

УДК 616.12.-008.331.1

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕГО ВЫЯВЛЕНИЯ АНОМАЛЬНОГО ОТХОЖДЕНИЯ ЛЕВОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ ОТ ЛЕГОЧНОЙ У РЕБЕНКА: ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ, ТАКТИКА, МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ, ПРОГНОЗ

Хахалова Анастасия Анатольевна¹, Варанкин Евгений Игоревич², Трунова Юлия Александровна¹

¹Кафедра поликлинической педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница №1»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (АОЛКА, или синдром Bland–White–Garland) — редкая врожденная аномалия сердца, вызывающая значительную заболеваемость и смертность в младенчестве при несвоевременной диагностике и хирургической коррекции. Первые симптомы инфантильной формы АОЛКА появляются в возрасте 2–3 месяцев. **Цель исследования** — демонстрация клинического случая ребенка с оперированным пороком сердца - АОЛКА, протекающим с митральной недостаточностью 3 ст. **Материал и методы.** Ретроспективно - проспективное амбулаторное наблюдение пациентки 1 года жизни с оперированным пороком — аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочной, протекающим с митральной недостаточностью 3 степени на базе Свердловской областной клинической больницы №1 (СОКБ №1) г. Екатеринбурга. **Результаты.** В возрасте 7 месяцев у ребенка с врожденным пороком развития дыхательных путей диагностирована АОЛКА с митральной недостаточностью 3 ст. В послеоперационном периоде митральная недостаточность 2-3 ст. сохраняется. По результатам наблюдения в динамике планируется решение вопроса о хирургической коррекции митральной недостаточности. **Выводы.** Несвоевременность диагностики вероятнее всего обусловлена комбинацией АОЛКА с врожденным пороком развития дыхательных путей, обусловившим тяжесть состояния ребенка с рождения. Длительное аномальное коронарное кровообращение в описываемом случае осложнилось митральной недостаточностью, обычно возникающей вследствие расширения фиброзного кольца митрального клапана и/или разрыва папиллярной мышцы. Пациенты, которым выполнена хирургическая операция по поводу АОЛКА имеют хорошую выживаемость, однако выраженная митральная недостаточность в сочетании с ВПП дыхательных путей осложняют прогноз у наблюдаемого ребенка.

Ключевые слова: АОЛКА, митральная недостаточность, тактика, методы лечения, дети.

CLINICAL CASE OF LATE DETECTION OF ANOMALOUS ORIGIN OF THE LEFT CORONARY ARTERY FROM THE PULMONARY ARTERY IN A CHILD: COURSE FEATURES, TACTICS, TREATMENT METHODS, PROGNOSIS.

Khakhalova Anastasia Anatolyevna¹, Varankin Evgeniy Igorevich², Trunova Yulia Aleksandrovna¹

¹Department of Outpatient Pediatrics

Ural State Medical University

²Regional Clinical Hospital № 1

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (AOLCA, or Bland–White–Garland syndrome) is a rare congenital cardiac anomaly that causes significant morbidity and mortality in infancy if not diagnosed and surgically corrected in a timely manner. The first symptoms of the infantile form of AOLCA appear at the age of 2–3 months. **The aim of the study** is to demonstrate a clinical case of a child with an operated heart defect - AOLCA, occurring with stage 3 mitral insufficiency. **Material and methods.** Retrospective - prospective outpatient observation of a 1-year-old patient with an operated defect - an anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, occurring with mitral regurgitation of the 3rd degree on the basis of the Sverdlovsk Regional Clinical Hospital № 1 in Yekaterinburg. **Results.** At the age of 7 months, a child with a congenital malformation of the respiratory tract was diagnosed with AOLCA with grade 3 mitral regurgitation. In the postoperative period, mitral insufficiency is grade 2-3. is saved. Based on the results of observation over time, it is planned to resolve the issue of surgical correction of mitral regurgitation. **Conclusion.** Late diagnosis is most likely due to the combination of AOLCA with a congenital malformation of the respiratory tract, which caused the severity of the child's condition from birth. Long-term abnormal

coronary circulation in the described case was complicated by mitral regurgitation, usually resulting from dilatation of the mitral valve annulus fibrosus and/or rupture of the papillary muscle. Patients who have undergone surgery for AOLCA have good survival, however, severe mitral regurgitation in combination with congenital airway complications complicate the prognosis of the observed child.

Keywords: AOLCA, mitral insufficiency, tactics, treatment methods, children.

ВВЕДЕНИЕ

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (АОЛКА, или синдром Bland–White–Garland) — редкая врожденная аномалия сердца, вызывающая значительную заболеваемость и смертность в младенчестве [1] при несвоевременной диагностике и хирургической коррекции.

При АОЛКА левая коронарная артерия (ЛКА) берет начало не от корня аорты, а от легочной артерии (ЛА). В неонатальном периоде, пациенты обычно не имеют симптомов, пока после рождения давление в легочной артерии и сопротивление легочных сосудов не снизятся до критического уровня. Направление кровотока осуществляется от правой коронарной артерии, через межкоронарные коллатерали ретроградно к левой коронарной артерии и в легочную артерию, что приводит к левожелудочковой недостаточности или ишемии (инфаркту) [2]. Первые симптомы инфантильной формы АОЛКА появляются в возрасте 2–3 месяцев. При взрослом типе клинические проявления могут развиваться в возрасте 3–25 лет и позже [3].

Цель исследования – демонстрация клинического случая ребенка с оперированным пороком сердца - АОЛКА, протекающим с митральной недостаточностью 3 ст.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Ретроспективно - проспективное амбулаторное наблюдение пациентки 1 года жизни с оперированным пороком – аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочной, протекающим с митральной недостаточностью 3 степени на базе Свердловской областной клинической больницы №1 (СОКБ №1) г. Екатеринбурга.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Пациентка Д., 11 месяцев, находится под наблюдением детского кардиолога консультативно-диагностической поликлиники (КДП) ГАУЗ СО «СОКБ №1» г. Екатеринбурга с клиническим диагнозом: Оперированный врожденный порок сердца – Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии. Митральная недостаточность, Re 3 степени. Шовная пластика митрального клапана. Редукция левого предсердия. НК 2А по Стражеско-Василенко-Лангу. Резидуальная митральная недостаточность III ф.кл. по Ross R.D. Врожденный порок развития дыхательных путей: дискинезия мембранозной части трахеи. Осложнения: компрессионный стеноз левого главного бронха, долевых бронхов слева 2-3 степени. Субтотальный ателектаз левого легкого, С2 и нижней доли правого легкого. Бронхообструктивный синдром. ДН 3. Сопутствующие заболевания: перинатальная энцефалопатия гипоксически-ишемического генеза, тяжелой степени, ранний восстановительный период, Синдром двигательных нарушений по гипотоническому типу. Нарушение резорбции ликвора. Судорожный синдром в периоде новорожденности.

Из анамнеза жизни и заболевания известно, что ребенок от 3 беременности, 2 срочных родов. Масса при рождении 3710 г, длина 51 см. В неонатальном периоде состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности, из роддома девочка была переведена в отделение реанимации новорожденных ОДКБ, взята на ИВЛ. По данным КТ, а затем фибробронхоскопии выявлен порок развития (ВПР) дыхательных путей: дискинезия мембранозной части трахеи. Проводилась длительная респираторная поддержка, синдромальная, антибактериальная терапия. В возрасте 1,5 мес. пациентке выполнена нижняя трахеостомия, присвоен паллиативный статус. После стабилизации состояния девочка была переведена в отделение паллиативной помощи ОДКБ. Периодически отмечались эпизоды бронхоспазма и десатурации, ребенок переводился в отделение реанимации.

В возрасте 7 месяцев на фоне нарастания гипоксемии, дыхательной недостаточности проведено эхокардиографическое (ЭхоКГ) обследование, на котором была заподозрена аномалия коронарных артерий. Ребенок консультирован детским кардиохирургом, рекомендовано проведение коронароангиографии. Для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики пациентка была переведена в неотложном порядке в отделение детской кардиохирургии СОКБ №1 с диагнозом - Основное комбинированное заболевание: 1. Врожденный порок развития дыхательных путей: дискинезия мембранозной части трахеи. 2. Вторичная легочная гипертензия, комбинированная пре- и посткапиллярная, ассоциированная с заболеванием легких и патологией левых камер сердца. ФК 3. Осложнения: компрессионный стеноз левого главного бронха, долевых бронхов слева 2-3 степени. Субтотальный ателектаз левого легкого, С2 и нижней доли правого легкого. Бронхообструктивный синдром. ДН 3. Сопутствующие заболевания: перинатальная энцефалопатия гипоксически-ишемического генеза, тяжелой степени, ранний восстановительный период. Синдром двигательных нарушений по гипотоническому типу. Нарушение резорбции ликвора. Судорожный синдром в периоде новорожденности. На момент госпитализации в кардиохирургическое отделение получала фенobarбитал, мидазолам, гидрохлоротиазид, спиронолактон, каптоприл, симетикон.

В СОКБ №1 проведена дополнительная диагностика. Ангиографическое исследование: определяются ангиографические признаки АОЛКА - правая коронарная артерия отходит от аорты, левая коронарная артерия от аорты не визуализируется, через коллатерали от ПКА контрастируется левая коронарная артерия со сбросом контраста, предположительно, в легочный ствол (рис. 1, рис. 2).



Рис. 1 Правая коронарная артерия



Рис. 2 Правая и левая коронарные артерии

КТ ангиография: Выраженная кардиомегалия за счет расширения левых камер сердца со сдавлением правого предсердия и правого желудочка. Левая коронарная артерия отходит от нижней стенки легочного ствола. Правая коронарная артерия без особенностей. Легочный клапан без особенностей. Легочный ствол до 16 мм в диаметре. Восходящий отдел аорты 11 мм, дуга аорты 9 мм, перешеек 7 мм, нисходящий отдел 8 мм. Множественные ателектазы в задних отделах легких различных размеров. Панлобулярная эмфизема в передних отделах правого легкого. Головной мозг без очаговых изменений. Умеренная смешанная гидроцефалия.

Ребенку было выполнено хирургическое вмешательство: в условиях нормотермии, искусственного кровообращения и фармакохолодовой кардиоплегии проведена транслокация левой коронарной артерии на аорту, шовная пластика митрального клапана, редукция левого предсердия.

Обследования после хирургической коррекции: Эхо-КГ-контроль: следы жидкости в левом плевральном синусе. В перикарде выпота нет. ЛП – 23*40 мм. КДР – 26 мм. ФВ – 80%. Митральная регургитация 3 степени. ЭКГ: синусовый ритм, 150 уд/мин. Уменьшились признаки перегрузки левого желудочка.

После оперативного вмешательства пациентка была переведена в кардиологическое отделение ОДКБ для продолжения лечения и динамического наблюдения, после стабилизации состояния – в отделение паллиативной помощи детям.

Для послеоперационного мониторинга сердечной гемодинамики ребенку организовано амбулаторное наблюдение в КДП ГАУЗ СО «СОКБ №1».

При осмотре ребенка на амбулаторном приеме детского кардиолога в возрасте 11 месяцев: вес 7 кг, рост 72 см, $t = 36.6$, ЧСС лежа 102 уд/мин, ЧД 40 в минуту, SpO_2 : 97%, АД правая рука: 94/58 mmHg. Состояние средней степени тяжести обусловленное обменно-дистрофическими нарушениями, преморбидным фоном. Положение активное. Сознание ясное. Реакция на осмотр адекватная. Нервно-психическое развитие по возрасту. Голова правильной формы. Очаговой неврологической симптоматики нет. Вскармливание усваивает. В весе прибавляет хорошо. Кожные покровы бледно-розовые. Влажность кожных покровов нормальная. Тургор мягких тканей удовлетворительный. Слизистые бледно-розовые. Подкожно-жировая клетчатка выражена достаточно. Периферические отеки отсутствуют. Дыхание через трахеостому. Одышка в покое умеренная. Грудная клетка: симметричная. Аускультативно дыхание: пуэрильное. Границы сердца: не расширены. Тоны сердца: ясные, ритмичные. Пульсация периферических артерий на нижних конечностях определяется отчетливо. Живот правильной формы, при пальпации безболезненный. Асцит: не определяется. Печень: не увеличена. Периферических отеков нет.

Динамика эхокардиографических показателей после оперативного лечения АОЛКА представлена в таблице 1.

Таблица 1

Динамика ЭхоКГ за период амбулаторного наблюдения.

Дата проведения	Размеры левого предсердия	Размеры левого желудочка	Фракция выброса	Заключение
16.02.24г	24x40 мм	МЖП 5мм, КДР 30 мм, КСР 17 мм	70%	Магистральный поток в брюшной аорте. Оперированная АОЛКА. Пролапс и миксоматоз передней створки митрального клапана, Re 3 степени. Выраженная дилатация левого предсердия, расширение левого желудочка.
15.03.24г	28x46 мм	МЖП 7 мм, КДР 25 мм, КСР 14 мм	77%	Магистральный поток в брюшной аорте. Оперированная АОЛКА: адекватная коррекция. Пластика митрального клапана, Re 2 степени. Хорошая функция левого желудочка, увеличение левого предсердия.
28.03.24г	37x50 мм	КДР 31,7 мм, КСР 17,4 мм	77%	Оперированный врожденный порок сердца: транслокация левой коронарной

				артерии на аорту, шовная пластика митрального клапана, редукция левого предсердия. Митральная регургитация 2–3 степени. Ускоренный кровоток на митральном клапане. Расширение левого предсердия. Гипертрофия миокарда левого желудочка. Пульмональная регургитация 1 степени. Сократительная функция миокарда в пределах нормы. Примечание: на момент исследования ребенок переносит ОРВИ.
--	--	--	--	--

Результаты ЭхоКГ-контроля за прошедшее время послеоперационного периода без отрицательной динамики: сохраняется митральная недостаточность 2-3 ст., дилатация левого предсердия.

В настоящее время ребенок получает медикаментозную терапию ХСН: спиронолактон 15 мг 1 раз/сут., гидрохлоротиазид 10 мг 2 раза/сут., бисопролол 0,625 мг 2 раза/сут.

По результатам наблюдения в динамике планируется решение вопроса о хирургической коррекции митральной недостаточности.

ОБСУЖДЕНИЕ

В представленном клиническом случае у ребенка имеется комбинация врожденных пороков развития сердца и дыхательных путей. Поскольку с рождения превалировали симптомы дыхательной недостаточности, связанные с ВПР – дискинезией мембранозной части трахеи, клинические проявления АОЛКА наложились на общую тяжесть состояния ребенка и диагностика сердечной патологии состоялась несвоевременно.

Митральная регургитация (МР) возникает у значительной части пациентов с АОЛКА в результате дилатации фиброзного кольца клапана на фоне дисфункции левого желудочка или вследствие дисфункции папиллярных мышц, вызванных ишемией. Доказано, что создание двойной коронарной системы при АОЛКА, путем прямой коронарной реимплантации, дает отличные долгосрочные результаты, с точки зрения выживаемости и восстановления функции левого желудочка [4, 5]. МР нивелируется после устранения нарушений коронарного кровотока, без необходимости сопутствующей пластики или замены митрального клапана. Однако, в отношении детей с длительно существующей дисфункцией папиллярных мышц при АОЛКА, приводящей к митральной регургитации, исход митральной недостаточности менее ясен [6, 7]. Необходимость восстановления митрального клапана во время операции по поводу АОЛКА, все еще остается предметом дискуссий. У детей старшего возраста, с невозстановленной функцией митрального клапана, наблюдается длительная персистенция или прогрессирование предоперационной митральной регургитации с течением времени и им, с большей вероятностью, чем младенцам, потребуются повторные вмешательства при последующем наблюдении. Поэтому операционный прогноз у наблюдаемого нами ребенка пока не ясен.

ВЫВОДЫ

1. Несвоевременность диагностики вероятнее всего обусловлена комбинацией АОЛКА с врожденным пороком развития дыхательных путей, обусловившим тяжесть состояния ребенка с рождения.

2. Длительное anomальное коронарное кровообращение в описываемом случае осложнилось митральной недостаточностью, обычно возникающей вследствие расширения фиброзного кольца митрального клапана и/или разрыва папиллярной мышцы.

3. Пациенты, которым выполнена хирургическая операция по поводу АОЛКА имеют хорошую выживаемость, однако выраженная митральная недостаточность в сочетании с ВПР дыхательных путей осложняют прогноз у наблюдаемого ребенка.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery / Deepa Sasikumar, Baiju S Dharan, Priyadarshini Arunakumar [et al.] – 2018. – Vol. 27, Issue 2, P. 238–242
2. Pediatric cardiology for practitioners, seventh edition / Myung K. Park, Mehrdad Salamat. – United States of America: 2021. - Chapter 15. P. 225.

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. / Yau J.M., Singh R., Halpern E.J. [et al.] // Clinical Cardiology - 2011, 34(4): P. 204-210
4. Surgical intervention for anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery in children: a long-term follow-up. / Naimo PS, Fricke TA, D'Udekem Y, [et al.] // Ann Thorac Surg. - 2016; Vol. 101: P. 1842–9.
5. Aortic Implantation of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: long-term outcomes. / Mongé MC, Eltayeb O, Costello JM, Sarwark AE, Carr MR, Backer CL. // Ann Thorac Surg 2015; Vol. 100: P. 154–61.
6. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. / Lange R, Vogt M, Hörer J, [et al.] // Ann Thorac Surg. - 2007; Vol. 83: P. 1463–71.
7. Excellent functional result in children after correction of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery—a population-based complete follow-up study. / Ojala T, Salminen J, Happonen J-M, [et al.] // Interact CardioVasc Thorac Surg. - 2010; Vol. 10: P. 70–5.

Сведения об авторах

А.А. Хахалова – ординатор 2 года обучения

Е.И. Варанкин – врач детский-кардиолог ГАУЗ СО «СОКБ №1»

Ю.А. Трунова – кандидат медицинских наук, доцент кафедры поликлинической педиатрии

Information about the authors

A.A. Khakhalova - postgraduate student

E.I. Varankin is a pediatric cardiologist at the State Autonomous Institution Specialized Clinical Hospital N1.

Y.A. Trunova - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor of the Department of Polyclinic Pediatrics

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

aakhakhalova9605@mail.ru

УДК: 616-005.6

МУТАЦИИ ГЕНОВ ФЕРМЕНТОВ ФОЛАТНОГО ЦИКЛА В РЕАЛИЗАЦИИ ТРОМБОЗОВ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Храмова Мария Денисовна, Чадова Ирина Юрьевна, Филиппова Олеся Андреевна

Кафедра госпитальной педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Фолатный цикл — каскадный процесс превращения фолиевой кислоты в доступное для усваивания организмом производное — 5-метилтетрагидрофолат. С фолатным циклом сопряжен цикл образования метионина из гомоцистеина, который происходит при участии витамина B12 и двух ферментов: метионин-синтазы (MTR) и метионин-синтаза-редуктазы (MTRR). Дефицит белка C, белка S, антитромбина III, мутации фактора V Лейдена, гипергомоцистеинемия и некоторые другие генетические дефекты являются хорошо известными факторами риска развития артериального и венозного тромбоза. Среди этих генетических дефектов мутация метилентетрагидрофолатредуктазы (MTHFR), наиболее частой и хорошо изученной является мутация C677T. На данный момент нет общепринятой классификации гипергомоцистеинемии у детей, но при этом мы знаем референсные значения уровня гомоцистеина в сыворотке крови – 1-5 мкмоль/л. **Цель исследования** – установить распределение и частоту встречаемости полиморфных вариантов генов ферментов фолатного цикла у новорожденных детей с тромбозами различных локализаций. **Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ 89 историй болезней доношенных новорожденных, находившихся на стационарном лечении в отделениях Областной детской клинической больницы с 2022 по 2024 год. **Результаты.** При сравнении двух групп новорожденных: детей, не реализовавших тромбоз, а также детей, имеющих в анамнезе тромбозы различных локализаций, статистически значимо (критерий хи-квадрат 0,043) преобладала мутация полиморфизма гена MTHFR 677 с генотипом T/T в группе детей, реализовавших тромбоз, что также подтверждается данными литературы. **Выводы.** Данные о распределении полиморфных вариантов генов ферментов фолатного цикла у детей, особенно у новорожденных, немногочисленны, а также накоплено мало данных, которые описывают роль наследственных факторов в развитии тромбозов у доношенных новорожденных детей.

Ключевые слова: новорожденный, тромбоз, фолатный цикл, тромбофилия.

MUTATIONS OF GENES OF FOLATE CYCLE ENZYMES IN THE IMPLEMENTATION OF THROMBOSIS IN NEWBORNS

Khramova Maria Denisovna, Chadova Irina Yuryevna, Filippova Olesya Andreevna

Department of Hospital Pediatrics

Ural State Medical University

Yekaterinburg, Russia

Abstract