. Belash^{1, 2*}, Kirill O. Barbukhatti^{1, 2}, Elena P. Yasakova¹, Mary M. Amariy², Vladimir A. Porhanov¹

¹ Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinical Hospital № 1, Krasnodar, Russia

² Kuban State Medical University, Krasnodar, Russia

Received 21.11.18; accepted 05.02.20

Bland – White – Garland syndrome (BWGS) is a clinical symptom complex, which is based on the congenital anomalous discharge of the left coronary artery of the heart from the pulmonary trunk. This article presents a case report of successful surgical treatment of BWGS in an adult patient (25 years). The patient after childbirth began to note fatigue, angina pectoris, dyspnea, heartbeat with rapid walking up to 100 meters. The patient underwent coronary angiography, echocardiography, multispiral computed tomography. As a result of researches, it was established abnormal discharge of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Surgical treatment was performed – reimplantation of the main left coronary artery into the aorta with repair of the pulmonary trunk with xenopericardium. Discharged on the 16th day after surgery.

Keywords: left coronary artery anomaly, coronary artery reconstruction, Bland – White – Garland syndrome, left main coronary artery

For citation: Belash S. A., Barbukhatti K. O., Yasakova E. P., Amariy M. M., Porhanov V. A. Successful surgical treatment of Bland – White – Garland syndrome in an adult patient. *Grekov's Bulletin of Surgery*. 2020;179(1):69–73. (In Russ.). DOI: 10.24884/0042-4625-2020-179-1-69-73.

* **Corresponding author:** Sergey A. Belash, SBHCL SRI-RCH № 1, 167, 1 May str., Krasnodar, 350086, Russia. E-mail: belashsa@yahoo.com.

Аномальное отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от легочного ствола (ЛС), или синдром Бланда – Уайта – Гарланда, является редким и крайне неблагоприятным в плане прогноза для жизни заболеванием. Согласно последним данным [1–3], частота встречаемости этого порока разви-

тия составляет 1 на 300 000 новорожденных, или 0,24–0,46 % от общего числа врожденных пороков сердца (ВПС). Прогноз для жизни без хирургического лечения практически отсутствует – к 12-му месяцу жизни погибают до 85–90 % детей. До взрослого возраста доживают лишь небольшое

а

б

Рис. 1. МСКТ органов грудной клетки с контрастным усилением: а – ствол правой коронарной артерии отходит в типичном месте от корня аорты; б – аномальное отхождение ствола левой коронарной артерии от легочного ствола

Fig. 1. Chest MSCT with contrast enhancement: а – the trunk of the right coronary artery departs in a typical place from the aortic root; б – abnormal departure of the trunk of the left coronary artery from the pulmonary trunk

а

б

Рис. 2. МСКТ органов грудной клетки с контрастным усилением: а – ствол правой коронарной артерии отходит в типичном месте от корня аорты; б – аномальное отхождение ствола левой коронарной артерии от легочного ствола

Fig. 2. Chest MSCT with contrast enhancement: а – the trunk of the right coronary artery departs in a typical place from the aortic root; б – abnormal departure of the trunk of the left coronary artery from the pulmonary trunk

Рис. 3. Коронарография: 1 – антеградное контрастное заполнение бассейна правой коронарной артерии; 2 – ретроградное заполнение артерий бассейна левой коронарной артерии рентгеноконтрастным веществом; 3 – сброс контрастного вещества в легочный ствол

Fig. 3. Coronary angiography: 1 – antegrade contrast filling of the right coronary artery; 2 – retrograde filling of the left coronary artery with radiopaque substance; 3 – contrast in the pulmonary trunk

число больных, и только в том случае, когда успевают сформироваться коллатерали между бассейнами правой и левой коронарных артерий [4]. Однако все равно к 25 годам у большинства из них начинают проявляться клиника ишемии миокарда, желудочковые нарушения ритма сердца, застойная сердечная недостаточность с высоким риском внезапной смерти [5].

Существует два типа данной патологии – инфантильный (с малым числом межкоронарных анастомозов) и «взрослый» (большое число межкоронарных анастомозов, обеспечивающих длительное выживание). Наибольший практический интерес представляет anomальное отхождение ЛКА, так как аномалии правой коронарной артерии (ПКА) часто протекают бессимптомно, без признаков ишемии на эхокардиограмме (ЭКГ) и высокого риска развития жизнеугрожающих осложнений, в том числе внезапной смерти. Дети с аномалией обеих венечных артерий нежизнеспособны [6]. У взрослых порок встречается настолько редко, что в 2011 г. J. M. Yau et al. [3] в своей работе, обобщая мировой опыт лечения этой патологии с 1908 г., нашел описание всего 115 случаев. Среди пациентов преобладали женщины, при этом только 64 % подверглись хирургической коррекции порока. В данном сообщении мы хотели бы представить случай успешного хирургического лечения синдрома Бланда – Уайта – Гарланда у пациентки, которую на протяжении практически всей жизни наблюдали с другим диагнозом.

Пациентка Б., 25 лет, с рождения наблюдалась у кардиолога. В 4-месячном возрасте был установлен диагноз: «Эндомиокардиальный фиброэластоз», в возрасте 11 лет – смена диагноза на «Дилатационная кардиомиопатия. ВПС. ДМЖП (множественные дефекты в мышечной части)». От инвазивного обследования мама пациентки отказалась. В 2017 г. в возрасте 25 лет, после родов, стала отмечать быструю утомляемость, появление типичных ангинозных болей за грудиной, одышку, сердцебиение при быстрой ходь-

Рис. 4. Вид сердца после вскрытия перикарда: 1 – резко выраженный сосудистый рисунок бассейна правой коронарной артерии; 2 – дилатированный ствол правой коронарной артерии
Fig. 4. View of heart after opening the pericardium: 1 – right coronary artery; 2 – dilated trunk of the right coronary artery

бе до 100 м. Выполнена мультиспиральная компьютерная томографическая (МСКТ) ангиография коронарных артерий, на которой выявлено anomальное отхождение ствола левой коронарной артерии от легочного ствола (рис. 1; 2).

На ЭХО фракция выброса левого желудочка – 35 %, КДР ЛЖ – 58 мм, левое предсердие – 48 мм, регургитация на митральном клапане (++), МЖП с множественными цветовыми локусами низкоскоростного систолического кровотока (расширенные межсистемные коллатерали). При проведении коронароангиографии была установлена следующая КТ-картина порока: правая коронарная артерия отходит типично, просвет ее выражено расширен и через хорошо развитые септальные и апикальные коллатерали отмечается поступление рентгеноконтрастного вещества в бассейн левой коронарной артерии со сбросом в ствол ЛА (рис. 3).

Таким образом, был выставлен заключительный клинический диагноз: «ВПС. Синдром Бланда – Уайта – Гарланда (anomальное отхождение ствола ЛКА от ЛС). Ишемическая кардиомиопатия. Умеренная недостаточность митрального клапана. ХСН II А стадии, III ФК по NYHA», что в итоге явилось абсолютным показанием к оперативному лечению.

Рис. 5. Основные этапы операции: 1 – устье отсеченного ствола левой коронарной артерии; 2 – пересеченный легочный ствол по верхним комиссурам клапана; 3 – сформированное отверстие в восходящем отделе аорты; 4 – этап формирования анастомоза между левой коронарной артерией и восходящей аортой
Fig. 5. Main operation stages: 1 – ostium of the main left coronary artery; 2 – pulmonary trunk at the top of valve commissure; 3 – the formed hole in the ascending aorta; 4 – the stage of formation of anastomosis between the left coronary artery and the ascending aorta

Рис. 6. Пластика легочного ствола заплатой из ксеноперикарда: 1 – заплата из ксеноперикарда; 2 – вид раны после введения протамина сульфата

Fig. 6. Pulmonary trunk plasty with xenopericardium patch: 1 – xenopericardium patch; 2 – the final view of wound after protamine sulfate administration

Рис. 7. МСКТ органов грудной клетки после операции: 1 – реимплантированная левая коронарная артерия в восходящую аорту; 2 – правая коронарная артерия; 3 – восходящий отдел аорты; 4 – легочный ствол после пластики заплатой

Fig. 7. Chest MSCT after operation: 1 – reimplanted left coronary artery into the ascending aorta; 2 – right coronary artery; 3 – ascending aorta; 4 – pulmonary trunk after plasty with patch

На операции: доступ – срединная стернотомия. Отмечается резкая кардиомегалия, преимущественно за счет левых отделов. Обращает на себя внимание выраженность коронарного сосудистого рисунка сердца – визуализируются резко расширенные ветви правой коронарной артерии (рис. 4).

Подключение АИК по схеме «аорта – полые вены». Нормотермия. Кардиopleгия – Кустодиол. Поперечно вскрыт легочный ствол на уровне вершин комиссур клапана. В области его левого синуса определяется устье ЛКА диаметром до 6 мм. Выкроено устье ствола ЛКА по типу «кнопки». Слева в корне аорты сформировано отверстие для устья ЛКА. Нитью пролен 6/0 выполнено перемещение ствола ЛКА в восходящую аорту по типу «конец в бок» (рис. 5).

При помощи заплаты из ксеноперикарда выполнена пластика ствола легочной артерии нитью пролен 4/0 (рис. 6).

После профилактики эмболии и снятия зажима с аорты самостоятельное восстановление сердечной деятельности. Стандартное окончание операции. Время искусственного кровообращения – 148 мин, время аноксии миокарда – 116 мин.

Послеоперационный период протекал с явлениями умеренной миокардиальной слабости, потребовавшей инотропной

поддержки и пребывания в реанимации 5 суток. Выписана в удовлетворительном состоянии на 16-е сутки после операции. На момент выписки ангинозные боли не рецидивировали. По данным ЭХО-КС: левое предсердие – 39 мм, КДР ЛЖ – 47 мм, фракция выброса (ФВ) – около 45 %. Данные МСКТ органов грудной клетки после операции показаны на рис. 7.

Амбулаторно обследована через 2 года после операции – пациентка беременна 2-м ребенком, нарушения толерантности к физическим нагрузкам не отмечает, ФВ ЛЖ – 50–53 %.

Терапевты и кардиологи, которые сталкиваются с подобными пациентами на первичном осмотре, в подавляющем большинстве случаев даже не рассматривают данную патологию как возможный диагноз. При обследовании у них зачастую выявляются кардиомегалия, сниженная фракция выброса левого желудочка, регургитация на митральном клапане, что трактуется как дилатационная кардиомиопатия и, в итоге, определяется совсем иная тактика лечения. Лишь в специализированных стационарах опытные специалисты на основании клинической

картины и эхокардиографических данных могут правильно распознать этот синдром. Поэтому во взрослой кардиохирургической практике таких пациентов крайне мало, и далеко не каждый центр обладает опытом их лечения. Отсутствие специфической клинической картины заболевания утяжеляет верификацию диагноза. К сожалению, СБУГ, имея стертую клиническую картину, может дебютировать внезапной сердечной смертью, инфарктом миокарда, нарушениями ритма сердца. В связи с этим особо важное место занимают визуализирующие методы диагностики, позволяющие правильно верифицировать порок. Наибольшее значение имеет ЭХО-КС, на которой порок можно заподозрить по нетипично расширенному стволу правой коронарной артерии и наличию расширенных межсистемных коллатералей на протяжении всей МЖП. Успех в лечении во многом зависит от своевременного правильного поставленного диагноза и адекватного индивидуального выбора метода хирургической коррекции.

Конфликт интересов

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

Соответствие нормам этики

Авторы подтверждают, что соблюдены права людей, принимавших участие в исследовании, включая получение информированного согласия в тех случаях, когда оно необходимо, и правила обращения с животными в случаях их использования в работе. Подробная информация содержится в Правилах для авторов.

Compliance with ethical principles

The authors confirm that they respect the rights of the people participated in the study, including obtaining informed consent when it

is necessary, and the rules of treatment of animals when they are used in the study. Author Guidelines contains the detailed information.

ЛИТЕРАТУРА

1. Hauser M. Congenital anomalies of the coronary arteries // *Heart*. 2005. Vol. 91. P. 1240–1245.
2. Frescura C., Basso C., Thiene G. et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death : a study based on an autopsy population of congenital heart disease // *Hum. Pathol.* 1998. Vol. 29. P. 689–695.
3. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults : a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman / J. M. Yau, R. Singh, E. J. Halpern, D. Fischman // *Clin. Cardiol.* 2011. Vol. 34 (4). P. 204–210. Doi: 10.1002/clc.20848.
4. Cherian K. M., Bharati S., Rao S. G. Surgical correction of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery // *J. Card. Surg.* 1994. Vol. 9. P. 386–391.
5. Kristensen T., Kofoed K. F., Helqvist S. et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) presenting with ventricular fibrillation in an adult : a case report // *Cardiothorac. Surg.* 2008. № 3. P. 33. Doi: 10.1186/1749-8090-3-33.
6. Cowles R. A., Berdon W. E. Bland – White – Garland syndrome of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA) : A historical review // *Pediatr. Radiol.* 2007. Vol. 37. P. 890–895.

REFERENCES

1. Hauser M. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Heart*. 2005;91:1240–1245.
2. Frescura C., Basso C., Thiene G. et al. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death : a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol.* 1998;29:689–695.
3. Yau J. M., Singh R., Halpern E. J., Fischman D. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol.* 2011;34(4):204–210. Doi: 10.1002/clc.20848.
4. Cherian K. M., Bharati S., Rao S. G. Surgical correction of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *J Card Surg.* 1994;9:386–391.
5. Kristensen T., Kofoed K. F., Helqvist S., Helvind M., Søndergaard L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) presenting with ventricular fibrillation in an adult: a case report. *Cardiothorac Surg.* 2008;3:33. Doi: 10.1186/1749-8090-3-33.
6. Cowles R. A., Berdon W. E. Bland – White – Garland syndrome of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA): A historical review. *Pediatr Radiol.* 2007;37:890–895.

Информация об авторах:

Белаш Сергей Александрович, кандидат медицинских наук, врач – сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения № 2 центра грудной хирургии, Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С. В. Очаповского; ассистент кафедры кардиохирургии и кардиологии ФПК и ППС, Кубанский государственный медицинский университет (г. Краснодар, Россия), ORCID: 0000-0003-3881-5451; **Барбукхатти Кирилл Олегович**, доктор медицинских наук, профессор, заведующий Кардиохирургическим отделением № 2 центра грудной хирургии, Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С. В. Очаповского; заведующий кафедрой кардиохирургии и кардиологии ФПК и ППС, Кубанский государственный медицинский университет (г. Краснодар, Россия), ORCID: 0000-0002-3839-7432; **Ясакова Елена Петровна**, врач-рентгенолог отделения рентгенодиагностики, Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С. В. Очаповского (г. Краснодар, Россия), ORCID: 0000-0003-0315-5502; **Амари Мери Махмудовна**, врач – сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения № 2 центра грудной хирургии, Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С. В. Очаповского (г. Краснодар, Россия), ORCID: 0000-0002-0153-3277; **Порханов Владимир Алексеевич**, профессор, академик РАН, главный врач, Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С. В. Очаповского; заведующий кафедрой онкологии с курсом торакальной хирургии, Кубанский государственный медицинский университет (г. Краснодар, Россия), ORCID: 0000-0003-0572-1395.

Information about authors:

Belash Sergey A., Cand. of Sci. (Med.), cardiovascular surgeon of Department Adult Cardiosurgery № 2, Research Institute – Ochapovskiy Regional Clinical Hospital № 1; assistant of Department of Cardiac Surgery and Cardiology, Kuban State Medical University (Krasnodar, Russia), ORCID: 0000-0003-3881-5451; **Barbukhatti Kirill O.**, Dr. of Sci. (Med.), Professor, chief of Department Adult Cardiosurgery № 2, Research Institute – Ochapovskiy Regional Clinical Hospital № 1; chief of department of Cardiac Surgery and Cardiology, Kuban State Medical University (Krasnodar, Russia), ORCID: 0000-0002-3839-7432; **Yasakova Elena P.**, radiologist of Department of Radiation Diagnostics, Research Institute – Ochapovskiy Regional Clinical Hospital № 1, (Krasnodar, Russia), ORCID: 0000-0003-0315-5502; **Amari Mary M.**, cardiovascular surgeon of Department Adult Cardiosurgery № 2, Research Institute – Ochapovskiy Regional Clinical Hospital № 1 (Krasnodar, Russia), ORCID: 0000-0002-0153-3277; **Porhanov Vladimir A.**, Professor, academician of RAS, director, Research Institute – Ochapovskiy Regional Clinical Hospital № 1; chief of department of Oncology and Thoracic Surgery, Kuban State Medical University (Krasnodar, Russia), ORCID: 0000-0003-0572-1395.