



Особенности ведения беременности и родоразрешения пациенток, перенесших корригирующие операции по поводу синдрома Бланда – Уайта – Гарланда

Петрухин В.А. • Мареева М.Ю. • Шугинин И.О. • Ефанов А.А. • Степанова Е.А. • Вишнякова М.В. • Мравян С.Р.

Петрухин Василий Алексеевич – д-р мед. наук, профессор, руководитель акушерского физиологического отделения¹

Мареева Марина Юрьевна – науч. сотр. акушерского физиологического отделения¹

Шугинин Игорь Олегович – д-р мед. наук, вед. науч. сотр. акушерского наблюдательного отделения¹

Ефанов Александр Анатольевич – канд. мед. наук, науч. сотр. акушерского наблюдательного отделения¹

Степанова Елена Александровна – канд. мед. наук, ст. науч. сотр. рентгенологического отделения²

Вишнякова Мария Валентиновна – д-р мед. наук, руководитель рентгенологического отделения²
✉ 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2, Российская Федерация.
Тел.: +7 (495) 684 44 33.
E-mail: cherridra@list.ru

Мравян Сергей Робертович – д-р мед. наук, профессор, вед. науч. сотр., руководитель терапевтической группы акушерского физиологического отделения¹
✉ 101000, г. Москва, ул. Покровка, 22а, Российская Федерация.
Тел.: +7 (495) 621 71 39.
E-mail: 1akmoniiag@mail.ru

Описано клиническое наблюдение двух беременных, перенесших в анамнезе корригирующие операции по поводу синдрома Бланда – Уайта – Гарланда. Отдаленные результаты операции проявляются во время беременности аритмиями, подчас жизненно опасными, симптомами ишемии миокарда на фоне высокой

вероятности тромбоза аортокоронарного шунта. В обоих наблюдениях отмечена угроза прерывания беременности и развитие фетоплацентарной недостаточности.

Ключевые слова: беременность, синдром Бланда – Уайта – Гарланда, оперативное лечение.

¹ ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский институт акушерства и гинекологии»; 101000, г. Москва, ул. Покровка, 22а, Российская Федерация

² ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2, Российская Федерация



Синдром Бланда – Уайта – Гарланда представляет собой врожденную аномалию коронарного русла, которая характеризуется отхождением венечных артерий (чаще левой) от легочной артерии, вследствие чего значительный участок миокарда получает венозное кровоснабжение. Клинические и электрокардиографические признаки порока у грудного ребенка были изучены и описаны в 1933 г. американскими кардиологами E. Bland, P. White и J. Garland, в честь которых данная аномалия получила свое название [1].

Это редкая врожденная патология, выявляемая у 1 из 300 тыс. детей, родившихся живыми; среди детей с врожденными пороками сердца на ее долю приходится 0,5%. Смертность по причине синдрома Бланда – Уайта – Гарланда, не диагностированного при жизни, составляет от 35 до 85% в первый год жизни. Возможно, эта аномалия встречается чаще, будучи причиной случаев инфаркта миокарда, сердечной недостаточности или внезапной смерти у детей [2].

В современной литературе описаны наблюдения синдрома Бланда – Уайта – Гарланда у женщин, причем у пациенток как с нормально протекающими в анамнезе родами через естественные родовые пути [3, 4, 5, 6], так и с возникновением тяжелой сердечной недостаточности на доношенном сроке беременности [7]. В ряде случаев при этой патологии требовалось прерывание беременности на ранних сроках, а в дальнейшем – оперативная коррекция порока [8].

Сегодня хирургическое лечение включает следующие варианты:

- 1) перевязка устья аномальной левой коронарной артерии. Вся нагрузка ложится на нормальную правую коронарную артерию;
- 2) аортокоронарное шунтирование левой коронарной артерии с помощью внутригрудных артерий (маммарокоронарное шунтирование);
- 3) перенос устья левой коронарной артерии в аорту;
- 4) соединение левой венечной артерии и аорты с помощью туннеля внутри легочного ствола.

В случае проведения операции прогноз для жизни существенно улучшается, однако длительное существование венозного кровотока со сниженной оксигенацией в русле коронарных артерий обуславливает дисфункцию миокарда различной степени выраженности на протяжении многих лет после операции.

Несмотря на описание клинической картины синдрома Бланда – Уайта – Гарланда у беременных отсутствуют работы, касающиеся течения

беременности, состояния сердечно-сосудистой системы и способов родоразрешения у пациенток, перенесших в детстве корригирующие операции.

Цель работы – описание и анализ двух клинических случаев синдрома Бланда – Уайта – Гарланда у беременных пациенток, имевших в анамнезе перенос устья левой коронарной артерии в восходящую аорту и аортокоронарное шунтирование с резекцией аневризмы левого желудочка.

Клиническое наблюдение 1

Больная В. 29 лет, первобеременная, поступила в ГБУЗ МО МОНИИАГ 19.03.15. С детства были «остановки» сердца, слышала разговоры о перенесенном инфаркте миокарда. Подробности объективного состояния не знает. В возрасте 5 лет диагностирован синдром Бланда – Уайта – Гарланда, проведена резекция аневризмы левого желудочка, аортокоронарное шунтирование (выписка отсутствует).

Настоящая беременность первая, наступила спонтанно. При сроке беременности 30 недель проходила стационарное лечение по поводу угрозы прерывания беременности. Получала терапию: сернокислую магнезию внутривенно, дротаверин (Но-шпа) внутримышечно, дипиридамол (Курантил) 25 мг × 3 раза в день.

В МОНИИАГ наблюдается с 14 недель беременности.

Госпитализирована планово на сроке 33–34 недели беременности по поводу выявленного синдрома задержки роста плода. Ультразвуковое исследование плода от 18.03.15 показало: беременность – 33–34 недели. Головное предлежание. Фетометрические параметры по нижней границе нормы. Гемодинамические нарушения в артерии пуповины, аорте плода. Многоводие. Синдром задержки развития плода I степени, асимметричная форма.

Объективно: состояние удовлетворительное. Жалоб нет. Физическую нагрузку переносит хорошо. Грудная клетка нерезко деформирована по типу «грудь сапожника». По передней поверхности грудной клетки рубец после срединной стернотомии. Тоны громкие, ритмичные, на всех аускультативных точках, с максимумом по левому краю грудины, выслушивается короткий систолический шум, на сосуды шеи не проводится. Частота сердечных сокращений 78 в минуту. Артериальное давление 110/70 мм рт. ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Отеков нет.

На электрокардиограмме: ритм синусовый. Горизонтальное направление электрической оси сердца. Гипертрофия левого желудочка с очаговыми изменениями в переднебоковой стенке левого желудочка (рис. 1).

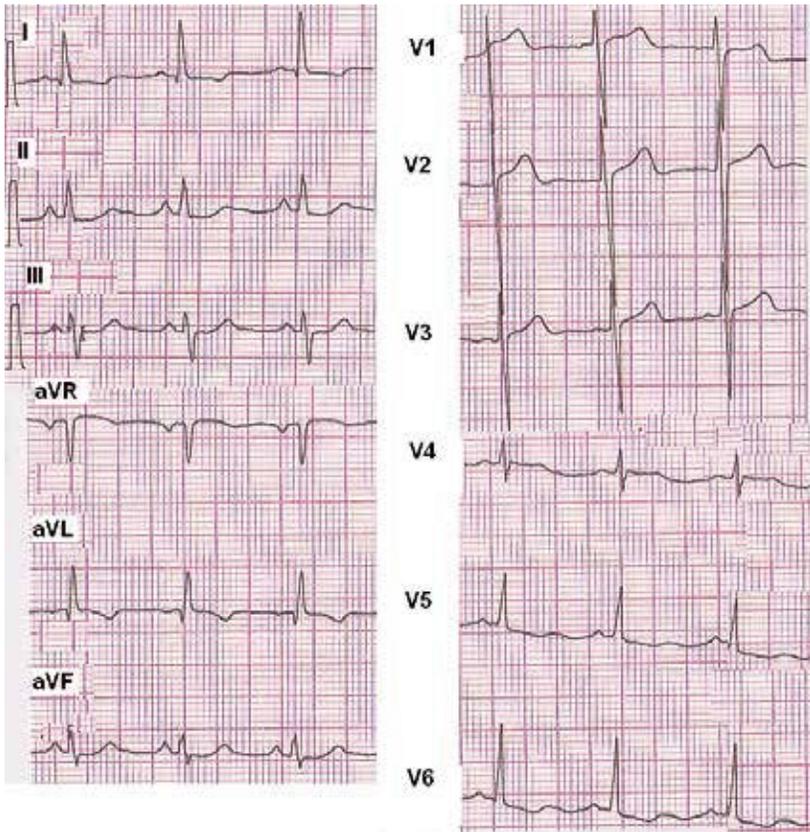


Рис. 1. Электрокардиограмма больной В., 29 лет

Эхокардиография: без патологии. Сократительная способность сердца сохранена (фракция выброса 61%).

При Холтеровском мониторинге электрокардиограммы выявлена частая экстрасистолия (около 5700 экстрасистол за сутки), временами – по типу бигеминии, 1 пароксизм неустойчивой желудочковой тахикардии (рис. 2).

Назначен бисопролол (Конкор) 1,25 мг/сут, триметазидин (Предуктал МВ) 1 таблетка×2 раза, с целью профилактики тромбоза шунта – ацетилсалициловая кислота (Тромбоасс) 50 мг/сут.

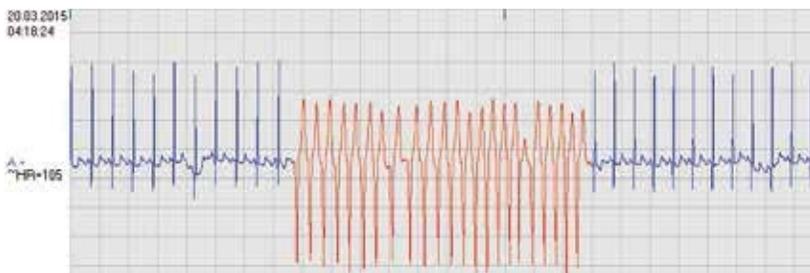


Рис. 2. Фрагмент Холтеровского мониторинга электрокардиограммы больной В., 29 лет

При контрольном Холтеровском мониторинге электрокардиограммы 23.03.15 отмечено уменьшение числа экстрасистол за сутки в 4 раза, пароксизмов тахикардии нет.

07.04.15 проведена компьютерная томография сердца с контрастированием (рис. 3). Заключение: полость левого желудочка деформирована с наличием над заплатой аневризмы, истончением миокарда на уровне верхушечного, переднего и передне-перегородочного верхушечных сегментов. Правая коронарная артерия отходит от аорты типично, выражено расширена и извита, на уровнях, доступных интерпретации, контрастируется гомогенно. Устье левой коронарной артерии в типичном месте не определяется, визуализируется заполнением контрастным препаратом ее ветвей (менее плотное, чем ветвей правой коронарной артерии): огибающей ветви, передней межжелудочковой ветви, первой диагональной. Место их соединения представлено в виде аневризматической структуры; возможно, это отображение дистального анастомоза аортокоронарного шунтирования (с учетом анамнестических данных). Сам шунт не визуализируется. Ушко левого предсердия крупное, контрастируется в месте типичного отхождения левой коронарной артерии.

31.03.15 при доплерометрии выявлены эпизоды нулевого кровотока в аорте плода, в связи с чем было принято решение об экстренном родоразрешении путем операции кесарева сечения. Операция проведена под длительной эпидуральной анестезией. Матка вскрыта в нижнем маточном сегменте разрезом по Дерфлеру. Был извлечен живой недоношенный мальчик массой 2260 г, ростом 46 см, состоянии по шкале Апгар 7–8 баллов с признаками гипотрофии I степени.

Диагноз перед операцией: беременность 35–36 недель. Головное предлежание. Угроза преждевременных родов. Декомпенсированная хроническая фетоплацентарная недостаточность. Критическое состояние плода. Врожденный порок сердца. Аортокоронарное шунтирование, резекция аневризмы левого желудочка по поводу синдрома Бланда – Уайта – Гарланда в 1991 г. Желудочковая экстрасистолия 4–5-й градации по Lowp.

Клиническое наблюдение 2

Больная В. 19 лет, повторнوبرеменная, поступила в ГБУЗ МО МОНИИАГ 30.04.13. Первая беременность была в 2011 г., закончилась самопроизвольным выкидышем в сроке 12 недель. С детства отмечала одышку при физической нагрузке, общефизической подготовкой не занималась. В 2011 г. отметила появление эпизодов потери сознания, в связи с чем проведены электрокардиографическое и эхокардиографическое исследования. В этом же году в НЦССХ



им. А.Н. Бакулева проведена имплантация левой коронарной артерии в аорту в связи с выявленным синдромом Бланда – Уайта – Гарланда.

В срок 9 недель беременности проходила стационарное лечение по поводу угрозы прерывания беременности. Получала терапию: дидрогестерон (Дюфастон), дротаверин (Но-шпа) внутримышечно, свечи с папаверином.

При поступлении в срок 38 недель беременности: состояние удовлетворительное. Жалоб нет. По передней поверхности грудной клетки – рубец после срединной стернотомии. Тоны громкие, ритмичные, их соотношение на аускультативных точках правильное, во втором межреберье слева от грудины выслушивается систолический шум. Частота сердечных сокращений 72 в минуту. Артериальное давление 110/70 мм рт. ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Отеков нет.

На электрокардиограмме: ритм синусовый. Горизонтальное направление электрической оси сердца. Неполная блокада правой ветви пучка Гиса. Очаговые изменения миокарда в переднебоковой стенке левого желудочка. Частая предсердная экстрасистолия, временами блокированная (рис. 4).

При эхокардиографии обнаружено: сократительная способность сердца сохранена (фракция выброса 60%). Умеренно выраженный стеноз легочной артерии.

Ультразвуковое исследование плода от 05.05.13 показало: беременность 38 недель. Головное предлежание. Фетометрические параметры плода по нижней границе нормы. 06.05.13 в плановом порядке была родоразрешена операцией кесарева сечения под длительной эпидуральной анестезией. Была извлечена живая доношенная девочка без видимых пороков развития, ростом 48 см, массой 2800 г без признаков гипотрофии, состояние по шкале Апгар 8–9 баллов.

Диагноз перед операцией: беременность 39 недель. Первые срочные оперативные роды в головном предлежании. Врожденный порок сердца. Умеренно выраженный стеноз легочной артерии. Имплантация левой коронарной артерии в восходящую аорту в 2011 г. по поводу синдрома Бланда – Уайта – Гарланда. Предсердная экстрасистолия.

Обсуждение

В норме левая коронарная артерия берет начало от восходящей аорты в области левого синуса Вальсальвы, а при синдроме Бланда – Уайта – Гарланда отходит от корня легочного ствола. Особенности внутрисердечного кровообращения при этом пороке определяются, прежде всего, соотношением давлений в аорте и легочной артерии.

Во внутриутробном периоде давление в легочном стволе и насыщение крови кислородом

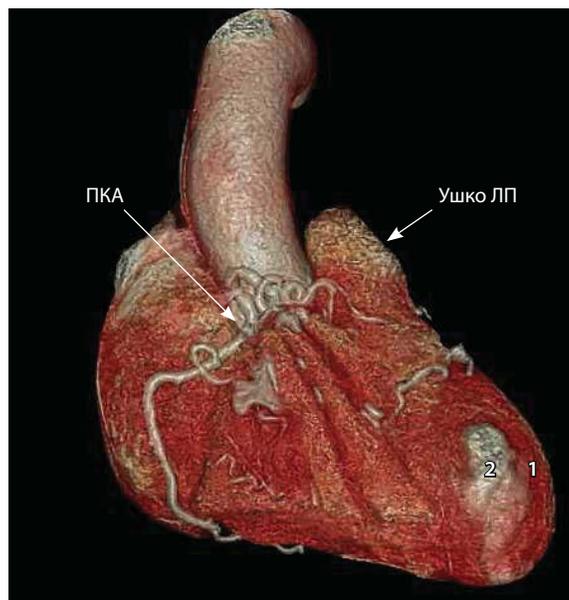


Рис. 3. Компьютерная томограмма (3D-реконструкция) больной В., 29 лет; ПКА – правая коронарная артерия, ЛП – левое предсердие, 1 – зона заплаты, 2 – зона аневризмы

в нем сопоставимы с аортой, поэтому anomальное отхождение левой коронарной артерии не сказывается на развитии плода. При рождении давление в легочной артерии снижается, открытый артериальный проток закрывается, в результате часть миокарда, обычно передняя стенка левого желудочка, кровоснабжаемая аномально расположенной коронарной артерией, получает недостаточный объем слабо оксигенированной крови. У ребенка выявляется тяжелая ишемия миокарда и сердечная недостаточность.

Вместе с этим постепенно формируются межкоронарные анастомозы, обуславливающие

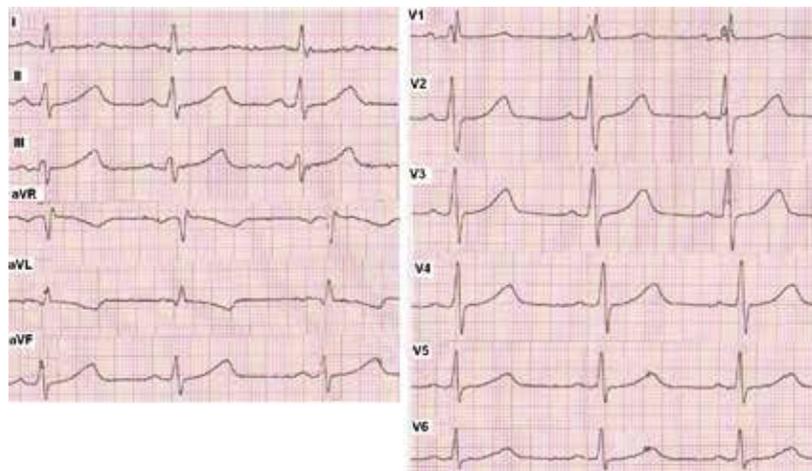


Рис. 4. Электрокардиограмма больной В., 19 лет



поступление крови в аномальный сосуд из правой коронарной артерии, отходящей от аорты, через межсистемные коллатерали. С одной стороны, оксигенация крови в ишемизированной зоне улучшается, с другой – формируется сброс из венозного русла в легочную артерию, что приводит к развитию феномена «обкрадывания», то есть к ухудшению кровоснабжения миокарда в бассейне нормально расположенной правой коронарной артерии.

Различают инфантильный и взрослый типы синдрома Бланда – Уайта – Гарланда. Данная аномалия считается наиболее частой причиной развития инфаркта миокарда у детей. Более 90% детей с инфантильным типом синдрома Бланда – Уайта – Гарланда погибают в течение первого года жизни от тяжелой сердечной недостаточности, нарушений ритма и проводимости сердца. При взрослом типе этого синдрома межартериальные коллатерали обеспечивают достаточное коронарное кровоснабжение и относительно благоприятное развитие заболевания. Длительное время состояние больных может сохраняться стабильным. Именно среди таких пациенток наблюдались случаи многократно успешно выношенной беременности с самопроизвольными родами [9].

Любое течение синдрома Бланда – Уайта – Гарланда, даже в случае проведения оперативного вмешательства, сопровождается риском развития аритмий и внезапной смерти [10]. Развитие жизненно опасных аритмий связывают

с участками кардиосклероза в миокарде или эндокарде, условиями для формирования волны риентри [11, 12].

Таким образом, проведение в детстве корригирующих операций при синдроме Бланда – Уайта – Гарланда позволяет успешно выносить беременность. Тем не менее необходимо учитывать возможность развития угрозы ее прерывания и развития фетоплацентарной недостаточности, вплоть до тяжелых форм.

Кардиологические осложнения во время беременности, в том числе жизненно опасные аритмии, требуют проведения обязательного мониторинга электрокардиограммы по Холтеру, назначения антиаритмической и метаболической терапии. Практикующему врачу необходимо учитывать возможность развития разнообразных проявлений ишемии миокарда из-за тромбоза шунта, вызванного длительным его функционированием, неадекватностью обеспечения коронарного кровотока единственной (даже хорошо развитой) правой венечной артерией в условиях возросшей вследствие беременности гемодинамической нагрузки и потребности миокарда в кислороде. Рекомендуется родоразрешение с исключением потуг, а также использование регионарной анестезии, что позволяет отказаться от ингаляционных анестетиков со свойственным для них кардиодепрессивным действием, а значит, существенно снизить гемодинамическую нагрузку на скомпрометированный миокард. ©

Литература

1. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J.* 1933;8:787–801.
2. Бураковский ВА, Бокерия ЛА, Подзолков ВП. Врожденные пороки сердца. В: Бураковский ВА, Бокерия ЛА, ред. Сердечно-сосудистая хирургия. М.: Медицина; 1989. с. 345–82.
3. Алексеева ЮМ, Потиевская ВИ, Сакович ЕА, Ситников АВ, Союстова ЕЛ, Финько ВА, Ардашев АВ. Редкий случай синдрома Бланда – Уайта – Гарланда у взрослой пациентки. *Кардиология.* 2012;(11):86–91.
4. Choong CK, Martinez C, Barner HB, Ludbrook PA. Bland-White-Garland syndrome in pregnancy: reoperation of ALCAPA with an internal thoracic radial artery “Y”-graft. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(4):1512–4.
5. Nightingale AK, Burrell CJ, Marshall AJ. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: natural history and normal pregnancies. *Heart.* 1998;80(6):629–31.
6. Wańczura P, Orłowski M, Stecko W, Weglarz M, Skoczyński K, Romanek J, Kukla P, Kuźniar J. Mitral regurgitation in course of Bland-White-Garland syndrome in female patient after four uncomplicated physiological labours. *Pol Merkur Lekarski.* 2011;31(182):103–5.
7. Lazar D, Enriquez LJ, Rozental T. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in a pregnant woman with preeclampsia. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2010;24(1):112–5.
8. Zavalloni D, Belli G, Caratti A, Presbitero P. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an adult pregnant patient: surgical and percutaneous myocardial revascularization. *Ital Heart J.* 2005;6(4):348–52.
9. Barbetakis N, Efsthathiou A, Efsthathiou N, Papagiannopoulou P, Soulountsi V, Fessatidis I. A long-term survivor of Bland-White-Garland syndrome with systemic collateral supply: a case report and review of the literature. *BMC Surg.* 2005;5:23.
10. Gribaa R, Slim M, Ben Salem H, Neffati E, Boughzela E. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery presenting as dilated cardiomyopathy: a case report. *J Med Case Rep.* 2014;8:170.
11. Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A, Daliento L. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol.* 1998;29(7):689–95.
12. Kreutzer U, Krülls-Münch J, Angres M, Schiessler A. Successful resuscitation of a patient with ventricular fibrillation in Bland-White-Garland syndrome in adulthood. A case report. *Z Kardiol.* 1998;87(7):560–5.



References

1. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J.* 1933;8:787–801.
2. Burakovskiy VA, Bokeriya LA, Podzolkov VP. Vrozhdennye poroki serdtsa [Congenital heart disease]. In: Burakovskiy VA, Bokeriya LA, editors. *Serdechno-sosudistaya khirurgiya [Cardiovascular surgery]*. Moscow: Meditsina; 1989. p. 345–82 (in Russian).
3. Alekseeva YuM, Potievskaya VI, Sakovich EA, Sitnikov AV, Soyustova EL, Fin'ko VA, Ardashov AV. Redkiy sluchay sindroma Blanda – Uayta – Garlanda u vzrosloy patsientki [Rare case of Bland-White-Garland syndrome in adult patient]. *Kardiologiya [J Cardiol]*. 2012;(11):86–91 (in Russian).
4. Choong CK, Martinez C, Barner HB, Ludbrook PA. Bland-White-Garland syndrome in pregnancy: reoperation of ALCAPA with an internal thoracic radial artery “Y”-graft. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(4):1512–4.
5. Nightingale AK, Burrell CJ, Marshall AJ. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: natural history and normal pregnancies. *Heart.* 1998;80(6):629–31.
6. Wańczura P, Orłowski M, Stecko W, Weglarz M, Skoczyński K, Romanek J, Kukla P, Kuźniar J. Mitral regurgitation in course of Bland-White-Garland syndrome in female patient after four uncomplicated physiological labours. *Pol Merkur Lekarski.* 2011;31(182):103–5.
7. Lazar D, Enriquez LJ, Rozental T. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in a pregnant woman with preeclampsia. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2010;24(1):112–5.
8. Zavalloni D, Belli G, Caratti A, Presbitero P. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an adult pregnant patient: surgical and percutaneous myocardial revascularization. *Ital Heart J.* 2005;6(4):348–52.
9. Barbetakis N, Efstathiou A, Efstathiou N, Pagiannopoulou P, Soulountsi V, Fessatidis I. A long-term survivor of Bland-White-Garland syndrome with systemic collateral supply: a case report and review of the literature. *BMC Surg.* 2005;5:23.
10. Gribaa R, Slim M, Ben Salem H, Neffati E, Boughzela E. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery presenting as dilated cardiomyopathy: a case report. *J Med Case Rep.* 2014;8:170.
11. Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A, Daliento L. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol.* 1998;29(7):689–95.
12. Kreutzer U, Krülls-Münch J, Angres M, Schiessler A. Successful resuscitation of a patient with ventricular fibrillation in Bland-White-Garland syndrome in adulthood. A case report. *Z Kardiol.* 1998;87(7):560–5.

Particulars of pregnancy management and delivery in patients with a history of corrective surgery for Bland-White-Garland syndrome

Petrukhin V.A. • Mareeva M.Yu. • Shuginin I.O. • Efanov A.A. • Stepanova E.A. • Vishnyakova M.V. • Mravyan S.R.

The article describes clinical cases of two pregnant women with a history of corrective surgery for Bland-White-Garland syndrome. During pregnancy, long-term results of surgery may translate into heart arrhythmias that occasionally are life threatening, into myocardial ischemia symptoms associated with

a high probability of coronary artery bypass graft thrombosis. In both cases, there was a risk of preliminary pregnancy termination and development of fetoplacental insufficiency.

Key words: pregnancy, Bland-White-Garland syndrome, surgical treatment.

Petrukhin Vasily Alekseevich – MD, PhD, Professor, Head of Department of Physiological Obstetrics¹

Mareeva Marina Yur'evna – Research Fellow, Department of Physiological Obstetrics¹

Shuginin Igor' Olegovich – MD, PhD, Leading Research Fellow, Department of Observational Obstetrics¹

Efanov Aleksandr Anatol'evich – PhD, Research Fellow, Department of Observational Obstetrics¹

Stepanova Elena Aleksandrovna – PhD, Senior Research Fellow, Department of Roentgenology²

Vishnyakova Mariya Valentinovna – MD, PhD, Head of Department of Roentgenology²

✉ 61/2 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation. Tel.: +7 (495) 684 44 33. E-mail: cherridra@list.ru

Mravyan Sergey Robertovich – MD, PhD, Professor, Leading Research Fellow, Head of Therapeutic Group, Department of Physiological Obstetrics¹

✉ 22a Pokrovka ul., Moscow, 101000, Russian Federation. Tel.: +7 (495) 621 71 39. E-mail: 1akmoniiag@mail.ru

¹ Moscow Regional Scientific Research Institute for Obstetrics and Gynecology; 22a Pokrovka ul., Moscow, 101000, Russian Federation

² Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI); 61/2 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation