

OPEN ACCESS

DOI: 10.25040/ntsh2023.02.19

Адреса для листування: Львівський національний медичний університет ім. Д. Галицького, вул. Пекарська 69, м. Львів, Україна, 79008

E-пошта: andrianamalska@gmail.com

Надійшла до редакції: 08.07.2023

Прийнята до друку: 28.09.2023

Опублікована: 22.12.2023

ORCID IDs

Адріана Мальська:

<https://orcid.org/0000-0003-3484-153X>

Ольга Куриляк:

<https://orcid.org/0000-0002-0441-6236>

Марта Телішевська:

<https://orcid.org/0009-0008-0544-0423>

Конфлікт інтересів: автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Особистий внесок авторів:

Створення концепції: Адріана Мальська, Ольга Куриляк;

Результати дослідження: Ольга Куриляк, Марта Телішевська;

Написання: Адріана Мальська, Марта Телішевська, Ольга Куриляк;

Редагування та затвердження остаточного варіанту: Адріана Мальська, Марта Телішевська.

Дозвіл комісії з питань біоетики: для даного дослідження не потрібне схвалення комісії з питань біоетики.

Фінансування: автори не отримали жодної фінансової підтримки свого дослідження.



© Всі автори, 2023

Синдром гіпоплазії лівих камер серця та вроджена повна атріовентрикулярна блокада у новонароджених – рідкісна асоціація

Адріана Мальська^{1*}, Ольга Куриляк², Марта Телішевська³

¹*Кафедра пропедевтики педіатрії та медичної генетики, Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Львів, Україна*

²*Відділення педіатрії, Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ», Львів, Україна*

³*Відділення електрофізіології, Німецький центр серця, Мюнхен, Лазаретштрассе, Німеччина*

Представлено клінічний випадок поєднання гіпоплазії лівих камер серця (ГЛКС) та вродженої повної атріовентрикулярної блокади (ВПАБ) у новонародженого. Етіологічний зв'язок між цими двома патологіями не з'ясований. Згідно з літературними даними, 70-90% ізольованих випадків ВПАБ викликані материнськими анти-Ro і анти-La антитілами, які проникають через плаценту і призводять до фіброзу AV-вузла або виникають внаслідок генетичних дефектів, таких як мутації в гені SCN5A. Згідно інших теорій є припущення, що порушення коронарного кровотоку на пізніх стадіях внутрішньоутробного розвитку може бути причиною ВПАБ, оскільки артерія AV-вузла є першою і найдовшою нижньою перегородковою гілкою правої (90%) або лівої (10%) коронарної артерії, що відходить від U- або V-подібного сегмента

відповідної артерії на рівні серцевого м'яза. У нашому випадку рівень титрів материнських аутоантитіл був невідомий. Не виключено, що блокада серця могла бути пов'язана зі структурною вадою серця – ГЛКС, яка могла бути причиною гіпоперфузії AV-вузла внутрішньоутробно. У літературі описано лише два подібні випадки такого поєднання.

Ключові слова: дитяча кардіологія, вроджена вада серця, синдром гіпоплазії лівих камер серця, вроджена повна атріовентрикулярна блокада, новонароджені.

Hypoplastic left heart syndrome and complete congenital heart block in a newborn, a rare association

Andriana Malska^{1*}, Olha Kuryliak², Martha Telishevska³

¹*Department of Propedeutics of Pediatrics and Medical Genetics, Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine*

²*Department of Pediatrics, Lviv Regional Children's Hospital OHMATDYT, Lviv, Ukraine*

³*Department of Electrophysiology, German Heart Centre, Munich, Lazarettstr, Germany*

We present a clinical case of the association of CCHB and HLHS in a newborn. The etiological relation between these two pathologies is unclear. According to the literature data, 70–90% of isolated CCHB are caused by maternal anti-Ro and anti-La antibodies, which cross the placenta and lead to fibrosis of the AV node or occur due to genetic defects, such as mutations in the *SCN5A* gene. Other theories suggest that compromised coronary blood flow in late fetal life could be a cause of CCHB, as the AV-node artery is the first and longest inferior septal branch of the right (90%) or left (10%) coronary artery, arising from U- or V-shaped segment of the corresponding artery at the level of the crux cordis. In our case, the level of maternal auto-antibody titers was unknown. It is possible that the heart block could be linked to the structural heart defect – HLHS, which could be the cause of hypoperfusion of AV node in fetal life. Only two similar cases of such combination are described in the literature.

Keywords: Pediatric cardiology, congenital heart defect, hypoplastic left heart syndrome, complete congenital heart block, neonates.

OPEN ACCESS

DOI: 10.25040/ntsh2023.02.19

For correspondence: Danylo Halyskyy
Lviv National Medical University,
Pekarska 69, Lviv 79008

E-mail: andrianamalska@gmail.com

Received: 08 Jul, 2023

Accepted: 28 Sept, 2023

Published: 22 Dec, 2023

ORCID IDs

Andriana Malska:

<https://orcid.org/0000-0003-3484-153X>

Olha Kuryliak:

<https://orcid.org/0000-0002-0441-6236>

Martha Telishevska:

<https://orcid.org/0009-0008-0544-0423>

Disclosures: The authors declared no conflict of interest.

Author contributions:

Conceptualization: Andriana Malska, Olha Kuryliak;

Results of study: Olha Kuryliak, Martha Telishevska;

Writing: Andriana Malska, Martha Telishevska, Olha Kuryliak;

Review & editing: Andriana Malska, Martha Telishevska.

Ethical approval: This study did not require ethical approval.

Funding: The authors received no financial support for their study.



© All authors, 2023

Вступ

Ми представляємо клінічний випадок поєднання вродженої повної атріовентрикулярної блокади (ВПАВБ) та синдрому гіоплазії лівих камер серця (СГЛКС) у новонародженого. Таке поєднання зустрічається надзвичайно рідко, а літературні дані про можливі причини поєднання цих патологій дуже обмежені.

Клінічний випадок

Новонароджений хлопчик поступив у відділення інтенсивної терапії новонароджених безпосередньо з пологового будинку з частотою серцевих скорочень 56-60 ударів на хвилину.

Дитина народилася від XI вагітності, на 37-му тижні гестації, шляхом фізіологічних пологів з масою тіла 3500 г, оцінка за шкалою APGAR 8\8 балів. Перебіг вагітності був без особливостей, пренатальний скринінг УЗД не виявило жодної патології.

На 20-й хвилині життя загальний стан дитини значно погіршився, у дитини визначалась брадикардія ЧСС - 58-60 уд/хв, з'явився центральний ціаноз. Дитина була терміново доставлена в обласну дитячу лікарню.

При огляді: стан дитини важкий, зумовлений дихальними розладами, порушенням перфузії, шкірні покриви були ціанотичні, відзначалось роздування крил носа та втягнення міжреберних проміжків, пальпаторно визначався посилений верхівковий поштовх. Показники вітальних функцій пацієнта: частота дихання (ЧД) – 42/хв, частота серцевих скорочень (ЧСС) – 54-56 уд/хв, та знижена сатурація (SpO₂) – 86-87%. Дитина була переведена на дихання киснем через високопотоківі назальні канюлі.

Під час аускультатії відзначалось бронхіальне дихання, аритмічні тони серця та посилений другий тон (S₂). Периферичний пульс був слабкий, кінцівки бліді, холодні. Було розпочато інфузію простагландину E₁.

Результати

Параклінічне обстеження. На рентгенограмі органів грудної клітки визначався посилений легеневий рисунок. На електрокардіограмі (ЕКГ) – відхилення осі вправо, ознаки гіпертрофії правого шлуночка та повна атріовентрикулярна блокада III ступеня (Рис. 1).

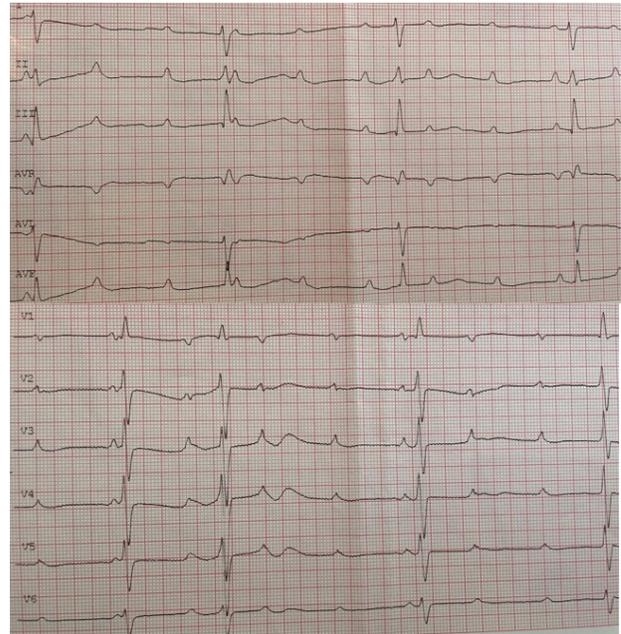


Рисунок 1. ЕКГ, 12 відведень – ознаки гіпертрофії правого шлуночка, повна атріовентрикулярна блокада III ступеня, ЧСС шлуночків 56-60 уд/хв та передсердь – 125 уд/хв

На 2D ЕхоКГ візуалізовано гіоплазію лівого шлуночка, атрезію мітрального та аортального клапанів, а також гіоплазію висхідної аорти (Рис. 2). Відзначалась помірна недостатність тристулкового клапана (2+) з градієнтом тиску 72 мм рт.ст., тиск у правому шлуночку становив 80 мм рт.ст., що відповідало легеневої гіпертензії III ст.

У супрастернальній позиції візуалізувалася гіоплазована дуга аорти та висхідна аорта, яка заповнювалася ретроградним потоком з відкритої артеріальної протоки розміром 7 мм. У парастернальній позиції, у короткій проекції, візуалізувалася розширена до 1,7 см легенева артерія (Рис. 3).

Встановлено діагноз: Гіоплазія лівого шлуночка, атрезія мітрального та аортального клапанів, легенева гіпертензія III ст., відкрита артеріальна протока. У хірургічній корекції вродженої вади серця відмовлено через наявність повної AV-блокади.

Дитина була заінтубована у зв'язку з прогресуючою дихальною та серцевою недостатністю, спричиненою гіпоксемією та ацидозом, що призвело до смерті на третю добу жит-

Introduction

We present a clinical case of association of congenital complete heart block (CCHB) and hypoplastic left heart syndrome (HLHS) in a newborn. Such association of two different congenital pathologies is extremely rare, and literature data of the possible causes of the combination of these pathologies is very limited.

Clinical case

A newborn boy was admitted to the neonatal Intensive Care Unit directly from the maternity hospital with a heart rate of 56-60 beats per minute.

The child was born from the XI th pregnancy, on the 37th week of gestation, by physiological delivery with a birthweight of 3500 gr, APGAR scores 8\8 points. The course of pregnancy was without any specific events; prenatal ultrasounds did not reveal any pathology.

On the 20th minute of life, the child's general state worsened, heart rate was low - 58-60 bpm, and central cyanosis became evident. The child was urgently transported to the Regional Children's Hospital.

On examination: the child appeared critically ill, poorly perfused, and presented with dyspnea; the skin appeared cyanotic, irregular heart rate and hyperdynamic precordium harsh breathing, nasal flaring, and intercostal retractions were visible. The patient's vital signs were the following: respiratory rate (RR) - 42/min, heart rate (HR) - 54-56 b/min, and saturation (SpO₂) - 86-87%. The child was put on high-flow nasal cannula oxygen.

Bronchial breathing, arrhythmic heart tones and loud single S₂ were noted during auscultation. Peripheral pulses were poor; extremities appeared vasoconstricted. Prostaglandin E₁ infusion was initiated.

Results

Paraclinical examination. Chest roentgenogram showed pulmonary venous congestion and edema.

An electrocardiogram (ECG) showed right axis deviation, right ventricle hypertrophy, complete atrioventricular block III stage, HR of the ventricles 56-60 bpm and the atria - 125 bpm (Figure 1).

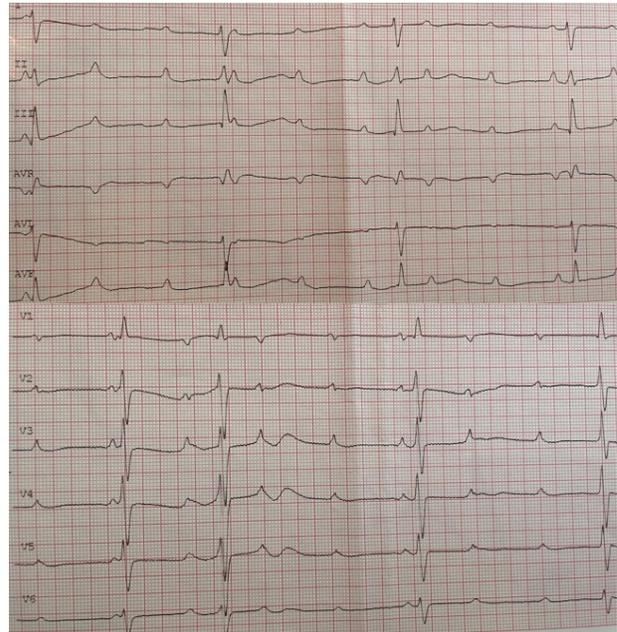


Figure 1. 12 lead ECG – right ventricle hypertrophy, complete atrioventricular block III stage, HR of the ventricles 56-60 bpm and the atria - 125 bpm

2D Echocardiography revealed hypoplasia of the left ventricle, mitral and aortic valve atresia, and hypoplasia of ascending aorta (Figure 2).

Moderate tricuspid valve insufficiency (2+) with a pressure gradient of 72 mmHg, and right ventricle pressure of 80 mmHg, which corresponds with III-rd stage pulmonary hypertension, were noted.

From the suprasternal position, the hypoplastic aortic arch and ascending aorta that was filled by retrograde flow from patent ductus arteriosus - 7 mm in size were visualized. From the parasternal position, short axis view - a dilated to 1,7 cm pulmonary artery was visualized (Figure 3).

The diagnosis of Hypoplastic left ventricle, mitral and aortic valve atresia, Pulmonary Hypertension III-rd stage, Patent Ductus Arteriosus were made.

Surgical correction of congenital heart defect was denied due to the presence of a complete AV block.

The child was intubated due to progressive respiratory and heart failure caused by hypox-

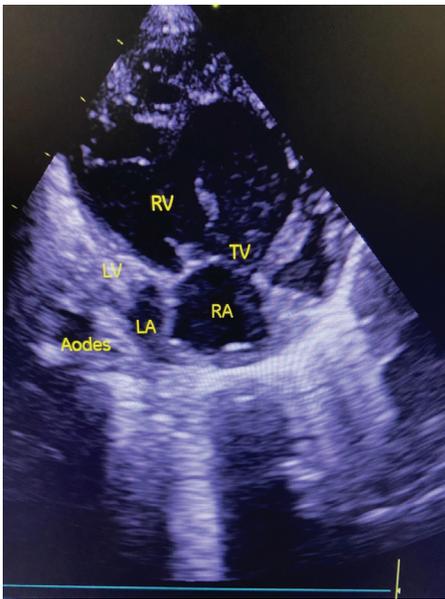


Рисунок 2. 2D ехокардіографія. Чотирикамерний вигляд. Гіпоплазований лівий шлуночок, атрезія мітрального клапана

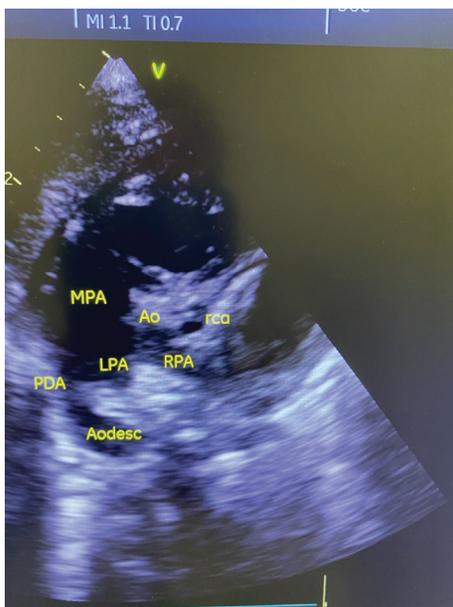


Рисунок 3. 2D ехокардіографія. Парастернальна позиція, коротка вісь серця. Дилатована легенева артерія – 1,7 см. Відкрита артеріальна протока 7 мм

тя; від патологоанатомічного розтину батьки відмовились через релігійні переконання.

Обговорення

Синдром гіпоплазії лівих камер серця (СГЛКС) – це вроджена вада серця, яка характеризується аномальним розвитком лівосторонніх структур серця, що призводить

до обструкції кровотоку з вихідного тракту лівого шлуночка. Зазвичай СГЛКС проявляється недорозвиненим або рудиментарним лівим шлуночком, мітральним і аортальним клапаном та атрезією дуги аорти, як це було у нашому випадку [1].

Закриття артеріальної протоки призводить до гіперперфузії та гіпоксемії, ацидозу, шоку і, зрештою, смерті дитини.

При мітральній та аортальній атрезії шум у серці зазвичай відсутній, а ціаноз виражений незначно або не проявляється до моменту закриття відкритої артеріальної протоки (ВАП), що ускладнює своєчасну діагностику. У нашому випадку клінічні симптоми були представлені і посилені наявністю повної атріовентрикулярної блокади, що спонукало до подальшого кардіологічного обстеження.

Як і всі вроджені вади серця, на сьогодні СГЛКС успішно діагностується пренатально за допомогою 2D ехокардіографії на 18-22 тижні гестації, проте в даному випадку вона була пропущена. Етіологія СГЛКС є мультифакторною.

СГЛКС зазвичай асоціюється з іншими вродженими вадами серця, такими як дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) у 10% випадків та коарктація аорти (КоА) у 75% випадків. В літературі обмаль даних про зв'язок з ВПАВБ, було опубліковано лише два подібних клінічних випадки.

Narayan НК. та співавт. опублікували клінічний випадок «Синдром гіпоплазії лівих камер серця з рестриктивним дефектом міжпередсердної перегородки в поєднанні із атріовентрикулярною блокадою, що підтверджено документально. Автори описують клінічний випадок 35-річної жінки з негативними анти-Ro і анти-La антитілами, у плода якої на 27-му тижні гестації діагностовано СГЛКС та ВПАВБ 2-го ступеня з атріовентрикулярною провідністю 2:1 з частотою передсердь 140 уд/хв і частотою шлуночків 70 уд/хв. На 34 тижні гестації за допомогою ЕхоКГ діагностовано прогресуючу атріовентрикулярну блокаду II ступеня з частотою шлуночків 48-66 уд/хв та проміжними періодами повної AV-блокади плода. На остаточній

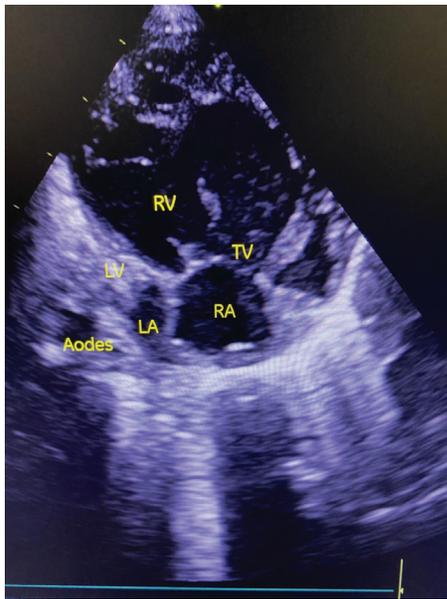


Figure 2. 2D Echocardiography. Four-chamber view. Hypoplastic left ventricle, mitral valve atresia

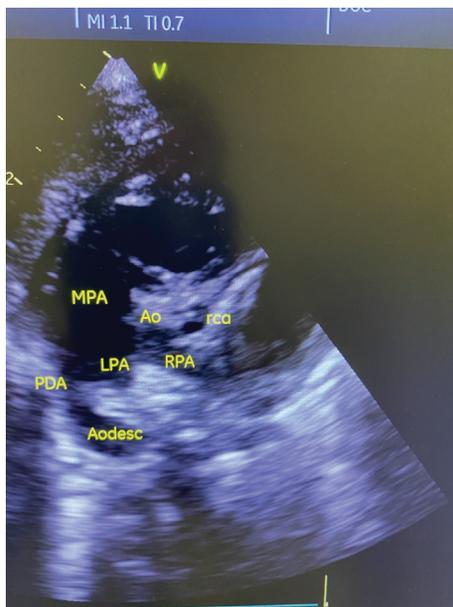


Figure 3. 2D Echocardiography. Parasternal position, short axis view. Enlarged Pulmonary Artery 1,7 cm. Patent ductus arteriosus 7 mm

emia and acidosis, which eventually led to his death on the third day of life; a pathological section was denied by the parents due to religious beliefs.

Discussion

Hypoplastic left heart syndrome (HLHS) is a congenital heart defect that is characterized by the

abnormal development of the left-sided cardiac structures that leads to obstruction of the blood flow from the left ventricular outflow tract. HLHS usually presents with an underdeveloped or rudimentary left ventricle, mitral and aortic valve and aortic arch atresia, as was in our case [1].

The closure of the ductus arteriosus leads to hypoperfusion and hypoxemia, acidosis, shock and eventually, death of the child.

In the event of mitral and aortic atresia, a heart murmur is usually absent, and cyanosis is mild or not evident till the moment PDA begins to close, which complicates timely diagnosis. In our case, clinical symptoms were presented and exacerbated by the presence of complete heart block, which prompted for further cardiac examination.

As all congenital heart defects, HLHS is prenatally diagnosed by 2D Echocardiography between 18-22 weeks of gestation, however in this case it was missed. The etiology of HLHS is defined as multifactorial.

HLHS is usually associated with other congenital heart defects as a ventricular septal defect (VSD) in 10% of the cases and with coarctation of the aorta (CoA) in 75% of the cases. Association with CCHB is not mentioned in the literature, and only two similar clinical cases have been published.

Narayan HK. Et al. published a clinical case, "Hypoplastic left heart syndrome with a restrictive atrial septum and advanced heart block documented with a novel fetal electrocardiographic monitor," in 2011 [2]. The authors describe a 35-year-old woman with negative anti-Ro and anti-La antibodies, whose fetus was diagnosed with HLHS on the 27th week of gestation and 2-nd stage CHB with 2:1 atrio-ventricular conduction with an atrial rate of 140 bpm and ventricular rate of 70 bpm. At 34 weeks of gestation, advanced II-nd degree heart block with a ventricular rate of 48-66 bpm and intermittent periods of complete AV block were diagnosed by fetal Echo-cardiography. The final Echo on the 35th week of gestation demonstrated an irregular ventricular rate of 51 bpm with Mobitz II second-degree AV block and inconsistent 3:1 AV conduction. The baby was born on the 37th week of ges-

ЕхоКГ на 35-му тижні гестації підтверджено нерегулярну частоту шлуночків 51 уд/хв з АВ-блокадою Мобітца II другого ступеня та непослідовною АВ-провідністю 3:1. Дитина народилася на 37-му тижні гестації, була активною та бадьорою з вираженим ціанозом, без ознак дистресу, з нерегулярною частотою серцевих скорочень. Лікування немовляти розпочали із ізопротеренолу, виконали радіочастотну перфорацію міжпередсердної перегородки, спробували провести електрофізіологічне дослідження, але не змогли виявити відхилення Гісса. Дитині було встановлено тимчасовий кардіостимулятор і розпочато DDD-стимуляцію з подальшою хірургічною корекцією Норвуда, однак через стійку гіпоксемію і тривалу гіпертензію було прийнято рішення про припинення лікування пацієнта.

Автори дискутують, що ВПАВБ у плода могла бути пов'язаною як із структурною вродженою вадою серця – СГЛКС, так і з окремим генетичним підґрунтям АВ-блокади, оскільки під час операції хірург помітив нетипово потовщену міжпередсердну перегородку. Однак батьки відмовилися від розтину, і тому причина ПМК залишається невідомою.

У 2017 році Al-Kubaisi M. та співавт. представили випадок синдрому гіпоплазії лівих камер серця в поєднанні із вродженою повною атріовентрикулярною блокадою в журналі *Pediatric Cardiology Journal* [3]. Автори описали 30-річну вагітну жінку, у дитини якої на 23-му тижні гестації діагностували СГЛКС із синусовим ритмом. На 37-му тижні гестації частота шлуночків плода становила 60 уд/хв, і була діагностована блокада серця II ступеня. Дитина була народжена шляхом кесаревого розтину на 39-му тижні гестації.

У віці 2 днів життя дитині була проведена I стадія паліативної корекції і одночасно було встановлено епікардіальний двокамерний кардіостимулятор. У віці чотирнадцяти днів життя дитині також була проведена септостомія міжпередсердної перегородки. Однак через погіршення загального стану дитини, через регургітацію трикуспідального клапана та погіршення функції правого шлуночка і зниження сатурації, дитина була включена в список на трансплантацію серця і добре перенесла операцію.

Автори припустили, що у плодів з СГЛКС з мітральною та аортальною атрезією коронарний кровотік забезпечується ретроградним потоком через ВАП через дугу аорти, а синоатріальний (СА) та атріовентрикулярний (АВ) вузли кровопостачаються правою коронарною артерією, внаслідок чого внутрішньоутробна недостатність коронарного кровоплину спричинила виникнення ВПАВБ. Автори роблять висновок, що трансплантація серця може бути ідеальним рішенням для пацієнтів з СГЛКС, так і з ВПАВБ.

ВПАВБ – рідкісне серцеве захворювання, яке зустрічається в 1 з 22 000 живонароджених [4]. За даними Myung Park, у більшості випадків (60-90%) вона може бути спричинена системним червоним вовчаком у матері [5]. Brucato et al. також описують, що материнські фактори ризику розвитку ВПАВБ включають цукровий діабет 2 типу у матері, вплив таких лікарських засобів, як протисудомні препарати та ретиноєві кислоти, а також причиною можуть бути вірусні інфекції [6]. Рідше, у 25-33% випадків, це може бути пов'язано з наступними вродженими вадами серця: транспозицією магістральних судин, повною атріовентрикулярною комунікацією, майже в 14-42% випадків з ізомеризмом лівого передсердя (синдром гетеротаксії) та єдиним шлуночком [7, 8]. Вважається, що при транспозиції магістральних артерій атріовентрикулярний вузол подовжується і зміщується допереду, а отже, може призвести до розвитку АВ-блокади [9]. Неонатальний міокардит і генетичні порушення також можуть бути причиною. Як ускладнення ВПАВБ у внутрішньоутробному періоді може розвинути водянка або міокардит плода.

За даними Brucato, найбільш типовою причиною ізолюваної ВПАВБ є вплив на плід материнських аутоімунних антитіл, що спостерігається у 91% випадків ізолюваної ВПАВБ [8]. Ізолювана ВПАВБ III ступеня може бути наслідком імунного конфлікту, спричиненого проникненням материнських антитіл анти-Ro/La через фетоплацентарний бар'єр. Антитіла провокують запалення як провідної системи, так і міокарда плода, що призводить до фіброеластозу ендокарда, який може викликати значні порушення кровообігу і призвести до розвитку водянки плода. ВПАВБ зазвичай викликає тяжкі ге-

tation, was active and alert, cyanotic with no signs of acute distress with irregular heart rate. The child was started on isoproterenol, underwent radiofrequency perforation of the atrial septum, and an electrophysiologic study was attempted, but a His deflection could not be identified. A temporary pacemaker was placed, and DDD pacing was initiated, followed by the Norwood procedure. However, due to persistent hypoxemia and hypertension, the decision was made to terminate the patient.

Authors argue that the CCHB developed by the fetus could either be linked with a structural congenital heart defect – HLHS or could be explained by a separate genetic basis of AV block, as intraoperatively surgeon noticed a thickened, unusual appearance of the atrial septum. However, an autopsy was denied by the parents, and therefore the cause of CCHB remains unknown.

In 2017 Al-Kubaisi M. et al. presented a case of Hypoplastic Left Heart Syndrome with Congenital Complete Heart Block in Pediatric Cardiology Journal [3]. Authors described a 30-year-old pregnant woman whose child was diagnosed with HLHS on the 23rd week of gestation with normal sinus rhythm. On the 37th week of gestation, fetal ventricular rate was 60 bpm, and IInd degree heart block was diagnosed. The child was delivered by a cesarian section on the 39th week of gestation.

At the age of 2 days of life, the child underwent stage I palliation and received an epicardial dual chamber pacemaker at the same time as stage I palliation. At the age of fourteen days of life, the child also underwent an atrial septostomy. However, due to the worsening of the child`s general condition, because of tricuspid valve regurgitation and worsening of the right ventricular function and decreased saturation, the child was listed for a heart transplant and did well afterward.

Authors speculated that in fetuses with HLHS with mitral and aortic atresia, the coronary blood flow is supplied by retrograde flow through PDA across the aortic arch and that the sinoatrial (SA) and atrioventricular (AV) nodes are blood supplied by the right coronary artery and that the event of decreased coronary blood flow could happen during ges-

tation and eventually lead to CCHB. Authors conclude that cardiac transplantation may be an ideal solution for patients both with HLHS and CCHB.

CCHB is a rare cardiac disorder that occurs in 1 of 22,000 live births [4]. According to Myung Park, it can be caused by maternal lupus erythematosus in most cases (60-90%) [5]. Brucato et al. also describe that maternal risk factors for the development of CCHB include maternal type 2 diabetes mellitus, exposures to such medications as anti-convulsants and retinoic acids, and viral infections [6]. Less frequently, in 25-33% of the cases, it may be associated with the following congenital heart defects: L-TGA, complete AV canal, in nearly 14-42% of cases with left atrial isomerism (heterotaxy syndrome) and single ventricle [7, 8]. It is argued that in LTGA, the atrioventricular node becomes elongated and malpositioned anteriorly and therefore, can lead to AV block [9]. Neonatal myocarditis and genetic disorders could also be identified as a cause. As a complication of CCHB in fetal life, fetal hydrops or myocarditis may develop.

According to Brucato, the most typical cause of isolated CCHB is fetal exposure to maternal autoimmune antibodies, which occurs in up to 91% of isolated CCHB [8]. Isolated IIIrd degree CCHB can mainly be a consequence of an immunological conflict caused by the penetration of maternal antibodies anti-Ro/La across the fetoplacental barrier. Antibodies provoke inflammation of both the conduction system and the fetal myocardium, which leads to endocardial fibroelastosis, which can cause significant blood circulation disorders and lead to the development of fetal hydrops. CCHB usually causes severe hemodynamic complications when the heart rate of the ventricles is less than 55 per 1 min and in the event of the presence of associated myocarditis.

Such genetic defects as channelopathies are also identified as a rare cause of CCHB, which can involve genetic variants of ion channel genes, such as mutations in the following genes: SCN5A, SCN1B, SCN10A, TRPM4, KCNK17 [9].

In the presented case, the auto-antibody titers of the mother were not checked, the baby

модинамічні ускладнення, коли частота серцевих скорочень шлуночків менше 55 за 1 хв в поєднанні із міокардитом.

Такі генетичні захворювання провідної системи серця, як каналопатії, також відносяться до рідкісних причин ВПАВБ, яка може включати генетичні варіанти генів іонних каналів, такі як мутації в наступних генах: SCN5A, SCN1B, SCN10A, TRPM4, KCNK17 [9].

У представленому випадку титри аутоантитіл у матері не визначалися, дитина народжена від 11-ї вагітності, а попередні діти не мали вроджених вад серця чи вроджених аномалій провідної системи серця. На підставі аналізу літературних даних ми робимо припущення, що змінена анатомія серця при СГЛКС може бути причиною виникнення ВПАВБ. Однак це залишається гіпотезою, оскільки батьки відмовилися від розтину. Ще однією причиною виникнення ВПАВБ також може бути генетична, оскільки такі випадки описані та підтверджені в літературі.

Ізольована АВ блокада має хороший прогноз після імплантації кардіостимулятора, однак, за даними літератури, лише 15% плодів з поєднанням ВПАВБ та вроджених вад серця доживають до кінця неонатального періоду.

А у випадку наявності водянки плода пренатальні втрати становлять майже 100% [10].

У висновках: етіологічний зв'язок між СГЛКС та ВПАВБ залишається нез'ясованим. Згідно з літературними даними, більшість випадків ізольованої ВПАВБ спричинені наявністю материнських анти-Ro і анти-La антитіл, які проникають через плаценту і спричиняють фіброз АВ-вузла, або генетичними дефектами, такими як мутації в гені SCN5A.

Також імовірно, що ВПАВБ може бути пов'язана зі структурною вадою серця – СГЛКС, яка може спричинити гіпоперфузію АВ-вузла внутрішньоутробно.

Пренатальна ехокардіографія є золотим стандартом діагностики вроджених вад серця, а також вроджених порушень ритму.

Ізольована ВПАВБ має добрий прогноз після імплантації кардіостимулятора, однак лише 15% плодів з поєднанням із ВПАВБ та вродженою вадою серця доживають до кінця неонатального періоду.

Заява про інформовану згоду: від батьків пацієнта отримано письмову інформовану згоду на публікацію цієї статті.

was from the 11th pregnancy, and the previous children do not have reported congenital heart defects nor CCHB. We could hypothesize that the changed anatomy of the heart with HLHS is the reason for CCHB. However, it remains a hypothesis, as an autopsy was denied by the parents. The cause of CCHB could also be genetic, as it is identified as a rare cause of CCHB.

Isolated CHB has a good prognosis after pacemaker implantation; however, according to the literature data, only 15% of fetuses with a combination of CCHB and congenital heart defects survive till the end of the neonatal period. And in the case of the presence of fetal hydrops, prenatal losses amount to almost 100% [10].

In conclusions: The etiological relation between HLHS and CCHB remains unclear. According to the literature data, most of the cases of isolated CCHB are caused by maternal anti-Ro and anti-La antibodies, which cross the placenta and lead to the fibrosis of the AV

node or by genetic defects, such as mutations in the *SCN5A* gene.

It is also possible that the CCHB could be linked to the structural heart disease – HLHS which could be the cause of hypoperfusion of AV node in fetal life.

Prenatal Echocardiography is the golden standard of the diagnosis of congenital heart defects, as well as congenital rhythm disturbances.

Isolated CCHB has a good prognosis after pacemaker implantation; however, only 15% of fetuses with a combination of CCHB and congenital heart defects survive till the end of the neonatal period.

Informed Consent Statement: Written informed consent was obtained from the patient`s parents for publication of this case report, including accompanying images.

References

1. Connor JA, Thiagarajan R. Hypoplastic left heart syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2007 May 11;2:23. doi: 10.1186/1750-1172-2-23. PMID: 17498282; PMCID: PMC1877799.
2. Narayan HK, Fifer W, Carroll S, Kern J, Silver E, Williams IA (2011) Hypoplastic left heart syndrome with restrictive atrial septum and advanced heart block documented with a novel fetal electrocardiographic monitor. *Ultrasound Obstet Gynecol* 38:472–74
3. Al-Kubaisi M, Aly SA, Mohammad Nijres B, Awad S. Hypoplastic Left Heart Syndrome with Congenital Complete Heart Block. *Pediatr Cardiol.* 2017 Aug;38(6):1305-1308. doi: 10.1007/s00246-017-1631-8. Epub 2017 May 17. PMID: 28512719.
4. Friedman D, Duncanson Lj, Glickstein J, Buyon J. A review of congenital heart block. *Images Paediatr Cardiol.* 2003 Jul;5(3):36-48. PMID: 22368629; PMCID: PMC3232542.
5. Myung K. Park. *The Pediatric Cardiology Handbook In: Mehrad Salamat.* Fifth edition. Philadelphia: Elsevier 2016: 297-98
6. Brucato A, Jonzon A, Friedman D, Allan LD, Vignati G, Gasparini M, Buyon J (2003). Proposal for a new definition of congenital complete atrioventricular block. *Lupus*, 12(6), 427–35.
7. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation.* 1974 Nov;50(5):911-23. doi: 10.1161/01.cir.50.5.911. PMID: 4430094.
8. Brucato A, Cimaz R, Caporali R, Ramoni V, & Buyon J (2011). Pregnancy outcomes in patients with autoimmune diseases and anti-Ro/SSA antibodies. *Clin Rev Allergy Immunol*, 40(1), 27–41.
9. Baruteau AE, Probst V, & Abriel H (2015). Inherited progressive cardiac conduction disorders. *Curr Opin Cardiol*, 30(1), 33–39.
10. Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, Zamora SA, Hornberger LK. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. A single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Jan 2;39(1):130-7. doi: 10.1016/s0735-1097(01)01697-7. PMID: 11755298.