



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов

Общество специалистов по врожденным порокам сердца

«Аномалия Тауссиг-Бинга с единым желудочком: стратегия 4 переходов от неонатального паллиатива до 1,5 желудочковой коррекции»

Лазарьков П.В., Зайцев В.В., Адельгилдина З.З., Урванцева И.А.

Окружной кардиодиспансер Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии г. Сургут

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Цель и задачи работы



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

- **Цель исследования**

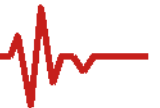
Демонстрация возможности успешной бивентрикулярной (полуторажелудочковой) коррекции при аномалии Тауссиг-Бинга с пограничными размерами левого желудочка (ЛЖ) у пациентки, которой в других клиниках планировалась унивентрикулярная коррекция по Фонтену, на основе этапной хирургической «тренировки» ЛЖ.

Объективно оценить объём и функцию ЛЖ с помощью инвазивной катетеризации.

Обосновать отказ от операции Фонтанам в пользу 1,5-желудочковой репарации.

Задачи

Продemonстрировать роль ранних паллиативных вмешательств (сужение ЛА, ДКПА, анастомоз ДКС) в подготовке ЛЖ к системной нагрузке.



МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Пациент

- Девочка Л., 2019 г.р.
- Диагноз: двойное отхождение сосудов от правого желудочка (DORV) по типу Тауссиг-Бинга с гипоплазией левых камер сердца (**индекс КДО ЛЖ 14мл/м². в 2020 году**)
- Возраст на момент окончательной коррекции – 6 лет.
- Вес 16 кг, рост 107 см, BSA ~0,67 м².

• Методы обследования перед 3-м этапом

Эхокардиография	Катетеризация полостей сердца (24.11.2025 г.)
ФВ ЛЖ 63%, ДМЖП 1,3–1,7 см, ДМПП 1,1 см, ТК недостаточность 2 ст	Давление в ЛЖ – 70/80/35 мм рт.ст.
КДО ЛЖ (Simpson) – 48,1 мл (индекс 69,7 мл/м ²) УО – 33,4 мл, ФВ – 69,3%	Давление в ЛА – 12/9/14 мм рт.ст. (не стенозирована)
	КДО ЛЖ 48,1 (69,7мл/м ²) КСО ЛЖ 14,8 (21,4мл/м ²)

• Этапы оперативного лечения

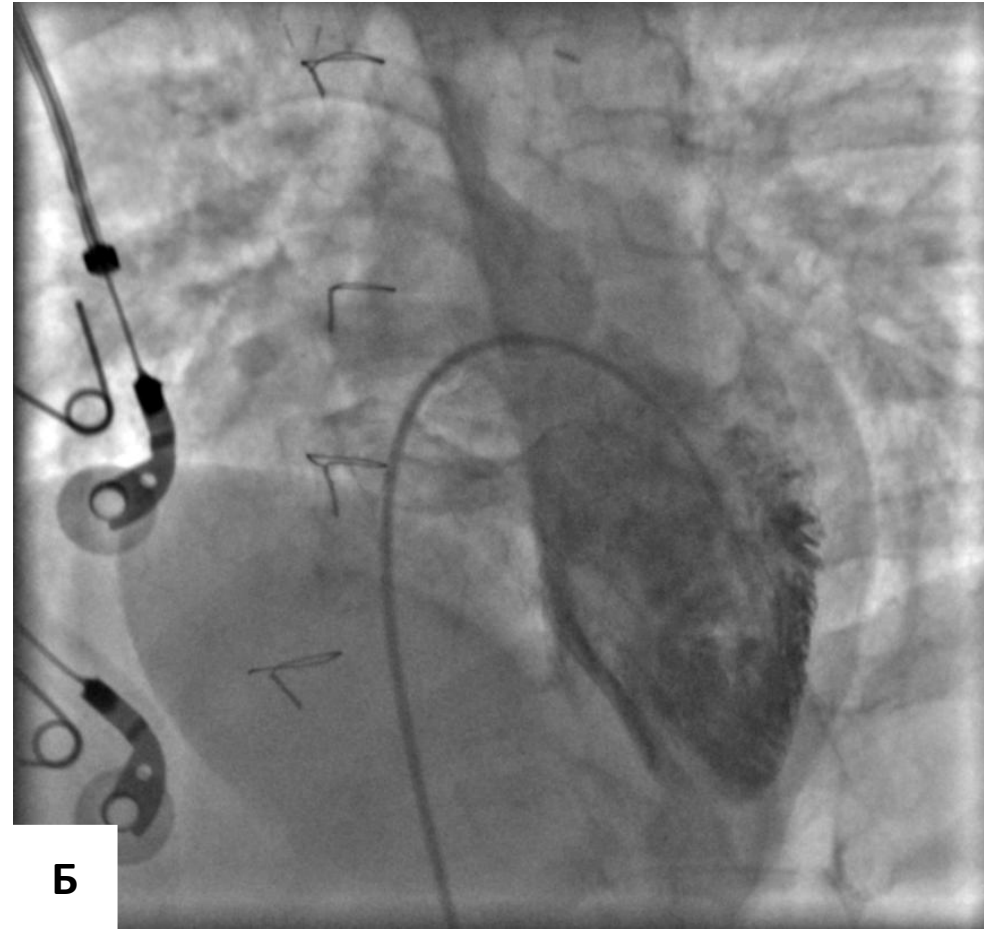
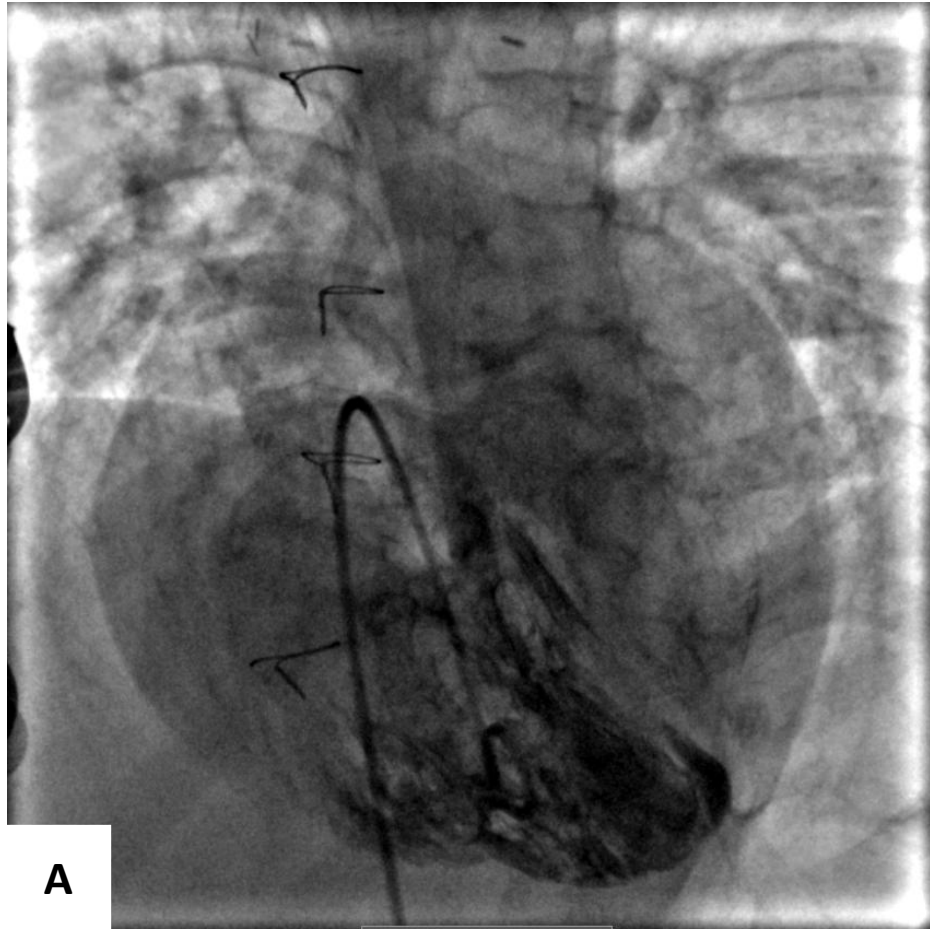
Этап	Возраст	Операция
1	3 нед. (ноябрь 2019 г.)	Сужение лёгочной артерии + перевязка ОАП (г. Сургут)
2	9 мес. (август 2020 г.)	Двунаправленный кавопульмональный анастомоз (ДКПА) + анастомоз Дамуса–Кея–Стенсела (ДКС)
3	6 лет (ноябрь 2025 г.)	Полуторажелудочковая коррекция: демонтаж ДКС, артериальное переключение, закрытие ДМЖП, закрытие ДМПП, имплантация клапана в конduit Vascutek №20



МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ



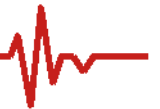
Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца



А. Вентрикулография правого желудочка. Б. Вентрикулография левого желудочка.

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Результаты операции (ноябрь 2025)

- Время ИК – 216 мин, пережатие аорты – 163 мин.
- Послеоперационный период: коагулопатия, полиорганная дисфункция, ИВЛ 4–5 суток.
- Сатурация на воздухе на выписке – 75–80% (связана с лёгочными АВМ на фоне длительного ДКПА).

Контроль через 4 месяца после закрытия ДМПП (март 2026)

- Сатурация ↑ до 92% без оксигенации (регресс АВМ после восстановления антеградного лёгочного кровотока).
- ЭхоКГ: КДО ЛЖ – 42 мл, ФВ – 60%, МПП, МЖП – без резидуальных сбросов, ТК недостаточность 2 ст.

Обсуждение

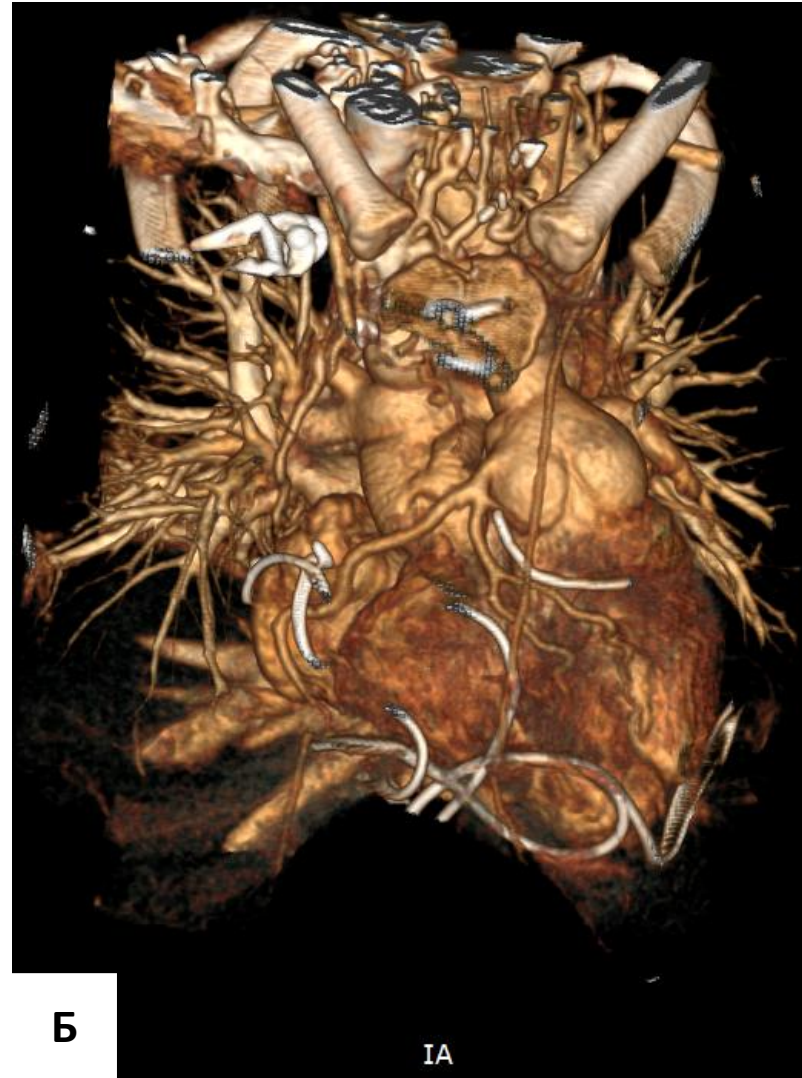
- Индекс КДО ЛЖ (69,7 мл/м²) превысил минимальный порог для двухжелудочковой циркуляции, что позволило отказаться от Фонтена.
- Раннее сужение ЛА увеличило постнагрузку и предотвратило инволюцию ЛЖ.
- ДКС обеспечил беспрепятственный отток в аорту, дополнительно «тренируя» ЛЖ.
- Полуторажелудочковая коррекция снизила нагрузку на ЛЖ, сохранив часть правожелудочкового выброса.
- Гипоксемия после операции была обусловлена обратимыми АВМ, которые регрессировали с восстановлением пульсирующего потока.



Результаты операции (ноябрь 2025)



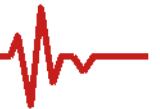
Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца



А. МСКТ ангиография до операции
(состояние после ДКПА и ДКС.)
Б. МСКТ ангиография после
артериального переключения и
септации желудочков.

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



ЗАКЛЮЧЕНИЕ (ВЫВОДЫ)

1. Бивентрикулярная коррекция при аномалии Тауссиг-Бинга возможна даже при исходно пограничных размерах ЛЖ (**индекс КДО ЛЖ 14мл/м². в 2020 году**), если своевременно проведена этапная «тренировка» желудочка.
2. Ранние паллиативные вмешательства (сужение ЛА, ДКПА, анастомоз ДКС) являются ключевым условием для адаптации ЛЖ к системному кровообращению.
3. Инвазивная катетеризация с определением объёмов и давления в ЛЖ – обязательный этап для объективного выбора между уни- и бивентрикулярной стратегией.
4. Лёгочные артериовенозные мальформации, развившиеся на фоне длительного ДКПА без антеградного потока, носят обратимый характер и регрессируют после восстановления нормальной пульсирующей перфузии лёгких.
5. Представленный подход позволяет избежать долгосрочных осложнений унивентрикулярной гемодинамики и улучшить отдалённый прогноз у детей со сложными врожденными пороками сердца.

