

# Korekcja chirurgiczna zespołu Blanda-White'a-Garlanda z nieprawidłowym odejściem prawej tętnicy wieńcowej – opis przypadku

Surgical correction of the Bland-White-Garland syndrome with anomalous origin of right coronary artery – a case report

Maciej Bolkowski, Michał Krejca, Andrzej Duratek, Leszek Machej, Michał Guzy, Rafał Ulczok, Michał Guc, Krzysztof Biątek, Krystyna Bochenek, Andrzej Bochenek

I Klinika Kardiologii, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

## Abstract

The main cause of the Bland-White-Garland (BWG) syndrome is usually an anomalous origin of the left coronary artery, however, the right coronary artery can be affected as well. We report on the surgical treatment of an adult type BWG syndrome in a 59-year-old male patient. The reason for angiography was anginal pain which occurred 7 years prior to the operation. At that time patient did not agree to undergo surgery, however, symptom aggravation brought him to the hospital again. Because of the vessel anatomy the operator decided to implant a vein graft.

**Key words:** Bland-White-Garland syndrome, anomalous arteries, right coronary artery, pulmonary trunk

Kardiologia Polska 2008; 66: 1079-1082

## Wprowadzenie

Zespół Blanda-White'a-Garlanda jest anomalią naczyniową, która charakteryzuje się nieprawidłowym odejściem jednego z naczyń wieńcowych od pnia płucnego (stanowi wg różnych źródeł 0,27–0,4% wszystkich wad wrodzonych serca) [1, 2]. W większości przypadków patologia ta dotyczy lewej tętnicy wieńcowej, znacznie rzadziej jednego z rozgałęzień lewej tętnicy wieńcowej, prawej tętnicy wieńcowej (RCA) lub obu tętnic wieńcowych. Najgorzej rokuje nieprawidłowe odejście obu tętnic wieńcowych, które zazwyczaj prowadzi do zgonu w ciągu kilku pierwszych dni życia w następstwie rozległego zawału mięśnia sercowego [3–5]. Natomiast nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej lub jej rozgałęzień może powodować nasilone objawy niewydolności serca w okresie noworodkowym lub niemowlęcym i jeżeli niemowlę przeżyje ten okres, to dochodzi do rozwoju gęstej sieci połączeń tętniczo-tętnicznych (czynnikiem stymulującym jest różnica w utlenowaniu dostarczanej krwi), dzięki której możliwy jest dalszy jego rozwój [6, 7]. Nieprawidłowe odejście RCA, które występuje stosunkowo rzadko, często związane jest z rozwiniętym

krążeniem obocznym od strony lewej tętnicy wieńcowej, więc objawy kliniczne nie są tak nasilone, a rozpoznanie jest trudniejsze.

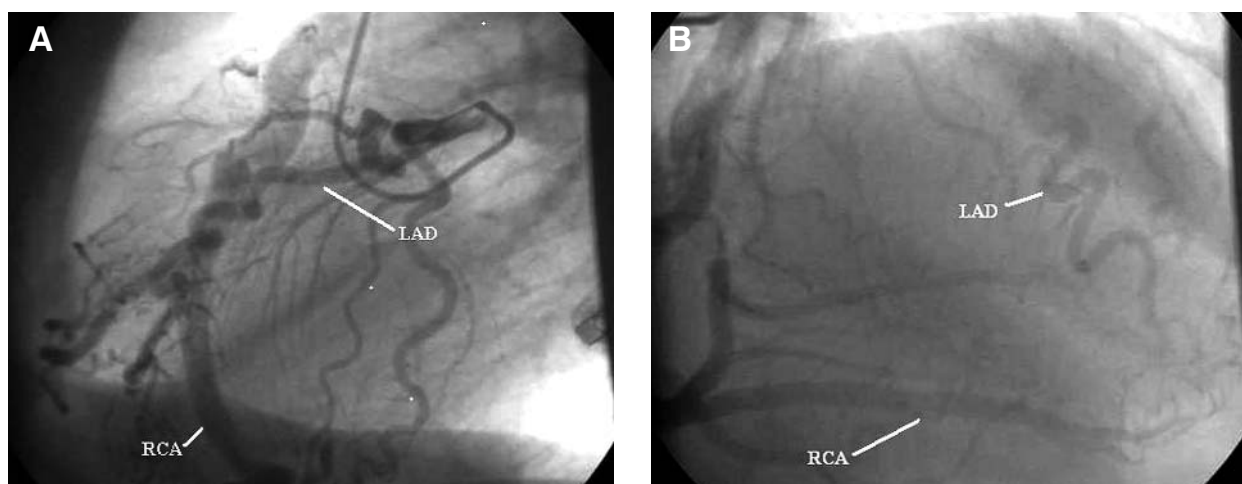
Stopień nasilenia objawów zależy od rozwoju krążenia obocznego (wytworzenia połączeń tętniczo-tętnicznych), które poprawia ukrwienie i łagodzi objawy niedokrwienia, aczkolwiek nie stanowi zabezpieczenia przed nagłym zgonem sercowym. Sprawnie i dobrze rozwinięte krążenie oboczne występuje u dorosłych z rozpoznaniem zespołu Blanda-White'a-Garlanda (typ dorosły anomalii). Patologicznie odchodząca tętnica wieńcowa nie spełnia swojej podstawowej roli, jaką jest zapewnienie prawidłowego metabolizmu komórki mięśniowej, ponieważ zamiast krwi tętniczej dostarcza krew żylną, niedostatecznie utlenowaną, co prowadzi do rozwoju niedokrwienia mięśnia sercowego i w rezultacie zawału i nagłego zgonu. U większości chorych z zespołem Blanda-White'a-Garlanda objawom niedokrwienia towarzyszą objawy niedomykalności zastawki mitralnej wynikające z rozstrzeni lewej komory i dysfunkcji przednio-bocznego mięśnia brodawkowatego [4, 8, 9].

---

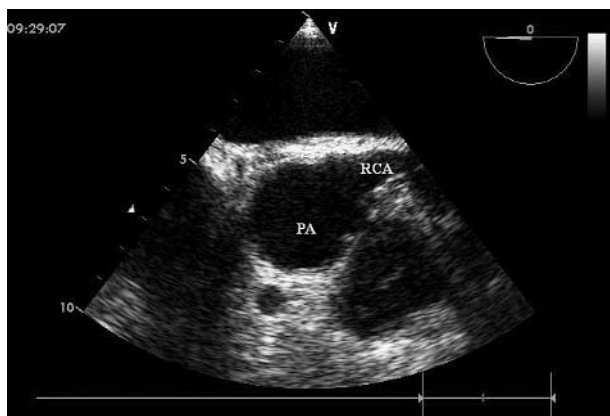
## Adres do korespondencji:

lek. med. Maciej Bolkowski, I Klinika Kardiologii, Śląski Uniwersytet Medyczny, ul. Poniatowskiego 15, 40-055 Katowice, tel.: +48 32 208 36 00, e-mail: maciej.bolkowski@cardiosurg.pl

Praca wpłynęła: 02.03.2008. Zaakceptowana do druku: 26.03.2008.



**Rycina 1.** Badanie koronarograficzne z widocznym nieprawidłowym odejściem prawej tętnicy wieńcowej (RCA) wstecznie wypełniającej się kontrastem od tętnicy zstępującej przedniej (LAD)



**Rycina 2.** Śródoperacyjne przezprzetykowe badanie echokardiograficzne (TEE) obrazujące nieprawidłowe, szerokie odejście prawej tętnicy wieńcowej (RCA) od pnia płucnego (PA)

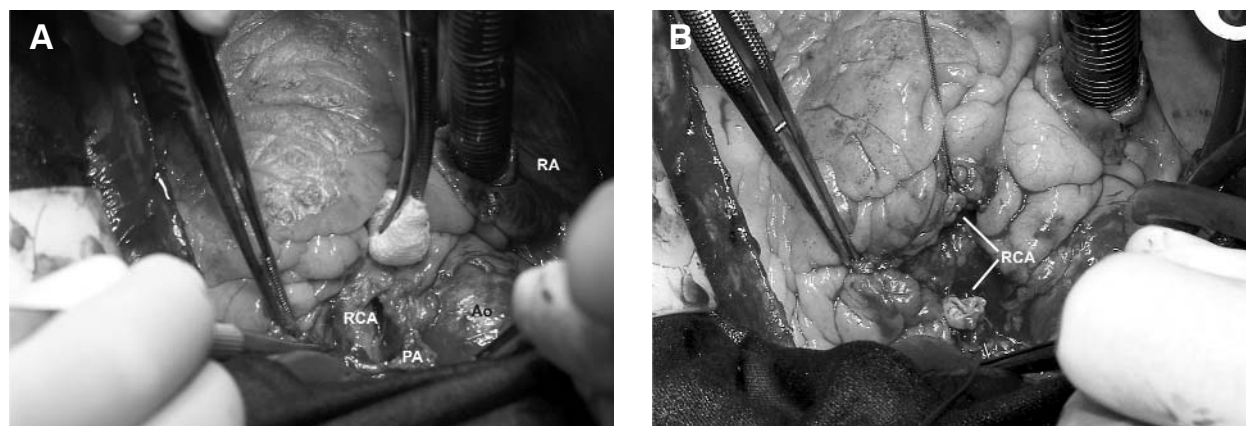
## Opis przypadku

Mężczyzna 59-letni, o wadze 94 kg, wzroście 175 cm (BMI 31,7), prowadzący aktywny tryb życia, pierwsze dolegliwości dławicowe zaczął odczuwać przed 7 laty. Po konsultacji w poradni kardiologicznej został zakwalifikowany do koronarografii, którą wykonano w 2002 r. – rozpoznano anomalię naczyniową w postaci zespołu Blanda-White'a-Garlanda. Wówczas chory nie zgodził się na leczenie operacyjne. W 2006 r. ponownie wykonano koronarografię ze względu na nasilenie dolegliwości stenokardialnych, które pojawiały się przy wysiłku odpowiadającym CCS III. Chory – były palacz, niepalący od 4 lat (15 papierosów dziennie przez 30 lat), leczący się na nadciśnienie tętnicze od 2 lat (beta-bloker, inhibitor ACE, statyna), wcześniej nie był hospitalizowany, w rodzinie nie występuje choroba wieńcowa.

W badaniu fizykalnym stwierdzono: ciśnienie tętnicze (RR) 140/80 mmHg, rytm zatokowy miarowy (RZM) ok. 80/min, tony serca czyste, brak nieprawidłowości. Wynik badania echokardiograficznego: frakcja wyrzutowa (EF) lewej komory 65%, wymiar końcoworozkurczowy lewej komory (EDD) 50 mm, wymiar końcowoskurczowy lewej komory (ESD) 38 mm, grubość przegrody międzykomorowej (IVS) 13 mm, grubość tylnej ściany lewej komory (LVPW) 12 mm, średnica aorty wstępującej (Ao) 39 mm. Zastawka mitralna – fala zwrotna I stopnia. Zastawka aortalna – bez fali zwrotnej, maksymalna prędkość przepływu ( $V_{max}$ ) 1,8 m/s. Zastawka trójdzielna i tętnicy płucnej – bez zmian. Brak płynu w worku osierdziowym. Wynik badania koronarograficznego (Rycina 1. A, B): lewa tętnica wieńcowa (LTW) poszerzona, bez istotnych zmian, wstecznie kontrastuje prawą tętnicę wieńcową otwierającą się do pnia płucnego.

## Technika operacyjna

Na podstawie obrazu klinicznego i badania koronarograficznego chory został zakwalifikowany do leczenia operacyjnego w I Klinice Kardiochirurgii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach. Operowany w krążeniu pozaustrojowym, na sercu zatrzymanym krwią zimną kardioplegią podaną do opuszki aorty (*antegrade*). Łączny czas klemu aortalnego wyniósł 11 min, łączny czas krążenia pozaustrojowego 50 min. Śródoperacyjnie wykonano przezprzetykowe badanie echokardiograficzne (TEE) (Rycina 2.), które uwidocznilo nieprawidłowe odejście RCA. W pierwszym etapie operacji wypreparowano ujście RCA do pnia płucnego (średnica ok. 10 mm), które dwukrotnie podwiązano szwem niewchłanialnym oraz dodatkowo podszyto. Następnie zamknięto 5 dużych anastomoz tętniczo-tętniczych odchodzących od RCA. W drugim etapie wykonano pomost do RCA z wykorzystaniem żyły odpiszczelowej. Po wyjściu z krążenia pozaustrojowego chory wymagał nie-



**Rycina 3. A** – widoczna wypreparowana prawa tętnica wieńcowa (RCA) odchodząca od tętnicy płucnej (PA), **B** – podwiązana i przecięta prawa tętnica wieńcowa  
Ao – aorta wstępująca, RA – prawy przedsionek

wielkiej dawki dopaminy o przepływie 5 ml/godz. (200 mg/50 ml), którą odłączono po 4 godz. Chorego ekstubowano w 4. godz. po zabiegu. Całkowity drenaż poopercyjny wyniósł 730 ml. W 2. dobie po zabiegu wystąpiły przejściowe zaburzenia rytmu w postaci migotania przedsionków, które ustąpiły po wyrównaniu poziomu potasu ( $K^+$ ) oraz podaniu amiodaronu w jednorazowej dawce 300 mg dożylnie. Mężczyzna po wykonaniu badań kontrolnych (echokardiografia i RTG klatki piersiowej), bez dolegliwości dławicowych, w stanie ogólnym bardzo dobrym został w 6. dobie po zabiegu wypisany do domu (Rycina 3. A, B).

### Wizyta kontrolna

Podczas wizyty kontrolnej w poradni kardiologicznej w 30. dniu po leczeniu operacyjnym chory wyraził zgodę na przeprowadzenie kontrolnego badania techniką spiralnej 64-rzędowej tomografii komputerowej (CT) oraz badanie echokardiograficzne. Mężczyzna nie zgłasza żadnych dolegliwości stenokardialnych, czuje się bardzo dobrze. W badaniu fizykalnym nie stwierdzono żadnych odchyłań, rany wygojone, mostek stabilny, RZM ok. 72/min, RR 130/70 mmHg.

Wynik badania echokardiograficznego: EF lewej komory 60%, EDD 54 mm, ESD 32 mm, IVS 10 mm, LVPW 10 mm, Zastawka mitralna – śladowa niedomykalność, zastawka aortalna – bez fali zwrotnej,  $V_{max}$  1,5 m/s, zastawka trójdzielna i tętnicy płucnej – bez zmian. Worek osierdziowy: śladowa ilość płynu, za ścianą tylną i boczną – do 10 mm.

Wynik 64-rzędowej CT serca: prawa tętnica wieńcowa dobrze wypełnia się od pomostu Ao-RCA; pień lewej tętnicy wieńcowej (LM) długi szeroki, bez zmian; tętnica zstępująca przednia (LAD) proksymalnie bez zmian, w części środkowej przyścienna długa uwapniona blaszka miażdżycowa niekrytycznie zwężająca światło, w części środkowej uwapniona blaszka miażdżycowa zwężająca światło LAD powyżej 50%, poniżej liczne uwapnione i mieszane blasz-

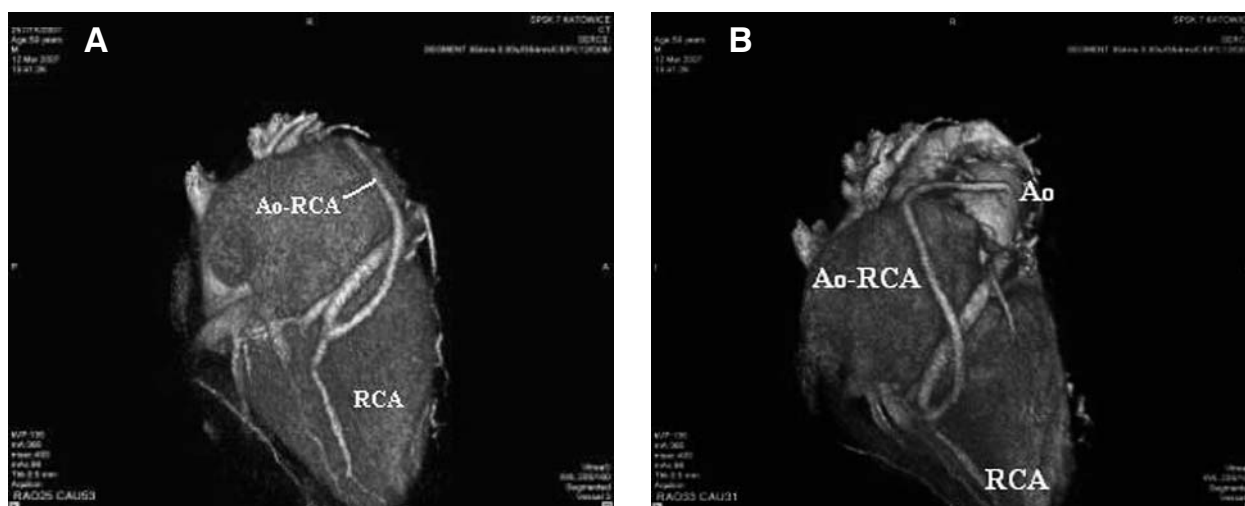
ki miażdżycowe, naczynie wąskie, o krętym przebiegu; tętnica okalająca (Cx) bez istotnych zmian zwężających; *bypass* Ao-RCA bez zmian zwężających, dobrze wypełnia się kontrastem.

Widoczne miejsce zaszycia pnia płucnego (klipsy naczyniowe) oraz klipsy w przebiegu proksymalnego odcinka RCA. Wolumentria: EF 66%, objętość końcoworozkurczowa (EDV) 190 ml, objętość końcowoskurczowa (ESV) 64 ml, masa 187 g, rytm serca (HR) 71/min (Rycina 4. A, B).

### Podsumowanie

Anomalia naczyniowa – zespół Blanda-White'a-Garlanda najczęściej dotyczy lewej tętnicy wieńcowej lub jednej z jej gałęzi, dlatego stwierdzenie nieprawidłowego odejścia prawej tętnicy wieńcowej u dorosłego, w 6. dekadzie życia, prowadzącego aktywny tryb życia, zdarza się bardzo rzadko. Rozpoznanie tego zespołu w okresie niemowlęcym wymaga pilnej korekty chirurgicznej, jednak istnieje grupa chorych zaadaptowanych do nieprawidłowego ujęcia tętnicy wieńcowej, u których wada ta zostaje rozpoznana znacznie później, najczęściej przez przypadek, w trakcie diagnostyki w kierunku choroby wieńcowej na tle miażdżycy [7, 10].

Opisana technika chirurgicznej korekcji zespołu Blanda-White'a-Garlanda, czyli odtworzenie prawidłowego przepływu w patologicznie odchodzącej tętnicy wieńcowej poprzez podwiązanie jej i wykonanie pomostu żylnego, jest najstarszą metodą, zastosowaną po raz pierwszy przez Cooleya w 1966 r. Inna technika operacyjnych polega na zespoleniu lewej tętnicy podobojczykowej z lewą tętnicą wieńcową [11]. W 1972 r. Kirklin przeprowadził pierwszą pełną korekcję nieprawidłowo odchodzącej lewej tętnicy wieńcowej, przeszczepiając ją do aorty wstępującej [12]. W 1979 r. Takeuchi opisał nową zmodyfikowaną metodę chirurgicznej korekcji poprzez tunelowanie pnia płucnego, polegającą na wykonaniu w pierwszym etapie okienka pomiędzy tętnicą płucną i aortą wstępującą, a następnie wy-



**Rycina 4.** Badanie 64-rzędowej tomografii komputerowej serca (CT) wykonane w 30. dniu po operacji. Zespole-  
nie pomostu żylnego z prawą tętnicą wieńcową (Ao-RCA)

Ao – aorta wstępująca, RCA –prawa tętnica wieńcowa

tworzeniu ze ściany tętnicy płucnej tunelu łączącego lewą tętnicę wieńcową z nowym ujściem. Pozostały ubytek w ścianie pnia płucnego zamyka się łąką z osierdzia [10, 13].

U przedstawionego chorego duża kruchość nieprawidłowego naczynia oraz liczne drobne anastomozy i bardzo szerokie ujście uniemożliwiły odtworzenie anatomicznego przebiegu i dlatego operujący chirurg zdecydował się wykonać pomost żylny do prawej tętnicy wieńcowej. Efektem zastosowania najstarszej i najprostszej metody korekty chirurgicznej w przedstawionym przypadku (najbardziej występujący typ anomalii naczyniowej w tym zespole) było ustąpienie dolegliwości dławicowych dzięki odtworzeniu prawidłowego przepływu naczyniowego, potwierdzonego w kontrolnym badaniu angio-CT.

Reasumując, kardiolodzy w swojej codziennej praktyce powinni brać pod uwagę fakt, że dolegliwości stenokardialne mogą być również spowodowane anomaliami naczyniowymi tętnic wieńcowych, nawet u dorosłych, aktywnych ludzi.

#### Piśmiennictwo

1. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries; definitions and classification. *Am Heart J* 1989; 117: 418-24.
2. Rudziński P, Sadowski J, Kapelak B, et al. Chirurgiczne leczenie chorych z zespołem Bland, White i Garlanda u dorosłych. *Kardiologia Pol* 1997; 46: 212-6.
3. Hurwitz RA, Caldwell RL, Girod DA, et al. Clinical and hemodynamic course of infants and children with anomalous left coronary artery. *Am Heart J* 1989; 118: 1176-81.

4. Dymnicka S, Tomaszewski M, Aleszewicz J, et al. Myocardial infarction in children. *Pol Tyg Lek* 1995; 50: 58-61.
5. Nicholson WJ, Schiler B, Lerakis S, et al. Anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary trunk inn two separate patients with a review of the clinical implication and current treatment recommendations. *Am J Med Sci* 2004; 328: 112-5.
6. Arce Casas A, Concheiro Guisan A, Cambra Lasaosa FJ, et al. Coronary ischemia secondary to congenital anomaly of the left coronary artery. *Am Pediatr* 2003; 58: 71-3.
7. Zawadzka-Byśko M, Zagrodzka M, Filipiak KJ, et al. Współistnienie przetrwałego przewodu tętniczego i zespołu Bland-White'a-Garlanda – opis przypadku. *Kardiologia po Dyplomie* 2006; 10: 112-21.
8. Tiroe A, Herrmann G, Lins M, et al. Bland-White-Garland in adult. *Z Kardiol* 2004; 93: 58-62.
9. Gaynor W. Coronary anomalies. In: Gardner T, Spray T. Operative cardiac surgery. 5<sup>th</sup> ed. London 2004; 879-92.
10. Rudziński P, Piątek J, Filip G, et al. Wczesne wyniki korekcji chirurgicznej zespołu Blanda-White'a-Garlanda metodą Takeuchi – opis przypadku. *Kardiochir Torakochir Pol* 2005; 1: 71-4.
11. Schmitz C, Weltz A, Brangenberg R, et al. Surgical treatment of the Bland-White-Garland syndrome in early infancy: subclavian to coronary artery anastomosis via left anterolateral thoracotomy extended by a transverse sternotomy. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 45: 315-7.
12. Sunaga M, Sakai K, Nakajima K, et al. Direct implantation of the left coronary artery to the ascending aorta in Bland-White-Garland syndrome-report of case. *Kyobu Geka* 1985; 38: 492-6.
13. Takuchi S, Imamura H, Katsumoto K, et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 7-11.