

Dostępne online www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pepo

Praca poglądowa/Review

Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej jako przyczyna zawału mięśnia sercowego u dzieci

Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery as an example of myocardial infarction in children

Agnieszka Stańko*, Joanna Kwiatkowska, Jarosław Meyer-Szary

Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny, Polska

INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 15.05.2016

Zaakceptowano: 30.06.2016

Dostępne online: xxx

Słowa kluczowe:

- wrodzona wada serca
- zespół Blanda, White'a i Garlanda
- anomalie naczyń wieńcowych
- ALCAPA

Keywords:

- Congenital heart disease
- Bland-White-Garland Syndrome
- Coronary vessel anomalies
- ALCAPA

A B S T R A C T

Introduction: Bland-White-Garland (BWG) syndrome is a rare congenital coronary artery abnormality in which left coronary artery origins from the pulmonary artery. BWG syndrome is associated with hypoperfusion of the left ventricle that results in myocardial ischemia, global left ventricular dysfunction and annular dilatation with varying degrees of mitral regurgitation. Mortality rate exceeds 90% in the first year of life if untreated.

The long-term clinical outcome of surgical repair of BWG syndrome is good despite the initial presentation of heart failure in the majority of cases. The rate of early and late mortality is low compared with the natural history of the disease but remains a concern.

© 2016 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

Wstęp

Wrodzone anomalie ujęć tętnic wieńcowych są niezmiernie rzadko rozpoznawaną grupą wad serca o niecharakterystycznym i bardzo zróżnicowanym obrazie klinicznym. Anomalie łagodne, takie jak osobne ujęcia gałęzi lewej tętnicy

wieńcowej zazwyczaj zostają rozpoznane przypadkowo u bezobjawowych dorosłych pacjentów. W przypadku odejścia lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej przebieg naturalny wady jest najczęściej dramatyczny, dlatego tak ważna jest znajomość jej obrazu klinicznego oraz wczesna diagnoza dla niezwłocznego przeprowadzenia operacji kardiologicznej.

* Adres do korespondencji: Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, ul. Dębinki 7, 80-211 Gdańsk, Polska. Tel.: +48 58 349 28 70; fax: +058 349 28 95.

Adres email: aga.stanko@gmail.com (A. Stańko).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2016.06.012>

0031-3939/© 2016 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

Definicja

Zespół Blanda, White'a i Garlanda to coraz rzadziej stosowana nazwa dla wady wrodzonej serca pod postacią nieprawidłowego odejścia lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej (*anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery*; ALCAPA) (Ryc. 1).

Pierwsze opisy anatomiczne tej anomalii rozwojowej zostały sporządzone na przełomie XIX i XX wieku, ale dopiero w 1933 roku trzej lekarze z Massachusetts General Hospital – Edward Bland, Paul Dudley White oraz Joseph Garland opublikowali dokładny opis kliniczny 3-miesięcznego pacjenta z rozpoznaniem *post mortem* nieprawidłowym odejściem lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej [1].

Epidemiologia

Częstość występowania nieprawidłowości anatomicznych tętnic wieńcowych ocenia się na 0,17–1,2% populacji [2]. Pierwotnie uważano, że ALCAPA dotyka 0,0003% urodzonych noworodków i stanowi 0,27–0,4% wszystkich wad wrodzonych serca [3]. W ostatnich latach pojawiają się w literaturze doniesienia sugerujące znacznie częstsze występowanie tej wady, sięgające 0,023% populacji [4, 5]. Typowo ALCAPA jest wadą izolowaną, równie często występującą u obojga płci.

Patologia

Wiedza na temat zmian pojawiających się w krążeniu wieńcowym na skutek nieprawidłowego odejścia lewej tętnicy

wieńcowej ułatwia zrozumienie obrazu klinicznego anomalii. W zdrowym sercu tętnice wieńcowe odchodzą prawidłowo od aorty, a ciśnienie krwi panujące w obu naczyniach jest porównywalne. W ALCAPA przepływ krwi przez tętnice wieńcowe jest uzależniony zarówno od ciśnienia systemowego, jak i płucnego. Gradient ciśnień panujący pomiędzy prawą i lewą tętnicą wieńcową warunkuje przepływ krwi przez fizjologicznie występującą (naturalnie nieaktywną) sieć naczyń krążenia obocznego. W okresie życia płodowego, kiedy ciśnienie płucne przewyższa swoimi wartościami ciśnienie systemowe, wada pozostaje bezobjawowa. Sytuacja zmienia się po urodzeniu, kiedy wraz z pierwszym wdechem opór w łożysku płucnym znacząco spada, a co za tym idzie, dochodzi do obniżenia ciśnienia perfuzyjnego w lewej tętnicy wieńcowej. Konsekwencją tego jest odwrócenie kierunku przepływu wieńcowego i ucieczka utlenowanej krwi z prawej tętnicy wieńcowej poprzez sieć naczyń krążenia obocznego do lewej tętnicy wieńcowej, a następnie do tętnicy płucnej. Fenomen ten, nazywany zespołem podkradania, jest bezpośrednią przyczyną niedokrwienia mięśnia sercowego i zawału ściany przednio-bocznej serca we wczesnym okresie niemowlęcym.

Wszelkie zmiany w układzie krążenia związane z zachowaniem wysokiego ciśnienia w łożysku płucnym, takie jak wady przeciekowe serca z przepływem lewo-prawym czy założona opaska zawężająca tętnicę płucną (tzw. *banding* tętnicy płucnej), mogą opóźnić prezentację choroby.

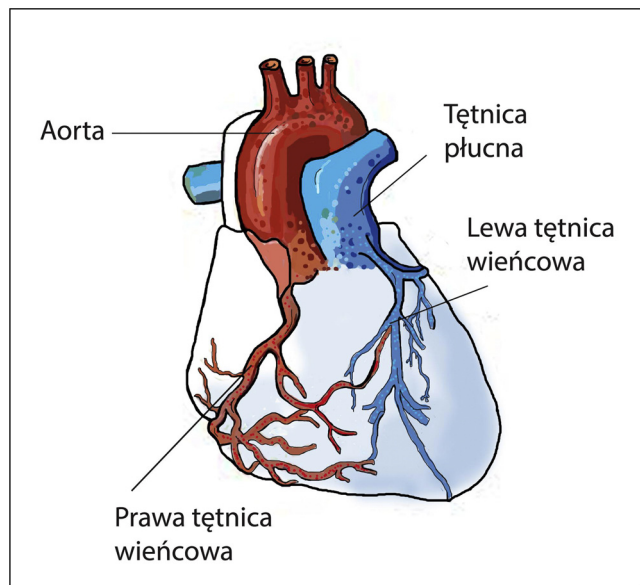
Historia naturalna ALCAPA zależy przede wszystkim od stopnia rozwinięcia sieci wieńcowego krążenia obocznego. W klasycznej postaci wady krew dostarczana jest do mięśnia lewej komory drogą krążenia obocznego tylko w niewielkim stopniu, co sprawia, że ALCAPA objawia się we wczesnym okresie niemowlęcym, a progresja niewydolności serca rozwija się gwałtownie. U 90% chorych przebieg naturalny wady kończy się śmiertelnie przed ukończeniem 1. roku życia [3, 6]. W literaturze można znaleźć liczne opisy przypadków późnej prezentacji klinicznej wady czy nawet przypadkowych rozpoznań w okresie dorosłym [7]. Są to pacjenci, u których w badaniach obrazowych można opisać bogato rozwiniętą sieć naczyń krążenia obocznego.

Obraz kliniczny

Objawy kliniczne ALCAPA występują zazwyczaj na przełomie 1. i 2. miesiąca życia [5, 8, 9] i są wynikiem niedokrwienia, a następnie zawału mięśnia sercowego, których efektem jest zarówno ból w okolicy przedsercowej, jak i szereg objawów charakterystycznych dla postępującej niewydolności serca (Tab. 1).

Brak możliwości komunikacji werbalnej z małym pacjentem wymaga od lekarza wnikliwej obserwacji i oceny zachowania dziecka [10]. Niemowlę potrafi okazywać swoje dolegliwości bólowe poprzez niepokój oraz płacz, które pojawiają się napadowo w okresie zwiększonej aktywności w czasie jedzenia czy defekacji. Obraz ten często jest mylnie interpretowany jako objaw kolki jelitowej, nietypowo występującej w trakcie, a nie po zakończeniu posiłku.

Postępujące uszkodzenie mięśnia sercowego oraz niewydolność lewokomorowa serca skutkują u niemowląt



Ryc. 1 – Odejście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej (autor: Anna Szmeichel-Wiśniewska)

Fig. 1 – *Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery* (author: Anna Szmeichel-Wiśniewska)

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8579979>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8579979>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)