

3. Cavvalotti C, Parziale G, Amenta F: *Arteriorcommunicating artery: morphologic and structural aspects*. Riv Neurol, 1980 50(3):153-8.
4. Fitzgerald M. J. T.: *Neuro-anatomie clinique et neurosciences connexes*, Paris, 2002
5. Fuller G: *L'examen neurologique rendu facile*, Paris, 2002.
6. Hashimoto M: *Ruptured aneurysm associated with partially duplicated posterior communicating artery-case report*. Neurol Med Chir, 2002 42(1):23-6.
7. Hoksbergen AW, Majoie CB: *Assesment of the Collateral Function of the Circle of Willis: Three-Dimensional Time-of-Flight MR Angiography Compared with Transcranial Color-Coled*. AJNR Am Neuroradiol, 2003 24(3)456-6.
8. Lemole GM Jr, Henn J: *Cerebral revascularization performed using posterior cerebellar artery-posterior inferior cerebellar artery bypass*. J Neurosurg, 2002 97(1):219-2.
9. Kamina P: *Précis d'anatomie clinique*, tome II, Paris, 2009.
10. Macchi C, Lova RM, Miniati B: *The circle of Willis in healthz older persons*. Cardiovasc Surg (Torino), 2002 43(6):887-90.
11. Petrovanu I, DȘ Antohe, H. Varlam: *Neuroanatomie clinică sistem nervos central*, ed., Edit-Dan, Iași, 1996.
12. Perrin J: *Sylvian stenosis with networks of the Moya type*. Anatomico-clinical Rev Neurol (Paris), 1975 131(4):243-58.
13. Orosz L: *Clinical importance of assessment of collateral capacity in the circle of Willis. Benefit of a mathematical blood flow model for the every-day practice of vascular surgery*. Magz Seb, 2001 54(2):110-4.
14. Van Overbeeke JJ, Hillen B, Vermeij-Keers C: *The arterial pattern at the base of arhinencephalic and holoprosencephalic brains*. J. Anat, 1994 185(pt 1):51-63
15. Vasovic C: *Comparative morfological variations and abnormalities of circles Willis, a review of 2 cases* – Neurosurg Rev, 2002 25(4): 247-5.
16. Vinas F, Camuscu H, Dujovny M, Dragovic L: *Microsurgical anatomy of the anterior communicating artery complex*, 1999.
17. Watanabe M, Inatomi Y, Yonehara T, Fujioka S, Uchino M: *Serial magnetic resonance images in patient with the middle cerebral artery dissection*. Rinsho Shinkeigaku, 2002 42(7):608-12.
18. Williams PL: *Gray's Anatomy* 38th ed., Edinburg, Churchill Livingstone, 1989.
19. Wojtowicz Z, Kis G, Sawa J, Zaluska S: *The posterior portion of the cerebral arterial circle in postnatal life*. Folia Morphol, 1989 48(1-4):113-22.
20. Д. Б. Беков: *Индивидуальная анатомическая изменчивость органов, систем и формы тела человека*, изд. «Здоровья», Киев, 1988.
21. А. Б. Беков, С.С. Михайлов: *Атлас артерий и вен головного мозга*, изд. «Медицина», Москва, 1979.

PARTICULARITĂȚILE MORFOLOGICE ALE SINDROMULUI BLAND-WHITE-GARLAND

Mihail Tașnic

(Cond. șt. – dr. hab. Ilia Catereniuc)

Catedra Anatomia Omului USMF „Nicolae Testemițanu”

Summary

Morphological particularities of Bland-White-Garland Syndrome

An abnormal origin of the left coronary artery has been determined, known as Bland-White-Garland syndrome. Macroscopically the hyperdominant right coronary type of blood supply has been established. The abnormal origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk is associated with thickened endocardium and abnormal poring orifice of the *vena cordis magna*.

Under histological examination of the anterior papillary muscle of the left ventricle, and of the posterior papillary muscle of the right ventricle microfocal cardiosclerosis and insufficient development of the *vv. cardiacae minimae* have been determined.

Rezumat

Studiul vizează descrierea minuțioasă a particularităților morfologice macro- și microscopice ale miocardului și vaselor coronariene în sindromul Bland-White-Garland, care reprezintă o anomalie de origine a arterei coronare stângi din trunchiul pulmonar. Anomalia se asociază cu anomalia de vărsare a *vene cordis magna*, de dezvoltare a *vv. cardiacae minimae* și de vascularizare arterială a mușchiului papilar anterior al ventriculului stâng. Pe secțiunile transversale ale mușchiului papilar anterior al ventriculului stâng au fost depistate regiuni cu cardioscleroză microfocală.

Actualitatea temei

Sindromul Bland-White-Garland (SBWG) reprezintă o anomalie de origine a arterei coronare stângi din trunchiul pulmonar [1].

Incidența anomaliilor constituie 1:300000 de nou-născuți vii sau 0,5% din toate anomaliile de dezvoltare a cordului [7].

Efectul hemodinamic negativ al SBWG este semnificativ, 80-90% din persoanele afectate decedază în primul an de viață datorită insuficienței cardiace progresive și/sau infarctului de miocard [2], deci la adulți SBWG se întâlnește foarte rar [9]. În cazuri unice pacienții pot supraviețui până la vârstă înaintată neavând careva manifestări clinice sau prezentând semne de insuficiență cardiacă cronică, dereglări de ritm etc.[6].

Din punct de vedere topografic artera coronară stângă, de regulă, emerge din sinusul stâng al valvei trunchiului pulmonar, mai rar din cel drept și foarte rar din cel anterior.

Cunoașterea originii vasului prezintă interes major atât chirurgical, cât și fiziopatologic. În cazul urgenței vasului din sinusul drept, tehnica de reimplantare a arterei coronare stângi în aortă este mai dificilă, iar trecerea arterei între trunchiul pulmonar și aorta ascendentă determină compresia acesteia.

Se disting două forme a SBWG: infantilă și adultă.

În forma infantilă manifestările clinice ale insuficienței cardiace acute apar la nou-născut sau în primele luni de viață (1-3 luni) [7].

Forma adultă presupune compensarea circulației coronariene defectuoase prin colateralele intracardiace sau sistemice [3]. Supraviețuirea persoanelor cu SBWG depinde și de tipul de vascularizație coronariană, afectarea vaselor coronariene și a colateralelor acestora de ateroscleroză, asocierea altor anomalii de dezvoltare a cordului etc. S-a observat că la pacienții „longevivi,, manifestările clinice pot apărea la vârsta de 40-50 de ani, perioada în care colateralele coronariene sau cele intersistemice sunt afectate de ateroscleroză.

La pacienții de vârstă matură, s-a confirmat un grad intens de dezvoltare a arterei coronare drepte, a șuntului coronarian dreapta-stânga [9]: tipul coronarian hiperdominant drept de vascularizare a cordului și/sau dezvoltarea circulației colaterale sistemice prin intermediul arterei mamare, bronhiale, toracice interne.

S-au semnalat cazuri de asociere a anomaliilor cu defectele septului interatrial [8] sau interventricular [5]

Printre procedeele de tratament chirurgical al anomaliilor Bland-White-Garland se aplică ligaturarea arterei coronare stângi cu anastomozarea ei ulterioară cu artera toracică internă [2] sau *bypass venos aortocoronarian* [8], reimplantarea arterei coronare stângi în aortă [4] etc.

Scopul actualului studiu vizează descrierea minuțioasă a unui caz rar de anomalie a originii arterei coronare stângi din trunchiul pulmonar (sindromul Bland-White-Garland), cu evidențierea particularităților morfologice macro- și microscopice ale miocardului și vaselor coronariene în patologia menționată.

Materiale și metode

Studiul macroscopic a fost realizat folosind metoda disecției anatomice fine după V.P. Vorobiov, R.D. Sinelnicov și B.Z. Perlin, sub ghidaj binocular (microscopul stereoscopic МБС-9).

Pentru studiul histologic au fost preluate fragmente ale mușchilor papilari, septului interventricular și pereților cordului, colorate cu picrofuxină după metoda propusă de van Gieson.

Rezultate și discuții

În cadrul studiului complex referitor la morfologia traiectului intramural al arterelor coronariene (98 de obiecte) a fost depistat un caz rarisim de origine a arterei coronare stângi din sinusul stâng al trunchiului pulmonar.

Purtătorul anomaliei – un tânăr de 26 ani cu tipul constituțional normostenic, fizic dezvoltat armonios, a decedat prin înec.

Macroscopic cordul nu prezenta careva semne patologice vizibile. Tipul de vascularizație cardiacă era hiperdominant drept (peretele lateral al ventriculului stâng fiind vascularizat de ramura marginală, emergentă din artera circumflexă dreaptă) (fig. 1D).

Artera coronară stângă cu aspect și consistență la palpare similare vaselor de tip venos, avea pereții subțiri (cca 1-1,5 mm), iar diametrul extern – 6 mm.

Artera se diviza în două ramuri: prima – un trunchi arterial comun cu diametrul extern de 4 mm, care la baza auriculei stângi se ramifică în artera auriculară și artera circumflexă stângă și a doua – ramura interventriculară anterioară, cu diametrul extern de 5 mm. Ultima, divizându-se după tipul difuz, avea aspect de „margină de perie arterială”, și includea mai multe ramuri, cele diagonală superioară, intraseptală și anterioară, precum și o ramură arterială a ventriculului drept (fig. 1A, 1B).

La rândul său artera coronară dreaptă, emergentă fără careva abateri de la normă, din sinusul drept al aortei, reprezintă un vas arterial puternic dezvoltat, cu diametrul extern de cca 7 mm. Ramurile terminale ale acesteia, bine dezvoltate, prezentau un traiect sinuos pronunțat (fig. 1C).

De la trunchiul principal al vasului își aveau originea două ramuri anterioare cu traiect tortuos, destinate ventriculului drept și o ramură marginală.

Sinuozitățile vasculare evidente prezentau unghiuri arteriale atât ascuțite, cât și obtuze. În treimea inferioară a traiectului său artera coronară dreaptă forma o ansă bine dezvoltată de cca 30°, care continua cu ramura circumflexă dreaptă. Ultima ajungea până la fața laterală a treimii medii a ventriculului stâng unde finisa cu ramura ventriculară marginală, determinând astfel, tipul hiperdominant drept de vascularizare a cordului.

Mai mult ca atât, anomalia în cauză se asocia cu o variantă de vărsare a *vene cordis magna* în auricula stângă.

În urma studiului histologic pe secțiunile transversale ale mușchiului papilar anterior al ventriculului stâng au fost depistate regiuni cu cardioscleroză microfocală.

Cardiomiocitele rămase relativ intacte, se caracterizau printr-un contur incert, aspect balonat și o citoplasmă neomogenă (fig. 2). Acestea, fiind înconjurate de țesut conjunctiv, se prezintă sub aspect de „insulițe” de miocard.

În condiții de normă mușchiul papilar anterior al ventriculului stâng este brăzdat de o rețea bogată de vv. *cardiacae minimae* (vasele lui *Thebesius-Viennsens*) care se varsă prin trunchiuri comune în cavitatea ventriculului stâng (fig. 3).

În cazul SBWG s-a stabilit o dezvoltare insuficientă a vascularizației musculare: puține vase sangvine, rețea săracă a vv. *cardiacae minimae*. S-a observat o îngroșare a endocardului mușchiului papilar (fig. 2).

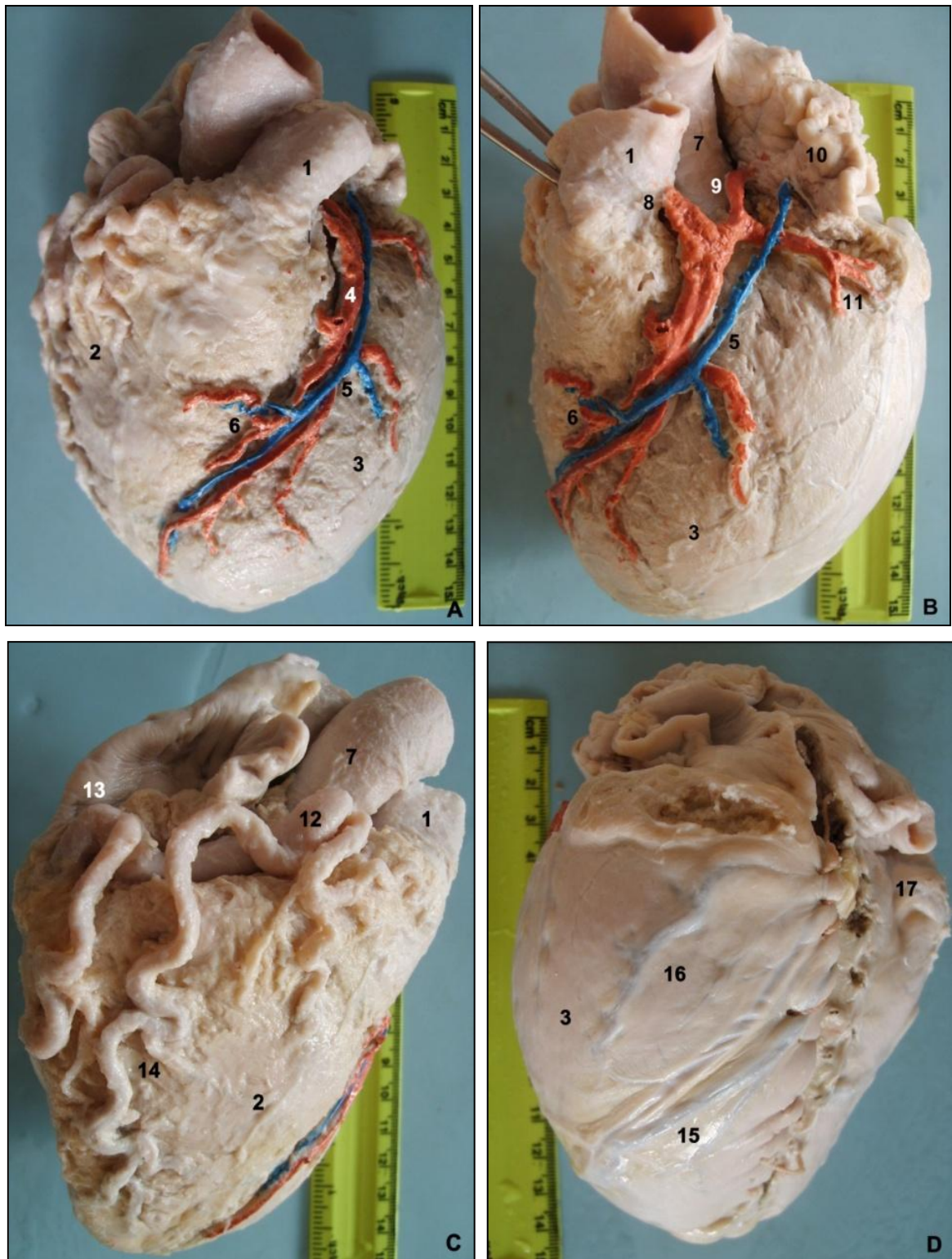


Fig. 1. Rețea coronariană stângă și dreaptă. 1 – *truncus pulmonalis*; 2 – *ventriculus dexter*; 3 – *ventriculus sinister*; 4 – *r. interventricularis anterior*; 5 – *v. cordis magna*; 6 - ”margine de perie” arterială; 7 - *aorta*; 8 – *a. coronaria sinistra*; 9 – *a. auricularis sinistra*; 10 – *auricula stângă*; 11 – *r. circumflexa sinistra*; 12 – *a. coronaria dextra*; 13 – *buclă arterială*; 14 – *ramura anterioară a ventriculului drept*; 15 – *r. interventricularis posterior*; 16 – *r. marginalis*. Macroparate.

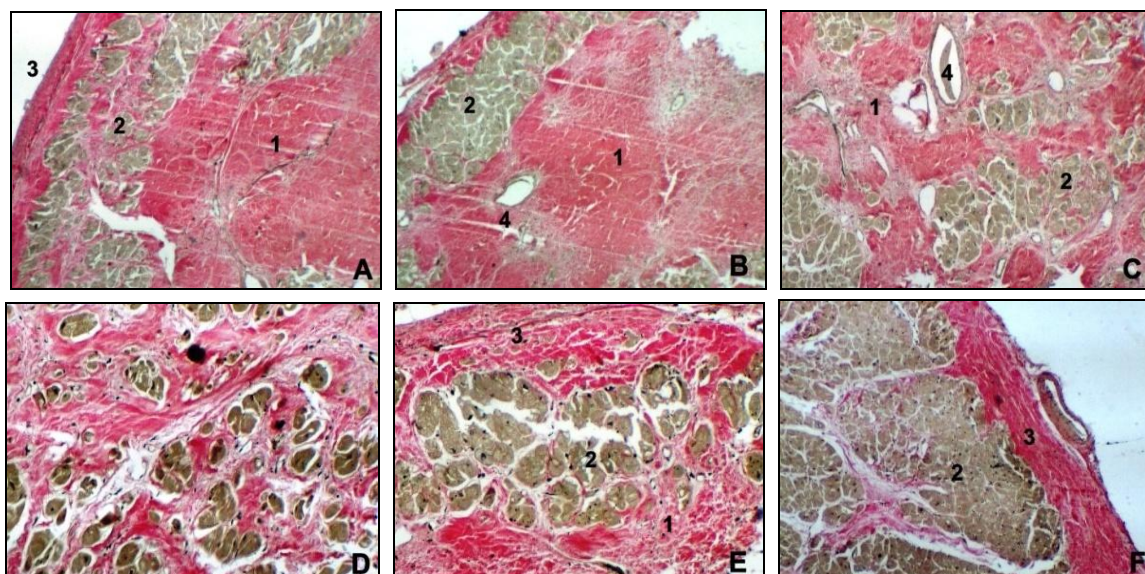


Fig. 2. *Cardioscleroza microfocală a mușchiului papilar anterior a ventriculului stâng în cadrul SBWG.* 1 – țesut conjunctiv în grosimea mușchiului; 2 – miocard; 3 – endocard; 4 – vase sangvine formate „*de novo*”. Micropreparate. Colorație cu picrofuxină după van Gieson.

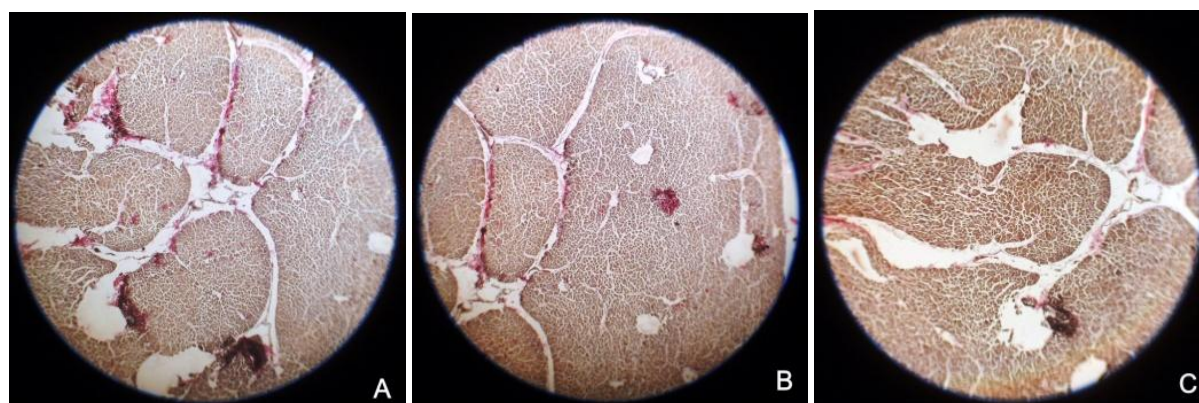


Fig. 3. *Rețea bogată de vv. cardiacae minime pe secțiunea transversală a mușchiului papilar anterior al ventriculului stâng la pacienți cu originea normală a arterei coronare stângi.* Micropreparate. Colorație cu picrofuxină după van Gieson.

Pe secțiunile transversale ale mușchiului papilar posterior al ventriculului stâng nu au fost stabilite careva modificări ischemice, însă a fost depistată o rețea bogată de *vv. cardiacae minime*, care se contopeau în trunchiuri comune cu deschidere în cavitatea ventriculului în cauză și câteva zone de proliferare a țesutului conjunctiv (fig. 4).

În **concluzie** menționăm, că dezvoltarea tipului hiperdominant drept de vascularizație a cordului (ramurile terminale ale arterei circumflexe drepte vascularizează miocardul ventriculului stâng) caracteristic tipul adult al SBWG, nu e capabilă să satisfacă pe deplin necesitățile miocardului cordului stâng, ca rezultat suferind, astfel, segmentele terminale, cele mai slab vascularizate – mușchii papilari.

În cazul relatat SBWG se asociază cu anomalia de vărsare a *veneii cordis magna* în auricula stângă, anomalia de dezvoltare *vv. cardiacae minime*, și de vascularizare arterială a mușchiului papilar anterior al ventriculului stâng.

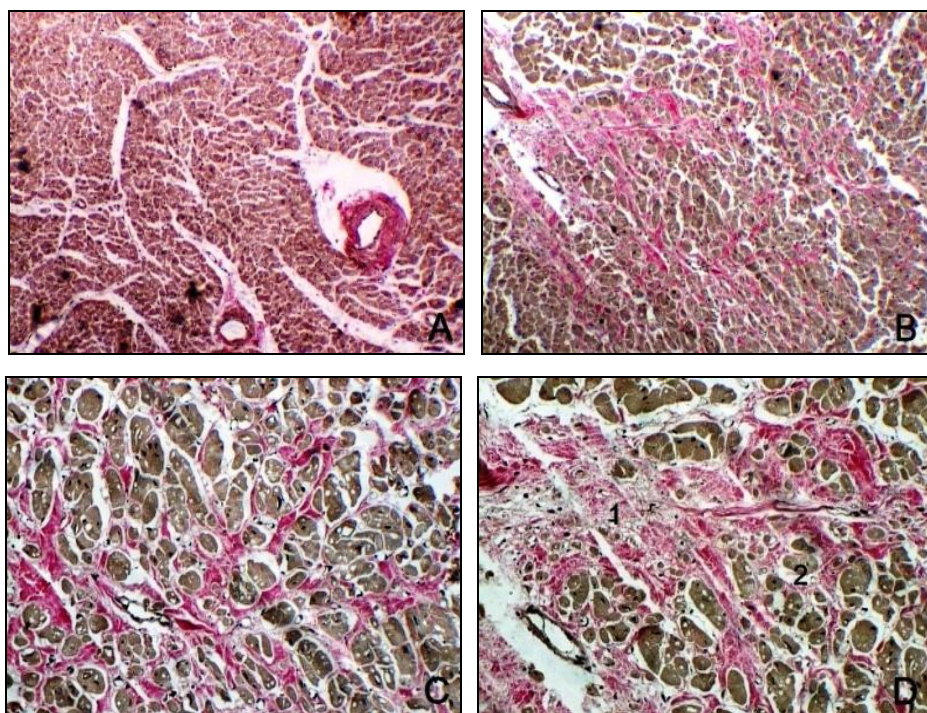


Fig. 4. Cardioscleroza microfocală a mușchiului papilar posterior al ventriculului drept în cadrul SBWG. Micropreparate. Colorație cu picrofuxină după van Gieson.

Bibliografie

1. Alexi-Meskishvili V., Berger F., Weng Y., et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults. *J. Card Surg.* 1995 Jul; 10(4 Pt 1): 309-15;
2. Barbetakis N., Efstathiou A., Efstathiou N. et al. A long-term survivor of Bland-White-Garland syndrome with systemic collateral supply: a case report and review of the literature. *BMC Surg.* 2005, 15, 5-23.
3. Ishihata T., Takeda H., Katohno E. et al. An adult case of Bland-White-Garland syndrome with collaterals from bronchial artery. *Heart Vessels*, 1994, 9(4), 218-22.
4. Iwahashi K., Omura A., Kawahira T. et al. Coronary artery bypass grafting with bilateral internal thoracic arteries for Bland-White-Garland syndrome in an adult. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2008, 56(12),599-602.
5. Kadar K., Vazsonyi J., Kiss A. et al. Coronary artery anomalies studied by Doppler echocardiography in infancy and childhood-possibilities and limitations. *Orv Hetil*, 1991, 132(29), 1581-6.
6. Maeder M., Vogt P.R., Ammann P. et al. Bland-White-Garland syndrome in a 39-year-old mother. *Ann. Thorac. Surg.* 2004, 78(4), 1451-3;
7. Nightingale A.K., Burrell C.J., Marshll A.J. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: natural history and normal pregnancies. *Heart*, 1998, 80, 629-631;
8. Scheinder T., Rickli H., Gliech V. et al. Bland-White-Garland syndrome and atrial septal defect-rare association and diagnostic challenge. *Clin Res Cardiol*, 2006, 95(5), 295-300.
9. Strauch J.T., Franke U., Albes J.M. et al. Bland-White-Garland syndrome. Surgical treatment using a minimal-invasive approach. *J Cardiovasc Surg (Torino)*, 2004, 45(4), 385-6.