



DOI: 10.20514/2226-6704-2025-15-6-435-442
УДК [616.132.2-007.64-06:616.1/4]-07-085-053.2
EDN: RQHTFN



**Е.А. Захарьян¹, М.С. Радковская^{1,3}, В.А. Радковский^{1,3},
Н.Е. Морозов², О.А. Казанцева²**

¹— Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Крымский федеральный университет имени В. И. Вернадского», Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский институт им. С. И. Георгиевского, Симферополь, Россия

²— Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республики Крым «Республиканская клиническая больница им. Н.А. Семашко», Симферополь, Россия

³— Федеральное государственное бюджетное учреждение науки «Всероссийский национальный научно-исследовательский институт виноградарства и виноделия «Магарач» РАН», Симферополь, Россия

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ВЫБОРА ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОГО СИНДРОМА БЛАНДА–УАЙТА–ГАРЛАНДА НА ФОНЕ ТЯЖЕЛОЙ СОПУТСТВУЮЩЕЙ СОМАТИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

**E.A. Zahar'jan¹, M.S. Radkovskaja^{1,3}, V.A. Radkovskij^{1,3},
N.E. Morozov², O.A. Kazantseva²**

¹— Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education "V.I. Vernadsky Crimean Federal University", Order of the Red Banner of Labour Medical Institute named after S.I. Georgievsky, Simferopol, Russian Federation.

²— State budgetary healthcare institution of the Republic of Crimea "Republican Clinical Hospital named after N.A. Semashko".

³— Federal State Budgetary Institution of Science "All-Russian National Research Institute of Vitography and Winemaking 'Magarach' of the RAS".

Features Of Diagnosis and Choice of Treatment Tactics of The First-Diagnosed Bland-White-Garland Syndrome with Severe Coexisting Somatic Pathology (Clinical Case)

Резюме

Синдром Бланда-Уайта-Гарланда (БУГ-синдром) представляет собой редкую и опасную врожденную аномалию, являющуюся одной из ведущих причин ишемии и инфаркта миокарда у детей. Без своевременного лечения и коррекции заболевание может привести к крайне тяжелым последствиям: до 90 % пациентов умирают в течение первого года жизни. В случае со взрослыми, пациенты, страдающие этим синдромом, могут столкнуться с различными осложнениями, такими как дисфункция левого желудочка, митральная регургитация, бессимптомная ишемия миокарда и инфаркт, а также высоким риском внезапной сердечной смерти. Учитывая, что заболевание редко диагностируется, важно выявлять БУГ-синдром на ранней стадии для превентивного лечения и предотвращения осложнений.

В данной работе описан уникальный случай впервые выявленного БУГ-синдрома у 27-летней пациентки. Помимо порока, женщина страдала от тяжелой сопутствующей патологии — первичного склерозирующего холангита, который осложнялся циррозом печени и гиперспленизмом. Наличие данных заболеваний в значительной степени усложнило выбор лечебной тактики, требуя персонализированного подхода. В связи с высоким риском развития послеоперационных осложнений, предпочтение было отдано малоинвазивной эндоваскулярной эмболизации левой коронарной артерии. Операция показала хорошие результаты и привела к значительному улучшению состояния пациентки, в том числе к достижению компенсации сердечной недостаточности до функционального класса II (NYHA). Представленный случай демон-

стрирует важность индивидуального подхода в лечении редких врожденных пороков сердца у взрослых, особенно при наличии серьезных сопутствующих заболеваний других органов и систем.

Ключевые слова: Синдром Бланда-Уайта-Гарланда, сосудистые мальформации, сердечная недостаточность, эндоваскулярная эмболизация

Конфликт интересов

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов

Источники финансирования

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования

Соответствие принципам этики

Пациент дал согласие на опубликование данных лабораторных и инструментальных исследований в статье «ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ВЫБОРА ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОГО СИНДРОМА БЛАНДА-УАЙТА-ГАРЛАНДА НА ФОНЕ ТЯЖЕЛОЙ СОПУТСТВУЮЩЕЙ СОМАТИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)» для журнала «Архивъ внутренней медицины», подписав информированное согласие

Статья получена 09.02.2025 г.

Одобрена рецензентом 14.05.2025 г.

Принята к публикации 22.06.2025 г.

Для цитирования: Захарьян Е.А., Радковская М.С., Радковский В.А. и др. ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ВЫБОРА ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОГО СИНДРОМА БЛАНДА-УАЙТА-ГАРЛАНДА НА ФОНЕ ТЯЖЕЛОЙ СОПУТСТВУЮЩЕЙ СОМАТИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ). Архивъ внутренней медицины. 2025; 15(6): 435-442. DOI: 10.20514/2226-6704-2025-15-6-435-442. EDN: RQHTFN

Abstract:

ALCAPA (Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery) is a rare and dangerous congenital anomaly that is one of the leading causes of myocardial ischemia and infarction in pediatric patients. Without timely treatment and correction, the disease can lead to extremely severe consequences: up to 90 % of patients die within the first year of life. In adults, patients suffering from this syndrome may face various complications such as left ventricular dysfunction, mitral regurgitation, asymptomatic myocardial ischemia and infarction, and a high risk of sudden cardiac death. Given that this disease is rarely diagnosed, it is important to detect it early for preventive treatment and avoidance of serious disorders.

This paper describes a unique case of first-diagnosed ALCAPA syndrome in a 27-year-old female patient. In addition to the malformation, the woman suffered from severe concomitant pathology — primary sclerosing cholangitis, which was complicated by liver cirrhosis and hypersplenism. The presence of these diseases significantly complicated the choice of therapeutic tactics, requiring a personalized approach. Due to the high risk of postoperative complications, preference was given to minimally invasive endovascular embolization of the left coronary artery. The operation showed good results and led to significant improvement of the patient's condition, including the achievement of heart failure compensation up to functional class II (NYHA). This case highlights the importance of an individualized approach in the treatment of rare adult congenital heart disease, especially in the presence of serious concomitant diseases of other organs and systems.

Key words: ALCAPA Syndrome, vascular malformations, heart failure, endovascular embolization

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests

Sources of funding

The authors declare no funding for this study

Conformity with the principles of ethics

The patient consented to the publication of laboratory and instrumental research data in the article « Features Of Diagnosis and Choice of Treatment Tactics of The First-Diagnosed Bland-White-Garland Syndrome with Severe Coexisting Somatic Pathology (Clinical Case)» for the journal «The Russian Archives of Internal Medicine» by signing an informed consent

Article received on 09.02.2025

Reviewer approved 14.05.2025

Accepted for publication on 22.06.2025

For citation: Zahar'jan E.A., Radkovskaja M.S., Radkovskij V.A. et al. Features Of Diagnosis and Choice of Treatment Tactics of The First-Diagnosed Bland-White-Garland Syndrome with Severe Coexisting Somatic Pathology (Clinical Case). The Russian Archives of Internal Medicine. 2025; 15(6): 435-442. DOI: 10.20514/2226-6704-2025-15-6-435-442. EDN: RQHTFN

АД — артериальное давление, БУГ-синдром — Синдром Бланда-Уайта-Гарланда, ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магниторезонансная томография, ФК — функциональный класс, ФН — физическая нагрузка, ХСН — хроническая сердечная недостаточность

Введение

Синдром Бланда-Уайта-Гарланда (БУГ-синдром), также известный как ALCAPA (от англ. Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery) — редкая врожденная патология сердца, характеризующаяся аномальным отхождением ствола левой коронарной артерии от легочного ствола. Порок встречается с частотой

1:300 000, что составляет 0,25 % - 0,5 % всех врожденных аномалий и 0,5 % всех врожденных пороков сердца [1].

В неонатальном периоде, вследствие повышенного давления в левой легочной артерии, сопоставимого с давлением в аорте, обеспечивается достаточная перфузия миокарда, и клинически патология может протекать бессимптомно. В дальнейшем в первые недели жизни,

давление в легочной артерии снижается, что приводит к недостаточной перфузии миокарда. Около 90 % случаев заболевания манифестируют в первые 2-3 месяца жизни развитием ишемии миокарда, дисфункции левого желудочка и митральной регургитации, что клинически проявляется акроцианозом, тахипноэ, тахикардией (инфантильный тип БУГ-синдрома). В случае достаточного развития коллатерального кровообращения артериальная кровь ретроградно поступает из правой коронарной артерии в левую, что также вызывает феномен обкрадывания миокарда, однако длительное время может носить субклинический характер (взрослый тип БУГ-синдрома). При наличии симптоматики преобладающими проявлениями заболевания у данной группы пациентов являются одышка, стенокардия, снижение толерантности к физической нагрузке (ФН) и внезапная сердечная смерть [2-5].

Представляем клинический случай впервые выявленного синдрома Бланда-Уайта-Гарланда у взрослой пациентки. Особенностью данного клинического случая явилось наличие тяжелой сопутствующей патологии, оказавшей влияние на тактику ведения пациентки.

Клинический случай

Пациентка В., 27 лет, обратилась в приемный покой Многопрофильного республиканского медицинского центра Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Республики Крым «Республиканская Клиническая Больница им. Н.А. Семашко» г. Симферополь с жалобами на чувство перебоев в работе сердца, одышку при быстрой ходьбе, при подъеме на 2 этаж, учащенное сердцебиение при физической нагрузке (ФН). При объективном осмотре выявлена гепатомегалия, спленомегалия; пациентка низкого роста, со сниженной массой тела (рост — 148 см; масса тела — 43,0 кг; индекс массы тела — 19,6 кг/м²).

Со слов пациентки, с детского возраста состоит на диспансерном учете у кардиолога в связи с наличием минимальной аортальной недостаточности и минимального стеноза клапана легочной артерии. От занятий физкультуры в школе была освобождена в силу низкой толерантности к физической нагрузке. С раннего детства беспокоит интенсивный кожный зуд. С подросткового возраста периодически отмечает повышение артериального давления (АД) до 170/80 мм рт. ст., адаптирована к цифрам 110/70 мм рт. ст., ситуационно принимала эналаприл. Во время первой беременности (2021 г.) наблюдалось повышение АД до 180-190/80 мм рт. ст., проводилось лечение препаратом метилдопа; тогда же впервые была выявлена тромбоцитопения до 34,0 x 10⁹/л. Течение беременности осложнилось развитием эклампсии, родоразрешение происходило путем кесарева сечения на 34-й неделе. Через месяц после родов пациентка была госпитализирована с развившимся отеком легких неясного генеза; выписана на диуретической терапии, которую принимала некоторое время с последующей самостоятельной отменой.

В дальнейшем, с весны 2023 года пациентка, отмечает ухудшение общего состояния, нарастание одышки,

снижение толерантности к физической нагрузке. В сентябре 2023 года самостоятельно обратилась в приемный покой ГБУЗ РК «РКБ им. Н.А. Семашко», где был выявлен пароксизм фибрилляции предсердий с тахисистолией желудочков, вследствие чего пациентка госпитализирована в отделение хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции. Ритм восстановлен медикаментозно путем введения амиодарона (450,0 мг). В рамках госпитализации пациентке проведено эхокардиографическое исследование: левое предсердие — 6,1 см, объем левого предсердия — 150 мл, конечно-диастолический объем левого желудочка — 87 мл, конечно-систолический объем левого желудочка — 36 мл, толщина межжелудочковой перегородки — 0,9 см, толщина задней стенки левого желудочка — 0,9 см, фракция выброса левого желудочка — 58 %, митральная регургитация I степени, двухстворчатый аортальный клапан, аортальная регургитация I степени. По результатам лабораторного обследования у пациентки диагностирована трехростковая цитопения, холестатический синдром (табл. 1).

Пациентке выполнена мультиспиральная компьютерная томография органов брюшной полости и грудной клетки с контрастированием аорты: выявлено anomальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии — синдром Бланда-Уайта-Гарланда,

Таблица 1. Результаты лабораторных методов исследования.

Table 1. Results of laboratory methods of examination

Показатель Indicator	Результат Result	Норма Standard
Общий анализ крови Total blood count		
Гемоглобин (г/л) Hemoglobin (g/l)	88,0	120,0-140,0
Гематокрит (%) Hematocrit (%)	29,3	36,0-42,0
Эритроциты (10 ¹² /л) Red blood cells (10 ¹² /l)	3,6	3,9-4,7
Тромбоциты (10 ⁹ /л) Platelets (10 ⁹ /l)	94	150-400
Лейкоциты (10 ⁹ /л) Leukocytes (10 ⁹ /l)	1,8	4,0-9,0
Биохимическое исследование крови Blood biochemical examination		
Щелочная фосфатаза (Е/л) Alkaline phosphatase (U/L)	128,6	<105,0
ГГТП (Е/л) GGTP (U/L)	134,2	<32
АЛТ (Е/л) ALT (U/L)	40,9	32
АСТ (Е/л) AST (U/L)	27,3	31
Билирубин (мкмоль/л) Bilirubin (μmol/L)	17,0	3,4-17,0

Сокращения. ГГТП — гамма-глутамилтранспептидаза, АЛТ — аланинаминотрансфераза, АСТ — аспартатаминотрансфераза
Abbreviations. GGTP — gamma-glutamyltranspeptidase, ALT — alanine aminotransferase, AST — aspartate aminotransferase

прослеживались извитые дистальные отделы правой коронарной артерии диаметром до 3 мм. Отмечалась выраженная дилатация левого предсердия. Размер селезенки резко увеличен: 68x136x177мм (селезеночный индекс — 1637), селезеночная вена расширена до 17,5 мм. Деформация печени; локальный участок расширения единичной печеночной вены в S4b (рис. 1).

Выписана со следующими рекомендациями по терапии: ривароксабан 20 мг 1 р/д, метопролола сульфат 50 мг 1 р/д, аллапинин 25 мг 3 р/д. На фоне приема ривароксабана пациентка отмечала обильные менструации, в результате чего препарат был самостоятельно отменен. Позже, в связи с выраженным головокружением, была самостоятельно снижена доза аллапинина

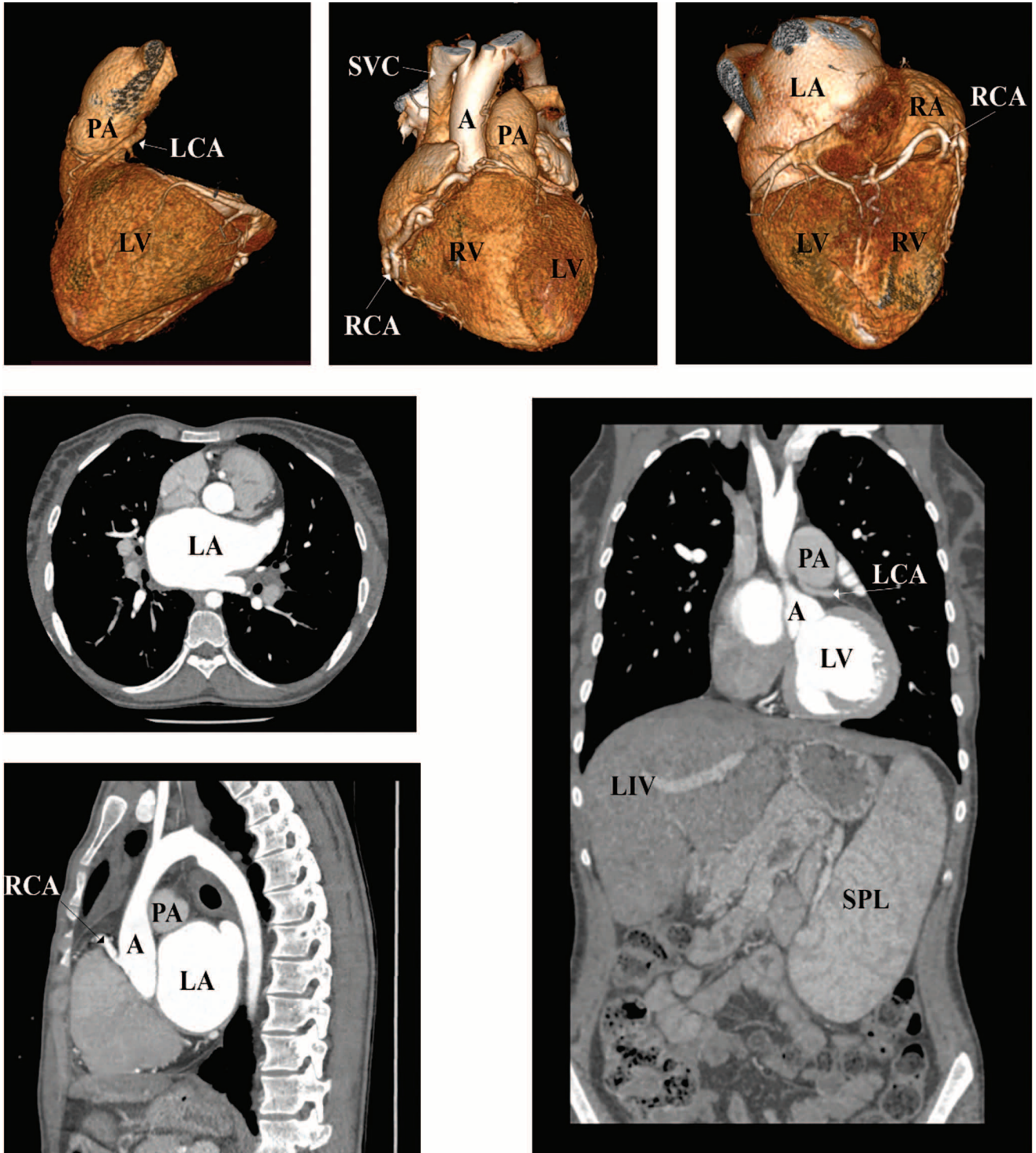


Рисунок 1. Мультиспиральная компьютерная томография органов брюшной полости и органов грудной клетки

Обозначения: RA — правое предсердие, LA — левое предсердие, LV — левый желудочек, RV — правый желудочек, A — аорта, PA — легочная артерия, RCA — правая коронарная артерия, LCA — левая коронарная артерия, LIV — печень, SPL — селезенка

Figure 1. Multi-slice computed tomography of the abdominal cavity and of the chest organs

Designations: RA — right atrium, LA — left atrium, LV — left ventricle, RV — right ventricle, A — aorta, PA — pulmonary artery, RCA — right coronary artery, LCA — left coronary artery, LIV — liver, SPL — spleen

до 25 мг в сутки. После выписки сохранялась одышка, давящий дискомфорт за грудиной при умеренной ФН, быстрая утомляемость, слабость. Направлена на госпитализацию в Национальный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова г. Санкт-Петербург для обследования и обсуждения консилиумом выбора метода лечения.

В январе 2024г. поступила в отделение терапии НМИЦ им. В.А. Алмазова в плановом порядке. Учитывая имеющийся у пациентки синдром портальной гипертензии неясной этиологии, для исключения склерозирующего холангита выполнены магнитно-резонансная холангиография (МР-холангиография), а также фибросканирование печени. Данные эластографии печени соответствует F4 стадии фиброза по шкале METAVIR. При МР-холангиографии — картина, соответствующая склерозирующему холангиту. МР-признаки цирротических изменений печени, спленомегалии, желчнокаменная болезнь, дискинезии желчного пузыря (деформация, нарушение коллоидных свойств желчи), эктопии правой почки. Впервые установлен диагноз первичного склерозирующего холангита с исходом в гиперспленизм с развитием цирроза печени. Показан постоянный прием урсодезоксихолевой кислоты, терапия неселективными бета-блокаторами.

По данным коронарографии передняя межжелудочковая ветвь и огибающая ветвь левой коронарной артерии гипоперфузированы, диффузно изменены, без формирования значимых стенозов, заполняются ретроградно по межсистемным коллатералям из извитой, крупного диаметра (около 5 мм) правой коронарной артерии.

Для оценки значимости ишемии миокарда выполнено магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца: фракция выброса левого желудочка (ЛЖ) — 46%; конечный диастолический объём — 133 мл; конечный систолический объём — 59 мл; дилатация левых камер сердца; стенки ЛЖ не утолщены; сократительная способность ЛЖ умеренно снижена за счет диффузной гипокинезии; признаки отека миокарда не определяются. На отсроченных постконтрастных изображениях отчетливого патологического накопления контрастного препарата в миокарде ЛЖ не выявлено.

За время наблюдения отмечались короткие симптомные, гемодинамически малозначимые пароксизмы фибрилляции предсердий с частой сокращения желудочков (ЧЖС) до 110 в мин. При суточном мониторинге электрокардиографии (ЭКГ) на фоне терапии соталолом в дозе 120 мг в сутки — пароксизмы трепетания предсердий с преимущественным проведением 2:1, 3:1 общей длительностью до 2 сек с частотой 108-116 (средняя 112) уд/мин. Других значимых нарушений ритма и проводимости не зарегистрировано.

Пациентке был выставлен клинический диагноз:

Основной: Врожденный порок сердца: синдром Бланда-Уайта-Гарланда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии). Гипоплазия нисходящего отдела грудной аорты. Двустворчатый аортальный клапан. Аортальная недостаточность I степени. Стеноз митрального клапана I степени. Сим-

птоматическая артериальная гипертензия 3 стадия, частично контролируемое течение, риск сердечно-сосудистых осложнений 4, целевой уровень АД <130/70-79.

Осложнения: Пароксизмальная форма фибрилляции-трепетания предсердий. CHA₂DS₂-VASc 2 балла, HAS-BLED 1 балл, EHRA 2 балла. ХСН IIA с умеренно сниженной фракцией выброса левого желудочка (46%), III ФК.

Сопутствующий: Дефицит массы тела. Кардиальная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Дискинезия желчевыводящих путей. Желчнокаменная болезнь. Мелкие конкременты желчного пузыря. Холестаз. Фиброз печени METAVIR F4. Спленомегалия. Гиперспленизм. Железодефицитная анемия легкой степени. Тромбоцитопения I ст. Лейкопения I ст.

Принимая во внимание сопутствующую патологию и связанные с этим послеоперационные риски, принято решение в пользу малоинвазивного вмешательства. В марте 2024 года выполнена эндоваскулярная эмболизация ствола левой коронарной артерии, отходящей от легочной артерии. Под местной анестезией раствором лидокаина (1% — 20,0) выполнена пункция и катетеризация бедренной вены, произведена эмболизация ствола левой коронарной артерии окклюдером 7×7 мм. При контрольной ангиографии — кровоток по левой коронарной артерии осуществляется коллатерально из правой коронарной артерии, кровоснабжение левой коронарной артерии из легочной артерии отсутствует. Послеоперационный период протекал без осложнений. В результате оперативного вмешательства состояние пациентки улучшилось, достигнута компенсация сердечной недостаточности на уровне ФК II (NYHA). Для постоянного приема пациентке рекомендованы: урсодезоксихолевая кислота 500 мг/сут, фолиевая кислота 15 мг/сут, валсартан/сакубитрил 100 мг/сут, эплеренон 25 мг/сут, дапаглифлозин 10 мг/сут, соталол 160 мг/сутки, аписабан 5 мг 2 р/д, адеметионин 400 мг 1 таб 1 р/д — 1 месяц. Временная шкала событий представлена на рисунке 2.

Обсуждение

БУГ-синдром является заболеванием, как правило клинически манифестирующим в детском и, крайне редко, во взрослом возрасте. Согласно литературным данным, без хирургического вмешательства более 90% пациентов с данной патологией умирает в течение первого года жизни [1]. Таким образом, поздняя презентация, как в нашем случае, является исключением. С учетом отсутствия каких-либо специфичных симптомов заболевания и частой манифестацией в виде декомпенсации сердечной деятельности, необходимо проведение дифференциальной диагностики БУГ-синдрома с кардиомиопатиями и ишемической болезни сердца, особенно у пациентов молодого возраста. Целесообразно включать в диагностический алгоритм, помимо клинического обследования, такие современные методы визуализации, как эхокардиография, МРТ сердца, КТ-ангиография и коронарная ангиография. Эти диагностические инструменты необходимы для точного

ВРЕМЕННАЯ ШКАЛА

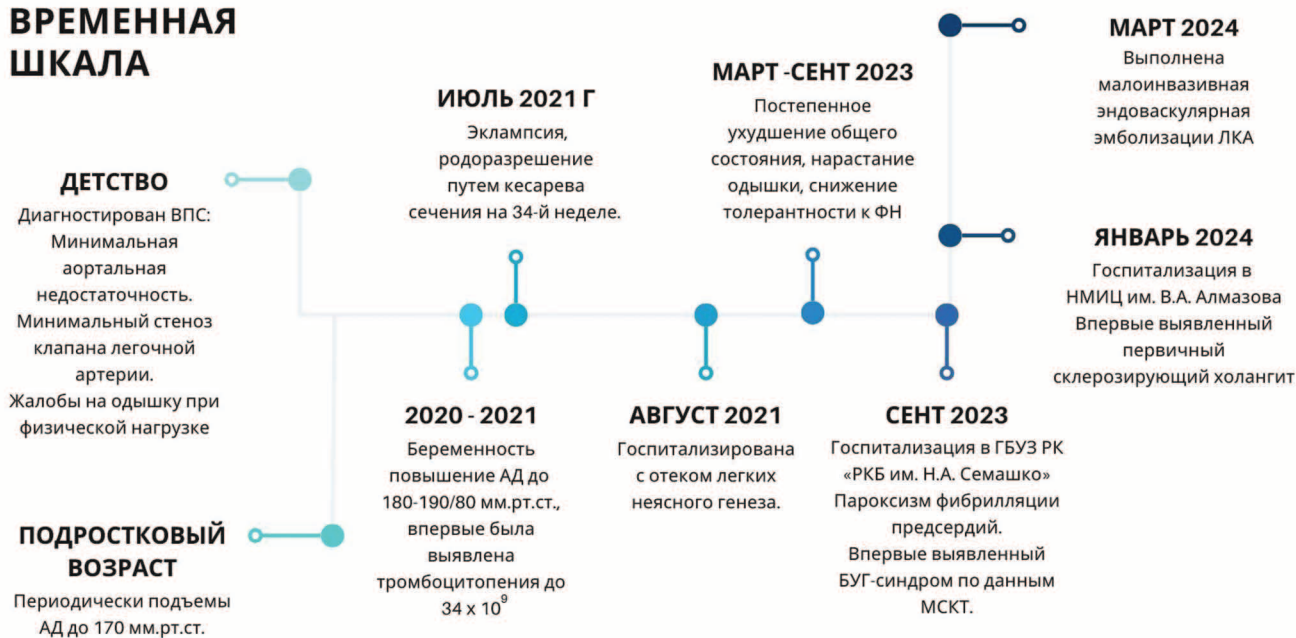


Рисунок 2. Временная шкала

Сокращения: ВПС — врожденный порок сердца; АД — артериальное давление; ФН — физическая нагрузка; БУГ-синдром — Синдром Бланда-Уайта-Гарланда; МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография; ЛКА — левая коронарная артерия.

TIMELINE

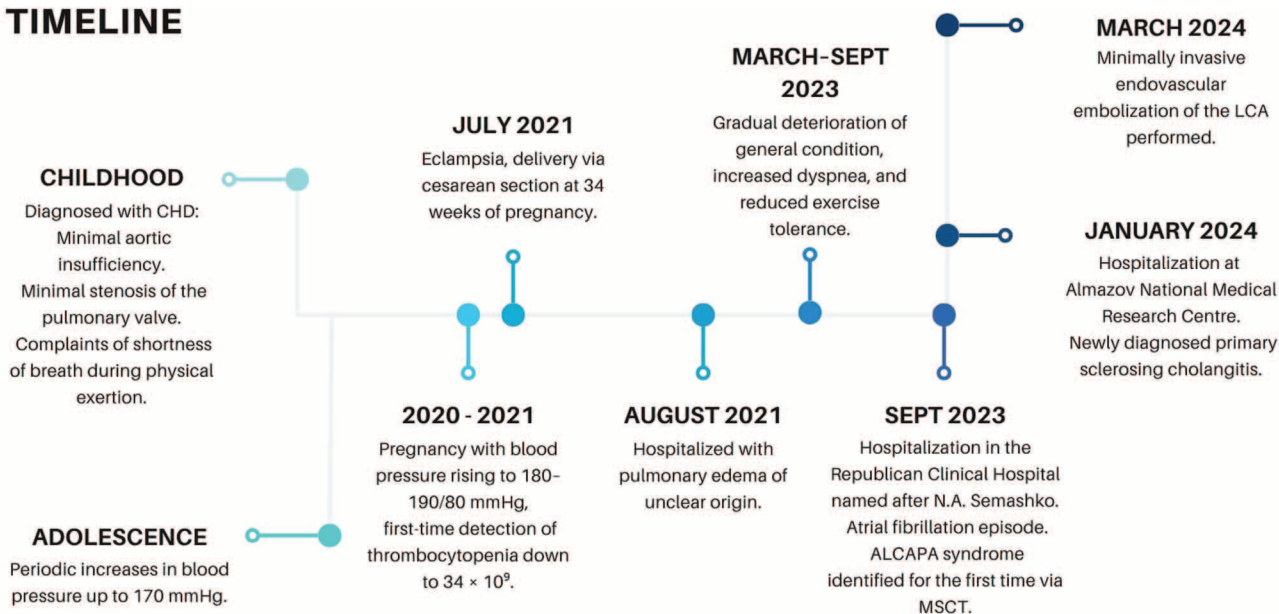


Figure 2. Timeline

Abbreviations: CHD — congenital heart defect; BP — blood pressure; PA — physical activity; ALCAPA — anomalous left coronary artery from the pulmonary artery; MSCT — multi-slice computer tomography; LCA — left coronary artery.

определения анатомии коронарных сосудов, оценки перфузии миокарда и планирования хирургического вмешательства. В описанном случае длительная относительная стабильность обусловлена формированием коллатерального кровообращения, обеспечивающего ретроградный кровоток из правой коронарной артерии в бассейн левой. Тем не менее, данные эхокардиографического исследования и результаты МРТ сердца свидетельствуют о дилатации левых отделов и умеренном снижении сократительной способности левого желудочка, что указывает на постепенное нарастание

нарушений гемодинамики с развитием диастолической и систолической дисфункции.

В представленном клиническом случае отмечается редкое сочетание врожденного порока сердца — синдрома Бланда-Уайта-Гарланда и тяжелой гепатобилиарной патологии, представленной первичным склерозирующим холангитом с формированием цирроза печени и признаками портальной гипертензии. Данная комбинация патологии встречается в литературе в единичных наблюдениях, что определяет ее научную значимость и подчеркивает необходимость анализа

механизмов компенсации и декомпенсации в подобных случаях. Учитывая наличие высокого риска развития интраоперационных и послеоперационных осложнений (массивные профузные кровотечения, острое повреждение почек, инфекционные осложнения) при выполнении открытого кардиохирургического вмешательства, частота которых, как правило, коррелирует с его объемом и длительностью искусственного кровообращения, в данной клинической ситуации предпочтительным выбором явилась эндоваскулярная коррекция врожденного порока сердца ввиду более низких операционных рисков [6,7]. Применение малоинвазивной эмболизации ствола левой коронарной артерии представляется оправданным в условиях выраженной соматической отягощенности, что позволило частично устранить патологический коронарный кровоток и снизить ишемическую нагрузку на левый желудочек. Дальнейшее ведение пациентки предполагало коррекцию антиаритмической и гепатопротекторной терапии с учетом сохраняющихся пароксизмов фибрилляции предсердий и печеночной недостаточности. Результаты динамического наблюдения будут иметь практическую ценность для разработки тактики мультидисциплинарного ведения пациентов со схожим полиморбидным фоном.

Таким образом, данное наблюдение демонстрирует особенности диагностики и лечения при сочетании БУГ-синдрома и первичного склерозирующего холангита, осложненного циррозом печени и портальной гипертензией. Представленная клиническая ситуация подчеркивает необходимость комплексного подхода к обследованию и ведению, ориентированному на контроль сердечно-сосудистой патологии и коррекцию тяжёлых дисфункций гепатобилиарной системы. Полученный опыт может быть использован при определении терапевтических и хирургических стратегий у пациентов с комбинированными редкими патологиями, а также при оценке рисков и планировании беременности у данной категории пациентов.

Заключение

Синдром Бланда-Уайта-Гарланда — редкая врожденная аномалия коронарного кровообращения, чаще манифестирующая в младенчестве. Описанный случай демонстрирует возможность длительного компенсированного течения за счет развития коллатерального кровообращения, что позволило пациентке дожить до взрослого возраста без хирургической коррекции. Сложность ведения пациентки обусловлена сочетанием БУГ-синдрома с тяжелой сопутствующей патологией, включая первичный склерозирующий холангит с исходом в цирроз печени. Современные методы визуализации позволили своевременно диагностировать заболевание и оценить степень ишемии миокарда. С учетом высокого риска открытого хирургического вмешательства был выбран малоинвазивный эндоваскулярный метод, который привел к стабилизации состояния и компенсации хронической сердечной недостаточности. Данный случай подчеркивает важность ранней

диагностики врожденных аномалий коронарных артерий, применения мультидисциплинарного подхода и персонализированной тактики лечения, особенно у пациентов с отягощенным соматическим фоном.

Вклад авторов:

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку работы, прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией

Захарьян Е.А.: сбор, анализ и интерпретация данных, окончательное утверждение рукописи, общее руководство работой

Радковская М.С.: сбор, анализ и интерпретация данных, написание рукописи

Радковский В.А.: сбор, анализ и интерпретация данных, написание рукописи

Морозов Н.Е.: сбор, анализ и интерпретация данных

Казанцева О.А.: сбор, анализ и интерпретация данных

Author Contribution:

All the authors contributed significantly to the study and the article, read and approved the final version of the article before publication

Zakharyan E.A.: collection, analysis and interpretation of data, final approval of the manuscript, general supervision of the work

Radkovskaya M.S.: collection, analysis and interpretation of data, manuscript writing

Radkovsky V.A.: collection, analysis and interpretation of data, manuscript writing

Morozov N.E.: collection, analysis and interpretation of data

Kazantseva O.A.: collection, analysis and interpretation of data


Список литературы/References:

1. Peña E., Nguyen E.T., Merchant N., et al. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *RadioGraphics*. 2009;29:553–565. doi: 10.1148/rg.292085059.
2. Beasley G.S., Stephens E.H., Backer C.L., et al. Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA): a systematic review and historical perspective. *Curr Pediatr Rep*. 2019;7(2):45–52. doi: 10.1007/s40124-019-00191-8.
3. Yau J.M., Singh R., Halpern E.J., et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol*. 2011;34:204–210. doi: 10.1002/clc.20848
4. Kayalar N., Burkhart H.M., Dearani J.A., et al. Congenital coronary anomalies and surgical treatment. *Congenit Heart Dis*. 2009;4:239–251. doi: 10.1111/j.1747-0803.2009.00301.x
5. Kaplan M., Cimen S., Kut M.S. et al. Cardiac operations for patients with chronic liver disease. *Heart Surg Forum*. 2002;5(1):60–5.
6. Плотников Г.П., Шукевич Д.Л., Григорьев Е.В. Абдоминальные осложнения при операциях на сердце с искусственным кровообращением. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2014;(1):75–86. doi: 10.17802/2306-1278-2014-1-75-86
7. Plotnikov G.P., Shukevich D.L., Grigoriev E.V. Abdominal complication after cardiac surgical procedures with extracorporeal circulation. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases*. 2014;(1):75–86. doi: 10.17802/2306-1278-2014-1-75-86 [In Russian].
8. Lopez-Delgado J.C., Putzu A., Landoni G. The importance of liver function assessment before cardiac surgery: a narrative review. *Front Surg*. 2022;9:1053019. doi: 10.3389/fsurg.2022.1053019.

Информация об авторах:

Захарьян Елена Аркадьевна — к.м.н., доцент кафедры Внутренней медицины № 1 Федеральное государственное автономное образова-

тельное учреждение высшего образования «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский институт им. С.И. Георгиевского, Симферополь, e-mail: locren@yandex.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-7384-9705>

Радковская Марина Сергеевна  — ординатор кафедры Терапии, гастроэнтерологии, кардиологии, общей врачебной практики (семейной медицины); м.н.с. лаборатории аналитических и инновационных исследований Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский институт им. С.И. Георгиевского, Симферополь, e-mail: mari_feod@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-0053-7575>


Радковский Владислав Алексеевич — ординатор кафедры Лучевой диагностики и лучевой терапии Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский институт им. С.И. Георгиевского, Симферополь, e-mail: vladradkovskij@gmail.com, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-1205-8923>

Морозов Никита Евгеньевич — врач сердечно-сосудистый хирург Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республики Крым «Республиканская клиническая больница им. Н.А. Семашко», Симферополь

Казанцева Оксана Александровна — врач кардиолог Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республики Крым «Республиканская клиническая больница им. Н.А. Семашко», Симферополь, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-4040-538X>

Authors Information:

Elena A. Zakharyan — PhD, Associate Professor of the Department of Internal Medicine No. 1 Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education "V.I. Vernadsky Crimean Federal University", Order of the Red Banner of Labor Medical Institute named after S.I. Georgievsky, Simferopol, e-mail: locren@yandex.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-7384-9705>

Marina S. Radkovskaya  — resident of the Department of Therapy, Gastroenterology, Cardiology, General Medical Practice (Family Medicine); junior researcher of the laboratory of analytical and innovative research of the Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education "V.I. Vernadsky Crimean Federal University", Order of the Red Banner of Labor Medical Institute named after S.I. Georgievsky, Simferopol, e-mail: mari_feod@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-0053-7575>

Vladislav A. Radkovsky — resident of the Department of Radiation Diagnostics and Radiation Therapy, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education "V.I. Vernadsky Crimean Federal University", Order of the Red Banner of Labor Medical Institute named after S.I. Georgievsky, Simferopol, e-mail: vladradkovskij@gmail.com, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-1205-8923>

Nikita E. Morozov — cardiovascular surgeon State Budgetary Institution of Healthcare of the Republic of Crimea "Republican Clinical Hospital named after N.A. Semashko", Simferopol

Oksana A. Kazantseva — cardiologist State Budgetary Institution of Healthcare of the Republic of Crimea "Republican Clinical Hospital named after N.A. Semashko", Simferopol, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-4040-538X>






 Автор, ответственный за переписку / Corresponding author



Устали искать качественную медицинскую информацию?

Мы уже всё нашли для вас!

Telegram-канал журнала «Архивъ внутренней медицины» — это:

-  **Только доказательная медицина** — без мифов и спекуляций
-  **Клинические лайфхаки** — готовые решения для сложных случаев
-  **Разборы исследований** — без воды, с практическими выводами
-  **Записи конференций** — доступ к выступлениям ведущих специалистов
-  **Профессиональное сообщество** — общение с коллегами

Подписывайтесь — будет полезно!

 <https://t.me/medarhive>