



ГБУЗ НО «НИИ - Специализированная кардиохирургическая клиника больницы имени академика Б.А. Королёва»
Нижний Новгород, Российская Федерация



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

НЕОРДИНАРНОЕ ТЕЧЕНИЕ СТАНДАРТНОЙ СИТУАЦИИ: ПРОСТАЯ ТМА С РЕСТРИКТИВНЫМ МЕЖПРЕДСЕРДНЫМ СООБЩЕНИЕМ БЕЗ ОТКРЫТОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА И ГИПОПЛАЗИЕЙ ВЕНОЗНОГО ЖЕЛУДОЧКА

Ю.А. Соболев, В.Е. Орлов

Самара 2025

4^й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

«Врожденные пороки клапанов сердца у детей и взрослых, приобретенные пороки клапанов сердца у детей»





Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов

Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Цель работы:

Представить клинический случай этапной коррекции простой ТМА с рестриктивным межпредсердным сообщением без открытого артериального протока и гипоплазией венозного желудочка.



Клинический случай



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

- Ребенок Х. от 5 беременности, 4 срочных родов. Вес при рождении 3.400г., рост 55 см.
- Пренатально выставлялся диагноз – простая ТМА.
- После рождения - сатурация 65%. Ребенок переведен на ИВЛ, начата инфузия простагландина Е. По данным ЭХО КГ простая ТМА, ООО, рестриктивный ОАП.
- Для дальнейшего лечения переведен в ГБУЗ НО «НИИ-СККБ им. академика Б.А. Королёва». При поступлении – состояние крайне тяжести. Сатурация 18 %.
- По данным ЭХО КГ: ООО 2 мм, зарывающийся ОАП, гипоплазия венозного желудочка.
- Экстренно выполнена процедура Рашкинда. Сатурация поднялась до 70%.
- Через сутки отмечено ухудшение состояния, десатурация до 45%. Ребенок был взят в рентгено-хирургическую операционную.
- При выполнении аортографии - ОАП закрыт. Попытки его стентирования не увенчались успехом. Принято решение об экстренной операции.
- В условиях параллельной перфузии выполнена атриосептостомия и наложение центрального аорто-лёгочного анастомоза сосудистым протезом «Экофлон» 3мм. Состояние ребенка стабилизировано. Сатурация 85%.
- Ребенок экстубирован на 4 послеоперационные сутки.
- Переведен на долечивание в детскую областную больницу.
- В плане – динамическое наблюдение с ЭХО КГ контролем для принятия решения о возможности выполнения бивентрикулярной коррекции порока.



МСКТ
персистирующий ОАП

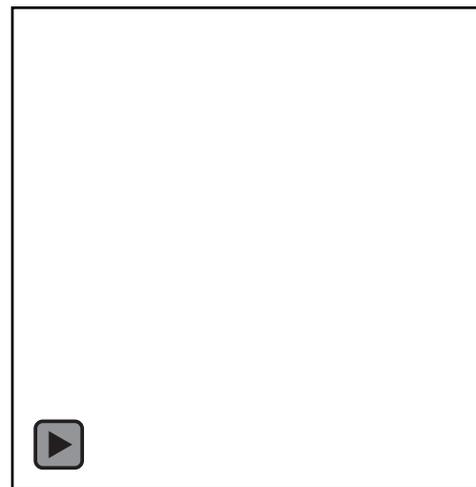


МСКТ
гипоплазия венозного желудочка



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

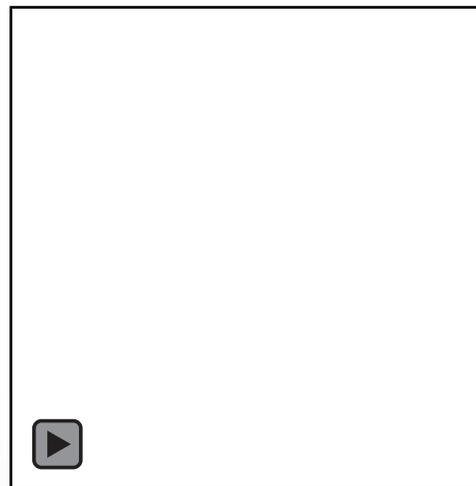
Процедура
Рашкинда



МСКТ (центральный аорто-лёгочный анастомоз)



Попытка
стентирования
ОАП



4й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

«Врождённые пороки клапанов сердца у детей и взрослых, приобретенные пороки клапанов сердца у детей»



Заключение



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
по врожденным порокам сердца

- Лечение критических врожденных пороков сердца периода новорожденности требует не только слаженной работы операционной бригады, но и взаимодействия специалистов нескольких учреждений, включая четкую логистику таких пациентов внутри региона;
- Маршрутизация пациентов с критическими врожденными пороками сердца в Нижегородской области регламентирована приказом Министерства здравоохранения Нижегородской области 315-498/23П/од от 07.06.2023г «Об организации оказания медицинской помощи по профилю "детская кардиология" на территории Нижегородской области»;
- Своевременные вмешательства, направленные на поддержание открытых фетальных коммуникаций позволяют стабилизировать состояние пациентов с простой ТМА для дальнейшей коррекции порока в плановом порядке.

