

Аномалії коронарних артерій у дітей (на автопсійному матеріалі)



О. І. Бойко

Львівський національний медичний університет
імені Данила Галицького

Мета роботи — проаналізувати автопсійний матеріал для визначення частоти та характеру розподілу аномалій коронарних артерій у структурі природжених вад серця в дітей за 35-річний період (1981–2016 рр.).

Матеріали і методи. Проаналізовано дані 8952 автопсій померлих дітей (віком від 28 тижнів внутрішньоутробного розвитку до 14 років). Досліджено 25 аномалій коронарних артерій. Осіб чоловічої статі було 14 (56%). Патологоанатомічні дослідження коронарних артерій проведені на базі Львівського обласного патологоанатомічного бюро. У випадку єдиної коронарної артерії проведено ангиографічне дослідження. У коронарну артерію вводили масу, що містила рентгеноконтрастну речовину — натрію амідотризоат, барвник — метиленовий синій та загущувач — желатин.

Результати та обговорення. Аномалії коронарних артерій у дітей виявлені із частотою 0,28%. Частка аномалій коронарних артерій серед природжених вад серця становила 4,46%. Діагностовано: аномалії кількості; топіки відходження; спрямування коронарних артерій. Різноманітні варіанти аномалій коронарних артерій виявлені в контексті природжених вад серця, спадкових та соматичних захворювань, а також ізольовано.

Висновки. Частоту аномалій коронарних артерій недооцінюють, тому ретельне обстеження коронарних артерій має бути складовою частиною автопсій, особливо у випадках раптової смерті в дитячому віці.

Ключові слова: аномалії коронарних артерій, дитячий вік, природжені вади серця.

Аномалії коронарних артерій (АКА) — група рідкісних природжених вад, різноманітних за морфогенезом, клінічними виявами, діагностикою та прогнозом. Частота виникнення АКА в дітей становить 0,3–1,6% [10]. АКА можуть бути як ізольованими, так і поєднуватися з іншими природженими вадами серця (ПВС) [1]. Вважають, що в дітей з АКА може бути підвищений ризик розвитку артеросклерозу внаслідок порушення кровоплину в уражених коронарних артеріях, що призводить до їх розширення, виразкування інтими, дегенерації медії та петрифікації [8]. АКА можуть спричиняти інфаркт міокарда в дітей і асоціюються з високим ризиком настання раптової серцевої смерті.

Згідно з даними літератури описані різноманітні варіанти патології: аномалії кількості [13]; топіки відходження [2–4, 9, 11]; ступеня прохідності [5, 7]; комунікацій коронарних артерій [6]. Серед них найчастіше виявляють коронарні артеріальні фістули; відходження лівої коронарної артерії від легеневого стовбура; відходження правої коронарної артерії від лівого синуса Вальсальви; єдину коронарну артерію [9, 12]. Водночас в Україні частота АКА та їх структура досі не проаналізовані.

Мета роботи — проаналізувати автопсійний матеріал для визначення частоти й характеру розподілу аномалій коронарних артерій у структурі природжених вад серця в дітей за 35-річний період (1981–2016 рр.).

Матеріали і методи

Проаналізовано дані 8952 автопсій померлих дітей за 35-річний період — від 1981 р. до 2016 р. (секції виконані на базі КЗ ЛОР «Львівське обласне патологоанатомічне бюро»). Групу дослідження становили 7 мертвнонароджених плодів (у терміні

Стаття надійшла до редакції 24 січня 2017 р.

Бойко Оксана Іванівна, клінічний ординатор кафедри патологічної анатомії та судової медицини, лікар-патологоанатом Львівського обласного патологоанатомічного бюро 79010, м. Львів, вул. Пекарська, 52. E-mail: bo_ok.lviv@mail.ru

© О. І. Бойко, 2017

гестації від 28 до 41 тижня внутрішньоутробного розвитку; серед них 5 осіб чоловічої статі) та 18 випадків смерті живонароджених дітей (серед них 9 осіб чоловічої статі). Вік дітей на момент проведення автопсії – від 3 діб до 14,5 року (Q₂₅–Q₇₅ 0,39–8,13 міс; медіана – 1,17 міс).

У випадку єдиної коронарної артерії проведено дослідження на автопсійному матеріалі з ангиографічною та патогістологічною діагностикою, яку здійснювали в кілька етапів.

На першому етапі проводили розтин та вилучали серце цілим. Серце промивали у воді для очищення від зсідків крові. Почергово в гирло коронарної артерії вводили підключичний полімерний катетер діаметром 0,6 мм, який фіксували шовковою ниткою до міокарда. Приготований водний розчин метиленового синього (0,5 мл) шприцом повільно вводили через катетер для візуалізації гілок коронарної артерії. Дрібні гілки артерії, із яких витікав синій розчин, прошивали шовковою ниткою. Масу для дослідження готували шляхом змішування у високому скляному лабораторному стакані (із шкалою 50,0 мл) однієї ампули натрію амідотризоату та невеликої кількості метиленового синього до отримання насиченого синього кольору. Коли маса досягала однорідності, поступово додавали желатин (1,0 г) та перемішували до досягнення в'язкої консистенції. Набрану в шприц масу (0,5 мл), повільно вводили через катетер у порожнину судини до забарвлення ін'єктованих субепікардіальних гілок вінцевих артерій та відчуття спротиву поршня. Після заповнення коронарного русла виготовленою масою катетер перекидали, а серце промивали водою для очищення від залишків рентгеноконтрастної рідини.

На другому етапі серце переносили на стандартну стоматологічну рентгеновську плівку розміром 305 × 405 мм. Рентгенологічне дослідження проводили на високочастотному дентальному рентген-апараті. Знімки робили в прямій проекції за напруги 60,0 кВ, сили струму 7,0 мА, експозиції 0,16 с, відстані від трубки до об'єкта 70–90 мм.

На третьому етапі після ангиографічного дослідження виготовляли зрізи судинної стінки з наступним забарвленням їх за стандартними гістологічними та гістохімічними методиками. Проводили дегідратацію та заливку препаратів у парафінові блоки. Забарвлювали препарати за стандартними гістологічними та гістохімічними методиками: гематоксилином і еозином, трихромом за К. Массоном та за Ф. Маллорі для виявлення сполучної тканини, фукселіном за К. Хартом та резорцин-фуксином за К. Вейгертом для ідентифікації еластичних волокон, пікрофуксином за І. Ван-Гізоном та азаном за М. Гейденгайном для ідентифікації колагенових волокон, методом виявлення фібрину (оранжевий-червоний-голубий за Д. Зербіно, Л. Лукасевич), PAS-реакцією із Шифф-періодною кислотою для

виявлення нейтральних глікозаміногліканів. Досліджували методом світлової мікроскопії. Оцінювали патогістологічні зміни клітинних та волокнистих елементів судинної стінки і встановлювали патоморфологічний діагноз.

Результати та обговорення

За матеріалами автопсії АКА виявлено з частотою 0,28%. Ізольованих АКА – 7 (28,0%) випадків, АКА, асоційованих із ПВС, – 18 (72,0%) випадків. Частка АКА серед усіх ПВС становила 4,46%. Більшість АКА діагностовані у грудному періоді (56,0%) (рис. 1). Виявлені аномалії: кількості; топіки відходження; спрямування коронарних артерій.

Серед аномалій кількості коронарних артерій виявлено: а) єдину коронарну артерію; б) подвійну праву коронарну артерію; в) додаткову коронарну артерію.

Єдину коронарну артерію діагностовано в семи випадках, при яких були складні варіанти вад серця (таблиця).

Подвійну праву коронарну артерію (один випадок) діагностовано в поєднанні із множинними природженими вадами розвитку: атрезією жовчного міхура та дистальної частини загальної жовчної протоки, гіпоплазією тимуса. Додаткову коронарну артерію (один випадок) виявлено при коарктації аорти.

Серед аномалій топіки відходження коронарних артерій діагностовано: відходження коронарних артерій від єдиного коронарного синуса; відходження коронарних артерій від заднього аортального синуса; відходження коронарних артерій від однієї аортальної заслінки; відходження обох коронарних артерій від лівого коронарного синуса; відходження коронарних артерій від задньої заслінки клапана артеріального стовбура; відходження лівої коронарної артерії від легеневого стовбура; аномальне відходження правої коронарної артерії; високе відходження гирла правої коронарної артерії.



Рис. 1. Розподіл дітей з аномаліями кількості, топіки відходження, спрямування коронарних артерій за віком (згідно з вітчизняною віковою періодизацією), %

Т а б л и ц я

Аномалії кількості коронарних артерій: єдина коронарна артерія з асоційованими природженими вадами серця
(матеріали КЗ ЛОР «Львівське обласне патологоанатомічне бюро»; 1981–2016 рр.)

Номер автопсії/рік	Вік	Стать	Асоційовані природжені вади серця
7д/2007	9 діб	Ч	Синдром гіпоплазії лівих відділів серця
105д/2009	20 тижнів гестації	Ч	Первинний дефект міжпередсердної перегородки (спільне передсердя); гіпоплазія висхідної частини аорти; гіпоплазія аортального клапанного кільця; двостулковий аортальний клапан; дефект м'язової частини міжшлуночкової перегородки
76д/2002	25 діб	Ч	Транспозиція магістральних судин; стеноз легеневої артерії; атрезії клапана легеневої артерії
69д/2008	23 доби	Ж	Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка
42д/2015	3 доби	Ж	Єдиний лівий шлуночок; рудиментарна камера правого шлуночка; загальний артеріальний стовбур (тип ПА); гіпоплазія дуги аорти
209д/1996	1,5 року	Ч	Єдиний шлуночок серця; повна транспозиція магістральних судин; фіброеластоз ендокарда обох передсердь та єдиного шлуночка
304д/2015	9 діб	Ч	Загальний артеріальний стовбур (II тип); тубулярна гіпоплазія дуги аорти

Відходження коронарних артерій від єдиного коронарного синуса (три випадки) діагностовано в поєднанні зі складними ПВС:

а) єдиним шлуночком серця, вторинним дефектом міжпередсердної перегородки, декстрапозицією аорти, інфундибулярним стенозом легеневої артерії, впадінням обох порожнистих вен у ліве передсердя, гідроцефалією, агенезією селезінки;

б) транспозицією магістральних судин – функціонально корегованою, вісцерально-передсердним *situs solitus*, інверсією шлуночків з L-транспозицією, аномалією Ебштейна лівого (інвертованого) атріовентрикулярного клапана, фенестрованою заслінкою правого атріовентрикулярного клапана, відкритим овальним вікном.

Відходження коронарних артерій від заднього аортального синуса спостерігали при природженому токсоплазмозі (перший випадок) та ПВС (другий випадок) – повній атріовентрикулярній комуніка-

ції; клапанній атрезії з гіпоплазією легеневої артерії; D-транспозиції магістральних судин (рис. 2).

Відходження коронарних артерій від однієї аортальної заслінки (два випадки) виявлено в поєднанні зі складними ПВС:

а) єдиним шлуночком, вторинним дефектом міжпередсердної перегородки, декстрапозицією аорти, інфундибулярним стенозом легеневої артерії, впадінням обох порожнистих вен у ліве передсердя;

б) D-транспозицією магістральних судин, горизонтальним положенням серця.

Відходження обох коронарних артерій від лівого коронарного синуса асоційовано зі складною ПВС: повною транспозицією магістральних судин; первинним дефектом міжпередсердної перегородки; дисплазією заслінок та частковим розщепленням медіальної заслінки мітрального клапана; відкритою артеріальною протокою; дилатацією коронарного синуса зі сполученням з лівим передсердям

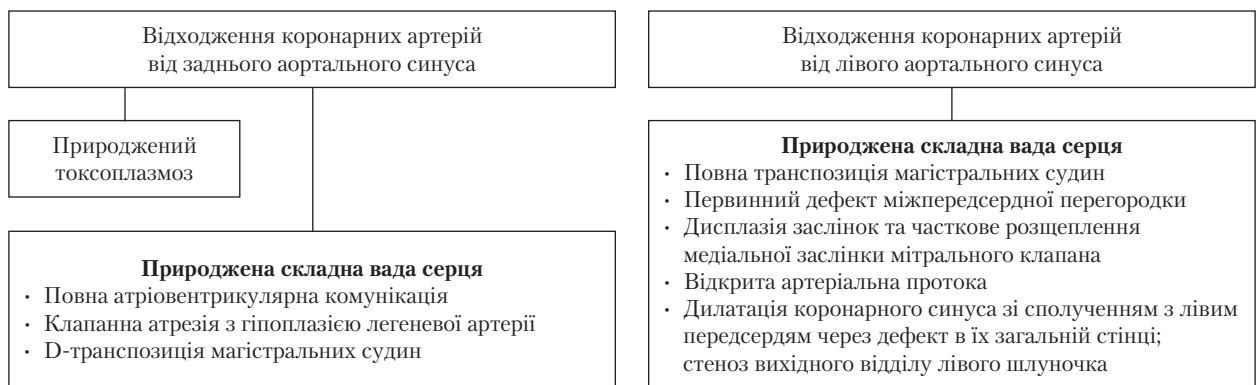


Рис. 2. Схема патологоанатомічних варіантів аномалій коронарних артерій за топикою відходження

через дефект в їх загальній стінці; стенозом вихідного відділу лівого шлуночка (див. рис. 2).

Відходження коронарних артерій від задньої заслінки артеріального стовбура (один випадок) виявлено при складній ПВС: спільному артеріальному стовбурі (тип II); спільному передсерді; гіпоплазії лівого шлуночка; розщепленні септальних заслінок атріовентрикулярних клапанів; коарктації аорти; подвоєнні верхньої порожнистої вени; природженому вікончастому дефекті переднього листка перикардіальної сорочки.

Відходження лівої коронарної артерії від легеневого стовбура (один випадок) спостерігали при множинних природжених вадах розвитку: трикамерному серці з єдиним спільним шлуночком; транспозиції магістральних судин; клапанному стенозі аорти; рудиментарній камері лівого шлуночка; атрезії ануса.

Аномальне відходження правої коронарної артерії спостерігали при гіпоплазії лівих відділів серця (один випадок).

В одному випадку діагностовано високе відходження гирла правої коронарної артерії — на 0,7 см вище від синотубулярного з'єднання. Гирло лівої коронарної артерії було розташоване типово в лівому коронарному синусі.

Конфлікту інтересів немає.

Варто зазначити, що частоту АКА недооцінюють. Більшість варіантів АКА виявлено не в процесі спеціальної дослідницької роботи, а як знахідки уважних прозекторів. Тому ретельне обстеження коронарних артерій має бути складовою частиною автопсії, особливо у випадках раптової смерті в дитячому віці.

Висновки

Аномалії коронарних артерій у дітей виявлені із частотою 0,28 %. Частка аномалій коронарних артерій серед усіх природжених вад серця становила 4,46 %. Діагностовано аномалії: кількості; топіки відходження; спрямування коронарних артерій. Різноманітні варіанти аномалій коронарних артерій виявлені в контексті природжених вад серця, спадкових та соматичних захворювань, а також ізольовано. У частині випадків аномалії коронарних артерій не виявлялися клінічно, а дебютували раптовою коронарною смертю. Аномалії коронарних артерій були причиною розвитку інфаркту міокарда та серцевої недостатності. Частоту аномалій коронарних артерій недооцінюють, тому ретельне обстеження коронарних артерій має бути складовою частиною автопсії, особливо у випадках раптової смерті в дитячому віці.

Література

1. Зербіно Д. Д., Куриляк О. Б., Бойко О. І. Аномалії коронарних артерій // Серце і судини. — 2014. — № 2. — С. 81–88.
2. Cingoz F., Arslan G., Iyisoy A. et al. Novel variant of dual left anterior descending artery arising from single right coronary artery anomaly presenting with angina inversa // *Kardiochir. Torakochirurgia Pol.* — 2015. — Vol. 12, N 3. — P. 246–247. — Doi.org/10.5114/kitp.2015.54462.
3. Dubey L. Percutaneous coronary intervention of an obstructive left anterior descending artery with anomalous origin of right coronary artery // *ARYA Atheroscler.* — 2013. — Vol. 9, N 2. — P. 164–166.
4. Erez E., Tam V. K., Doublin N. A. et al. Anomalous coronary artery with aortic origin and course between the great arteries: improved diagnosis, anatomic findings, and surgical treatment // *Ann. Thorac. Surg.* — 2006. — Vol. 82, N 3. — P. 973–977. — Doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.04.089.
5. Jatene M., Juaneda I., Miranda R. D. et al. Left main coronary artery atresia and associated cardiac defects: report on concomitant surgical treatment // *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.* — 2011. — Vol. 2, N 4. — P. 656–659. — Doi.org/10.1177/2150135111414437.
6. Kim S. Y., Seo J. B., Do K. H. et al. Coronary artery anomalies: classification and ECG-gated Multi-Detector Row CT findings with angiographic correlation // *RadioGraphics.* — 2006. — Vol. 26. — P. 317–333. — Doi.org/10.1148/rg.262055068.
7. Laux D., Bessières B., Houyel L. et al. Early neonatal death and congenital left coronary abnormalities: Ostial atresia, stenosis and anomalous aortic origin // *Arch. Cardiovasc. Dis.* — 2013. — Vol. 106, N 4. — P. 202–208. — Doi.org/10.1016/j.acvd.2013.01.002.
8. Loukas M., Sharma A., Blaak C. et al. The clinical anatomy of the coronary arteries // *J. Cardiovasc. Transl. Res.* — 2013. — Vol. 6, N 2. — P. 197–207. — Doi.org/10.1007/s12265-013-9452-5.
9. Mavroudis C., Mavroudis C. D., Jacobs J. P. Repair techniques for anomalous aortic origins of the coronary arteries // *Cardiol. Young.* — 2015. — Vol. 25, N 8. — P. 1546–1560. — Doi.org/10.1017/s1047951115002048.
10. Turkmen S., Cagliyan C. E., Poyraz F. et al. Coronary arterial anomalies in a large group of patients undergoing coronary angiography in southeast Turkey // *Folia Morphol. (Warsz.)* — 2013. — Vol. 72, N 2. — P. 123–127. — Doi.org/10.5603/fm.2013.0020.
11. Turner I. I., Turek J. W., Jagers J. et al. Anomalous aortic origin of a coronary artery: preoperative diagnosis and surgical planning // *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.* — 2011. — Vol. 2, N 3. — P. 340–345. — Doi.org/10.1177/2150135111406938.
12. Werner B., Wróblewska-Kałużewska M., Pleskot M. et al. Anomalies of the coronary arteries in children // *Med. Sci. Monit.* — 2001. — Vol. 7, N 6. — P. 1285–1291. — Doi.org/10.5114/aoms.2010.14469.
13. Yadav A., Buxi T., Rawat K. et al. Anomalous single coronary artery on low dose MDCT // *J. Radiol. Case Rep.* — 2013. — Vol. 7, N 5. — P. 6–15. — Doi.org/10.3941/jrcr.v7i5.1212.

Аномалии коронарных артерий у детей (на аутопсийном материале)

О. И. Бойко

Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого

Цель работы — проанализировать аутопсийный материал для определения частоты и характера распределения аномалий коронарных артерий в структуре врожденных пороков сердца у детей за 35-летний период (1981–2016 гг.).

Материалы и методы. Проанализированы данные 8952 аутопсий умерших детей (в возрасте от 28 недель внутриутробного развития до 14 лет). Исследовано 25 аномалий коронарных артерий. Лиц мужского пола было 14 (56%). Патолого-анатомические исследования коронарных артерий проведены на базе Львовского областного патологоанатомического бюро. В случае единой коронарной артерии проведено ангиографическое исследование. В коронарную артерию вводили массу, содержащую рентгеноконтрастное вещество натрия амидотризоат, краситель метиленовый синий и загуститель желатин.

Результаты и обсуждение. Аномалии коронарных артерий у детей обнаружены с частотой 0,28%. Доля аномалий коронарных артерий среди врожденных пороков сердца составляла 4,46%. Диагностированы: аномалии количества; топика отхождения; направления коронарных артерий. Различные варианты аномалий коронарных артерий обнаружены в контексте врожденных пороков сердца, наследственных и соматических заболеваний, а также изолированно.

Выводы. Частоту аномалий коронарных артерий недооценивают, поэтому тщательное обследование коронарных артерий должно быть составной частью аутопсий, особенно в случаях внезапной смерти в детском возрасте.

Ключевые слова: аномалии коронарных артерий, детский возраст, врожденные пороки сердца.

Anomalies of coronary arteries in children (on autopsy material)

O. I. Boiko

Danylo Halytsky Lviv National Medical University

The aim — to determine the frequency and distribution of coronary artery abnormalities in the structure of congenital heart defects in children for a 35-year period of observation (1981–2016) of autopsy material.

Materials and methods. 8952 autopsies were analyzed (children's age was from 28 weeks of prenatal development to 14 years). 25 anomalies of coronary arteries were investigated. The male gender accounted for 14 cases (56%). The autopsies were performed at Lviv Regional Pathology Bureau. Angiography was performed in the case of a single coronary artery. The mass containing amidotrizoate sodium, methylene blue and gelatine was injected into the coronary artery.

Results and discussion. The frequency of anomalies of coronary arteries in children was 0.28%. The share of the coronary artery anomalies among all congenital heart defects was 4.46%. Anomalies of quantity, topographical origin, directions of coronary arteries were diagnosed. Different versions of coronary artery anomalies were found in congenital heart defects, hereditary and somatic diseases, as well as in isolation.

Conclusions. The frequency of anomalies of coronary arteries is underestimated, that is why the detailed examination of the coronary arteries should be an integral part of the autopsy, especially in cases of sudden death in childhood.

Key words: coronary artery anomalies, childhood, congenital heart disease.