

# ОПЫТ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ

## СИНДРОМА БЛАНДА – УАЙТА – АГАРЛЕНДА В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Инфаркт миокарда и острый коронарный синдром у детей до настоящего времени относятся к редкой врожденной патологии. Однако, несмотря на редкость данного синдрома, практикующие врачи-педиатры, кардиологи должны иметь настроенность в отношении заболевания, чтобы избежать фатальных последствий несвоевременной диагностики. В статье отражены основные причины, патогенез, клиническая картина, тактика лечения и прогноз заболевания: по данным литературных источников российских и зарубежных авторов представлен клинический разбор случая раннего выявления синдрома Бланда – Уайта – Гарленда при плановом амбулаторном обследовании ребенка.

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, острый коронарный синдром, АОЛКА, эхокардиография, синдром Бланда – Уайта – Гарленда, коронарография.

V.N. PROSTAKOVA, N.D. CHERNOVA, S.V. PEROVA, E.N. ZAITSEVA, S.I. ANISIMOVA, A.YU. MASHIGINA, O.D. MESHCHERYAKOVA, YU.A. RAKHAEVA, E.V. KORYAKINA

Children's Medical Center of the Administration of the President of the Russian Federation

### EXPERIENCE OF EARLY DIAGNOSING OF BLAND-WHITE-GARLAND SYNDROME IN PAEDIATRIC PRACTICE

Myocardial infarction and acute coronary syndrome in children is referred to as a rare congenital anomaly up to the present date. However, despite the rarity of this syndrome, practicing pediatricians, cardiologists should be cautious about the disease in order to avoid the fatal consequences of untimely diagnosis. The article describes the main causes, pathogenesis, clinical picture, treatment tactics and disease prognosis – according to the literature of Russian and foreign authors, and presents a clinical discussion of the case of early detection of the Bland-White-Garland syndrome during the planned outpatient examination of the child.

**Keywords:** congenital heart disease, acute coronary syndrome, ALCAPA, echocardiography, Bland-White-Garland syndrome, coronary catheterization.

До последнего времени инфаркт миокарда и острый коронарный синдром считали прерогативой клиники взрослых, у детей же данная патология относилась к разряду казуистики [1, 4, 6–8]. Педиатры практически не знакомы с причинами развития этой патологии у детей, что затрудняет своевременную диагностику заболевания.

Согласно определению, приведенному в руководстве Американской коллегии кардиологов, острый коронарный синдром (ОКС) – это любая группа клинических признаков или симптомов, позволяющих подозревать острый инфаркт миокарда (ИМ) или нестабильную стенокардию [5].

Причиной развития острого коронарного синдрома у детей является врожденная или приобретенная патология коронарных артерий (КА) [1, 6, 7]. Редкая встречаемость и отсутствие настороженности практикующих педиатров и кардиологов в отношении данной патологии порой приводят к фатальным последствиям для ребенка.

Наиболее частой причиной развития инфаркта миокарда у детей являются врожденные аномалии развития коронарных артерий. Аномалии КА встречаются нередко (0,3% от общего числа невыборочных аутопсий) – как в изолированном виде, так и в сочетании с врожденными пороками сердца (тетрада Фалло, транспозиция маги-

стральных сосудов, единственный желудочек сердца, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, общий артериальный ствол, стеноз и коарктация аорты и др.) и представлены необычным числом сосудов, их устьев, расположением основных стволов. Высокая частота врожденных аномалий объясняется особенностями эмбрионального развития коронарной системы [3, 8, 9, 11]. Отличиями в развитии КА в сравнении с сосудистыми образованиями в любых других органах являются слияние проксимальных (из аортолегочного ствола) и дистальных (вторичные и третичные сосуды из миокардиальных синусоидов) артерий, а также зависимость роста сосуда от роста самого миокарда.

В свою очередь, среди врожденных аномалий развития КА наиболее частой является аномалия Бланда – Уайта – Гарленда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (АОЛКА от ЛА)), которая составляет от 0,5% в детской популяции до 2,3% во взрослой среди всех врожденных пороков [1, 2, 6].

Первые описания АОЛКА от ЛА принадлежат Н. Brooks (1885), М. Abbat (1908). В отечественной литературе этот порок впервые описан А.И. Абрикосовым в 1911 г. у 3-месячного ребенка. В 1933 г. E. Bland, P. White, S. Garland приводят классические клинико-электрокардиографические признаки порока, в связи с чем его называют теперь синдромом Бланда – Уайта – Гарленда.

## ПАТОГЕНЕЗ

Вопросы гемодинамики при АОЛКА от ЛА до сих пор остаются спорными. Раньше считали, что единственным фактором, вызывающим ишемию миокарда, является снижение давления в ЛА после рождения, ведущее к снижению перфузионного давления в аномальной левой коронарной артерии. С помощью коронарографии показано, что кровь в левую КА поступает не из легочной артерии, а через межкоронарные анастомозы из правой КА, отходящей от аорты. Возникает левоправый сброс из области высокого давления (аорта, правая КА) в область более низкого давления (левая КА, ЛА). В связи с этим выживание больных с этой патологией определяет коллатеральный кровоток в миокарде к моменту рождения и в дальнейшем.

Соответственно, выделяют два основных типа порока: 1) «инфантильный», или «детский»; 2) взрослый [1, 4, 6]. У грудных детей анастомозы выражены слабо, у взрослых иногда весьма выражены. В этом случае система правой КА бывает расширенной, сосуды извитыми, иногда с аневризматическими участками. Система левой КА выглядит при этом тонкой, даже истонченной, а устье ее – очень узким. Нарушения гемодинамики определяются недостаточным снабжением миокарда артериальной кровью.

У всех больных обнаруживают фиброэластоз эндокарда различной степени. Во внутриутробном периоде давление и насыщение кислородом крови в аорте и легочном стволе одинаковые. Поэтому на этом этапе порок не сказывается на кровоснабжении миокарда. Вскоре после рождения давление в легочной артерии снижается и через 7–10 дней достигает обычных нормальных цифр для взрослого (25–30 мм рт. ст.). В результате уже через 2 недели после рождения ребенка миокард, снабжаемый левой (аномальной) КА, получает венозную кровь под низким давлением. Наступает резкое ухудшение в состоянии новорожденного, развивается тяжелая ишемия всей зоны миокарда, снабжаемой левой КА. Это первая фаза нарушения гемодинамики.

**Причиной развития острого коронарного синдрома у детей является врожденная или приобретенная патология коронарных артерий. Редкая встречаемость и отсутствие настороженности практикующих педиатров и кардиологов в отношении данной патологии порой приводят к фатальным последствиям для ребенка**

Если анастомозы между левой и правой КА отсутствуют, то больной погибает от обширного инфаркта левого желудочка (ЛЖ). Однако обычно имеются коллатерали. При «инфантильном» типе такое кровоснабжение оказывается явно недостаточным и тяжелая ишемия миокарда развивается через 6–8 недель после рождения. Наличие области ишемии, снабжаемой аномальным сосудом, обуславливает развитие обширного ИМ с

быстро прогрессирующей недостаточностью кровообращения и гибелью больного.

Развитие ИМ сопровождается нарушением систолической и диастолической функций сердца, ремоделированием ЛЖ. Пораженная инфарктом зона не участвует в сокращении сердца, что приводит к снижению сердечного выброса. При поражении 15% массы миокарда изменения ограничиваются снижением фракции выброса ЛЖ. При поражении 25% массы миокарда возникают начальные проявления острой сердечной недостаточности. Поражение более 40% массы миокарда приводит к развитию кардиогенного шока. Нарушение диастолической функции ЛЖ возникает в результате снижения растяжимости миокарда. Это ведет к увеличению конечного диастолического давления в ЛЖ. Ремоделирование ЛЖ заключается в двух патологических процессах – увеличении зоны некроза и компенсаторной дилатации полости ЛЖ. Некроз миокарда вызывает длительный болевой синдром. Снижение ударного и минутного объемов сердца сопровождается резким снижением кровоснабжения жизненно важных органов, что приводит к нарушению микроциркуляции, тканевой гипоксии и накоплению продуктов обмена.

## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

У большинства больных заболевание манифестирует в первые три месяца жизни, реже – во втором полугодии. Первыми признаками являются нарушение общего состояния, вялость, бледность кожных покровов, повышенная потливость, рвота, срыгивания, одышка, тахикардия, обмороки, кашель. У половины больных отмечаются приступы внезапного беспокойства с усилением одышки, бледности, часто во время или после кормления. В это время выражение лица ребенка страдальческое, появляются гримасы, как при сильной боли, он пронзительно кричит, пульс становится нитевидным. В этих случаях возможно наступление летального исхода. Иногда первыми симптомами при ОКС могут быть повышение температуры, одышка и диарея, возможно связанные с рефлекторным характером нарушений ЖКТ. Значительно реже ИМ протекает без болевого синдрома. У некоторых детей возможно развитие кардиогенного шока (холодная кожа бледно-серого цвета, покрытая липким потом, олигоанурия, нитевидный пульс, уменьшение пульсового давления менее 20–30 мм рт. ст., снижение систолического давления).

## ДИАГНОСТИКА

Электрокардиография – используемый уже более 100 лет метод исследования по-прежнему является актуальным для диагностики нарушений ритма, проводимости и возбудимости сердечной мышцы. Несомненным достоинством метода является возможность оценки трофики миокарда, что особенно актуально у детей раннего возраста, в том числе и у недоношенных. Электрокардиографические признаки тяжелого гипоксически-ишемического поражения миокарда у новорожденных описаны

еще в 1992 г. (Тowbin JA) и включают в себя широкий зубец Q; подъем сегмента ST; изменение формы желудочкового комплекса в отведениях V5-6; отрицательный зубец T в этих отведениях; удлинение интервала QT.

Эхокардиография, особенно в сочетании с доплерографией, является информативным визуализирующим методом, позволяющим непосредственно установить этиологический фактор (аномальное отхождение левой коронарной артерии, аневризму коронарной артерии, опухоли сердца), оценить сократительную способность миокарда, в некоторых случаях выявить региональные аномалии движения миокардиальной стенки, определить систолическую и диастолическую дисфункцию миокарда. Однако его использование может быть ограничено техническими параметрами.

**Среди врожденных аномалий развития КА наиболее частой является аномалия Бланда – Уайта – Гарленда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии), которая составляет от 0,5% в детской популяции до 2,3% во взрослой среди всех врожденных пороков**

Наиболее точным методом диагностики является коронарография, которая в сочетании с мультиспиральной компьютерной томографией (МСКТ) позволяет точно визуализировать коронарные артерии и определить место их отхождения. Можно увидеть расширенную и разветвленную правую коронарную артерию, проследить распространение контрастного вещества по коллатералям и далее через левую коронарную артерию в легочную артерию.

## ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

По данным литературы [1, 4, 6], тактика лечения детей с АОЛКА заключается в лечении СН, назначении препаратов, улучшающих обменные процессы в миокарде, анальгетиков.

Лечение детей с ИМ и коронарной недостаточностью до настоящего времени не разработано. Поэтому необходимо придерживаться принципов терапии, принятых у взрослых больных. В случаях острого инфаркта и приступов «angina pectoris» проводят лекарственную терапию острого периода: купирование боли, антикоагулянты и ацетилсалициловая кислота, разгрузка миокарда, предупреждение опасных аритмий. К сожалению, реваскуляризация миокарда (тромболизис, баллонная ангиопластика), активно применяемая у взрослых больных, у детей до настоящего времени не разработана.

Далее решается вопрос о хирургической коррекции порока [9, 10].

Для коррекции синдрома Бланда – Уайта – Гарленда предложено несколько типов операций: реимплантация левой коронарной артерии в аорту, шунтирование артерии, перевязка устья левой венечной артерии и др.

В наблюдениях Л.А. Бокерии с соавт., представивших результаты хирургического лечения 91 пациента с АОЛКА от ЛА, спектр хирургических вмешательств при данной патологии многообразен: прямая имплантация аномально отходящей КА в аорту была проведена у 53,8% больных, в 10,9% случаев был создан аортолегочный тоннель (операция Takeuchi). Операция простой перевязки аномально отходящей ЛКА осуществлена в 15,4% случаев, транспульмональное ушивание устья ЛКА – в 5,5% случаев, в 11% – выполнено аортокоронарное шунтирование (рис. 5). Послеоперационная летальность составила 27,9% [3]. В комплексном лечении больных ИМ важно также проведение восстановительной терапии.

Ю.М. Белозоров с соавт. [1] считают, что оперативное лечение недостаточно эффективно у детей до 2 лет из-за неадекватного количества межкоронарных анастомозов. Если больные переживают критический период жизни (1–2 года) на медикаментозном лечении, то затем их состояние стабилизируется. Дети старше 2 лет хорошо переносят перевязку левой КА. Прогноз порока без операции в большинстве случаев неблагоприятный. Почти 2/3 больных без лечения умирают на 1-м году жизни, 12–15% доживают до старшего возраста, из них в дальнейшем половина умирает внезапно после физической нагрузки или психической травмы [1, 3, 6].

Таким образом, аномалии и болезни коронарных артерий – малоизученный раздел детской кардиологии, но несмотря на редкость ОКС, практические врачи должны о нем помнить. И мы надеемся, что представленный материал привлечет внимание к данной проблеме.

Проиллюстрировать актуальность данной патологии хотелось бы следующим клиническим случаем.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

В нашей клинике с рождения наблюдается девочка с синдромом Бланда – Уайта – Гарленда. Наследственность ребенка отягощена:

- по материнской линии – миопия, хронический фарингит, артериальная гипертония;
- по отцовской линии – варикозное расширение вен, ишемическая болезнь сердца.

Анамнез: ребенок от II беременности, протекавшей на фоне приема дюфастона до 20 недель гестации, от II самопроизвольных срочных родов на 40-й неделе.

Вес при рождении 3560 г, длина 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов.

В роддоме привита – БЦЖ, гепатит В.

С рождения на грудном вскармливании.

На 8-е сутки жизни на фоне полного благополучия произошло ухудшение состояния ребенка: во время подмывания у девочки появились тотальный цианоз, дыхание и сердцебиение не прослеживалось, произошло угнетение сознания.

Бригадой СМП проводились реанимационные мероприятия, ребенок был доставлен в ОРИТН в тяжелом состоянии, где находилась в течение 14 дней.

**Основной диагноз:** P23.8 врожденная пневмония, вызванная другими возбудителями.

**Сопутствующий диагноз:** P28.8 другие уточненные респираторные состояния у новорожденного; P59.8 неонатальная желтуха неуточненная; P77 некротизирующий энтероколит у плода и новорожденного 1Б.

Проведено лечение (энтеральное питание, амписид, викасол, бифидумбактерин, инфузионная терапия). Выписана домой под наблюдение педиатра.

При обследовании в стационаре при проведении ЭхоКГ структурных и гемодинамических изменений не выявлено. Однако при обследовании в нашей клинике в возрасте 1 месяца на ЭхоКГ выявлено повышение эхогенности папиллярных мышц, гипокинезия задней стенки левого желудочка. Щелевидное открытое овальное окно (ООО). Аорто-легочная коллатераль.

На основании результатов исследований, анамнеза и клинической картины ребенок был направлен на консультацию в НЦ ССХ им. Бакулева, где была проведена аорто-коронарография. Выявлено anomalous отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола. Выставлен диагноз «синдром Бланда – Уайта – Гарланда», и вскоре девочке была проведена операция – реимплантация левой коронарной артерии в восходящую аорту с

пластикой ствола легочной артерии аутоперикардиальной заплатой, перевязка ОАП в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и фармакоолодовой кардиоплегии.

Послеоперационный период осложненный (сердечная недостаточность, инфекция ВДП). 7 суток в ОРИТ, на ИВЛ 3 дня. В отделении на фоне проводимого лечения состояние ребенка улучшилось, проявления НК уменьшились, выписаны под наблюдение кардиолога.

В послеоперационном периоде ребенок находился под динамическим наблюдением в педиатрическом отделении ЦКБ.

Девочка по настоящее время находится под наблюдением педиатра, кардиолога. Хорошо прибавляет в весе, нервно-психическое развитие по возрасту. Отмечается темповая задержка моторного развития (невозможность проведения массажа, длительное ношение бандажа). ОРВИ после выписки не болела. Пищевой и лекарственной аллергии не наблюдалось. Имеет медотвод от профилактических прививок на 6 мес. Оформлена инвалидность.



*Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов в ходе написания данной статьи.*

#### ЛИТЕРАТУРА

- Белозеров Ю.М. Инфаркт миокарда у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*, 1996, 3: 36-40. / Belozеров YuM. Myocardial infarction in children. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii*, 1996, 3: 36-40.
- Беришвили И.И., Вахромеева М.Н., Кацитадзе З.Д. Anomalous отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии. *Архив патологии*, 1998, 2: 35-39. / Berishvili II, Vakhromeeva MN, Katsitadze ZD. Anomalous divergence of left coronary artery from pulmonary artery. *Arkhiv Patologii*, 1998, 2: 35-39.
- Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Подзолков В.П., Арнаутова И.В. Хирургическое лечение синдрома anomalous отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии. Мат-лы Второй всероссийской конференции «Актуальные вопросы кардиологии раннего детского возраста». М., 2006. С. 48. / Bokeria LA, Shatalov KV, Podzolkov VP, Arnautova IV. Surgical treatment of the anomalous left coronary artery from the pulmonary artery syndrome. Materials of the Second All-Russian Conference Actual Issues of Cardiology of Early Childhood. M., 2006. P. 48.
- Волосовец А.П., Кривопустов С.П. Инсульт головного мозга и инфаркт миокарда у детей: современный взгляд на проблему. *Здоровье ребенка*, 2006, 2: 63-69. / Volosovets AP, Krivopustov SP. Stroke and myocardial infarction in children: modern view on the problem. *Zdorovye Rebenka*, 2006, 2: 63-69.
- Кубышкин В.Ф., Филин П.И., Ушаков А.В. и др. Острый коронарный синдром. Руководство для врачей и интернов. К.: СПД Коляда О.П., 2004. 40 с. / Kubyshekin VF, Filin PI, Ushakov AV. Acute coronary syndrome. A guide for doctors and interns. K.: SPD Kolyada OP, 2004. 40 p.
- Леонтьева И.В., Царегородцева Л.В., Белозеров Ю.М. и др. Инфаркт миокарда у детей: возможные причины, современные подходы к диагностике. *Педиатрия*, 2001, 1: 32-37. / Leontieva IV, Tsaregorodtseva LV, Belozеров YuM, et al. Myocardial infarction in children: possible causes, modern approaches to diagnosis. *Pediatriya*, 2001, 1: 32-37.
- Сухарева Г.Э., Трофимов В.В., Левченко Г.Д. Инфаркт миокарда у детей. *Таврический медико-биологический вестник*, 1999, 1-2: 58-61. / Sukhareva GE, Trofimov VV, Levchenko GD. Myocardial infarction in children. *Tavrichesky Mediko-Biologicheskyy Vestnik*, 1999, 1-2: 58-61.
- Сухарева Г.Э., Лагунова Н.В., Руденко Н.Н. Острый коронарный синдром как педиатрическая проблема. *Здоровье ребенка*, 2007 / Sukhareva GE, Lagunova NV, Rudenko NN. Acute coronary syndrome as a pediatric problem. *Zdorovye Rebenka*, 2007.
- Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Изд-во «Теремок», 2005: 289-294. / Sharykin AS. Congenital heart diseases. A guide for pediatricians, cardiologists, neonatologists. Moscow: Teremok Publishing House, 2005: 289-294.
- Park MK, Troxler RG. Pediatric Cardiology for Practitioners. 4-th ed.: monography. London: Mosby, 2002: 192-193.
- Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1979, 89: 7-11.
- Tashiro T, Todo K, Haruta Y et al. Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1993, 106: 718-722.

#### СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

- Простакова Валентина Николаевна** – замдиректора по медицинской части ФГБУ «Детский медицинский центр» УДП РФ  
**Чернова Наталья Дмитриевна** – к.м.н., замдиректора по клинико-экспертной работе ФГБУ «Детский медицинский центр» УДП РФ  
**Перова Светлана Владимировна** – заведующая 3-м педиатрическим отделением ФГБУ «Детский медицинский центр» УДП РФ  
**Зайцева Елена Николаевна** – заведующая кардиологическим кабинетом ФГБУ «Детский медицинский центр» УДП РФ  
**Анисимова Светлана Игоревна** – врач-педиатр ФГБУ «Детский медицинский центр» УДП РФ  
**Машигина Анна Юрьевна** – завотделением функциональной диагностики, ФГБУ «Детский медицинский центр» УДП РФ  
**Мещерякова Оксана Дмитриевна** – врач функциональной диагностики, ФГБУ «Детский медицинский центр» УДП РФ  
**Рахаева Юлия Анатольевна** – врач функциональной диагностики, ФГБУ «Детский медицинский центр» УДП РФ  
**Корякина Елена Валентиновна** – врач функциональной диагностики. ФГБУ «Детский медицинский центр» УДП РФ