

# Клиническое наблюдение редкого врождённого порока сердца у ребёнка — единственного желудочка сердца с сопутствующими другими аномалиями

А.А. Антонова<sup>1</sup>, Е.И. Каширская<sup>1</sup> ✉, О.А. Башкина<sup>1</sup>, Д.Ф. Сергиенко<sup>1</sup>, З.Г. Мамкурбанова<sup>1</sup>, Р.М. Шукатаева<sup>2</sup>

Кафедра госпитальной педиатрии и неонатологии

<sup>1</sup> ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» МЗ РФ  
414000, Российская Федерация, Астрахань, ул. Бакинская, д. 121

<sup>2</sup> ГБУЗ АО «Детская городская поликлиника № 5»  
414057, Российская Федерация, Астрахань, пр. Воробьёва, д. 11/11

✉ Контактная информация: Каширская Елена Игоревна, профессор, доктор медицинских наук, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО «Астраханский ГМУ» МЗ РФ. Email: kmn2001@mail.ru

## РЕЗЮМЕ

Врождённые пороки сердца остаются одной из наиболее распространённых аномалий развития. Современная медицина достигла значительных успехов в диагностике и лечении данных заболеваний, однако пороки по-прежнему представляют серьёзную проблему для детской кардиологии. Единственный желудочек сердца относится к редким и уникальным врождённым порокам. Естественное развитие заболевания неблагоприятно: около двух третей пациентов погибают в первый год жизни из-за тяжёлой лёгочной гипертензии, нарастающей сердечной недостаточности, выраженной гипоксемии и аритмий.

В данной статье представлено клиническое наблюдение пациента с пренатально диагностированным сочетанным пороком сердца в виде функционально единственного левого желудочка (ЛЖ) с атрезией трикуспидального клапана, гипоплазией правого желудочка (с образованием «выпускника»), без стеноза лёгочной артерии и наличием дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок. С целью стабилизации состояния новорождённого по истечении первого месяца жизни было сделано оперативное вмешательство в виде суживания ствола лёгочной артерии. В возрасте 6 месяцев проведено оперативное вмешательство по формированию двунаправленного кавопупулмонального анастомоза. Средняя продолжительность жизни этой категории пациентов при естественном течении порока составляет не более 5–6 лет, причем в первый год от прогрессирования сердечной недостаточности и гипоксии умирают более 75% больных и лишь около 20% доживают до 25 лет. Эти пороки представляют особую сложность для кардиохирургии, поскольку их радикальная коррекция анатомически невозможна. В связи с этим выполняют поэтапное хирургическое лечение — гемодинамическую коррекцию. Хирургическое формирование двунаправленного кавопупулмонального анастомоза становится «спасательным кругом» для пациентов с единственным ЛЖ. Следует отметить, что в настоящее время данное оперативное вмешательство проводят в максимально ранние возрастные сроки, поскольку хроническая артериальная гипоксемия вызывает необратимые изменения во всех органах и системах.

**Ключевые слова:** врождённый порок сердца, единственный левый желудочек, детский возраст, клиническое наблюдение

**Ссылка для цитирования** Антонова А.А., Каширская Е.И., Башкина О.А., Сергиенко Д.Ф., Мамкурбанова З.Г., Шукатаева Р.М. Клиническое наблюдение редкого врождённого порока сердца у ребёнка — единственного желудочка сердца с сопутствующими другими аномалиями. *Журнал им. Н.В. Склифосовского Неотложная медицинская помощь*. 2026;15(1):184–190. <https://doi.org/10.23934/2223-9022-2026-15-1-184-190>

**Конфликт интересов** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

**Благодарность, финансирование** Исследование не имеет спонсорской поддержки

БАЛК — большая аорто-лёгочная коллатераль

ВПВ — верхняя полая вена

ВПС — врождённые пороки сердца

ДКПА — двунаправленный кавопупулмональный анастомоз

ЕЖС — единственный желудочек сердца

ЛЖ — левый желудочек

ПЖ — правый желудочек

ТЭО — тромбоэмболические осложнения

УЗИ — ультразвуковое исследование

ФЦССХ — Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии

ЦНС — центральная нервная система

ЭхоКГ — эхокардиография

## ВВЕДЕНИЕ

Врождённые пороки сердца (ВПС) по-прежнему являются важной медико-социальной проблемой. Несмотря на хорошо отработанные механизмы диагностики и лечения, в том числе на антенатальном этапе развития плода, задачи своевременной постановки диагноза, терапии в борьбе за жизнь ребёнка не теряют актуальности [1]. Основными причинами ВПС у детей являются хромосомные нарушения (5%), мутации единичных генов (2–3%), внешние факторы в виде алкоголизма, вирусных, TORCH-инфекций во время беременности и приёма определённых медикаментов (1–2%), а также полигенное мультифакторное наследование, на которое приходится подавляющее большинство случаев — около 90% [2]. Распространённость ВПС во всех странах мира, в том числе в России, варьирует от 2,4 до 14,2 случая на 1000 новорождённых. В структуре смертности от врождённых аномалий на долю сердечно-сосудистых пороков приходится почти половина случаев (47%, или 12,2 на 10 000 живорождённых) [2]. Показатели летальности при данной патологии остаются значительными. Однако благодаря современным методам диагностики и лечения 85% таких пациентов достигают взрослого возраста. Данная группа аномалий развития обширна. Частота встречаемости различных пороков в детской популяции сильно варьирует. Особое значение приобретают пороки, отличающиеся сложной гемодинамикой, цианозом и требующие оперативного вмешательства в кратчайшие сроки после рождения [3]. Своевременная диагностика и верная терапевтическая тактика определяют выживаемость пациента. К таким порокам относится единственный желудочек сердца (ЕЖС). ЕЖС встречается с частотой 0,13 случая на 1000 новорождённых, что составляет 2,5% от всех ВПС и 5,5% среди критических ВПС [2]. Без хирургического лечения до 75% таких пациентов погибают в течение первого года жизни. Наиболее распространённой анатомической формой данной патологии является двупротоchnый левый желудочек (ЛЖ) с транспозицией магистральных артерий, когда аорта отходит от правого желудочка (ПЖ) [3]. Естественное течение порока имеет крайне неблагоприятный прогноз: без оперативного лечения на первом году жизни умирают более половины детей, а к десятилетнему возрасту летальность достигает 90% [4]. Единственный желудочек — это целая группа пороков развития сердца, включающая разные варианты структурных аномалий сердца и магистральных сосудов. Данную аномалию развития относят к критическим дуктус-независимым порокам средней степени тяжести, для которых характерно обогащение малого круга кровообращения [4]. В данной статье рассматривается случай единственного ЛЖ с атрезией трикуспидального клапана, гипоплазией ПЖ (с образованием «выпускника»), без стеноза лёгочной артерии и наличием дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок. Данная форма порока встречается довольно редко, в 1 случае на 10 тыс. новорождённых, и требует проведения ряда паллиативных операций, направленных на компенсацию гипоксемии и разгрузку лёгочного кровообращения. Анатомические особенности ЕЖС приводят к выраженным гемодинамическим изменениям: происходит смешение венозной (неоксигенированной) и артериальной (оксигенированной) крови, что неизбежно вызывает системную гипоксемию [5]. В условиях

равного лёгочного и системного кровотока уровень насыщения крови кислородом достигает лишь 75–80%. Увеличение лёгочной перфузии способствует росту системной оксигенации. Баланс кровотока в малом и большом кругах кровообращения определяется соотношением сосудистых сопротивлений [6]. Чрезмерный лёгочный кровоток вызывает быструю объёмную перегрузку единственного желудочка, провоцируя развитие сердечной недостаточности по застойному типу. Это связано с неспособностью единственной желудочковой камеры адекватно справляться с повышенной объёмной нагрузкой [2, 7].

У пациентов с ЕЖС наблюдается характерный симптомокомплекс, включающий признаки сердечной недостаточности — одышку, цианоз, тахикардию, компенсаторный эритроцитоз, а также склонность к тромботическим осложнениям [2]. Даже после проведения многоэтапных хирургических вмешательств лишь единицы больных достигают зрелого возраста. Основными причинами смертельных исходов служат прогрессирующая сердечная недостаточность, тяжёлые нарушения ритма сердца и случаи внезапной сердечной смерти. Прогноз пациента всецело зависит от своевременности и возможностей оперативного лечения [7].

Ещё одной важной проблемой современной педиатрии является сочетание ВПС с аномалиями развития других органов и обусловленная данной патологией коморбидность. В литературе описаны сочетания ВПС с пороками аноректальной области, почек и мочевыделительных путей, тимуса. Сочетанные пороки сердца и мочевыделительной системы могут встречаться как изолированно, так и в составе генетических синдромов (Марфана, Алажиля, Ивемарка). Частота таких комбинаций варьирует, и в детской популяции составляет от 4,5 до 22,4% среди всех аномалий развития [8, 9]. Сочетания указанных нарушений могут быть разными: в структуре пороков развития почек встречаются как «мягкие» аномалии развития (ротация, удвоение), так и серьёзные, угрожающие жизни ребёнка (билатеральная агенезия). В описываемом далее клиническом случае ВПС сочетался с пороком развития почек (пояснично-подвздошной дистопией правой почки, удвоением и ротацией правой почки). Сочетание аномалий развития сердца и почек нередко осложняется формированием кардиоренального синдрома (континуума), который характеризуется коморбидной дисфункцией органов, создавая предпосылки для прогрессирования заболеваний и затрудняя тактику ведения таких пациентов.

Эхокардиография (ЭхоКГ) — основной метод диагностики сердечно-сосудистых заболеваний, применимый в любом возрасте. Однако оценка сократительной и насосной функции сердца с помощью ЭхоКГ затруднена при изменении формы камер сердца, особенно в случае аномалии ПЖ. Данные сложности обусловлены анатомическими особенностями: в отличие от ЛЖ, имеющего эллипсоидную форму, ПЖ состоит из трёх отделов (приточного, трабекулярного и отточного) и сокращается иначе [10, 11].

Ещё большие трудности возникают при попытке оценить функцию ЕЖС. Нестандартная геометрия, вариативность анатомии и особенности сокращения требуют применения магнитно-резонансной томогра-

фии, мультиспиральной компьютерной томографии и других инвазивных методов оценки [2].

Хирургическое лечение ЕЖС осуществляется в два этапа с целью коррекции гемодинамических нарушений. На преоперационном этапе ключевое значение имеет медикаментозная терапия простагландинами E1 для поддержания открытого артериального протока. Первое оперативное вмешательство заключается в создании двунаправленного кавапульмонального анастомоза (ДКПА), что позволяет уменьшить объёмную нагрузку на ЕЖС за счёт частичного шунтирования венозной крови в лёгочное русло. На втором этапе выполняют тотальное кавапульмональное соединение (операция Фонтена), при котором вся системная венозная кровь направляется непосредственно в лёгкие, минуя сердечные камеры, что обеспечивает эффективную оксигенацию крови [12, 13].

#### Клиническое наблюдение

Девочка А., родилась от 3-й беременности, первых преждевременных родов. Первая беременность – неразвивающаяся, прервана в 5–6 недель. Вторая беременность закончилась выкидышем на том же сроке. В течение всей 3-й беременности отмечалась угроза её прерывания ввиду наличия артериальной гипертензии с тяжёлой преэклампсией и гестационного сахарного диабета.

В рамках скрининга беременной на 18-й неделе гестационного срока при проведении ультразвукового исследования (УЗИ) плода был выявлен ВПС в виде атрезии трикуспидального клапана без стеноза лёгочной артерии. На сроке 19–20 недель гестации беременная была проконсультирована в ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ Астрахани (ФЦССХ), где диагноз был подтверждён.

В современной медицине пренатальная диагностика играет ключевую роль в определении тактики ведения беременности, поскольку позволяет вовремя обнаруживать патологии. Среди методов внутриутробного выявления пороков сердца плода ЭхоКГ считается наиболее эффективной. Основным стандартом остаётся 2D-УЗИ, которое сочетает высокую информативность, безопасность и безболезненность. Для анализа гемодинамики при ЭхоКГ применяют импульсную и цветовую доплерографию. Пренатальная диагностика таких патологий, как синдром гипоплазии левых отделов сердца, транспозиция магистральных артерий и коарктация аорты способствует снижению постнатальной летальности и заболеваемости. Комплексное обследование повышает точность диагностики до 98%.

В нашем случае комплекс сердечных аномалий был диагностирован на этапе пренатального скринингования, что дало возможность информировать семью о прогнозе развития ребёнка. Однако женщина сделала выбор в пользу сохранения беременности.

Родоразрешение женщины было проведено по медицинским показаниям (тяжёлая степень преэклампсии) на сроке 32 недели. Путём операции кесарева сечения извлечён ребёнок весом 1560 г, ростом 41 см. После рождения девочка в тяжёлом состоянии была переведена в отделение анестезиологии-реанимации на аппарат неинвазивной искусственной вентиляции лёгких с SPAP с диагнозом: «Врождённый порок сердца. Атрезия трикуспидального клапана. Единственный левый желудочек. Дефект межжелудочковой перегородки. Аневризма межпредсердной перегородки с множественными нерестриктивными дефектами. Осложнения, вызванные основным

заболеванием: Сердечная недостаточность 2А степени. Артериальная гипоксемия.

Сопутствующие заболевания: Перинатальное гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы (ЦНС), синдром угнетения. Незавершённый васкулогенез сетчатки обоих глаз. Удвоение правой почки. Лёгкая пиелозктазия слева. Недоношенность – 32 недели». Тяжесть состояния была обусловлена респираторным дистресс-синдромом и дыхательной недостаточностью 2-й степени. Ребёнку проводили респираторную и кардиотоническую поддержку. Путём телемедицинской консультации ребенок проконсультирован в ФЦССХ Астрахани. Было рекомендовано наблюдение и решение вопроса о возможности проведения оперативного вмешательства по истечении первого месяца жизни, что и было сделано 01.07.2020 года. Паллиативное оперативное лечение было сведено к суживанию ствола лёгочной артерии. На третий день послеоперационного периода в правом предсердии выявлено дополнительное образование, расцененное как катетер-ассоциированный тромбоз. В дальнейшем при проведении контрольных ЭхоКГ-исследований динамики по отношению к размерам и местонахождению тромба не отмечалось.

На 43-и сутки жизни состояние ребёнка позволило осуществить его перевод в ГБУЗ МЗ АО «ОДКБ им. Н.Н. Силищевой» на фоне кардиотонической поддержки. Специалистами ФЦССХ даны рекомендации по следующему этапу хирургической коррекции (наложение ДКПА) в возрасте 6 месяцев. Выписана с диагнозом: «Врождённый порок сердца. Атрезия трикуспидального клапана. Единственный ЛЖ. Дефект межжелудочковой перегородки. Аневризма межпредсердной перегородки с множественными нерестриктивными дефектами. Сердечная недостаточность 2А степени. Артериальная гипоксемия. Операция 01.07.2020 года: суживание ствола лёгочной артерии. Тромбоз правого предсердия (катетер-ассоциированный) от 03.07.2020 года. Сопутствующие заболевания: Перинатальное гипоксически-ишемическое поражение ЦНС, синдром угнетения. Преретинопатия недоношенных (незавершённый васкулогенез сетчатки). Удвоение правой почки, пиелозктазия слева. Инфекция мочевых путей. Паховая грыжа справа. Анемия лёгкой степени, дефицитная, смешанного генеза». В декабре 2020 года ребёнок, будучи в возрасте 6 месяцев, поступил на плановое лечение в ФГБУ «ФЦССХ» МЗ РФ Астрахани. Проведено оперативное вмешательство по формированию ДКПА, после чего девочка была выписана на амбулаторное лечение и для продолжения её наблюдения детским кардиологом и участковым педиатром в ГБУЗ МЗ АО «ДГП № 5». На протяжении раннего возраста девочку регулярно консультировали специалисты ГБУЗ АО «Областной кардиологический диспансер» и ФГБУ «ФЦССХ» МЗ РФ Астрахани.

В возрасте 3 лет и 2 месяцев у ребёнка впервые был отмечен обморочный приступ. С жалобами на быструю утомляемость, цианоз лица и конечностей она была госпитализирована в педиатрическое отделение № 1 ГБУЗ МЗ АО «ОДКБ им. Н.Н. Силищевой», а затем переведена на стационарное лечение в ФГБУ «ФЦССХ» МЗ РФ Астрахани. В условиях стационара проведена компьютерная томография органов грудной клетки, по данным которой отмечены следующие аномалии: атрезия трикуспидального клапана, единственный ЛЖ (ПЖ представлен выпускником для лёгочной артерии – на этом уровне 1,1 см), дефект межжелудочковой перегородки 1,2 см, межпредсердной перегородки; иссечена добавочная левосторонняя верхняя полая вена (ВПВ), дренирующаяся в коронарный

синус (диаметр 0,46 см). От малой полуокружности аорты на уровне левой подключичной артерии выявлена односторонняя аортолёгочная коллатераль (БАЛК) диаметром 0,2 см, от которой идут ветви к правому и левому лёгкому. В ходе исследования отмечено формирование ДКПА по результатам оперативного лечения в декабре 2020 года. Анастомоз проходим, его диаметр составляет 1,0 см. Проведено зондирование камер сердца – нормальное давление в лёгочной артерии и общее легочное сопротивление. Данное обморочное состояние расценено как синкопальное. После непродолжительного периода наблюдения в клинике ребёнок был выписан и передан в участковую педиатрическую службу. До 4-летнего возраста повторных обморочных состояний не наблюдалось.

В возрасте 4 лет и 2 месяцев выполнен следующий этап оперативного лечения – проведена эмболизация имеющихся БАЛК.

В настоящее время в возрасте 4 лет и 9 месяцев девочка весит 13 кг, имеет рост 96 см, индекс массы тела равен 14,1 кг/м<sup>2</sup>.

В психомоторном плане ребёнок развит по возрасту: ходит самостоятельно на короткие расстояния, однако быстро устаёт. Словарный запас и уровень общих знаний в пределах возрастных компетенций. Речь с дефектом в произношении. Психоэмоциональный фон несколько снижен. Девочка доступна контакту, задания выполняет с интересом, но быстро истощается, становится капризная, раздражительная, на осмотр реагирует избирательно, к чужим относится насторожённо.

У ребёнка отмечается низкий уровень сатурации (SpO<sub>2</sub> 65–75%) на фоне относительно стабильной гемодинамики (частота сердечных сокращений 101 уд./мин, артериальное давление 104/61 мм рт.ст., частота дыхательных движений 24/мин). Кожный покров имеет бледную окраску с умеренным диффузным цианозом, который усиливается при плаче, физической и психоэмоциональной нагрузке. Видимые слизистые цианотично-розового цвета. Физическое развитие низкое, гармоничное. Тургор тканей снижен, подкожно-жировой слой развит неудовлетворительно, распределён неравномерно: снижен на конечностях, в области передней брюшной стенки и умеренный на лице. Мышечный тонус равномерно снижен. Имеется деформация пальцев рук в виде «барабанных палочек» и ногтевых пластинок в виде «часовых стёкол». Область сердца визуально изменена, умеренно выбухает, грудина деформирована послеоперационным рубцом без признаков воспаления. Перкуторно границы сердца умеренно расширены. Правая граница определяется по правой парастернальной линии, верхняя – на уровне 2-го ребра, левая – на 2 см снаружи от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Вдоль левого края грудины выслушивается негрубый систолический шум. В процессе осмотра со стороны других внутренних органов патологических изменений не выявлено.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Таким образом, представленный случай ярко демонстрирует возможности хирургической коррекции цианотических ВПС у детей. Хирургическое формирование ДКПА становится «спасательным кругом» для пациентов с единственным ЛЖ [14]. Следует отметить, что в настоящее время данное оперативное вмешательство проводят в максимально ранние возрастные сроки, поскольку хроническая артериальная гипоксемия вызывает необратимые изменения во всех

органах и системах. Эффективность ДКПА у детей раннего возраста объясняется тем, что у годовалого ребёнка венозный возврат по системе ВПВ составляет 50–55% от минутного объёма. Однако к 7 годам доля венозного возврата по ВПВ снижается до 35%, что уже недостаточно для адекватного кровоснабжения лёгких [2].

Согласно современным данным, тромбоэмболические осложнения (ТЭО) являются одной из основных причин смерти как в раннем, так и в отдалённом периоде после гемодинамической коррекции [15]. Особую тревогу вызывают случаи тромбозов, возникающих на фоне проведения медикаментозной профилактики. Это связано с тем, что после операций по шунтированию правых отделов сердца замедляется кровоток, а также нередко присутствует врождённый, в том числе генетически обусловленный, дефицит факторов свёртывания крови. В сочетании эти факторы значительно увеличивают риск развития ТЭО в послеоперационном периоде.

Пациенты такого рода представляют особую сложность и требуют тщательного подхода как со стороны кардиохирургов, кардиологов, педиатров, так и родителей. Поэтому большинству детей медицинская помощь необходима в скоромощном и неотложном режиме, и её следует проводить уже с первых дней жизни, так как от выбора тактики лечения во многом зависит продолжительность и дальнейшее качество жизни. В связи с вышеизложенным, первоначальным этапом хирургического лечения в этой группе пациентов остаётся формирование ДКПА и гемодинамическая коррекция. С помощью данной операции достигаются условия снижения артериальной гипоксемии и происходит адаптация малого круга кровообращения к изменённым гемодинамическим условиям. Кроме того, создаются предпосылки для последующего этапа – операции Фонтена.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Благодаря достижениям пренатальной диагностики, усовершенствованию оперативных методик и развитию реаниматологии стало возможным выполнение коррекции различных, в том числе крайне тяжёлых врождённых пороков сердца у детей первых лет жизни. Одним из таких хирургических вмешательств является формирование двунаправленного кавопульмонального анастомоза – дополнительного анатомического образования, позволяющего жить обречённому на смерть ребёнку. Следующим этапом хирургической коррекции и оптимальным паллиативным решением для пациентов с одножелудочковой анатомией сердца становится операция Фонтена, успехи которой связаны с безопасностью её проведения и ожидаемой 30-летней выживаемостью более 85% детей и хорошим функциональным статусом у большинства пациентов.

В представленном клиническом наблюдении своевременная диагностика и коррекция порока позволили сохранить жизнь ребёнку.

Таким образом, оказание ранней и эффективной неотложной специализированной помощи детям с критическими врождёнными пороками сердца стало возможно в настоящее время при слаженном взаимодействии команды специалистов, включающей врачей ультразвуковой диагностики, неонатологов, детских кардиохирургов, детских кардиологов и педиатров.

## СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Крастелёва И.М., Берестень С.А., Муравьева А.С. Особенности и частота формирования критических врожденных пороков сердца. *Охрана материнства и детства*. 2024;1(43):80–81.
2. Арнаутова И.В., Волков С.С., Гушин Д.К., Горбачевский С.В., Зеленикин М.А. и др. Клинические рекомендации по ведению пациентов с единственным желудочком сердца (пересмотр 2016 года). *Новости сердечно-сосудистой хирургии*. 2018;2(4):258–267. <https://doi.org/10.24183/2588-0284-2018-2-4-258-267>
3. Муркамилов И.Т., Айтбаев К.А., Юсупов Ф.А., Райимжанов З.Р., Юсупова З.Ф., Юсупова Т.Ф., и др. Единственный желудочек сердца в сочетании с транспозицией магистральных сосудов в практике врача: Клинический случай. *Бюллетень науки и практики*. 2024;10(11):270–281. <https://doi.org/10.33619/2414-2948/108/34>
4. Безроднова О.М., Кузнецова И.Г., Дрепа Т.Г., Юрченко М.С. Единственный желудочек сердца. Клинический случай. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2024;19(4):340–341. <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19076>
5. Дарий О.Ю., Асланиди И.П., Юрпольская Л.А., Заварина А.Ю., Дорофеев А.В., Подзолков В.П. и др. Связь параметров магнитно-резонансного томографического картирования миокарда и кровотока с неблагоприятным ремоделированием единственного желудочка сердца после операции Фонтана. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2023;65(3):286–293. <https://doi.org/10.24022/0236-2791-2023-65-3-286-293>
6. Hirai K, Sawada R, Hayashi T, Araki T, Nakagawa N, Kondo M, et al.; TICAP/PERSEUS Study Group. Eight-Year Outcomes of Cardiosphere-Derived Cells in Single Ventricle Congenital Heart Disease. *J Am Heart Assoc*. 2024;13(22):e038137. PMID: 39526555 <https://doi.org/10.1161/JAHA.124.038137>
7. Ponzoni M, Azzolina D, Vedovelli L, Gregori D, Di Salvo G, D'Udekem Y, et al. Ventricular morphology of single-ventricle hearts has a significant impact on outcomes after Fontan palliation: a meta-analysis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2022;62(6):ezac535. PMID: 36367236 <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezac535>
8. Муртузаалиев З.Н., Магомедов А.Д., Казилев Б.Р., Мейланова Ф.В., Ашурбеков В.Т., Казилев Ю.Б. и др. Сложный случай сочетанных

- пороков развития и мочекаменной болезни у ребёнка. *Детская хирургия*. 2021;25(S 1):53.
9. Сарсенбаева Г.И., Ким А.И., Тулебаева А.К. Редкие врожденные заболевания в детской кардиохирургии. *Здравоохранение Таджикистана*. 2019;2:71–77.
  10. Davis EK, Ginde S, Stelter J, Frommelt P, Hill GD. Echocardiographic assessment of single-ventricle diastolic function and its correlation to short-term outcomes after the Fontan operation. *Congenit Heart Dis*. 2019;14(5):720–725. PMID: 31231979 <https://doi.org/10.1111/chd.12814>
  11. Buber J, Schwaegler RG, Mazor Dray E. Echocardiographic evaluation of univentricular physiology and cavopulmonary shunts. *Echocardiography*. 2019;36(7):1381–1390. PMID: 31246324 <https://doi.org/10.1111/echo.14421>
  12. Sengupta A, Gauvreau K, Kaza A, Hoganson D, Del Nido PJ, Nathan M. Timing of reintervention influences survival and resource utilization following first-stage palliation of single ventricle heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2023;165(2):436–446. PMID: 35961880 <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2022.04.035>
  13. Дарий О.Ю., Юрпольская Л.А., Юрлов И.А., Дорофеев А.В. Изменения геометрии и морфологии миокарда единственного желудочка сердца после операции Фонтана. *Российский электронный журнал лучевой диагностики*. 2022;12(2):164–171. <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2022-12-2-164-171>
  14. Авраменко А.А., Свечков Н.А., Хохлунов С.М. Реконструкция легочного сосудистого русла на этапах гемодинамической коррекции у пациентов с функционально единственным желудочком сердца. *Вестник хирургии им. И.И. Грекова*. 2023;182(2):20–28. <https://doi.org/10.24884/0042-4625-2023-182-2-20-28>
  15. Подзолков В.П. Актуальные проблемы хирургического лечения врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой по методу Фонтана. *Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания*. 2018;19(5):625–636. <https://doi.org/10.24022/1810-0694-2018-19-5-625-636>

## REFERENCES

1. Krasteleva IM, Beresten SA, Murav'eva AS. Osobennosti i chastota formirovaniya kriticheskikh vrozhdennykh porokov serdtsa. *Maternity and child welfare*. 2024;1(43):80–81. (In Russ.)
2. Arnautova IV, Volkov SS, Gushchin DK, Gorbachevsky SV, Zelenikin MA, Zelenikin MM, et al. Guidelines for the management of patients with a single ventricle (2016 revision). *Cardiovascular Surgery News*. 2018;2(4):258–267 (In Russ.) <https://doi.org/10.24183/2588-0284-2018-2-4-258-267>
3. Murkamilov I, Aitbaev K, Yusupov F, Raimzhanov Z, Yusupova Z, Yusupova T, et al. The Single Ventricle of the Heart in Combination with Transposition of the Main Vessels in the Practice of a Doctor: A Clinical Case. *Bulletin of Science and Practice*. 2024;10(11):270–281. (In Russ.) <https://doi.org/10.33619/2414-2948/108/34>
4. Bezrodnova OM, Kuznetsova IG, Drepa TG, Yurchenko MS. Univentricular heart. Clinical case. *Medical news of the North Caucasus*. 2024;19(4):340–341. (In Russ.) <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19076>
5. Dariy OYu, Aslanidi IP, Yurpolskaya LA, Zavarina AYU, Dorofeev AV, Podzolokov VP, et al. Cardiac magnetic resonance 4D-flow and T1 myocardial mapping patterns associated with adverse myocardial remodeling after Fontan operation. *Grudnaya i Serdechno-Sosudistaya Khirurgiya*. 2023;65(3):286–293. (In Russ.) <https://doi.org/10.24022/0236-2791-2023-65-3-286-293>
6. Hirai K, Sawada R, Hayashi T, Araki T, Nakagawa N, Kondo M, et al.; TICAP/PERSEUS Study Group. Eight-Year Outcomes of Cardiosphere-Derived Cells in Single Ventricle Congenital Heart Disease. *J Am Heart Assoc*. 2024;13(22):e038137. PMID: 39526555 <https://doi.org/10.1161/JAHA.124.038137>
7. Ponzoni M, Azzolina D, Vedovelli L, Gregori D, Di Salvo G, D'Udekem Y, et al. Ventricular morphology of single-ventricle hearts has a significant impact on outcomes after Fontan palliation: a meta-analysis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2022;62(6):ezac535. PMID: 36367236 <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezac535>
8. Murtuzaaliev ZN, Magomedov AD, Kazilov BR, Meylanova FV, Ashurbekov VT, Kazilov YuB, et al. Slozhnyy sluchay sochetannykh

- porokov razvitiya i moche kamennoy bolezni u rebenka. *Yu.F. Isakov Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2021;25(S 1):53. (In Russ.)
9. Sarsenbayeva GI, Kim AI, Tulebayeva AK. Rare Congenital Diseases in Children's Cardiac Surgery. *Health Care of Tajikistan*. 2019;(2):71–77. (In Russ.)
  10. Davis EK, Ginde S, Stelter J, Frommelt P, Hill GD. Echocardiographic assessment of single-ventricle diastolic function and its correlation to short-term outcomes after the Fontan operation. *Congenit Heart Dis*. 2019;14(5):720–725. PMID: 31231979 <https://doi.org/10.1111/chd.12814>
  11. Buber J, Schwaegler RG, Mazor Dray E. Echocardiographic evaluation of univentricular physiology and cavopulmonary shunts. *Echocardiography*. 2019;36(7):1381–1390. PMID: 31246324 <https://doi.org/10.1111/echo.14421>
  12. Sengupta A, Gauvreau K, Kaza A, Hoganson D, Del Nido PJ, Nathan M. Timing of reintervention influences survival and resource utilization following first-stage palliation of single ventricle heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2023;165(2):436–446. PMID: 35961880 <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2022.04.035>
  13. Darii OIY, Yurpolskaya LA, Yurlov IA, Dorofeev AV. Changes in Single Ventricular Geometry and Morphology After Fontan Operation. *Russian Electronic Journal of Radiology*. 2022;12(2):164–171. (In Russ.) <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2022-12-2-164-171>
  14. Avramenko AA, Svechikov NA, Khokhlunov SM. Reconstruction of the pulmonary vascular bed at the stages of hemodynamic correction in patients with functionally single ventricle. *Grekov's Bulletin of Surgery*. 2023;182(2):20–28. (In Russ.) <https://doi.org/10.24884/0042-4625-2023-182-2-20-28>
  15. Podzolokov VP. Actual problems of surgical treatment of congenital heart diseases with univentricular hemodynamics by the Fontan procedure. *Bakoulev Journal for Cardiovascular Diseases*. 2018;19 (5):625–636. (In Russ.) <https://doi.org/10.24022/1810-0694-2018-19-5-625-636>

## ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

- Антонова Алена Анатольевна** доцент, кандидат медицинских наук, доцент кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО «Астраханский ГМУ» МЗ РФ;  
<https://orcid.org/0000-0003-2581-0408>, [fduecn-2010@mail.ru](mailto:fduecn-2010@mail.ru);  
 25%: получение и анализ фактических данных в соответствии с дизайном исследования, написание и редактирование текста статьи
- Каширская Елена Игоревна** профессор, доктор медицинских наук, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО «Астраханский ГМУ» МЗ РФ,  
<https://orcid.org/0000-0002-4271-543X>, [kmn2001@mail.ru](mailto:kmn2001@mail.ru);  
 25%: обсуждение результатов, утверждение окончательного варианта статьи
- Башкина Ольга Александровна** профессор, доктор медицинских наук, заведующая кафедрой факультетской педиатрии ФГБОУ ВО «Астраханский ГМУ» МЗ РФ;  
<https://orcid.org/0000-0003-4168-4851>, [bashkina1@mail.ru](mailto:bashkina1@mail.ru);  
 20%: разработка концепции, проверка и утверждение текста статьи
- Сергиенко Диана Фикретовна** профессор, доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской педиатрии ФГБОУ ВО «Астраханский ГМУ» МЗ РФ;  
<https://orcid.org/0000-0002-0875-6780>, [gazken@rambler.ru](mailto:gazken@rambler.ru);  
 15%: разработка концепции и редактирование текста статьи
- Мамкурбанова Залина Гамзатовна** аспирант кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО «Астраханский ГМУ» МЗ РФ;  
<https://orcid.org/0009-0002-0356-2300>, [zalinamamkurbanova02@mail.ru](mailto:zalinamamkurbanova02@mail.ru);  
 10%: сбор и анализ клинического материала в соответствии с дизайном исследования
- Шукатаева Райхан Мусаевна** врач высшей категории, заместитель главного врача по медицинской части ГБУЗ АО «Детская городская поликлиника № 5»;  
<https://orcid.org/0009-0001-0008-4633>, [raihan-sh@mail.ru](mailto:raihan-sh@mail.ru);  
 5%: сбор и анализ клинического материала в соответствии с дизайном исследования

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

## A Rare Congenital Heart Defect in a Child: a Clinical Case

**A.A. Antonova<sup>1</sup>, E.I. Kashirskaya<sup>1</sup> ✉, O.A. Bashkina<sup>1</sup>, D.F. Sergienko<sup>1</sup>, Z.G. Mamkurbanova<sup>1</sup>, R.M. Shukataeva<sup>2</sup>**

Department of Hospital Pediatrics and Neonatology

<sup>1</sup> Astrakhan State Medical University

Bakinskaya Str. 121, Astrakhan, Russian Federation 414000

<sup>2</sup> Children's City Polyclinic No 5

Vorobyova Ave. 11/11, Astrakhan, Russian Federation 414057

✉ **Contacts:** Elena I. Kashirskaya, Professor, Doctor of Medical Sciences, Head, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Astrakhan State Medical University.  
 Email: [kmn2001@mail.ru](mailto:kmn2001@mail.ru)

**ABSTRACT** Congenital heart defects remain one of the most common developmental anomalies. Modern medicine has made significant progress in the diagnosis and treatment of these diseases, but malformations are still a serious problem for pediatric cardiology. A single ventricle of the heart is one of the rare and unique congenital defects. The natural progression of the disease is unfavorable: about two-thirds of the patients die in the first year of life due to severe pulmonary hypertension, increasing heart failure, severe hypoxemia and arrhythmias.

This article presents a clinical case of a patient with prenatally diagnosed concomitant heart disease in the form of a functionally single left ventricle with tricuspid valve atresia, right ventricular hypoplasia (with the formation of a 'graduate'), without pulmonary artery stenosis, the presence of atrial and interventricular septal defects. In order to stabilize the condition of the newborn after the first month of life, a surgical intervention was performed in the form of narrowing of the pulmonary artery trunk. At the age of 6 months, a surgical intervention was performed to form a bidirectional cavopulmonary anastomosis. The average life expectancy of this category of patients in the natural course of the defect is no more than 5-6 years, and in the first year more than 75% of the patients die from the progression of heart failure and hypoxia, and only about 20% live up to 25 years.

These defects are especially difficult for cardiac surgery, since their radical correction is anatomically impossible. In this regard, a step-by-step surgical treatment is performed - hemodynamic correction. Surgical formation of a bidirectional cavopulmonary anastomosis becomes a 'lifeline' for patients with the single left ventricle. It should be noted that at present this surgical intervention is carried out at the earliest possible age, since chronic arterial hypoxemia causes irreversible changes in all organs and systems.

**Keywords:** congenital heart disease, single left ventricle, child, clinical case

**For citation** Antonova AA, Kashirskaya EI, Bashkina OA, Sergienko DF, Mamkurbanova ZG, Shukataeva RM. A Rare Congenital Heart Defect in a Child: a Clinical Case. *Russian Sklifosovsky Journal of Emergency Medical Care*. 2026;15(1):184–190. <https://doi.org/10.23934/2223-9022-2026-15-1-184-190> (in Russ.)

**Conflict of interest** Authors declare lack of the conflicts of interests

**Acknowledgments, sponsorship** The study has no sponsorship

**Affiliations**

Alena A. Antonova

Docent, Candidate of Medial Sciences, Associate Professor, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Astrakhan State Medical University;

<https://orcid.org/0000-0003-2581-0408>, [fduecn-2010@mail.ru](mailto:fduecn-2010@mail.ru);

25%, obtaining and analyzing actual data, text writing and editing

Elena I. Kashirskaya	Professor, Doctor of Medial Sciences, Head, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Astrakhan State Medical University; <a href="https://orcid.org/0000-0002-4271-543X">https://orcid.org/0000-0002-4271-543X</a> , <a href="mailto:kmn2001@mail.ru">kmn2001@mail.ru</a> ; 25%, discussion of results, approval of the final version of the article
Olga A. Bashkina	Professor, Doctor of Medial Sciences, Head, Department of Faculty Pediatrics, Astrakhan State Medical University; <a href="https://orcid.org/0000-0003-4168-4851">https://orcid.org/0000-0003-4168-4851</a> , <a href="mailto:bashkina1@mail.ru">bashkina1@mail.ru</a> ; 20%, article concept development, text review and approval
Diana F. Sergienko	Professor, Doctor of Medial Sciences, Professor of the Department of Faculty Pediatrics, Astrakhan State Medical University; <a href="https://orcid.org/0000-0002-0875-6780">https://orcid.org/0000-0002-0875-6780</a> , <a href="mailto:gazken@rambler.ru">gazken@rambler.ru</a> ; 15%, article concept development, text editing
Zalina G. Mamkurbanova	Postgraduate Student, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Astrakhan State Medical University; <a href="https://orcid.org/0009-0002-0356-2300">https://orcid.org/0009-0002-0356-2300</a> , <a href="mailto:zalinamamkurbanova02@mail.ru">zalinamamkurbanova02@mail.ru</a> ; 10%, collection and analysis of clinical material
Raikhan M. Shukataeva	Deputy Chief Physician for Medical Affairs, Doctor of the Highest Category, Children's City Polyclinic No. 5; <a href="https://orcid.org/0009-0001-0008-4633">https://orcid.org/0009-0001-0008-4633</a> , <a href="mailto:raihan-sh@mail.ru">raihan-sh@mail.ru</a> ; 5%, collection and analysis of clinical material

**Received on 14.05.2025**

**Review completed on 24.09.2025**

**Accepted on 23.12.2025**

**Поступила в редакцию 14.05.2025**

**Рецензирование завершено 24.09.2025**

**Принята к печати 23.12.2025**