



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов

Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Поздняя диагностика и успешная радикальная коррекция синдрома Бланда–Уайта–Гарланда у пациентки 17 лет Клинический случай

Базылев В.В., Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Рябова А.О., Назарова И.С., Каратекенова А.С., Денисов М.А.,
Лопатина В.А.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России

(г. Пенза)

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

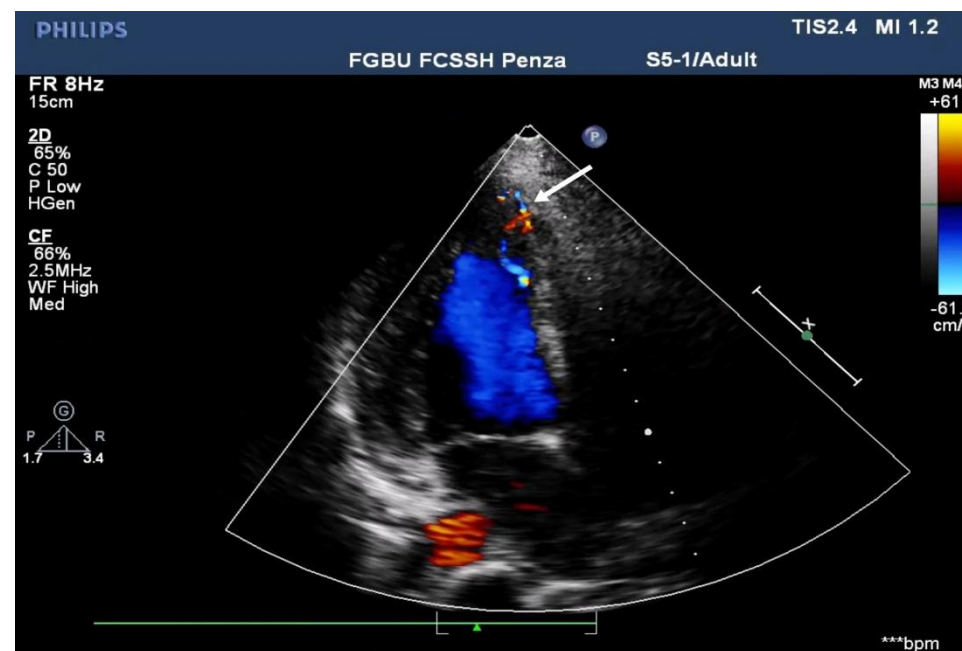


Цели исследования:

На примере клинического случая проанализировать причины поздней верификации (в 17 лет) взрослого типа аномального отхождения левой коронарной артерии (АОЛКА).

Материалы и методы:

- Пациент: 17 лет направлен с диагнозом: множественные мышечные ДМЖП.
- Анамнез: перенесенный кардит в 2 года со сниженной фракцией выброса (ВПС не был диагностирован).
- Жалобы при поступлении: головокружения, синкопе (обмороки), одышка при нагрузке.
- ЭхоКГ: заподозрены множественные мышечные ДМЖП, индекс КДО ЛЖ 75мл\м², ФВ (фракция выброса) – 61%.

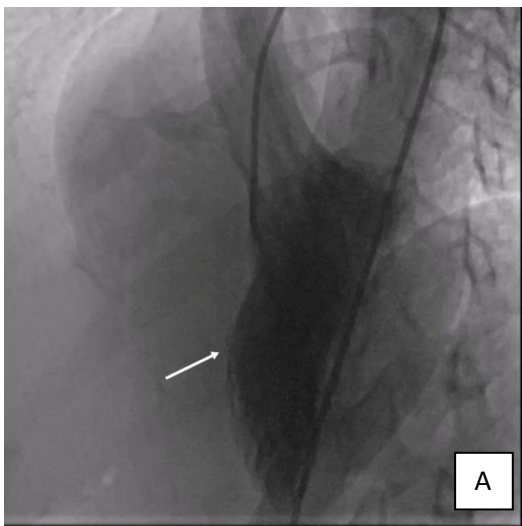


ЭхоКГ (парастеральный доступ, 4-х камерная позиция): стрелкой показано предполагаемые мышечные ДМЖП

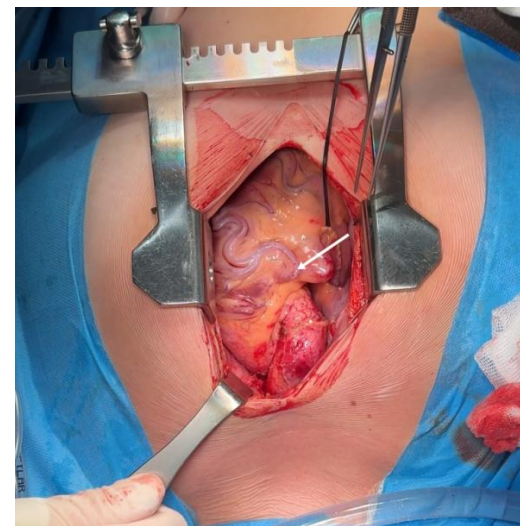


Материалы и методы:

- Ангиокардиография (КАГ) выполнена из-за несоответствия клинической картины с данными ЭхоКГ, выявлено отхождение ЛКА от легочного ствола, дилатация ПКА, множественные коллатерали. Диагноз: ДМЖП был исключен.
- Хирургическая тактика : радикальная коррекция -тоннелирование ствола ЛКА в аорту + пластика ствола легочной артерии аутоперикардом.



Ангиокардиграфия : А- стрелкой показана интактная межжелудочковая перегородка, В- стрелкой показано anomальное отхождение ЛКА от легочного ствола



Интраоперационно: стрелкой показано anomальное отхождение ЛКА от легочного ствола



Ранние результаты (до выписки):

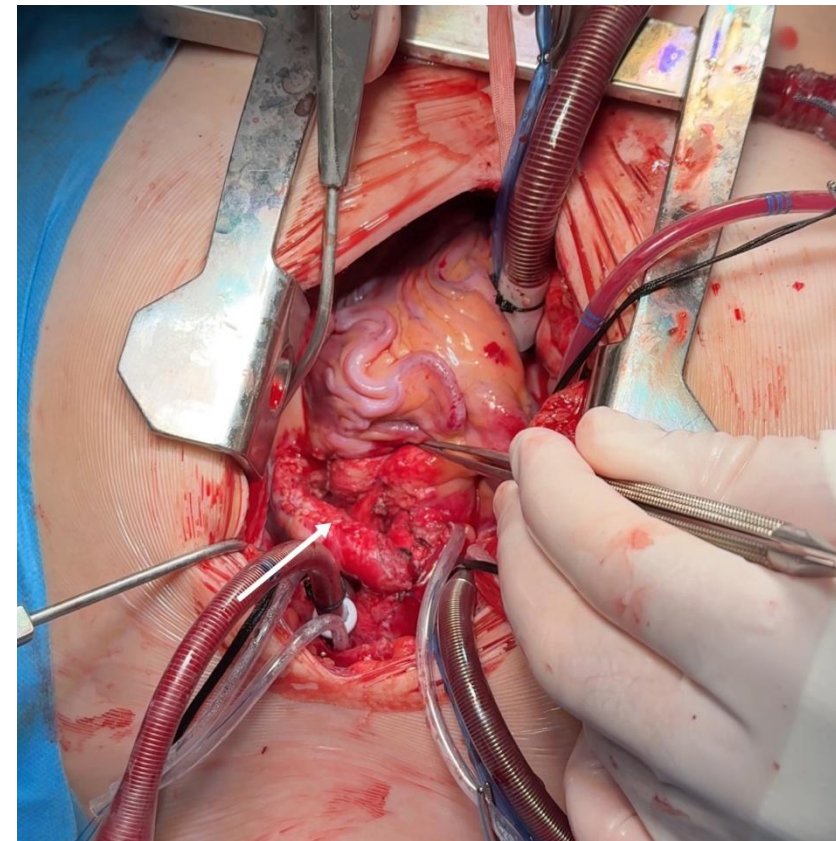
- Экстубация через 5 ч, выписка на 7-е сутки.
- Контрольная ЭхоКГ: анастомоз 8 мм, антеградный кровоток.
- Динамика: КДО ЛЖ $75 \rightarrow 55 \text{ мл/м}^2$ ($\downarrow 27\%$).

Отдаленные результаты (через 6 месяцев):

- Клинический статус: жалоб нет, толерантность к нагрузкам восстановлена, синкопе купированы.
- ЭхоКГ-контроль: индекс КДО ЛЖ стабилен — 57 мл/м^2 (отсутствие дилатации, положительное ремоделирование сохраняется).

Обсуждение:

- Длительная маскировка (до 17 лет) связана с трактовкой коллатерального кровотока как ложных мышечных ДМЖП на ЭхоКГ.
- Коронароангиография является «золотым стандартом», позволившим точно верифицировать порок и исключить ложный диагноз.
- Стабильность КДО ($55 \rightarrow 57 \text{ мл/м}^2$) через 6 месяцев подтверждает, что радикальная коррекция обеспечивает не только ранний гемодинамический успех, но и стойкое обратное ремоделирование ЛЖ, что особенно важно при «взрослом» типе аномалии.



Интраоперационно: стрелкой показано тоннелирование ствола ЛКА в аорту.



Выводы:

- Настороженность обязательна. У подростков с синкопе, одышкой и нетипичными данными ЭхоКГ (в т.ч. ложными ДМЖП) необходимо исключать аномалии коронарных артерий, даже при сохранной сократимости миокарда.
- «Взрослый» тип синдрома Бланда–Уайта–Гарланда может длительно маскироваться под кардит или кардиомиопатию. Коронароангиография остается обязательным методом верификации.
- Радикальная хирургическая коррекция порога возможна и высокоэффективна у пациентов старшего возраста при сохранной фракции выброса.
- Стабильные показатели КДО (57 мл/м^2) и полное отсутствие жалоб через 6 месяцев наблюдения подтверждают стойкое положительное ремоделирование ЛЖ и долгосрочную безопасность выбранной тактики, что обосновывает целесообразность операции даже при поздней диагностике.

