

© Ташник М.В., Катеренюк И.М., 2010

УДК 616 .132.2:616.131.3-007.22

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИНДРОМА BLAND-WHITE-GARLAND

М.В.Ташник, И.М.Катеренюк

Кафедра анатомии человека (зав. – проф. М.И.Штефанец) Государственного университета медицины и фармации имени Н.Тестемицану, г. Кишинэу (Молдова)

МОРФОЛОГІЧНІ ОСОБЛИВОСТІ СИНДРОМУ BLAND-WHITE-GARLAND

Резюме. Описано випадок аномального відгалуження лівої вінцевої артерії (ВА) від легеневого стовбура (синдром Bland-White-Garland). Установлено гіпердомінантний правий тип коронарного кровообігу. Аномальне відгалуження лівої ВА від легеневого стовбура поєднується з недостатнім розвитком вен Thebesius-Vieussens переднього сосочкового м'яза лівого шлуночка, потовщенням ендокарда та аномальним варіантом впадання v. cordis magna.

Ключові слова: вінцеві артерії, сосочкові м'язи, гіпердомінантний правий тип коронарного кровообігу.

Частота отхождения левой венечной артерии (ВА) от легочного ствола (синдром Bland-White-Garland) составляет 1:300000 среди живых новорожденных или 0,5 % всех аномалий развития сердца. Данная аномалия вызывает смертность в течение первого года жизни от стремительной сердечной недостаточности в результате инфаркта миокарда в 80-90 % случаев [1], поэтому у взрослых встречается очень редко [2]. Лишь единичные её носители могут дожить до преклонного возраста без явных клинических проявлений или с признаками хронической сердечной недостаточности [3].

За данными Российского научного центра хирургии им. Б.В.Петровского, различают две формы синдрома Bland-White-Garland: инфантильную и взрослую. Взрослый тип аномалии предполагает наличие гипердоминантного правого типа коронарного кровоснабжения, сильно развитой правой ВА, коронарных [2] и межсистемных анастомозов ВА с бронхиальными и внутренними грудными артериями [4, 5]. Описаны случаи сочетания синдрома Bland-White-Garland с дефектами межпредсердной [6] или межжелудочковой [7] перегородок.

Левая ВА отходит от левого синуса легочного ствола чаще, чем от правого или переднего. Это важно учитывать не только в топографическом аспекте, но и в плане хирургического

лечения. В случае отхождения левой ВА от правого синуса легочного ствола её реимплантация в аорту является затрудненной, а при прохождении артерии между легочном стволом и аортой она может сдавливаться. Из хирургических методов коррекции данной аномалии использовались перевязывание левой ВА с последующим её анастомозированием с внутренней грудной артерией [8], венозным аортокоронарным шунтированием [6] или реимплантацией левой ВА в аорту [3].

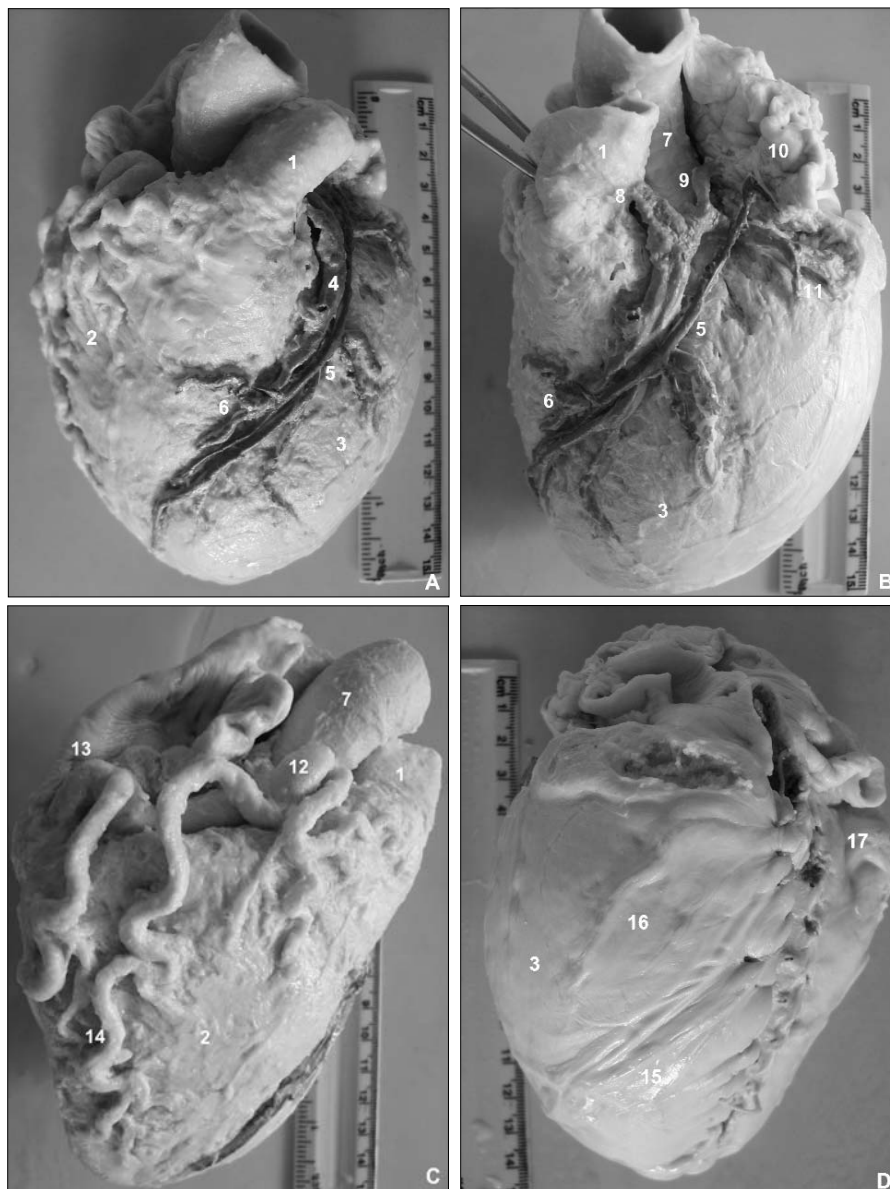
Нами в процессе изучения морфологических особенностей сосудов сердца методом тонкой анатомической препаровки выявлен случай аномального отхождения левой ВА от легочного ствола (синдром Bland-White-Garland) у трупа мужчины, 26 лет, причиной смерти которого послужила механическая асфиксия. Гистологическое исследование проводили на срезах сосочковых мышц, фрагментов межжелудочковой перегородки и стенок обеих желудочков, окрашенных пикрофуксином по методу ван Гизон.

Результаты исследования и их обсуждение. Макроскопическое исследование левой ВА (длиной – 11 мм, внешним диаметром – 6 мм) показало, что визуально и пальпаторно она представляет собой сосуд венозного типа с толщиной стенки 1-1,5 мм. У нижнего края левого ушка сердца артерия делилась на две крупные

ветви (рис. 1 – А, В): общий восходящий ствол (диаметром – 4 мм), который у основания левого ушка сердца делится на аурикулярную и левую огибающие ветви и нисходящую переднюю межжелудочковую ветвь (диаметр – 5 мм); последняя доходила до верхушки сердца, огибая ее. В средней трети передней поверхности левого желудочка левая ВА, ветвясь по рассыпному типу, образовывала артериальную "гусиную лапку", включающую верхнюю диагональную артерию, интрасептальную и перед-

нюю правожелудочковую ветви. Продолжением основного ствола данного сосуда является передняя межжелудочковая ветвь, от которой в средней и нижней трети левого желудочка дополнительно отходили еще две диагональные ветви.

Правая ВА (рис. 1 – С), отходящая от аорты, представляла собой крупный извитой сосуд с внешним диаметром 7 мм. Система правой ВА хорошо развита, ее конечные ветви доходили до верхушки и легочной поверхности органа (рис. 1 – D) – гипердоминантный право-



*Рис. 1. Системы правой и левой венечных артерий. Макропрепарат:
 1 – truncus pulmonalis; 2 – ventriculus dexter; 3 – ventriculus sinister; 4 – r. interventricularis anterior; 5 – v. cordis magna; 6 – артериальная "гусиная лапка"; 7 – aorta; 8 – a. coronaria sinistra; 9 – a. auricularis sinistra; 10 – auricula sinistra; 11 – r. circumflexus a. coronariae sinistrae; 12 – a. coronaria dextra; 13 – артериальная петля; 14 – передняя ветвь правого желудочка; 15 – r. interventricularis posterior; 16 – r. marginalis.*

сторонний тип кровоснабжения сердца [9]. От основного ствола правой ВА отходили краевая и две передние правожелудочковые артерии, которые в отличие от ветвей левой ВА характеризовались выраженной извитостью. Одна из них, расположенная в нижней трети правой ВА, образовывала 30-градусную дугу, от внутренней поверхности которой отходила краевая правожелудочковая ветвь. На данном препарате аномальное отхождение левой ВА сочеталось с вариантом хода *v. cordis magna*, которая впадала в левое ушко сердца.

На гистологических препаратах передней сосочковой мышцы (ПСМ) левого желудочка выявлены множественные зоны микрофокального кардиосклероза. Преобладающая часть ПСМ склерозирована, в соединительной ткани выявлено множество новообразованных капилляров, миокард представлен в виде островков, ограниченных соединительнотканными прослойками, а кардиомиоциты имели нечёткий контур и негомогенную цитоплазму. В норме ПСМ левого желудочка характеризуется наличием диффузно расположенных кровеносных сосудов малого калибра. В нашем случае на поперечном срезе мышцы выявлены лишь единичные мелкие артерии. Эндокард утолщен, в полость желудочка впадало лишь незначительное количество *vv. cardiacae minimae* (сосудов Thebesius-Vieussens). Данные сосуды отсутствовали в толще сосочковой мышцы, что является важным отличием этой патологии по сравнению с нормальной мышцей.

Задняя сосочковая мышца (ЗСМ) левого желудочка не подвергнута ишемическим изменениям, ее кардиомиоцитам присущи четкий контур и гомогенная цитоплазма. В полость желудочка впадает большое количество основных стволов мелких вен сердца, которые в толще мышцы образовывали хорошо выраженную

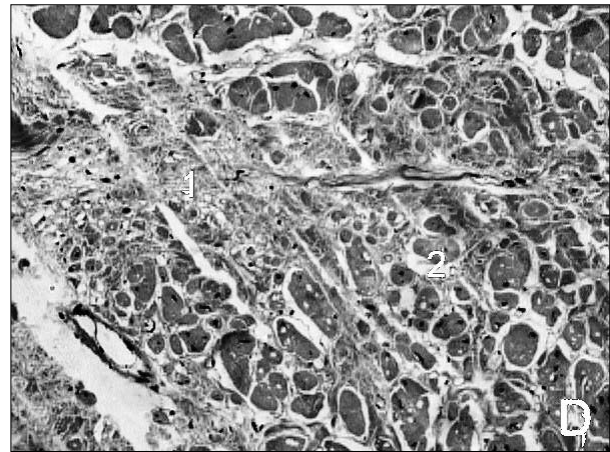


Рис. 2. Микроочаговый кардиосклероз задней сосочковой мышцы правого желудочка при синдроме Gland-White-Garland. Микропрепарат. Окраска пикрофуксином по ван Гизон. Об. 20, ок. 10.

сеть. Количество артериальных сосудов было предельно малое. Лишь в незначительном количестве срезов ЗСМ правого желудочка (рис. 2) выявлены единичные очаги микрофокального кардиосклероза.

Выводы. 1. Для взрослой формы синдрома Bland-White-Garland характерен гипердоминантный правый тип кровоснабжения сердца, способный компенсировать ишемическое воздействие аномального отхождения левой венечной артерии (ВА). 2. Выявленные зоны кардиосклероза в передней сосочковой мышце левого желудочка указывают на то, что чрезмерное развитие ветвей правой ВА не способно полностью удовлетворить потребности миокарда левого желудочка в кислороде. 3. Аномальное отхождение левой ВА от легочного ствола сочетается с недостаточным развитием вен Thebesius-Vieussens передней сосочковой мышцы левого желудочка, утолщением эндокарда и аномальным вариантом впадения *v. cordis magna*.

Литература

1. *A long-term Survivor of Bland-White-Garland Syndrome With Systemic Collateral Supply: A Case Report and Review of the Literature* / N.Barbetakis, N.Eftathiou, L.Papagiannopoulou [et al.] // *BMC Surgery*. – 2005. – Vol. 5. – P. 23.
2. *Bland-White-Garland syndrome. Surgical treatment using a minimal-invasive approach* / J.T.Strauch, U.Franke, J.M.Albes [et al.] // *J. Cardiovasc. Surg.* – 2004. – Vol. 45, № 4. – P. 385-386.
3. *Bland-White-Garland syndrome in a 39-year-old mother* / M.Maeder, P.R.Vogt, P.Ammann [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2004. – Vol. 78, № 4. – P. 1451-1453.
4. *An adult case of Bland-White-Garland syndrome with collaterals from bronchial artery* / T.Ishihata, H.Takeda, E.Katohno [et al.] // *Heart Vessels*. – 1994. – Vol. 9, № 4. – P. 218-222.
5. *Bland-White-Garland Syndrome Discovered in an Elderly Man* / R.Vencebzo, A.Musuraca, C.Palombara [et al.] // *Circulation: Cardiovascular Imaging*. – 2009. – Vol. 2. – P. 276.
6. *Bland-White-Garland syndrome and atrial septal defect-rare*

association and diagnostic challenge / T.Scheinder, H.Rickli, V.Gliech [et al.] // *Clin. Res. Cardiol.* – 2006. – Vol. 95, № 5. – P. 295-300. 7. Bland-White-Garland syndrome with ventricular septal defect: late presentation / N.Kajihara, T.Asou, Y.Tokeda [et al.] // *Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2009. – Vol. 57, № 10. – P. 547-549. 8. A long-term survivor of Bland-White-Garland syndrome with systemic collateral supply: a case report and review of the literature / N.Barbetakis, A.Efstathiou, N.Efstathiou [et al.] // *BMC Surg.* – 2005. – Vol. 15. – P. 5-23. 9. Bejan L. Bazele morfologice ale inimii in practica chirurgicala / Bejan L., Fagarasanu D., Bejan E. – Bucuresti: All, 1999. – 421 p.

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИНДРОМА BLAND-WHITE-GARLAND

Резюме. Приведен случай аномального отхождения левой венечной артерии (ВА) от легочно-го ствола (синдром Bland-White-Garland). Установлен гипердоминантный правый тип коронарного кровообращения. Аномальное отхождение левой ВА от легочного ствола сочетается с недостаточным развитием вен Thebesius-Vieussens передней сосочковой мышцы левого желудочка, утолщением эндокарда и аномальным вариантом впадения v. cordis magna.

Ключевые слова: венечные артерии, сосочковые мышцы, гипердоминантный правый тип коронарного кровообращения.

MORPHOLOGICAL PECULIARITIES OF THE BLAND-WHITE-GARLAND SYNDROME

Abstract. A case of an abnormal bifurcation of the left coronary artery (CA) from the pulmonary trunk (Bland-White-Garland's syndrome) has been described. The hyperdominant right type of the coronary circulation has been established. The abnormal bifurcation of the left CA from the pulmonary trunk is combined with an insufficient development of the Tibersius-Vieussens veins of the anterior papillary muscle of the left ventricle, thickened myocardium and an abnormal variant of the confluence of the vena cordis magna.

Key words: coronary arteries, papillary muscles, hyperdominant right coronary type of blood supply.

N.Testemitsianu State University of Medicine and Pharmacy (Kishineu, Moldova)

Надійшла 26.01.2010 р.
Рецензент – д. мед. н. В.В.Кривецький (Чернівці)