



Межрегиональное Общество  
Детских Кардиохирургов  
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

# Одномоментная коррекция аномалии Эбштейна с атрезией легочной артерии у новорожденных

Анцыгин Н.В., Мовсесян Р.Р., Болсуновский В.А., Чижиков Г.М., Федорова Н.В.

Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр  
высоких медицинских технологий, Санкт-Петербург

4<sup>й</sup> Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов  
по врожденным порокам сердца

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



# Цель исследования

Сочетание аномалии Эбштейна (АЭ) и атрезии атрезией легочной артерии (АЛА) представляет собой редкую патологию. При этом наличие выраженной атриализации и регургитации на трикуспидальном клапане, а также дуктус-зависимого кровотока определяют необходимость раннего хирургического вмешательства после рождения.

Цель исследования – представить результаты выполнения конусной реконструкции и протезирования легочной артерии у новорожденных с аномалией Эбштейна в сочетании с атрезией ЛА

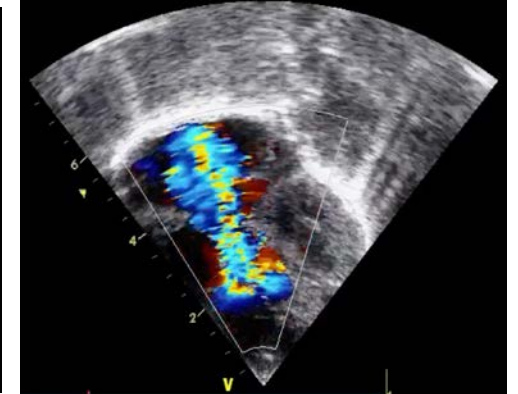
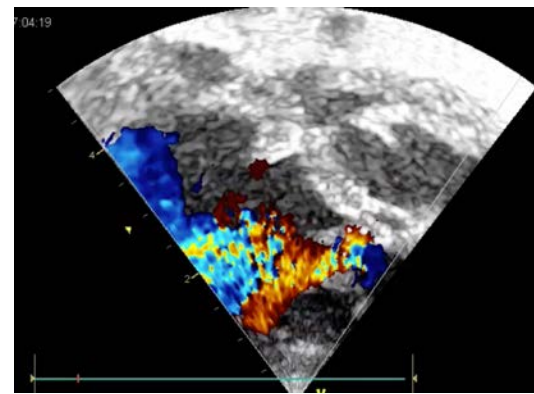
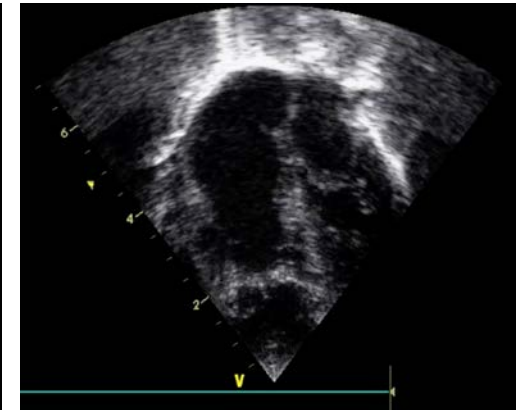
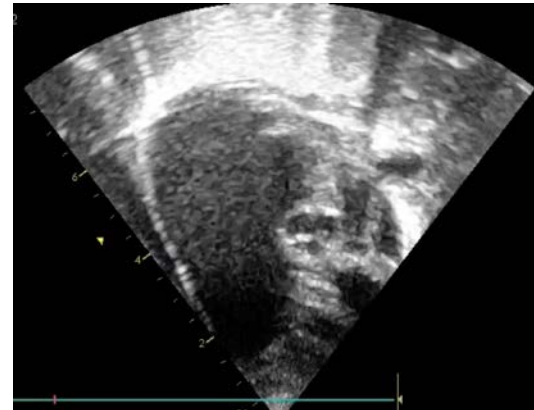




Межрегиональное Общество  
Детских Кардиохирургов  
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

# Материалы и методы

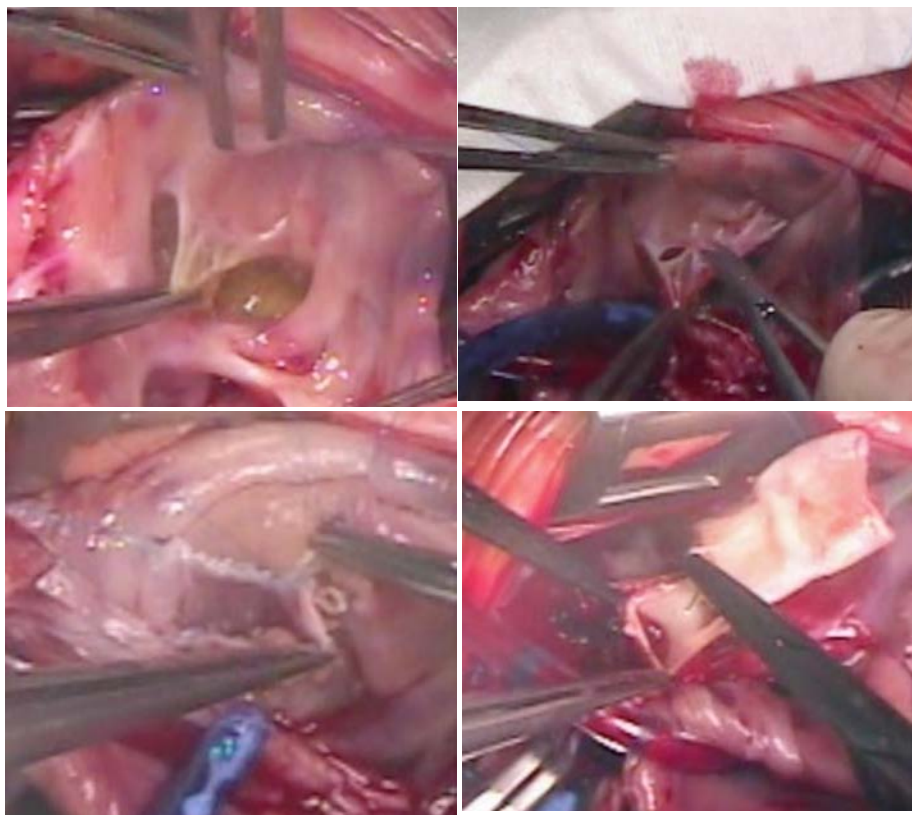
|                 | Pt.1  | Pt.2    | Pt.3  | Pt.4    |
|-----------------|-------|---------|-------|---------|
| Пол             | ♂     | ♂       | ♀     | ♀       |
| Вес             | 2,3кг | 2,8кг   | 3,6   | 3,4     |
| Пренат. диагноз | ✓     | ✓       | ✓     | -       |
| PGE1            | ✓     | ✓       | ✓     | -       |
| Цианоз          | ✓     | ✓       | ✓     | ✓       |
| КТИ             | 85 %  | 88 %    | 87%   | 90%     |
| GOSE score      | 1,3   | 1,4     | 1,4   | 1,4     |
| Возраст         | 3 дня | 11 дней | 2 дня | 16 дней |



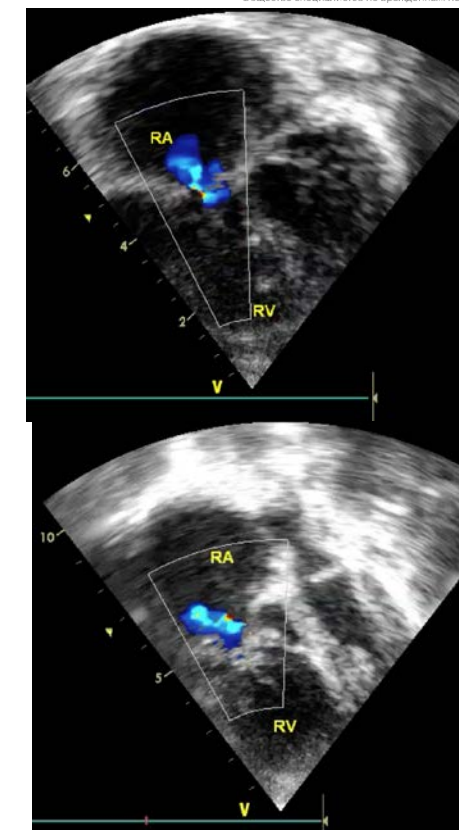
# Результаты



Межрегиональное Общество  
Детских Кардиохирургов  
Общество специалистов по врожденным порокам сердца



|                            | Pt.1 | Pt.2 | Pt.3 | Pt.4 |
|----------------------------|------|------|------|------|
| Время ИК (мин.)            | 222  | 189  | 143  | 178  |
| Время ишемии (мин.)        | 120  | 115  | 89   | 103  |
| Отсроченное закрытие       | ✓    | ✓    | -    | ✓    |
| ИВЛ (дн.)                  | 13   | 9    | 12   | 47   |
| Инотропная поддержка (дн.) | 10   | 8    | 5    | 14   |
| Время в реанимации (дн.)   | 19   | 11   | 18   | 47   |
| Летальность                | -    | -    | -    | +    |



Отдаленные результаты – 8 лет. Летальность отсутствовала.

В одном случае – повторная операция (8 лет) пластика ТК и замена кондуита ЛА

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

Хирургическое лечение АЭ в сочетании с АЛА у новорожденных сопряжено с крайне высоким риском. Тем не менее, применение метода конусной реконструкции позволяет выполнить одномоментную коррекцию с восстановлением двухжелудочковой гемодинамики и демонстрирует хорошие отдаленные результаты.

