

Аномална лява коронарна артерия произхождаща от белодробната артерия - обзор на пациентите, насочени от УМБАЛ “Св. Георги” – Пловдив към НКБ София

*д-р Чочкова¹, д-р Димитров¹, д-р Тодорова¹, д-р Джелепова¹,
д-р Драгнева¹
доц. Кръстева², д-р Петлешкова², д-р Колева³,
д-р Лазаров⁴, д-р П. Митев⁴, д-р Печилков⁴*

*1 - УМБАЛ „Св. Георги” - Пловдив, Клиника по детски и генетични
заболявания*

*2 - УМБАЛ „Св. Георги” - Пловдив, Отделение по неонатология към АГ-
Клиника*

3 - УМБАЛ „Св. Георги” - Пловдив, Обща и клинична патология

4 - НКБ - София

XIV Национален конгрес по кардиология

ALCAPA

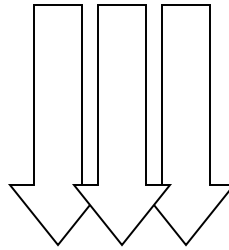
- Честота: 1/300 000 живородени / 0,25-0,5% от ВСМ/
- Една от най-честите причини за миокардна исхемия в кърмаческа възраст
- Естествена еволюция - смъртност над **90% още през първата година от живота.**

Вътреутробно

- нормална
миокардна перфузия
- липсва стимул за
образуване на
колатерали

**Новородените
деца са
асимптомни**

раждане



✓ намалява БСС
✓ спада налягането в БА

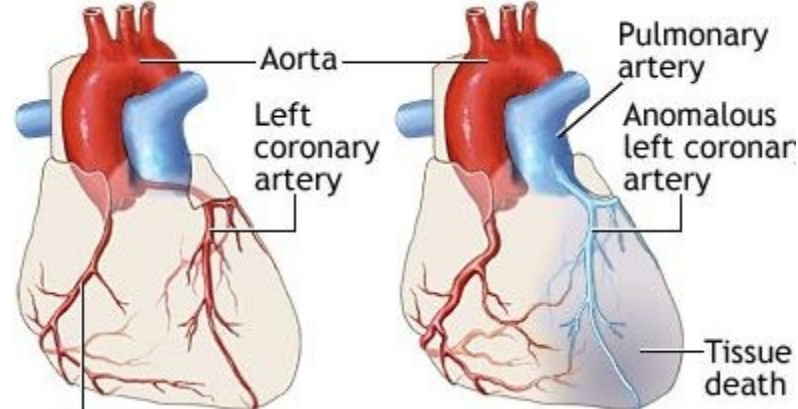
**коронарен
steal
феномен**

**ИСХЕМИЯ
на свободната
стена на ЛК**

**исхемия на
пап. мускули**

**стимул за
образуване на
колатерали между
RCA и ALCA**

Клинична изява



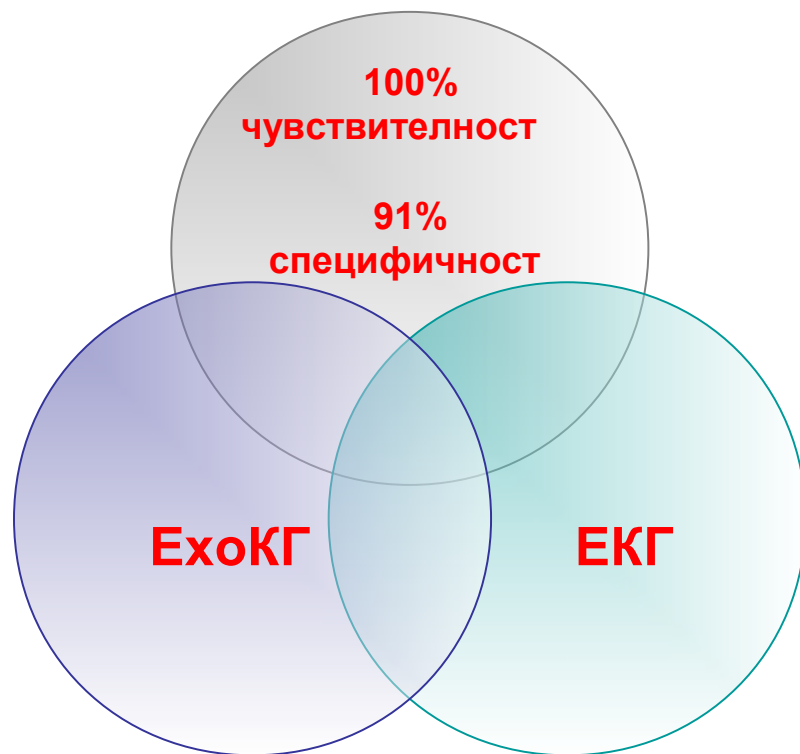
1. Кърмачески тип:

- ✓ Транзиторна миокардна исхемия - неспокойствие и плач по време на хранене /ДД - колики, рефлукс/
- ✓ ОМИ
- ✓ ЗСН /ДД - ДКМП/
- ✓ сърдечен шум

2. Възрастов тип

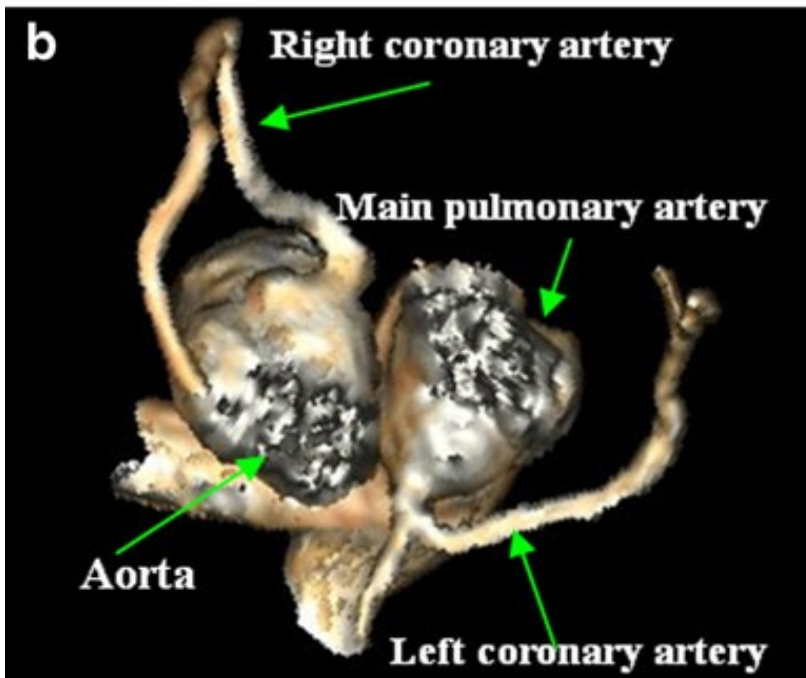
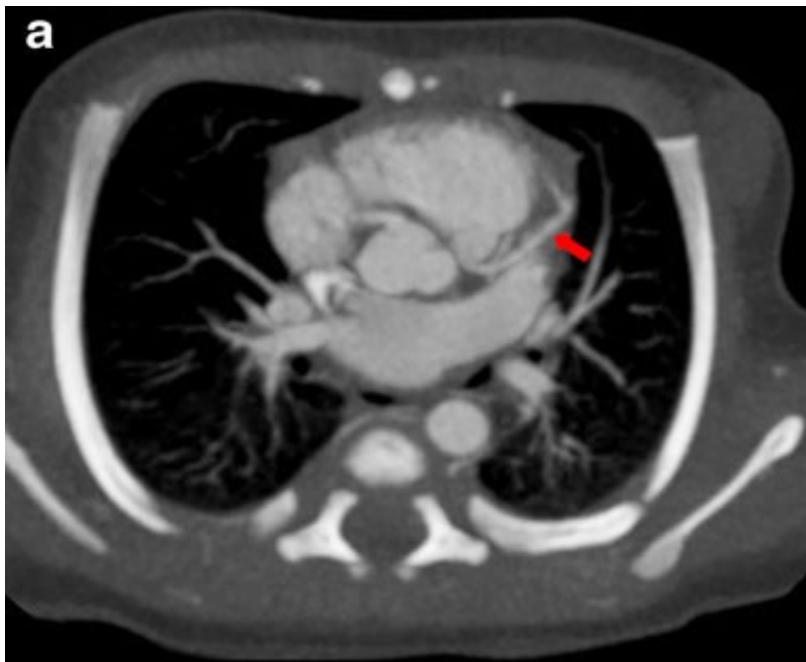
- ✓ от асимптомни до ВСС /средна възраст 35год./

ДД с ДКМП



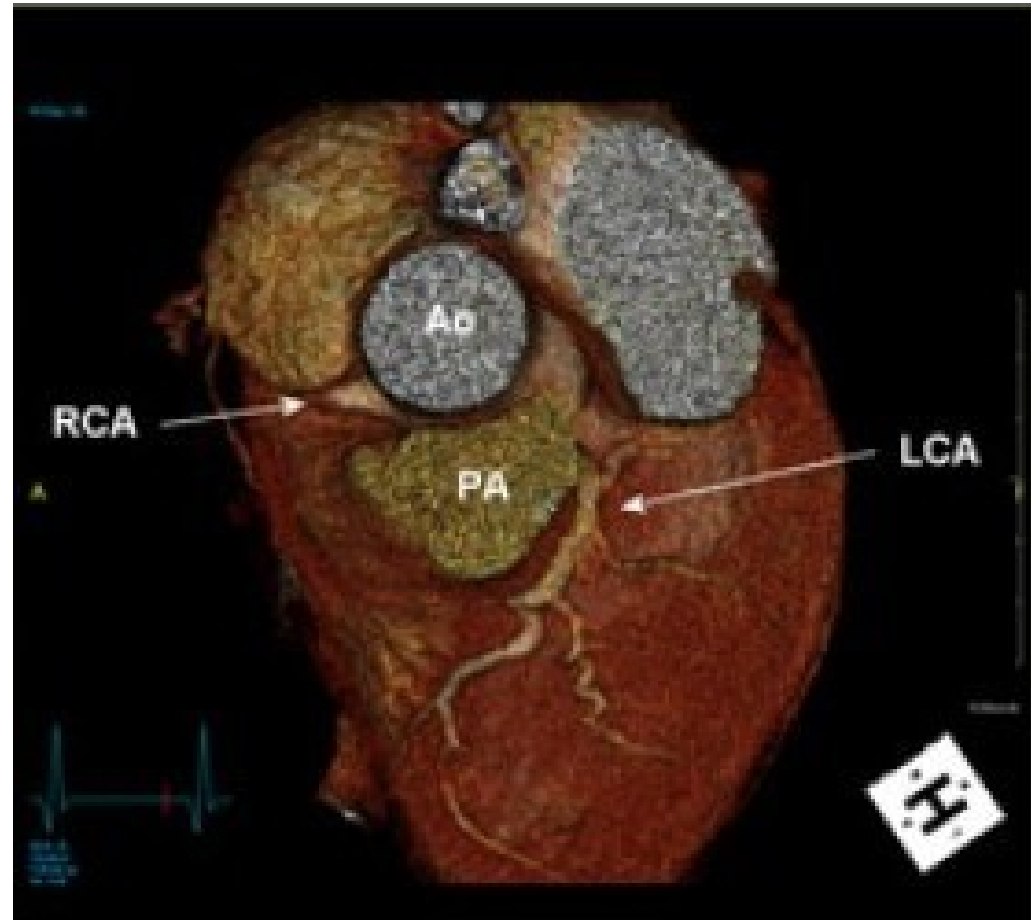
- ✓ **Абнормни q-зъбци** />3mm и >30msec/ в I, aVL, V4-6; по-характерно е наличие на дълбоки и тесни q-зъбци
- ✓ **Реполаризационни ST-промени в левите прекордиални отвеждания /отр. T-вълни/**
- ✓ q – зъбци липсващи във II, III, aVF
- ✓ Обратна прогресия на R-зъбците в прекордиалните отвеждания и qR-форма във V5-V6
- ✓ Лявокамерна хипертрофия и лява електрична ос, особени при по-големи деца

- ✓ **Дилатирана RCA /RCA/Ao-пръстен >0,14/**
- ✓ **Ретрограден ток в LCA**
- ✓ **Хиперехогенност на папиларните мускули и участъци на ендокардна фиброеластоза на ЛК**
- ✓ Дилатирана и хипоконтракtilна ЛК, сегментна дискинезия /класически образ е изтъняване на преднолатералния миокард на ЛК и хипертрофия и хиперконтракtilитет на задно-базалната част/
- ✓ Лека до умерена МИ
- ✓ Директно визуализиране на ALCAPA



Златен стандарт:

- ✓ ИКИ с ангиография
- ✓ При трудности в Дг: КАТ, МРА



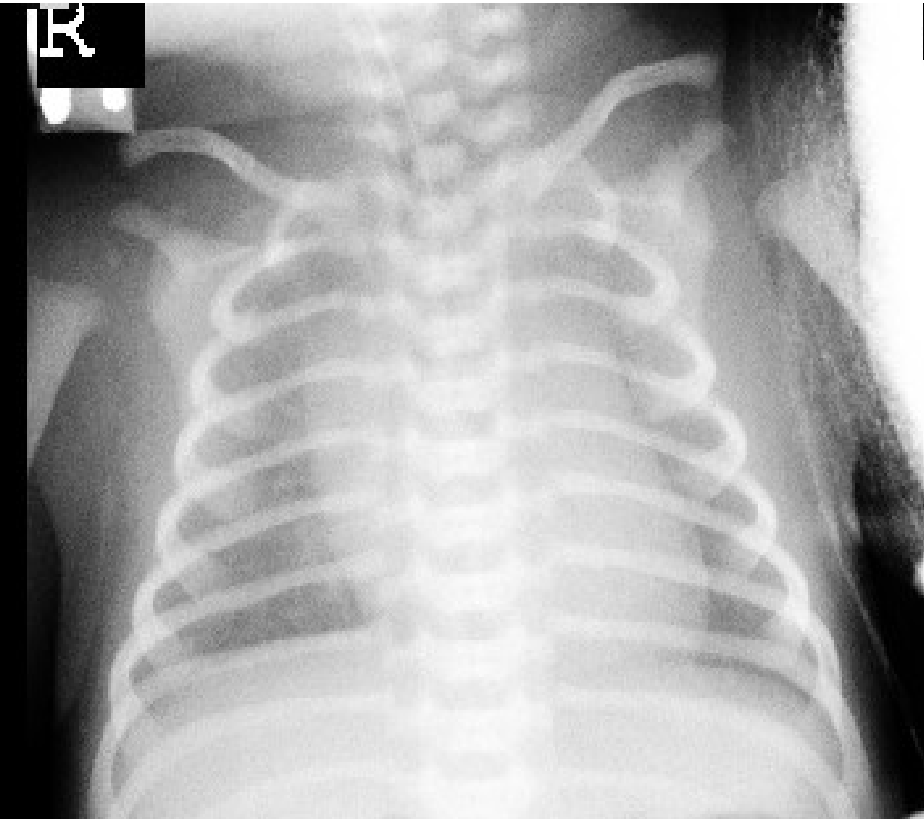
Обзор на случаите от ДК УМБАЛ”Св. Георги” - Пловдив

- ✓ 5 случая**
- ✓ период от 21 год.**
- ✓ възраст: 2 дни до 4мес. 20дни**

Н. Ф. М. – 2 дни
ИЗ 13073 / 2014год.

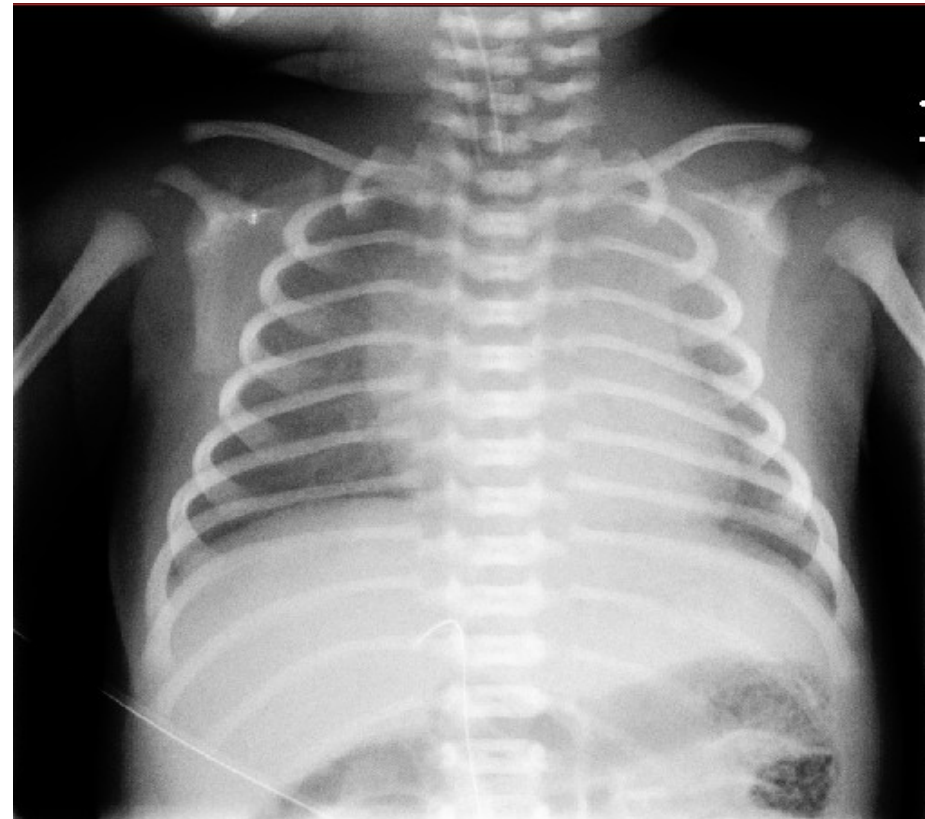
- Нормална бременност и раждане, без перинатална асфиксия
- На 1-дневна възраст с остра апнея и цианоза по време на тоалет
- Реанимация → остава с брадикардия и брадикардия
- Постъпва с прояви на кардиогенен шок
- Цитолиза – ASAT 1584 U/L; ALAT 362 U/L; LDH 9549 U/L;

28.02.2014г



КТИ 0,55
Белодробна хиперволемия

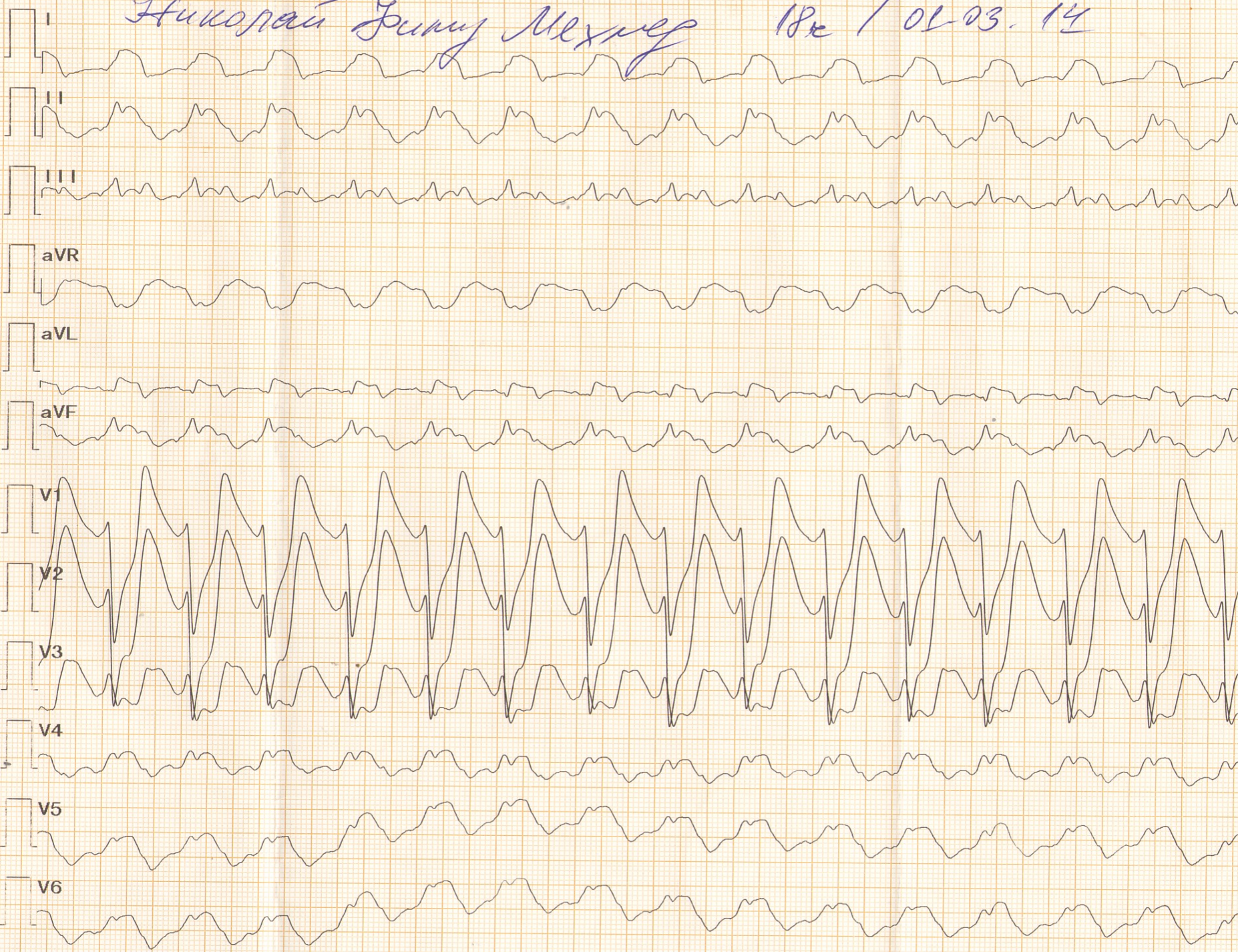
01.03.2014г



КТИ 0,6

Никораи Юнгу Мехнер

18x / 01.03.14

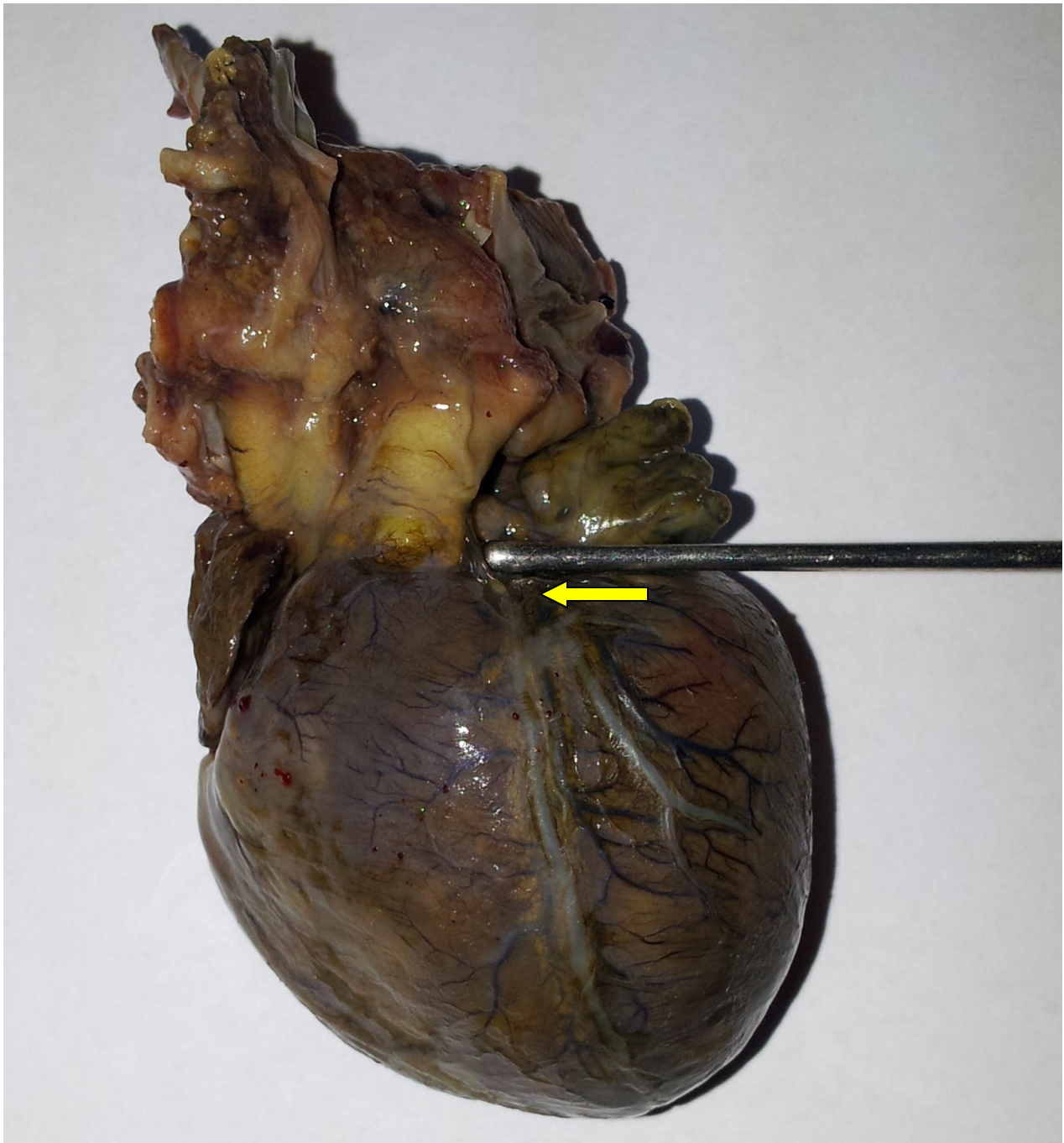


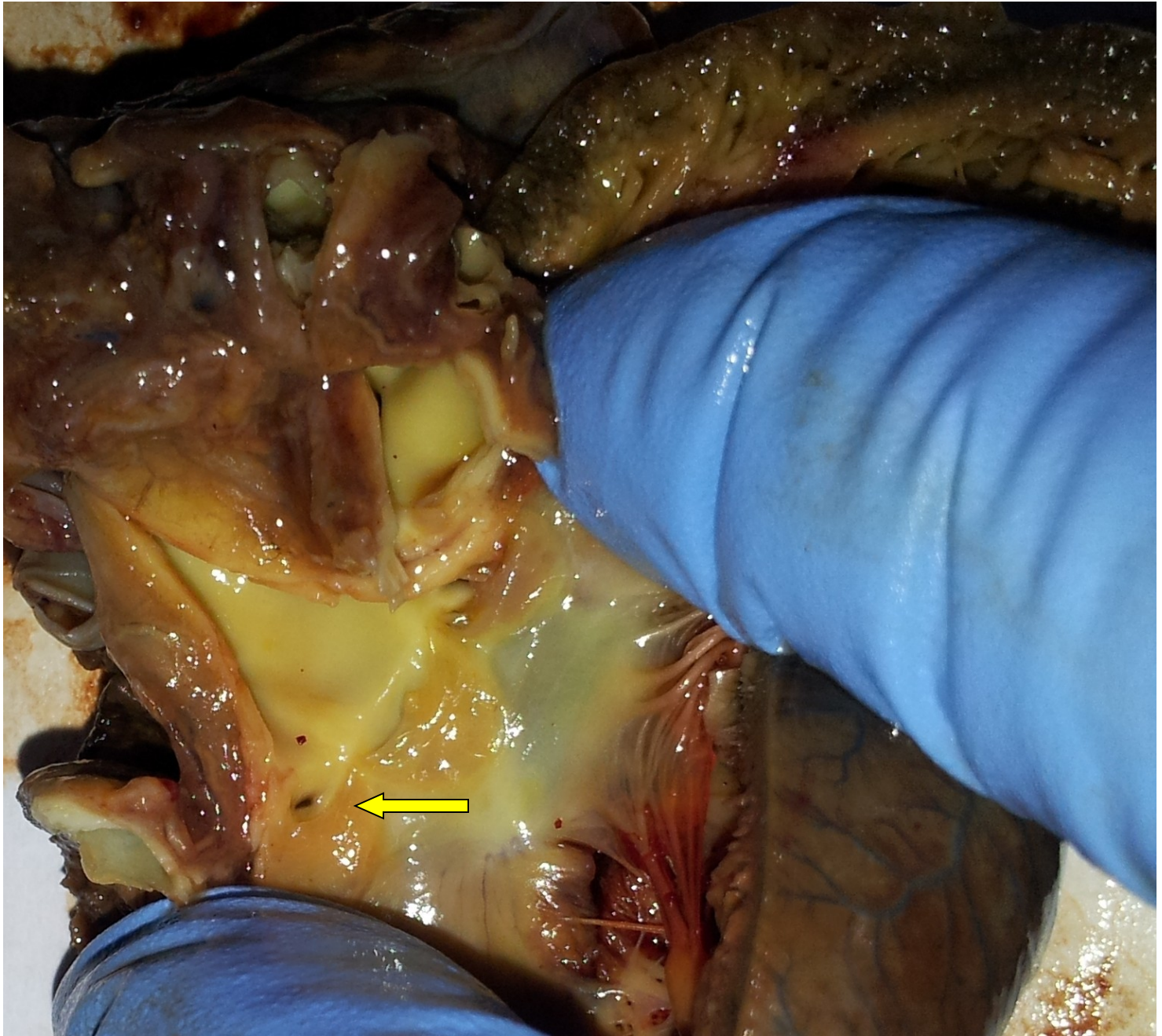
Еволюция

- ✓ кардиогенен шок
- ✓ полиорганна недостатъчност
- ✓ *exitus letalis* на 3 дневна възраст.

Аутопсионен протокол №17 /04.03.2014год.:

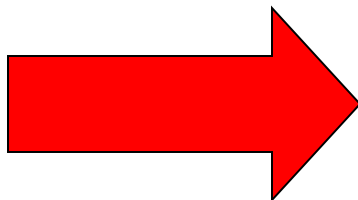
ВСМ – синдром на Бланд-Уайт-Гарланд.
Хронична релативна исхемия в миокарда.
Аспирация на околоплодно съдържимо в белите дробове. Двустранен остър бронхиолит. Тежък венозен застой във вътрешните органи
Мозъчен оток.





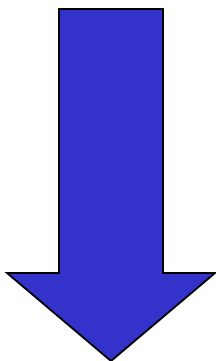
ALCAPA

?



**Случайна
находка**

?



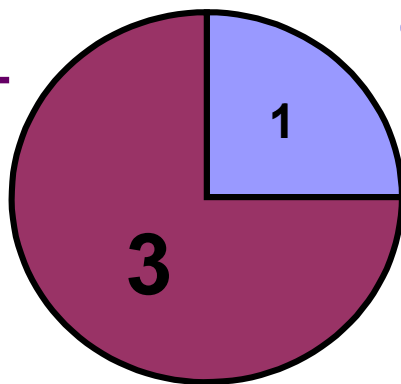
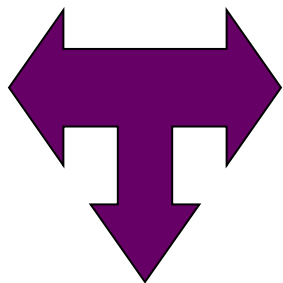
**Дг: ОМИ,
кардиогенен шок**

**Единични съобщения
в литературата с
клинично изявена
ALCAPA
в неонаталния период
/от 5 до 28дни/**

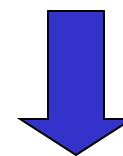
	Възр.	КК	Кардио миоцит. С-М	Rö	ЕКГ	ЕхоКГ	Поведение	Изход
Н.Ф.М. 2014г.	2 дни	ОМИ Кардиогенен шок, РПН Полиорганна недостат.	+	+	+	не е прове- дена	Дг е потвърдена патоанато- мично	Exitus letalis на 3 дн. възраст
К. П. З. 2014год.	2мес. 8дни	ЗСН /нач. от 40дн. възр./	-	+	+	+	оперативно лечение	подобрена помпена функция на ЛК
Р. П. Т. 2011год.	2мес. 11дни	ЗСН	-	+/-	+	+	оперативно лечение	Exitus letalis
Д.С.Е. 2002год.	4мес. 20дни	ЗСН /нач. от 2мес. възр.; ИГДП, фебрилитет/	+	+	+	+	оперативно лечение	Нормали- зирана помпена функция на ЛК
В. В. К. 1993год.	3мес. 15дни	ЗСН /нач. от 2мес. възр./	+	+	+	+	медикам. лечение; Дг постмортем	Exitus letalis на 5мес.

- Нормална бременност и раждане
/при един случай – майка с инсулинозависим ЗД*/
- Необременена преморбидна анамнеза
- Клинична изява: тотална СН

от 2 мес. възраст



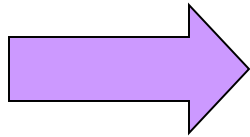
от 40 дневна възраст



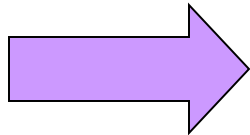
2мес. 8 дни

- ✓ на 2мес. 11дни
- ✓ на 3мес. 15дни
- ✓ на 4мес. 20 дни /ИГДП с фебрилитет/

Параклиника



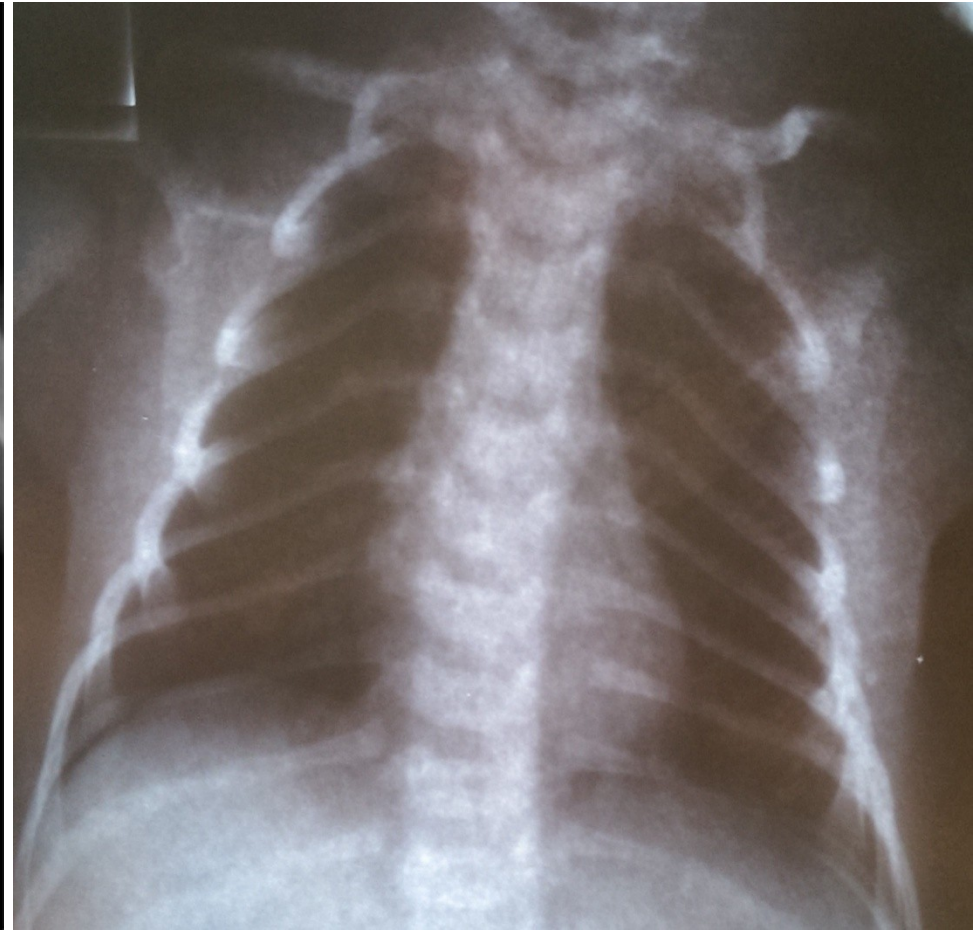
✓ нормална параклиника,
включително ензими – при 2 деца
Тропонин 0,3нг/мл



✓ кардиомиоцитолитичен синдром
– при 2 деца



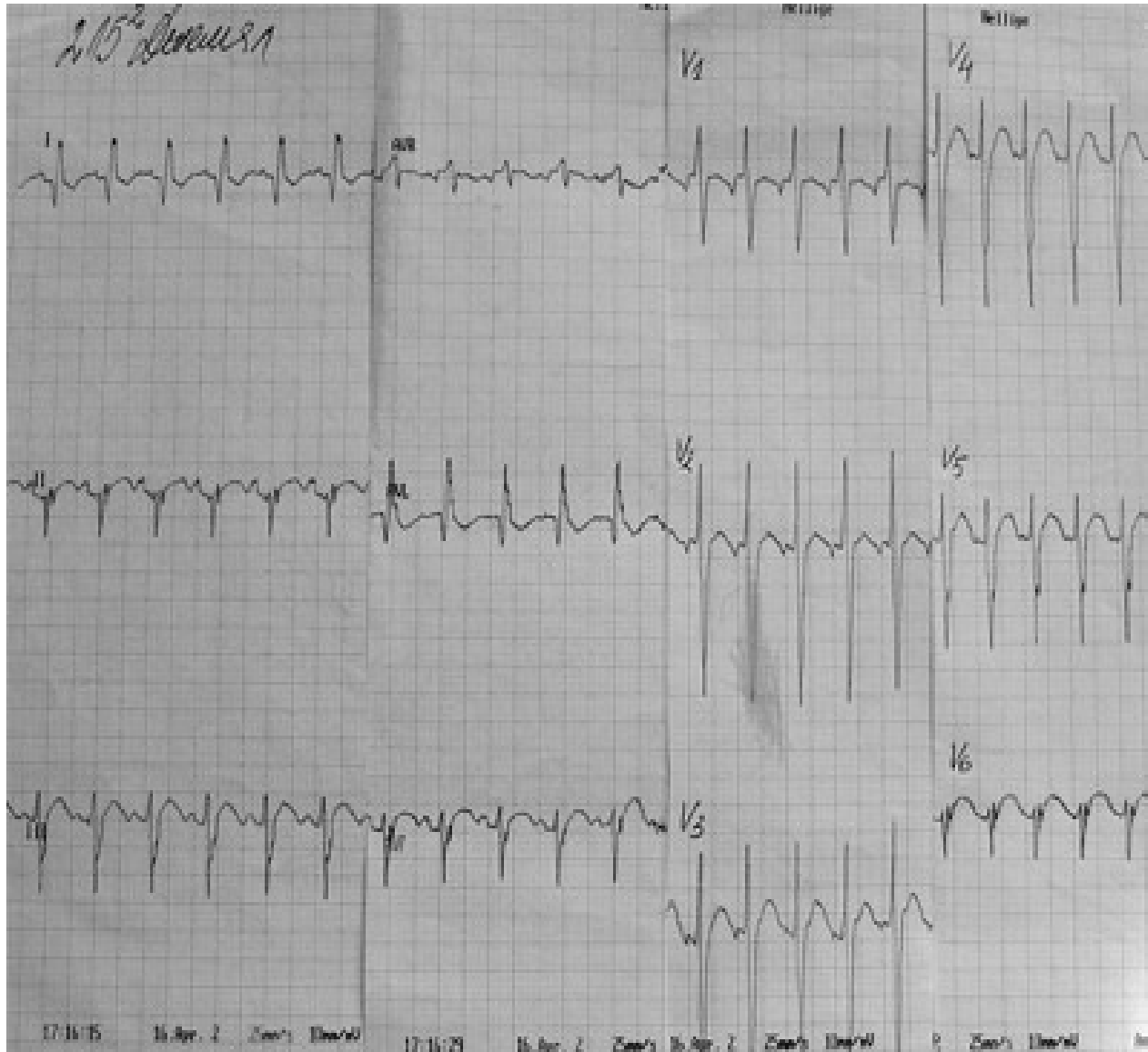
✓ КТИ 0,75



✓ без кардиомегалия

белодробна венозна конгестия

ЕКГ - промени



При 4-те деца:
✓ дълбоки q-зъбци в левите ОТВ.
✓ ЛКО

При 3 деца:
✓ ST-промени /ST-елевация, отр. Т-вълни/

- ✓ дилатирана ЛК
- ✓ намалена помпена функция
- ✓ МИ IIст.

при 4-те деца

- ✓ хиперехогенност на папиларните мускули

при 3 деца
/без кл. случай от 1993г./

- ✓ Дилатирана RCA

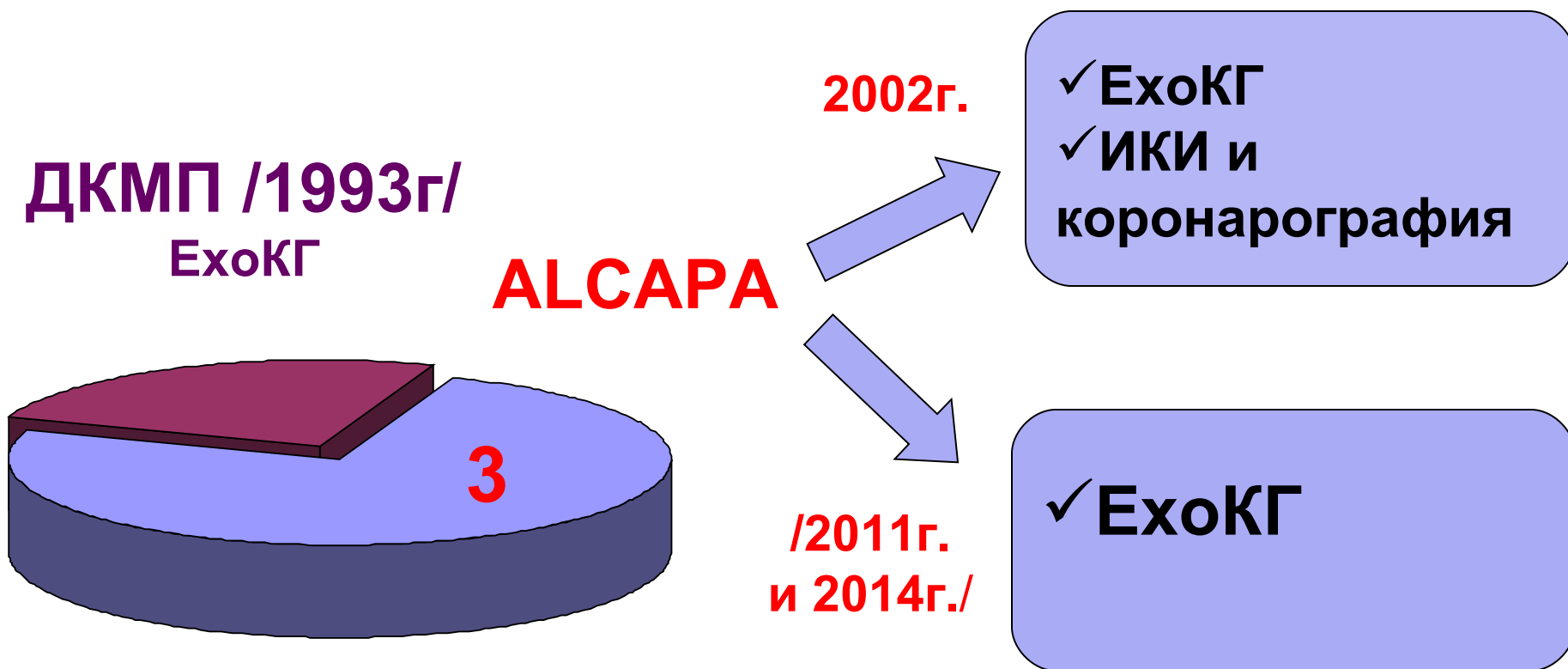
описана при 1 дете
/2014г/

- ✓ В динамика-аневризмално изпъкване на предна стена на ЛК

при 1 дете
/1993г/

ЕхоКг

Насочени към НКБ – София с Дг СН, obs. ALCAPA



ЕВОЛЮЦИЯ

□ ДКМП - Exitus letalis /5мес./

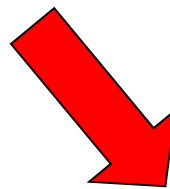
Обдукция А124/93: ВСМ- синдром на Bland-White-Garland

Фиброеластоза на ендокарда на ЛК. Екстремна дилатация и хипертрофия на ЛК. Обширен цикатрикс от прекаран антеролатерален трансмурален ОМИ. Хронична аневризма в участъка на цикатрикса. Хроничен венозен застой във вътрешните органи

□ ALCAPA - Оперативно лечение



2 деца
подобрена помпена
функция на ЛК



1 дете
exitus letalis

ИЗВОДИ

