

Желудочковый обход в системной позиции у пациента после операции Фонтена для лечения протеинтеряющей энтеропатии

Д.А. Бодров, К.Б. Казанцев, Д.А. Гончарова, А.И. Свалов, Е.М. Тарасов

ГАОУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница №1»

Екатеринбург, 2025

Цель

- Протеинтеряющая энтеропатия является признаком «фэйла» Фонтена
- Наилучшим радикальным способом лечения, вероятно, является трансплантация сердца, так как она нормализует венозное давление
- В некоторых случаях трансплантация невозможна
- Теоретически, имплантация желудочкового обхода в системную позицию у пациента с гемодинамикой Фонтена способствует снижению диастолического давления в системном желудочке, таким образом уменьшая центральное венозное давление
- В литературе содержится очень малое количество информации об имплантации желудочкового обхода в системную позицию у пациентов после Фонтена. В литературном обзоре 2024 года упоминается о 19 таких пациентах

Ozen A, Lenardo MJ. Protein-Losing Enteropathy. N Engl J Med. 2023 Aug 24;389(8):733-748. doi: 10.1056/NEJMra2301594. PMID: 37611123.

Soghoyan KZ, Guglin M. Durable ventricular assist device in adult patients with single ventricle: a systematic literature review. Heart Fail Rev. 2024 May;29(3):707-711. doi: 10.1007/s10741-024-10391-0. Epub 2024 Feb 11. PMID: 38341840.

Zentner D, et al. Management of People With a Fontan Circulation: a Cardiac Society of Australia and New Zealand Position statement. Heart, Lung and Circulation (2019), <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2019.09.010>

Материалы и методы

- Пациент 17 лет (2007 года рождения)
- Диагноз: несбалансированная форма атриовентрикулярного канала с гипоплазией левого желудочка, гипоплазией аорты
- Операция Норвуда (2007), операция Гленна (2007), операция Фонтена (2013)
- Протеинтерияющая энтеропатия с первых месяцев после Фонтена
- Применявшаяся терапия: легочные вазодилататоры, бета-блокаторы, ингибиторы АПФ, будесонид
- Данные катетеризации: среднее давление в легочной артерии – 23 mmHg, нет градиентов в системе Фонтена
- Данные ЭхоКГ: недостаточность единого атриовентрикулярного клапана 3 степени
- Альфа-фетопротейн: не оценивался
- **Сентябрь 2024: альбумин – 24 г/л, протеин – 40 г/л**
- Имплантация желудочкового обхода в октябре 2024 года

Результаты и обсуждение

- Осложнения послеоперационного периода:
 - Эмболический инсульт в системе левой средней мозговой артерии с полным регрессом симптоматики
 - Ишемический инсульт правой почки без почечной недостаточности
 - Рецидивирующее тонкокишечное кровотечение (источник не удалось выявить)
 - Синдром нижней полой вены на фоне асцита, потребовавший дренирования брюшной полости
- Пациент был выписан в декабре 2024 года
- **Март 2025 года: альбумин – 34 г/л, протеин – 60 г/л**
- Данные катетеризации: среднее давление в легочной артерии – 20 mmHg, нет градиентов в системе Фонтена

Заключение

- Имплантация желудочкового обхода может помочь достигнуть более высокого уровня альбумина у пациентов после операции Фонтена с протеинтеряющей энтеропатией