

ВИПАДОК ІЗ ПРАКТИКИ

Синдром Бланда — Уайта — Гарланда: патоморфологічний аналіз рідкісного випадку



О. І. Бойко^{1,2}, П. Й. Дудаш², Х. В. Куцір³,
В. І. Григорійчук³, О. В. Хариш³

¹ Львівський національний медичний університет
імені Данила Галицького

² КЗ ЛОР «Львівське обласне патологоанатомічне бюро»

³ КЗ ЛОР «Львівське обласне бюро судово-медичної експертизи»

Здійснено клініко-патоморфологічний аналіз випадку смерті хлопчика віком 11 місяців з аномальним відходженням лівої коронарної артерії від легеневого стовбура (синдром Бланда — Уайта — Гарланда). Досліджені патоморфологічні зміни при «інфантильному» варіанті синдрому Бланда — Уайта — Гарланда: аномальне відходження лівої коронарної артерії від передньої стінки легеневого стовбура; збільшення розмірів та маси серця з вираженою гіпертрофією всіх його відділів, дилатацією порожнин; хронічні ішемічні зміни в серці із замісним кардіосклерозом; вогнищева гіперплазія інтими лівої коронарної артерії. Декомпенсація серцевої гемодинаміки спричинена приєднанням гострої респіраторної вірусної інфекції. Гостра серцево-легенева недостатність — безпосередня причина смерті дитини.

Ключові слова: синдром Бланда — Уайта — Гарланда, ліва коронарна артерія, аномалія, патоморфологічні зміни.

Синдром Бланда — Уайта — Гарланда — це природжена вада серцево-судинної системи, за якої виявляється аномальне відходження коронарної артерії від легеневого стовбура. Відходження лівої коронарної артерії від легеневого стовбура спостерігається в одному випадку на 300 000 народжених живими. Частка цієї вади від усіх природжених вад серця становить 0,24—0,46 % [1]. Ступінь порушення гемодинаміки залежить від розвитку колатералей між системою лівої та правої коронарних артерій. Вирізняють «інфантильний» тип вади — з недостатньо розвинутими колатераліями і «дорослий» тип — з добре розвинутими колатераліями [2]. Унаслідок цього варіює і клінічна симптоматика — від повної відсутності симптомів до ознак ішемії міокарда та серцевої недостатності. У 90 % випадків інфантильний тип вади клінічно маніфестує у грудному віці: виникають

пароксизмальні атаки неспокою, різкої блідості та пітливості під час грудного годування (стенокардія годування). За несприятливого перебігу в результаті ішемії міокарда розвивається кардіогенний шок з летальним наслідком у 85—90 % випадків [6]. Симптоми можуть бути неспецифічними: відзначаються млявість, блідість шкірних покривів, підвищена пітливість, блювання, зригування. У незначній кількості дітей клінічна симптоматика поступово зникає. Періодичні диспное та ангінозний біль можуть виникати також пізніше — у дорослому віці.

При «інфантильному» типі вади без хірургічного втручання хворі помирають від поширеного інфаркту міокарда лівого шлуночка у віці до одного року [5]. За умови розвитку колатералей постійна ішемія міокарда призводить до субендокардіальних і трансмуральних інфарктів міокарда в ділянці передньої стінки та верхівки лівого шлуночка з можливим розвитком аневризми у цих зонах [7]. Пацієнти з такою вагою перебувають у групі ризику раптової смерті внаслідок розвитку фатальних аритмій, особливо під час фізичних навантажень.

Враховуючи рідкісний розвиток, неоднорідність перебігу захворювання, усі випадки синдрому Бланда — Уайта — Гарланда на сучасному етапі детально досліджують, водночас патоморфологічні

Стаття надійшла до редакції 25 травня 2017 р.

Бойко Оксана Іванівна, клінічний ординатор
кафедри патологічної анатомії та судової медицини,
лікар-патологоанатом
79010, м. Львів, вул. Пекарська, 52
E-mail: oksanaboiko.pathologist@gmail.com

© О. І. Бойко, П. Й. Дудаш, Х. В. Куцір, В. І. Григорійчук, О. В. Хариш, 2017

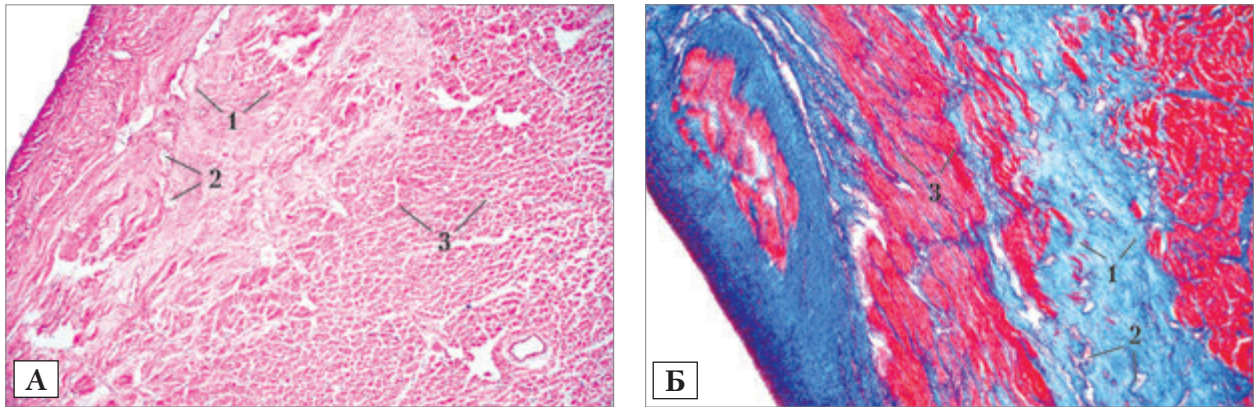


Рис. 1. Лівий шлуночок серця: субендокардальний замінний кардіосклероз (1) та ангіоматоз (2), гіпертрофія кардіоміоцитів (3). Забарвлення гематоксиліном та еозином (А), трихромом за К. Массоном (Б). Зб.: ок. 10, об. 10

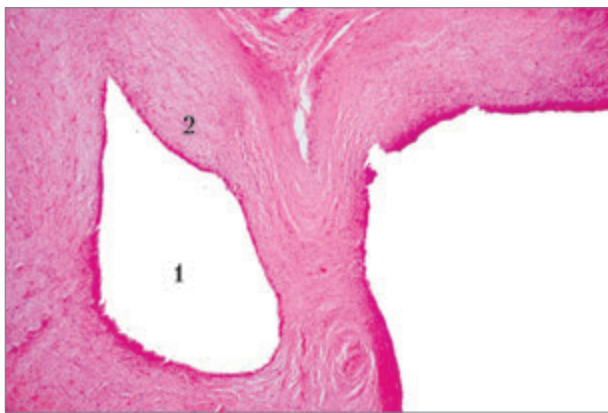


Рис. 2. Гирло лівої коронарної артерії (1) з вогнищевою гіперплазією інтими (2). Забарвлення гематоксиліном та еозином. Зб.: ок. 10, об. 4

зміни структури серця та уражених артерій досі мало вивчені [3, 4].

Мета роботи — дослідити патоморфологічні зміни серця та коронарних артерій у дитини із синдромом Бланда — Уайта — Гарланда.

Здійснено клініко-патоморфологічний аналіз випадку смерті хлопчика віком 11 місяців із синдромом Бланда — Уайта — Гарланда. Патоморфологічні зміни серця та коронарних артерій досліджені з використанням стандартного забарвлення некропатів гематоксиліном та еозином; фукселином за К. Хартом (ідентифікація еластичних волокон) і трихромом за К. Массоном (для виявлення сполучної тканини).

Клінічний випадок

Хлопчик М. у віці 11 місяців помер раптово (у приміщенні торгового центру), без видимих ознак насильницької смерті. Під час судово-медичної експертизи встановлено: тіло правильної будови, задовільного відживлення (довжина тіла — 81,0 см, маса тіла — 9780 г). Серце розташоване

в косо-поперечному напрямі та займає 1/3 грудної порожнини. Розміри серця — $7,0 \times 5,0 \times 4,5$ см, маса — 95,0 г (норма — $5,6 \times 4,5 \times 2,7$ см; 46 г). Перикардальна сорочка ціла, містить до 10,0 мл світло-жовтої прозорої рідини. Епікард гладенький. Субепікардально визначається темно-червоне вогнище на передній поверхні серця розмірами $4,5 \times 3,0$ см. Товщина стінки лівого шлуночка — 1,1 см (норма — 0,75 см), правого шлуночка — 0,4 см (норма — 0,26 см), міжшлуночкової перегородки — 1,0 см. Міокард млявий. На розрізах м'яз серця строкатий — із чергуванням темно-червоних та світло-сірих зон неправильної форми на передній, бічній стінках лівого шлуночка та міжшлуночкової перегородці, розмірами від 0,5 до 2,2 см. Овальне вікно діаметром $0,6 \times 0,4$ см частково прикрите мембранозною перегородкою з дефектом діаметром 0,3 см. Ендокард гладенький. Порожнини серця дилатовані, містять рідку темну кров з темно-вишневими зсідками. Клапани серця сформовані правильно, тонкі, еластичні. Коронарні артерії еластичні. Гирло лівої коронарної артерії діаметром 0,2 см; відходить артерія від лівого синуса легеневого стовбура, віддає ліву передню нижнію гілку, яка спрямовується вздовж передньої міжшлуночкової борозни до верхівки серця. Обвідна гілка відходить від лівої коронарної артерії, розташовується в атріовентрикулярній борозні, огинає серце ліворуч, досягає задньої міжшлуночкової борозни. Права коронарна артерія відходить від правого коронарного синуса аорти, спрямована вздовж правої атріовентрикулярної борозни, огинає гострий край серця і далі спрямовується вздовж задньої міжшлуночкової борозни. Гирло правої коронарної артерії діаметром 0,3 см. Периметр аортального клапана — 3,7 см (норма — 3,3 см). Інтима аорти світло-жовта, гладенька. Боталова протока облітерована. Периметр клапана легеневого стовбура — 3,5 см (норма — 3,5 см); тристулкового клапана — 5,6 см (норма — 5,4 см); мітрального клапана — 4,8 см (норма — 4,5 см).

За результатами патоморфологічного дослідження в міокарді (лівих відділів) виявлено мультифокальний замісний кардіосклероз із ангіоматозом, найбільш виражений субендокардіально (рис. 1); гіпертрофію кардіоміоцитів; вогнищеве венозне повнокров'я. Міокард (правих відділів) — гіпертрофія кардіоміоцитів, вогнищеве венозне повнокров'я. У гирлі лівої коронарної артерії — гіперплазія інтими (рис. 2). Ділянка фіброзного кільця аорти — субендокардіальний кардіосклероз.

Виявлено ознаки гострого катарального трахеобронхіту. У легеневій тканині ділянки дистелектазів чергуються з вогнищами фокальної емфіземи. У просвітах чисельних альвеол — набрякова рідина та еритроцити, десквамовані альвеолоцити.

Отже, причиною смерті хлопчика стала природжена вада серцево-судинної системи — аномалія

відходження лівої коронарної артерії (синдром Бланда — Уайта — Гарланда). Декомпенсація серцевої гемодинаміки, очевидно, спричинена приєднанням гострої респіраторної вірусної інфекції. Гостра серцево-легенева недостатність — безпосередня причина смерті дитини.

Висновки

Досліджені патоморфологічні зміни при «інфантильному» варіанті синдрому Бланда — Уайта — Гарланда: 1) аномальне відходження лівої коронарної артерії від передньої стінки легеневого стовбура; 2) збільшення розмірів та маси серця з вираженою гіпертрофією всіх його відділів, дилатацією порожнини; 3) хронічні ішемічні зміни в серці із замісним кардіосклерозом; 4) вогнищева гіперплазія інтими лівої коронарної артерії.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція і дизайн дослідження — О. Б., П. Д., збір матеріалу — Х. К.; патоморфологічне дослідження — П. Д., О. Х.; аналіз даних — О. Б., П. Д., Х. К., О. Х.; аналіз літератури — В. Г.; написання статті — О. Б.

Література

1. Алексеева Ю. М., Потиевская В. И., Сакович Е. А. и др. Редкий случай синдрома Бланда — Уайта — Гарланда у взрослой пациентки // Кардиология. — 2012. — № 12. — С. 104–109.
2. Бураковский В. И., Бокерия Л. А., Алекси-Месхишвили В. В. и др. Сердечно-сосудистая хирургия: руководство / Под ред. В. И. Бураковского, Л. А. Бокерия. — М.: Медицина, 1989. — 752 с.
3. Ватутин Н. Т., Калинин Н. В., Бахтеева Т. Д. и др. Синдром Бланда — Уайта — Гарланда // Практична ангіологія. — 2011. — № 3. — С. 42–45.
4. Зербіно Д. Д., Куриляк О. Б., Бойко О. І. Аномалії коронарних артерій // Серце і судини. — 2014. — № 2. — С. 81–90.
5. Isomatsu Y., Imal Y., Shin'oka T. et al. Surgical intervention for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: The Tokyo experience // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2001. — Vol. 121. — P. 792–797.
6. Lardhi A. A. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: A rare case of myocardial infarction in children // J. Fam. Community Med. — 2010. — Vol. 17, N 3. — P. 113–116.
7. Silverman N. H. Echocardiographic presentation of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery // Cardiol. Young. — 2015. — Vol. 25, N 8. — P. 1512–1523.

Синдром Бланда — Уайта — Гарланда: патоморфологический анализ редкостного случая

О. И. Бойко^{1,2}, П. И. Дудаш², Х. В. Куцир³, В. И. Григорийчук³, О. В. Харьш³

¹ Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого

² КУ ЛОС «Львовское областное патологоанатомическое бюро»

³ КУ ЛОС «Львовское областное бюро судебно-медицинской экспертизы»

Проведен клинично-патоморфологічний аналіз випадку смерті хлопчика в віці 11 місяців з аномальним відходженням лівої коронарної артерії від легочного стовла (синдром Бланда — Уайта — Гарланда). Исследованы патоморфологические изменения при «инфантильном» варианте синдрома Бланда — Уайта — Гарланда: аномальное отхождение левой коронарной артерии от передней стенки легочного ствола; увеличение размеров и массы сердца с выраженной гипертрофией всех его отделов, дилатацией полостей; хронические ишемические изменения сердца с заместительным кардиосклерозом; очаговая гиперплазия интимы левой коронарной артерии. Декомпенсация сердечной гемодинамики вызвана присоединением острой респираторной вирусной инфекции. Острая сердечно-легочная недостаточность — непосредственная причина смерти ребенка.

Ключевые слова: синдром Бланда — Уайта — Гарланда, левая коронарная артерия, аномалия, патоморфологические изменения.

Bland — White — Garland syndrome: pathomorphological analysis of a rare case

O. I. Boiko^{1,2}, P. I. Dudash², K. V. Kutsir³, V. I. Grigoriichuk³, O. V. Kharysh³

¹ Danylo Halytsky Lviv National Medical University

² Lviv Regional Pathologicoanatomic Bureau

³ Lviv Regional Forensic Medicine Office

This article presents the clinical and pathomorphological analysis of a fatal case of 11-month-old boy with abnormal origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk (Bland — White — Garland syndrome). Pathomorphological changes were investigated in the «infantile» variant of the Bland — White — Garland syndrome: abnormal origin of the left coronary artery from the anterior wall of the pulmonary trunk; the increased size and mass of the heart with pronounced hypertrophy of all its chambers, dilatation of the cavities; chronic ischemic changes of the heart with the presence of a postinfarction cardiosclerosis; focal intimal hyperplasia of the left coronary artery. Decompensation of cardiac hemodynamics was caused by an acute respiratory viral infection. Acute cardiopulmonary insufficiency was the immediate cause of the child's death.

Key words: Bland — White — Garland syndrome, left coronary artery, anomaly, pathomorphological changes.