

РЕДКОЕ СОЧЕТАНИЕ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА И КРОНАРНЫХ СОСУДОВ У ДЕТЕЙ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Томчик Н. В. (natallianv@tut.by), Ляликов С. А. (klinlabd@mail.ru),
Янковская Н. И. (ped2@grsmu.by), Лашковская Т. А. (ped2@grsmu.by)
УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь

Описан случай редкого сочетания малых аномалий развития сердца и коронарных сосудов у недоношенной девочки, который имел неспецифические клинические проявления, протекавшие под маской патологии пищеварительной системы. Проанализированы возможности своевременной диагностики аномалий коронарных артерий в современных условиях. Данная статья поможет практическому врачу в проведении дифференциальной диагностики острого коронарного синдрома у детей.

Ключевые слова: аномалия коронарных артерий, сердце, дети, электрокардиограмма, ишемия.

К аномалиям коронарных артерий относят широкий круг врожденных нарушений отхождения, расположения и структуры коронарных артерий (КА). Чаще всего это находка при проведении коронарной ангиографии (0,5–4,5%) или аутопсии (15–85%). Частота различных типов аномалий КА составляет 1,1 на 1000 случаев врожденных пороков сердца [1, 5].

Аномалии КА бывают доброкачественными (аномалии устьев, добавочные коронарные артерии) и гемодинамически значимыми (коронарные фистулы, аномальное отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от легочной артерии и др.). Они могут быть причиной коронарной недостаточности, вплоть до летального исхода, на аутопсии проявляться распространенными некротическими и рубцовыми изменениями миокарда [3, 6]. Эта патология обычно встречается изолированно, но может сочетаться с другими врожденными пороками сердца (дефектом межжелудочковой перегородки, открытым артериальным протоком, коарктацией аорты, тетрадой Фалло). Без хирургической коррекции этого порока отмечается высокая смертность, 2/3 детей умирают в возрасте до 1 года, до старшего возраста доживают не более 10–15% пациентов, при этом каждый второй умирает внезапно. Наиболее частой врожденной патологией коронарных сосудов является аномальное отхождение ЛКА от легочной артерии (синдром Bland-White-Garland). Среди всех врожденных пороков эта патология встречается от 0,5% в детской, до 2,3% во взрослой популяции [2, 4].

Цель работы – установить особенности клинического течения редкого сочетания аномального отхождения ЛКА из некоронарного синуса и малых аномалий развития сердца на примере клинического случая.

Материалы и методы

Проанализирован клинический случай аномального отхождения ЛКА из некоронарного синуса, сочетавшегося с малыми аномалиями сердца (множественные аномальные хорды желудочков), у недоношенной девочки с экстремально низкой массой тела, находившейся на стационарном лечении в отделении патологии новорожденных областной детской клинической больницы г. Гродно.

Девочка М, родилась от 2-й беременности, 2-х преждевременных родов, в сроке гестации 206 дней, путем операции экстренного кесарева сечения с массой тела 880 г, длиной тела 34 см, с оценкой по шкале Апгар 6/8 баллов. Беременность протекала на фоне гестоза Е2Р3Н1, хронической фетоплацентарной недостаточности, экстрагенитальной патологии

у матери (артериальной гипертензии II, риск III, полипа желчного пузыря, малых аномалий сердца (аномально расположенные хорды левого желудочка с митральной регургитацией I ст.)). В 9-10, 20, 22, 24 недели мать ребенка перенесла острую респираторную инфекцию.

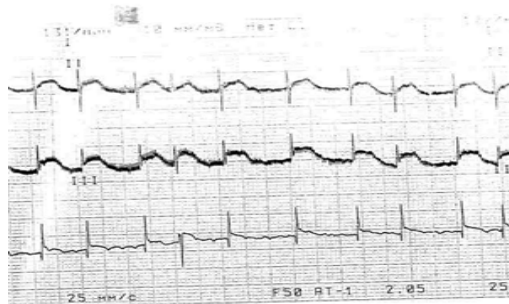
Состояние ребенка после рождения тяжелое ввиду наличия внутриутробной инфекции (пневмонии) и респираторного дистресс-синдрома (РДС), осложненного дыхательной недостаточностью III ст., нарушением кровообращения II ст., внутрижелудочкового кровоизлияния (ВЖК) II ст., недоношенности. Сразу после рождения девочка нуждалась в респираторной поддержке. При клиническом осмотре младенца установлено, что грудная клетка над областью сердца не изменена, верхушечный толчок не разлитой, в IV межреберье слева, совпадающий перкуторно с левой границей сердца. При аускультации сердца выслушивались громкие ритмичные тоны, систолический шум на верхушке и в V точке, без иррадиации за пределы сердца. АД на руках 62/34 – 58/30 мм рт. ст., на ногах 80/36-72/35 мм рт. ст. Пульсация на бедренных сосудах была отчетливая.

Проведено обследование девочки методом ПЦР на TORCH инфекции, результат отрицательный. Дважды выполнена ЭКГ, где выявлены синусовая тахикардия 200 уд/мин, правограмма, признаки перегрузки правого предсердия. На рентгенограмме органов грудной клетки диагностированы признаки пневмонии, расширение границ сердца влево. При ЭХО-кардиографии диагностировано открытое овальное окно (ООО) 3 мм с лево-правым сбросом; при нейросонографии - венгерулодилатация слева, ВЖК II ст. При ультразвуковом обследовании печени, почек патологии не выявлено. С учетом проведенных исследований дополнительно был выставлен диагноз: бронхолегочная дисплазия, новая форма, среднетяжелое течение, дыхательная недостаточность I ст., энцефалопатия новорожденного смешанного генеза тяжелой степени, синдром угнетения, гидроцефальный синдром. Малые аномалии развития сердца (ООО), сердечная недостаточность I ст.

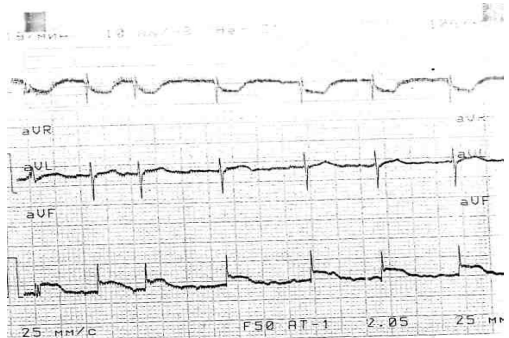
На 37-е сутки жизни состояние ухудшилось. У девочки внезапно появились приступы беспокойства во время кормления. Кожные покровы стали бледными с землистым оттенком, она перестала усваивать энтеральную нагрузку, обильно срыгивала, появилось апное с десатурацией до 80%, нарастали признаки сердечной недостаточности, снизилось АД, аускультативно отмечалась глухость сердечных тонов, выраженная аритмия, появился дефицит пульса.

В момент ухудшения состояния на ЭКГ диагно-

стированы фибрилляция предсердий, подъем сегмента ST в I, II, aVF отведениях. Кроме того, регистрировался феномен Ашмана, проявлявшийся появлением aberrантности в коротком сердечном цикле, следовавшим за длинным интервалом R-R (рис. 1).



а



б

Рисунок 1. – ЭКГ девочки в момент ухудшения состояния

Примечание: а – отведения I, II, III; б - отведения aVR, aVL, aVF; скорость регистрации ЭКГ 25мм/с

Через 2 часа после медикаментозной коррекции на ЭКГ регистрировались выраженная синусовая тахикардия, единичная предсердная экстрасистолия, подъем сегмента ST в I, II, III отведениях (рис. 2).

Через 1 сутки после купирования приступа аритмии амплитуда подъема сегмента ST в I, II, aVF отведениях уменьшилась, в III отведении - сегмент ST на изолинии. В грудных отведениях было смещение сегмента ST ниже изолинии (рис. 3).

В первые сутки после ангинозного приступа в крови выявлена гиперферментемия (повышение уровня креатининфосфокиназы до 252 Ед/л, при норме до 200 Ед/л). На вторые сутки определен повышенный уровень тропонина Т до 0,14 нг/мл, при норме менее 0,02 нг/мл. При ЭХО-кардиографии зон акинезии и гипокинезии не выявлено.

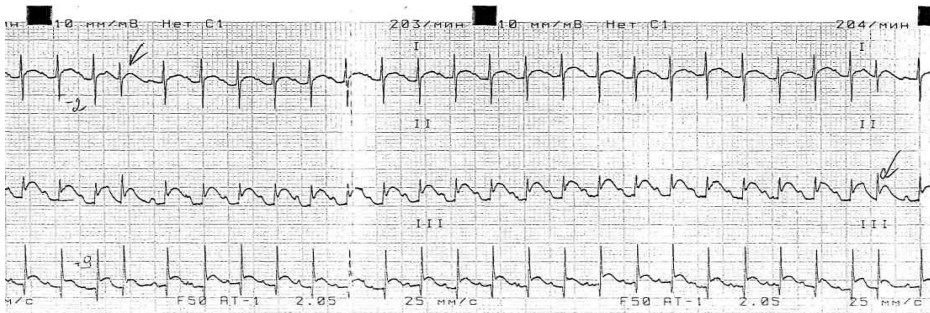
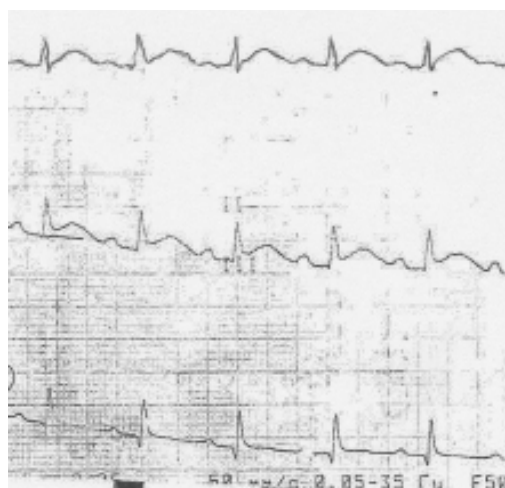
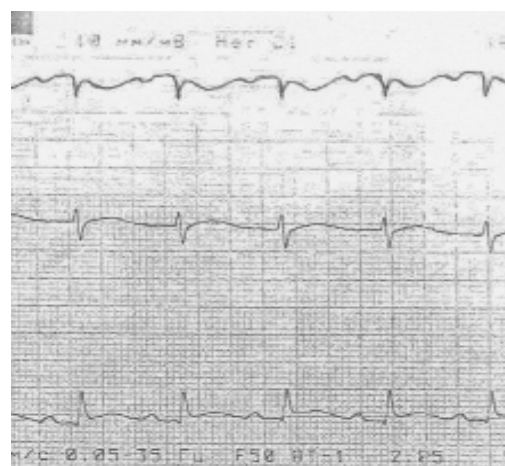


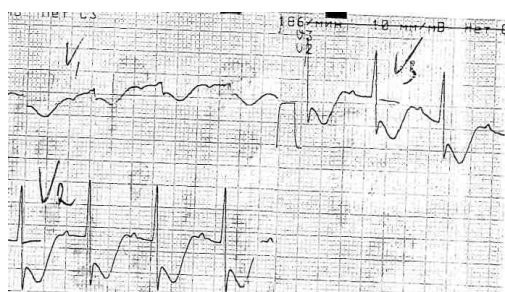
Рисунок 2. – ЭКГ девочки через 2 часа после медикаментозной коррекции аритмии



а



б



в

Рисунок 3. – ЭКГ девочки через сутки после ухудшения состояния

Примечание: а – отведения I II III; б - отведения aVR, aVL, aVF; в – отведения V1, V2, V3, скорость регистрации ЭКГ 50 мм/с

Несмотря на проводимую медикаментозную терапию, нарастала сердечно-легочная недостаточность, на 40-е сутки жизни наступила смерть ребенка.

При аутопсии диагностированы множественные врожденные особенности развития сердца: выход ЛКА из некоронарного синуса, малые anomalies сердца (множественные мелкие аномально расположенные хорды желудочков, укорочение и утолщение папиллярных мышц).

Обсуждение

Наблюдаемый нами клинический случай вызывает интерес, поскольку он был сложен в диагностике. Во-первых, ребенок родился недоношенным с экстремально низкой массой тела (880 г), на фоне отягощенной беременности, с признаками поражения дыхательной (пневмония и РДС) и центральной нервной системы. Во-вторых, ухудшение состояния, проявляющееся обильным срыгиванием, появлением апное с десатурацией, нарастанием сердечной недостаточности не сразу было расценено как ангинозный приступ, и только после регистрации на ЭКГ жизнеугрожающей аритмии, ST-T изменений вышеперечисленные клинические проявления расценены как ишемические. В-третьих, с учетом изменений на ЭКГ и рентгенограмме органов грудной клетки, гиперферментемии крови было высказано предположение о врожденной аномалии развития коронарных артерий, но ввиду экстремально низкой массы тела ребенка невозможно было выполнить ангиографию. Окончательный диагноз врожденной патологии коронарных сосудов был установлен на аутопсии.

Клинические проявления при аномальном отхождении КА неспецифичны и/или непостоянны. По литературным данным, у большинства пациентов заболевание манифестирует на 2–3-м месяце жизни и может проявляться одышкой, тахикардией, вялостью, бледностью, повышенной потливостью и срыгиванием. В большинстве случаев сложно распознать начальные признаки болезни, т.к. порой ангинозный приступ у детей грудного возраста ошибочно принимается за кишечную колику [2, 3, 7].

Дети отстают в физическом развитии, у них рано формируется левосторонний сердечный горб. Верхушечный толчок ослабленный, смещен в 6-е, 7-е межреберье. Границы сердца смещены преимущественно влево, тоны чаще приглушены, выслушивается систолический шум.

Накопленный опыт свидетельствует о том, что ведущая роль в диагностике аномалий КА принадлежит инструментальным методам исследования. «Золотым стандартом» оценки анатомии КА является ангиография. При ангинозном приступе на ЭКГ регистрируется подъем выше изолинии сегмента ST и слияние его с зубцом T. Могут быть признаки инфаркта миокар-

да, аритмии (экстрасистолии, мерцательной аритмии, пароксизмальной тахикардии, фибрилляции желудочков), тромбозомболии. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки определяется кардиомегалия.

Методом ЭХО-кардиографии выявляют зоны акинезии (область некроза), гипокинезии, асинхронности сокращений отдельных сегментов левого желудочка в области ишемического повреждения. У некоторых пациентов может выявляться аневризма левого желудочка. В зонах неповрежденных сегментов определяются явления дискинезии или гиперкинезии компенсаторного характера.

Для определения очага некроза помогает метод скintiграфии миокарда с применением технеция ^{99m}Tc, который обладает повышенной тропностью к некротизированной ткани. Для возможности воссоздания трехмерной сложной анатомии КА можно использовать компьютерную томографию с введением контраста и магнитно-резонансную томографию.

Выживание детей с данным пороком зависит от развития коллатералей, анатомического типа кровоснабжения сердца и своевременной хирургической коррекции [2, 3, 4].

Практический интерес данного наблюдения состоит в редкости патологии, выявленной у недоношенной девочки с экстремально низкой массой тела, и сложности диагностики.

Выводы

1. Редкая сочетанная патология коронарных артерий и малых аномалий развития сердца может иметь неспецифические клинические проявления у недоношенного ребенка.
2. Возникший внезапно ангинозный приступ у детей сопровождается быстро нарастающими признаками сердечной недостаточности на фоне нарушений сердечного ритма и диспептическими явлениями.
3. Трудности в диагностике аномалий коронарных артерий у недоношенных детей состоят в ограничении использования современных методов исследования.
4. Поднимаемая проблема поможет практическому врачу в проведении дифференциальной диагностики острого коронарного синдрома у детей.

Литература

1. Маклыгин, В. А. Случай внезапной смерти подростка, обусловленной малой аномалией расположения венечной артерии («ныряющая» венечная артерия) / В. А. Маклыгин, А. В. Махлис, А. А. Мезенцев // Судебно-медицинский журнал [Электронный ресурс]. – 2010. – Режим доступа: <http://journal.forens-lit.ru/node/93>. - Дата доступа: 15.06.2015.
2. Опыт лечения врожденных коронарно-сердечных фистул в сочетании с нарушениями ритма сердца / Л. А. Бокерия [и др.] // Анналы аритмологии. – 2013. - № 10 (1). – С. 52–60.
3. Целуйко, В. И. Аномалии строения коронарных артерий (часть 2) / В. И. Целуйко, Н. Е. Мищук, К. Ю. Киношенко // Диабет і сердце. – 2012. – № 10. – С. 56-61.
4. Anomalous origin of left circumflex coronary artery from the right pulmonary artery in adult / V. Danov [et al.] // Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2009. - Vol. 57. - P. 114–115.
5. The Angiographic Aspects of Myocardial Bridges in Turkish Patients who have Undergone Coronary Angiography

Literatura

1. Maclygin, V. A. Sluchaj vnezapnoj smerti podroстка, obuslovljenoj anomaliej raspolozenia venečnoj arterii («nyraiyschaia» venečnaia arteria) / V. A. Maclygin, A. V. Mahlis, A. A. Mezencev // Sudebno-medicinscij zurnal [electronyj resurs]. 2010. - Rezim dostupa: <http://journal.forens-lit.ru/node/93>. - Data dostupa: 15.06.2015.
2. Opyt lecheniia koronaroserdechych fistul v sochetanii s naruscheniaini ritma serdca / L. A. Boceria [i dr.] // Anally aritmologii. - 2013. -№ 10 (1). -S. 52-60.
3. Celujko, V. I. Anomalii stroenia coronarnych arterij (chaen 2) / V. I Celujko, N. E. Mischuk, K. Y. Kinoschenko // Diabet i serdce. – 2012. - № 10. – S. 56-61.
4. Anomalous origin of left circumflex coronary artery from the right pulmonary artery in adult / V. Danov [et al.] // Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2009. - Vol. 57. - P. 114–115.
5. The Angiographic Aspects of Myocardial Bridges in Turkish Patients who have Undergone Coronary Angiography / M. Ayfer [et al.] // Ann. Acad. Med. Singapore. – 2008. – Vol.

- / M. Ayfer [et al.] // Ann. Acad. Med. Singapore. – 2008. – Vol. 37. – P. 49-53.
6. Surgical treatment of giant coronary artery aneurysm / D. Li [et al.] // J Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2005. - Vol. 130. – P. 817–821.
7. Coronary artery to pulmonary artery fistula with dual origin – embryological, clinical and surgical significance / K. R. Vaidyanathan [et al.] // Eur. J Cardiothorac. Surg. – 2007. - Vol. 31. - P. 318–319.
6. Surgical treatment of giant coronary artery aneurysm / D. Li [et al.] // J Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2005. - Vol. 130. – P. 817–821.
7. Coronary artery to pulmonary artery fistula with dual origin – embryological, clinical and surgical significance / K. R. Vaidyanathan [et al.] // Eur. J Cardiothorac. Surg. – 2007. - Vol. 31. - P. 318–319.

UNCOMMON CONGENITAL MALFORMATION OF CORONARY VESSELS IN CHILDREN WITH MINOR ABNORMALITIES OF HEART (CLINICAL CASE)

Tomchik N. V., Lyalikov S. A., Yankovskaya N. I., Laschkovskaya T. A.
Educational Establishment "Grodno State Medical University", Grodno, Belarus

A case of uncommon congenital malformation of the coronary vessels in preterm girl with minor abnormalities of the heart was described. In this article we specified clinical signs of the disease that occurred as the digestive system pathology. Modern opportunities to diagnose the pathology of coronary vessels in due time were analyzed. This article will help the practitioner with differential diagnosis of acute coronary syndrome.

Key words: coronary arteries, heart, children, electrocardiogram, ischemia.

Поступила: 18.09.2015

Отрецензирована: 04.11.2015