

*Бойко О. И.*

## **«ИЗВИЛИСТЫЕ КОРОНАРНЫЕ АРТЕРИИ» КАК УНИТАРНЫЙ СИНДРОМ У ПЛОДОВ**

*Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого,  
Украина*

Синдром извилистых артерий (СИА) является новым генетическим синдромом с аутосомно-рецессивным типом наследования и поражением соединительной ткани, что проявляются удлинением и извитостью артерий крупного и среднего калибра. Он впервые описан в 1969 г. М. Н. Less и соавторами [1]. Распространенность его варьирует от 1/100 000 до 1/500 000 живорожденных, соотношение встречаемости синдрома у лиц мужского и женского пола — 1 : 1.

СИА кодируется хромосомой 20q13 [5] и вызван мутацией гена SLC2A10, кодирующего белок глюкозный транспортер 10 (GLUT10). Предполагается, что мутация SLC2A10 влияет на биосинтез протеогликанов и приводит к дезорганизации соединительной ткани. Мутация этого гена уменьшает уровень глюкозы, что является сигналом для других протеинов для процесса TGF- $\beta$ . Этот процесс участвует в формировании аневризм при синдромах cutis laxa, Марфана, Лойса–Дитца.

Клинические проявления СИА разнообразны в зависимости от пораженного сосудистого бассейна. Заболевание проявляется в грудном или раннем детском возрасте. Его наиболее типичными признаками являются: удлинение и извитость крупных артерий; стеноз легочной артерии; легочная гипертензия; гиперрастяжимость кожи; гипермобильность суставов; диафрагмальные и подмышечные грыжи [2]. Типичными являются дисморфические черты лица: лицо вытянутое; эпикантус; глубоко посаженные глаза; микрогнатия; высокое небо; приплюснутые и отвисшие щеки. Для скелета характерны такие изменения как макроцефалия, деформация грудной клетки, сколиоз, арахнодактилия, контрактуры суставов, а для поражения внутренних органов — трахеомаляция, дивертикулы желчного пузыря [3].

Кардиоваскулярные аномалии приводят к формированию аневризм, ишемических осложнений, правожелудочковой недостаточности, острых респираторных синдромов, сердечной недостаточности.

Патогистологические изменения пораженных артерий включают фрагментацию внутренней эластичной мембраны и дезинтеграцию эластичных волокон в медии [4].

Пренатально синдром извилистых артерий можно заподозрить при ультразвуковом исследовании внутренних органов плода; при проведении молекулярного исследования, выполненном на ворсинах хориона или амниоцитах.

Прогноз при синдроме неблагоприятный: дети доживают до 5-летнего возраста с клиническими проявлениями тяжелой сердечной недостаточности, респираторной недостаточности, ишемических осложнений. Летальность достигает 12 %.

Цель исследования: проанализировать патоморфологические изменения коронарных артерий с выраженной извитостью.

**Материал и методы.** Проанализированы два аутопсийных случая внутриутробной гибели плодов женского и мужского пола, в сроке гестации 28 и 39 недель соответственно (проведенных на базе КУ ЛОР «Львовское областное патологоанатомическое бюро»). Морфологические изменения коронарных артерий исследованы с использованием стандартных гистологических и гистохимических методик (окраска гематоксилином и эозином; трихромом по Массону; фукселином по Харту).

**Результаты и обсуждение.** Случай первый: плод женского пола, рожденный от III беременности, III преждевременных родов в сроке гестации 28 недель, погибший антенатально вследствие вторичной фетоплацентарной недостаточности, обусловленной дисхронозом развития плаценты. При патоморфологическом исследовании обнаружено, что полости сердца расширены, во всех отделах сердца — гемолизированная кровь, пристеночный эндокард гладкий. Клапаны сердца и магистральных сосудов сформированы правильно. Миокард бурый, дряблый, однородный. Толщина стенки правого желудочка составляет 0,2 см, левого — 0,3 см. Магистральные сосуды сформированы правильно. Овальное окно имеет размеры 0,6×0,4 см, оно частично прикрыто полупрозрачной мембраной. Артериальный проток открыт ( $D = 0,2$  см). Имеется правый тип коронарного кровообращения. Левая коронарная артерия — передняя нисходящая и две огибающие ветви (артерии тупого края) — представлены извилистыми стволами. Диаметр сосудов составляет 0,1–0,2 см. В передней нисходящей ветви левой коронарной артерии обнаружено 9 витков; угол между участками коронарной артерии, которые находятся по обе стороны изгиба, от 45° до 90°; имеется один петлеобразный изгиб, направление артерии проходит вдоль передней межжелудочковой борозды. Три артерии тупого края ответвляются от огибающей ветви коронарной артерии. В первой из артерий тупого края выявлено 8 витков; угол между участками коронарной артерии, которые находятся по обе стороны изгиба, от 70° до 110°. Во второй артерии обнаружен один виток; угол между участками коронарной артерии, которые находятся по обе стороны изгиба, 80°. Патологии костно-суставной системы и внутренних органов не обнаружено.

Случай второй: плод мужского пола, рожденный от I беременности в сроке гестации 39 недель, с симметричной задержкой внутриутробного развития II ст., погиб антенатально вследствие вторичной фетоплацентарной недостаточности, обусловленной склеротическими изменениями плаценты. При патоморфологическом исследовании выявлено, что сердце имеет обычную форму и размеры. Во всех отделах сердца обнаружены темно-красные свертки крови. Пристеночный эндокард гладкий. Клапаны сердца и магистральных сосудов сформированы правильно. Миокард бурый, дряблый, однородный. Толщина стенки правого желудочка 0,3 см, левого — 0,4 см. Овальное окно открыто, имеет размеры 0,5×0,6 см. Артериальный проток открыт (D = 0,2 см). Выявлен правый тип коронарного кровообращения. Левая коронарная артерия, ее передняя нисходящая и первая диагональная ветви, представлена извилистыми стволами; диаметр сосудов — 0,1–0,2 см. В передней нисходящей ветви левой коронарной артерии выявлено 7 витков; угол между участками коронарной артерии, которые находятся по обе стороны изгиба, от 70° до 90°. В первой диагональной ветви обнаружено 2 витка; угол между участками коронарной артерии, которые находятся по обе стороны изгиба, от 80° до 90°. Патологии костно-суставной системы и внутренних органов не обнаружено.

При патогистологическом исследовании коронарных артерий в обоих случаях определена фрагментация и очаговая мультипликация внутренней эластичной мембраны, дезинтеграция эластичных волокон в меди.

**Выводы.** Описанные случаи демонстрируют патоморфологические изменения коронарных артерий с выраженной извитостью. Обнаружение извилистых коронарных артерий у плодов, погибших антенатально, свидетельствует о врожденном генезе данной сосудистой аномалии. Особенностью наших наблюдений является отсутствие ассоциированных пороков, свойственных синдрому извилистых артерий. Таким образом, эти случаи можно отнести к новому синдрому, прежде не исследованному. Нами предложено его назвать «унитарный синдром извилистых коронарных артерий».

#### ЛИТЕРАТУРА

1. *Ehlers–Danlos syndrome associated with multiple pulmonary artery stenoses and tortuous systemic arteries* / M. H. Lees [et al.] // *J. Pediatr.* 1969. № 75. P. 1031–1036.
2. *Ekici, F. Cardiovascular findings in a boy with arterial tortuosity syndrome: case report and review of the literature* / F. Ekici, T. Uçar, S. Fitöz // *Pediatr.* 2011. № 53. P. 104–107.
3. *Four sibs (or siblings) with arterial tortuosity : description and review of literature* / B. A. Pletcher [et al.] // *Am. J. Med. Genet.* 1996. № 11. P. 121–128.
4. *Arterial tortuosity syndrome : a rare entity* / A. Marwah [et al.] // *Ann. Pediatr. Cardiol.* 2008. № 1. P. 62–64.
5. *Arterial tortuosity syndrome* / S. Meyer [et al.] // *Klin. Padiatr.* 2005. № 217. P. 36–40.

**Boiko O. I.**

#### **«The tortuous coronary arteries» as a unitary syndrome in fetuses**

*Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Ukraine*

This article describes the two autopsy cases of intrauterine death of the female and male fetuses in gestation weeks 28 and 39, respectively. The pathological changes

in coronary arteries with severe tortuosity were studied. Detection of tortuous coronary arteries in fetuses, who died prenatally, indicates the congenital genesis of this vascular anomaly. The peculiarity of these observations is the lack of associated defects, that are characteristics of the arterial tortuosity syndrome. These cases can be attributed to the new syndrome, that have not been investigated previously. It is proposed to call it “a unitary syndrome of tortuous coronary arteries”.

**Key words:** coronary arteries, severe tortuosity, fetuses.