

# Синдром Тауссиг–Бинга

**И.В. Климась<sup>1</sup>, Н.В. Алексеенко<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Национальная медицинская академия последиplomного образования имени П.Л. Шупика, г. Киев

<sup>2</sup>Амбулатория общей практики–семейной медицины, с. Большая Хайча, Овруцкий район, Житомирская область

**В статье представлен обзор научных данных о редком врожденном пороке сердца – синдроме Тауссиг–Бинга. Приведено подробное описание гистологии, анатомии, гемодинамики при синдроме Тауссиг–Бинга, возможностей его диагностики и лечения.**

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, синдром Тауссиг–Бинга, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка.

**Синдром Тауссиг–Бинга** представляет собой редкий, сложный врожденный порок сердца «синего» типа, характеризующийся наличием высоко расположенного дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП), транспозицией аорты, синистропозицией легочной артерии и гипертрофией миокарда правого желудочка [11]. Синдром Тауссиг–Бинга был впервые описан в 1949 году Helen Brooke Taussig (1898–1986) и Richard John Bing (1909–2010). Несмотря на то что с тех пор прошло более чем столетие, существенно улучшилась диагностика и лечение, достигнуты длительные положительные результаты хирургического лечения данного порока, синдром Тауссиг–Бинга остается сложной задачей для врачей.

Существует несколько названий этого порока: частичная транспозиция, полная транспозиция аорты и левое положение легочной артерии, двойное выходное отверстие правого желудочка, аномалия Тауссиг–Бинга, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, полная декстропозиция аорты [4].

## История описания синдрома Тауссиг–Бинга.

В 1949 году Taussig и Bing описали случай девочки пяти с половиной лет, у которой наблюдали цианоз с рождения, задержку развития, систолический шум и одышку в состоянии покоя. Концентрация гемоглобина в ее крови составляла 23,5 г/дл, а насыщение кислородом – 57%. На электрокардиограмме наблюдали синусовый ритм, высокие зубцы *P* во втором отведении и признаки гипертрофии правого желудочка. Хотя клиника и результаты лабораторных и инструментальных методов обследования соответствовали уже известному тогда пороку – комплексу Эйзенменгера, цианоз у девочки с рождения дал возможность Taussig и Bing заподозрить некий совершенно другой порок развития [11].

Ребенку была выполнена ангиография. После третьего внутривенного введения контраста «ребенок резко выпрямился, и сердце остановилось» [11]. Все усилия по реанимации оказались безрезультатными. Было проведено вскрытие и полностью описаны анатомии сердца ребенка. Далее, при описании случая Taussig и Bing отметили: «Относительно небольшой объем крови, поступающий в аорту из левого желудочка, является единственным источником поступления кислорода в кровь, движущуюся к органам. Этим объясняется низкая насыщенность кислородом периферической артериальной крови и тяжелый цианоз. Следовательно, любое уменьшение этого объема может иметь опасные последствия. Это может объяснить фатальный исход ангиокардиографии. В этом случае инъекции контраста в верхнюю полую вену поднимали давление в правой половине сердца и,

как следствие, снижение шунтирования слева направо. По этой причине ангиокардиография была исключительно опасной для этого пациента. Кроме того, ангиокардиография не может показать причину порока и следовательно не является необходимой для установления диагноза». В заключение Taussig и Bing объявили: «Новый клинический синдром описан. Мальформация состоит из транспонированной аорты, большой легочной артерии, которые выходят в основном из правого желудочка и частично перекрываются межжелудочковой перегородкой, наличием высокого дефекта межжелудочковой перегородки и гипертрофии правого желудочка» [10].

Maurice Lev (1908–1994) особенно заинтересовался этой аномалией и, видимо, был одним из первых, кто предложил называть его «Taussig–Bing-синдромом» [8].

## Эпидемиология

Встречаемость врожденных пороков сердца составляет 3–4 на 1000 живорожденных детей. Эта цифра возрастает до 10 в семьях, где уже есть такой больной. Для детей одних родителей риск составляет 2%. Частота встречаемости синдрома Тауссиг–Бинга не превышает 1% всех врожденных пороков сердца. Порок чаще поражает мужчин чем женщин, в соотношении от 2:1 до 3:1 соответственно [2, 4, 7].

## Этиология

В большинстве случаев этиологию заболевания установить невозможно. Причиной могут быть инфекционные процессы и интоксикации (эндогенные и экзогенные) в период беременности, известно, например, что вирус краснухи в первом триместре беременности вызывает незаращение *ductus arteriosus*. Известно также, что генетическая патология, хромосомные нарушения, как, например, трисомия 13, 14, 15, 18 или 21, сопровождаются высокой вероятностью развития врожденных пороков сердца [7].

## Гистология, патогенез

Первая закладка сердца появляется в начале 3-й недели развития у эмбриона длиной 1,5 см в виде парного скопления мезенхимальных клеток. Позднее эти скопления превращаются в две удлиненные трубки, впадающие вместе с прилегающими висцеральными листками мезодермы в целомическую полость тела. В дальнейшем мезенхимальные трубки сливаются, и из стенок образуется эндокард. Область висцеральных листков мезодермы, которая прилежит к этим трубкам, получила название миоэпикардиальных пластинок. Из этих пластинок дифференцируются две части: одна – внутренняя, прилегающая к мезенхимальной трубке, превращается в зачаток миокарда, а из наружной образуется эпикард. Образование неполной перегородки между левой и правой половинами сердца ведет к возникновению дефектов межпредсердной перегородки и дефектов межжелудочковой перегородки. Отклонения при разделении примитивного сердечного расширения ведут к образованию общего артериального протока и других аномалий. Из шести жаберных аортальных дуг в норме остаются только четвертая и шестая слева. Они превращаются в дугу аорты и *ductus arteriosus* соответственно. Сохранение других жаберных дуг ведет к образованию пороков развития сосудистого кольца [4].

Развитие порока Тауссиг–Бинга связывают с нарушением процесса резорбции в примитивной сердечной трубке, в силу чего аорта после деления общего артериального ствола не перемещается в первый желудочек. Основной механизм двойного отхождения сосудов от правого желудочка заключается в формировании комбинированного конуса к середине, которое происходит на 29–31-й день зачатия. Среди основных нарушений выделяют: сохранение формы сердечной петли вопреки срединному сдвигу луковично-стволового отдела. Различие роста конуса создает предпосылки для формирования других дефектов развития сердца. Эти данные получены и подтверждены результатами экспериментальных исследований в 1958 году Rychter Z., Leter L., а также Gessner и Van Mierop в 1970 году.

#### **Патологическая анатомия**

Двойное выходное отверстие правого желудочка является условием, при котором аорта и легочная артерия выходят из правого желудочка. В «истинных» случаях наблюдается комбинированный субаортальный и субпульмональный конус и отсутствие фиброзной связи между передним листком митрального клапана и створками аортального и легочного клапанов. При наличии ДМЖП он формирует единственный выходной тракт из левого желудочка и ограничен со всех сторон мышцей. Иногда ДМЖП лежит ниже клапана легочной артерии и сливается с устьем. Тогда ствол легочной артерии отходит от обоих желудочков, а не только от правого. Такой «неправильный» случай двойного отхождения обоих крупных сосудов от правого желудочка, когда легочная артерия как бы «сидит верхом» над ДМЖП, и образует собой один из типов синдрома Тауссиг–Бинга.

В зависимости от положения и топографического взаимоотношения ДМЖП и артериальных устьев различают два типа двойного отхождения крупных сосудов от правого желудочка:

1. *Субостистальный дефект*, который ограничен мышцей каудально, вентрально и краниально, и только дорсальная его граница проходит по линии контакта передней митральной створки с перегородочной створкой трикуспидального клапана. Верхушка дефекта не соприкасается с артериальными отверстиями, в частности, не происходит слияния с устьем артерии. Дефект частично переходит в мембранозную часть перегородки.

2. *Субпульмональный дефект*, при котором затрагивается устье легочной артерии, но отделяется от собственно клапанного кольца мышечной перепошкой, образующей крышу дефекта. Иногда субпульмональный дефект сливается с устьем легочной артерии, образуя смещение легочной артерии различной степени.

Синдром Тауссиг–Бинга не является отдельной нозологической единицей. Под этим определением понимают два основных типа синдрома Тауссиг–Бинга:

1) отхождение обоих крупных сосудов от правого желудочка при наличии субпульмонального ДМЖП и

2) отхождение аорты от правого желудочка с легочной артерией, «сядущей верхом» над ДМЖП с устьем легочной артерии.

Считают, что синдром Тауссиг–Бинга является примером истинного двойного выходного отверстия правого желудочка с субпульмональным ДМЖП без «сядущей верхом» легочной артерии [4].

Если ствол легочной артерии отходит от обоих желудочков, внутренняя архитектура сердца имеет черты полной транспозиции крупных сосудов, особенно если ствол отходит главным образом от левого желудочка. В этих условиях существует непрерывность между элементами митрального и легочного клапанов. Различные степени смещения легочного ствола являются промежуточными состояниями между

отхождением обеих крупных артерий от правого желудочка, с одной стороны, и полной транспозицией крупных сосудов – с другой.

Синдром Тауссиг–Бинга не является изолированным дефектом и сопровождается другой кардиальной патологией. Наличие ДМЖП является необходимым условием, а не осложнением синдрома. Наиболее часто встречаются следующие сопутствующие аномалии: стеноз легочной артерии (наиболее частое сочетание); коарктация аорты; аномалия правой коронарной артерии; открытый артериальный проток; ДМЖП. Среди сопутствующей экстракардиальной патологии, по результатам исследований, отмечают выраженные аномалии развития в 12,5% случаев. Часто наблюдаются такие изменения, как: отсутствие селезенки, аномалия положения органов, кардиоспленический синдром, трахеопищеводная фистула, расщепление твердого нёба и верхней дуги [4].

#### **Гемодинамика**

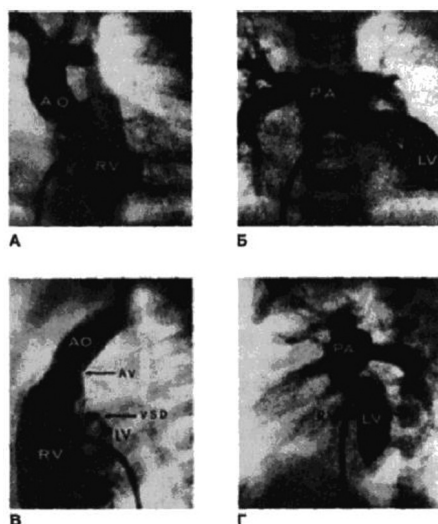
Анатомально сердце плода функционирует как единая сердечная камера, в которой происходит смешение крови, поэтому двойное отхождение сосудов от правого желудочка не приводит к нарушениям гемодинамики. Присоединение стеноза легочной артерии или сужения атриовентрикулярных клапанов может быть причиной нарушения кровообращения у плода.

После рождения изменение гемодинамики зависит от нескольких факторов: расположение дефекта по отношению к аорте и легочной артерии, размеров дефекта, наличия или отсутствия стеноза легочной артерии, состояния трикуспидального клапана, прикрепления сосочковых мышц и хордального аппарата. В аорту нагнетается венозная кровь из правого желудочка, а в легочную артерию, в силу подлегочного расположения ДМЖП, поступает преимущественно артериальная кровь из левого желудочка. У таких больных наряду с гипervолемией малого круга кровообращения и легочной гипертензией наблюдается выраженная гипоксемия [3].

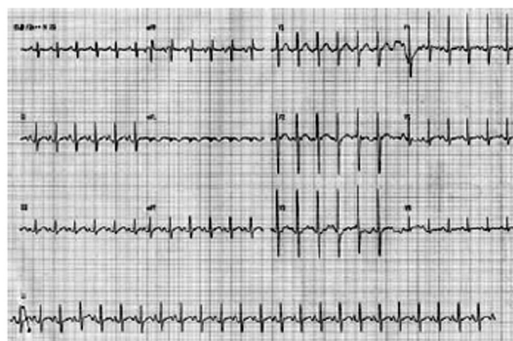
#### **Клиника, диагностика**

До тех пор, пока сердце действует как единая камера, порок не приводит к нарушениям кровообращения и практически не приводит к застойным изменениям. Исключение составляет сочетание патологии с аномалиями, затрудняющими кровоток (стеноз легочной артерии, атрезия митрального клапана или стеноз митрального клапана). При отсутствии нарушений гемодинамики антенатально диагностика затруднена. Обусловлено это чрезвычайным разнообразием анатомической картины и схожестью патологии резко выраженной декстропозиции аорты с тетрадой Фалло или с транспозицией магистральных сосудов [9, 10].

Врожденные пороки «сердца» синего типа в большинстве случаев диагностируют уже в роддоме на основании цианоза (у 100% больных), одышки (у 100% больных), режес – шума в сердце (у 26,8% больных) (Мусатова Т.И., 1973). Выраженный цианоз при крике ребенка принимает фиолетовый оттенок. У больных с увеличенным легочным кровотоком отмечается одышка до 60–80 в 1 мин. Ребенок часто имеет нормальную или даже увеличенную массу тела при рождении, но в возрасте 1–3 мес, как правило, отмечают гипотрофию, что связано с трудностями при кормлении из-за гипоксемии и сердечной недостаточности. Отставание в моторном развитии приводит к тому, что дети позже начинают сидеть, ходить. Нередко наблюдают отставание в умственном развитии. Начиная с 2–4-й недели жизни, развивается бивентрикулярная, рефрактерная к медикаментозному лечению сердечная недостаточность (одышка, тахикардия, гепатомегалия, хрипы в легких), характерны повторные острые респираторные вирусные инфекции, пневмонии.



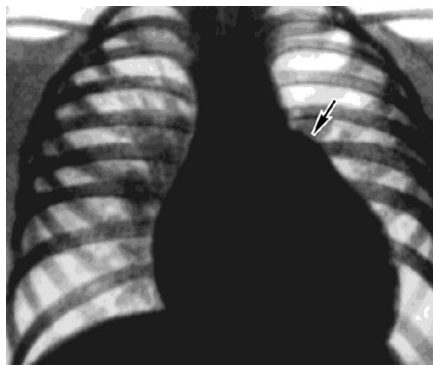
**Рис. 1. Ангиография сердца при синдроме Тауссиг–Бинга. Транспозиция магистральных артерий с небольшим дефектом межжелудочковой перегородки, правая (А, В) и левая (Б, Г) вентрикулография: А, Б – прямые проекции; В, Г – боковые проекции**



**Рис. 2. Электрокардиограмма ребенка с синдромом Тауссиг–Бинга**

Характерным признаком синдрома Тауссиг–Бинга является более высокое насыщение крови кислородом в легочной артерии, чем в аорте, вследствие преимущественного кровотока из левого желудочка в легочную артерию [3].

Визуализация магистральных сосудов, отходящих от правого желудочка, является основанием для установления



**Рис. 3. Рентгенограмма грудной клетки больного с синдромом Тауссиг–Бинга (прямая проекция): тень сердца увеличена за счет обоих желудочков, заметное выбухание дуги легочного ствола (указано стрелкой), легочный рисунок в прикорневых отделах легких усилен.**

диагноза, однако при этом не обходятся без диагностических ошибок и ведущие специалисты в области фетальной кардиологии [9, 10].

После рождения из диагностических методов исследования наиболее информативна ангиография (рис. 1). Аорта контрастируется раньше и плотнее легочного ствола, который визуализируется как резко расширенный, ДМЖП располагается под клапанами легочной артерии кзади и левее наджелудочкового гребня. В боковой проекции отмечается дефект наполнения между митральными и легочными клапанами, свидетельствующий об отсутствии митрально-легочного фиброзного продолжения [3].

При катетеризации сердца: зонд свободно проходит из правого желудочка в аорту и легочную артерию. Насыщение крови кислородом в легочной артерии выше, чем в аорте [3].

Электрокардиографические (ЭКГ) особенности у детей с аномалией Тауссиг–Бинга (рис. 2):

- 1) отклонение электрической оси может иметь любое направление (чаще вправо);
- 2) гипертрофия правого желудочка (при легочной гипертензии и стенозе легочной артерии);
- 3) гипертрофия левого желудочка (при небольшом ДМЖП);
- 4) могут регистрироваться внутрижелудочковые и атриоventрикулярные блокады.

ЭКГ-картина имеет мало типичных признаков и клинически может интерпретироваться только на основании установленного диагноза. Как и при других пороках, может быть удлинение интервала Q–T [6].

Рентгенологическая картина неспецифична: усиление легочного рисунка, кардиомегалия, резкое выбухание ствола легочной артерии (рис. 3).

Фонокардиограмма не имеет характерных признаков порока.

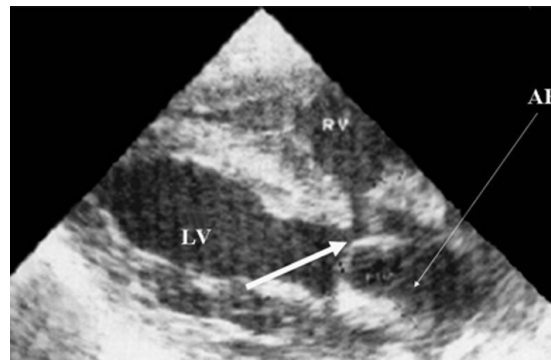
При ультразвуковом исследовании визуализируются (рис. 4):

- два параллельных сосуда, отходящих от правого желудочка;
- дефект межжелудочковой перегородки;
- отсутствие митрально-артериального продолжения (при исследовании по длинной оси сердца);
- уменьшение полости левого желудочка.

**Дифференциальный диагноз** проводят с полной транспозицией аорты и легочной артерии с большим ДМЖП и высокой легочной гипертензией.

#### **Прогноз**

Сегодня в литературе еще мало данных, которые позволили бы сделать обоснованное заключение относительно



**Рис. 4. Синдром Тауссиг–Бинга. Легочная артерия (AP) расположена над дефектом межжелудочковой перегородки (указано стрелкой). RV – правый желудочек; LV – левый желудочек**

прогноза при синдроме Тауссиг–Бинга. Без хирургического лечения смертность к первому году жизни достигает 40% (Fyler D. et al., 1980). Наличие других аномалий сердечно-сосудистой системы увеличивает процент ранней смертности. При редком клиническом течении патологии – спонтанном закрытии дефекта межжелудочковой перегородки – наступает быстрая гибель новорожденного [2]. Обычно причинами смерти неоперированных больных являются сердечная недостаточность на фоне двусторонней пневмонии, спонтанное закрытие ДМЖП [9].

#### Лечение

Хирургическое лечение показано всем больным. Вид операции преимущественно определяется тяжестью клинического течения, гемодинамическими нарушениями и возрастом больного. Методом выбора следует считать радикальную коррекцию порока. Вместе с тем, у новорожденных детей и детей раннего возраста с резким цианозом и частыми одышечно-цианотическими приступами, а также у больных старшего возраста с гипоплазией легочных артерий показано выполнение паллиативных операций.

### Синдром Тауссиг–Бинга

*І.В. Климаць, Н.В. Алексєєнко*

У статті представлений огляд наукових даних про рідкісний вроджений порок серця. Наведений докладний опис гістології, анатомії, гемодинаміки при синдромі Тауссиг–Бінга, можливості його діагностики та лікування.

**Ключові слова:** вроджена вада серця, синдром Тауссиг–Бінга, подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка.

Быстро ухудшающееся состояние больного может быть показанием к срочной операции. Паллиативные операции должны позволить больным дожить до возраста 5–6 лет, когда с меньшей степенью риска можно выполнить радикальную коррекцию порока.

В связи с тем что при синдроме Тауссиг–Бинга трудно создать прямое сообщение между левым желудочком и аортой в силу отдаленности межжелудочкового дефекта от устья аорты, вначале устанавливают с помощью заплата сообщение левого желудочка с устьем легочной артерии, создавая таким образом функциональную полную транспозицию аорты и легочной артерии, затем производят коррекцию транспозиции по методу W. Mustard. В 1968 г. D.L. Patric и D.C. McGoon предложили оригинальную операцию внутрижелудочковой коррекции синдрома Тауссиг–Бинга, при которой сформированный из синтетической ткани туннель в полости правого желудочка направляет артериальную кровь из левого желудочка в аорту, не создавая при этом препятствий для выброса крови из правого желудочка в легочную артерию [9].

### Taussig-Bing syndrome

*I. V. Klymas, N. V. Alekseenko*

The article reviews of scientific data about a rare congenital heart disease – Taussig–Bing syndrome. Is the detailed description about histology, anatomy, hemodynamics at a Taussig-Bing syndrome, the possibilities of its diagnosis and treatment.

**Key words:** congenital heart disease, Taussig–Bing syndrome, double discharge of the great vessels from the right ventricle.

#### Сведения об авторах

**Климаць Ирина Валентиновна** – Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, 04112, г. Киев, ул. Дорогожицкая, 9; тел.: (044) 483-04-35

**Алексєєнко Наталья Владимировна** – Амбулатория общей практики–семейной медицины, 11102, Житомирская область, Овруцкий район, с. Большая Хайча.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алекси-Месхишвили В.В., Подзолков В.Н. Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка // Кардиология. – 1976. – 3. – С. 146–151.
2. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. – М.: Медицина – 1980. – 312 с.
3. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. – М.: «Медицина», 1991. – 352 с.
4. Гистология, цитология и эмбриология: Учеб. для студентов мед. ВУЗов /Под ред. Ю.И. Афанасьева, Н.А. Юриной. – 5-е изд., перераб. и доп. – М: Медицина, 2002 – 744с .
5. Детская кардиология: из книги «Педиатрия по Рудольфу», 21-е издание под редакцией К. Рудольфа и А. Рудольфа. – М.: Практика, 2006. – 543 с.
6. Макаров Л.М. Электрокардиография в педиатрии. Практическое руководство. – М.: Медпрактика, 2006. – 265 с.
7. Руководство по кардиологии под редакцией Коваленко В.Н. – К.: МОРИОН, 2008. – 1424 с.
8. Bing R.J. The Johns Hopkins: the Blalock-Taussig era // *Perspect Biol Med.* – 1988. – 32 (1). – P. 85–90.
9. Stewart P.A., Wladimiroff S.W., Essed C.E. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital heart disease associated with ultrauterine drought retardation, report of 2 causes // *Pren.Diagn.* – 1983. – 3. – P. 279.
10. Stewart P.A., Wladimiroff S.W., Becker A.E. Early prenatal detection of double outlet right ventricle by echocardiography // *Brit.Heart J.* – 1985. – 54. – P. 340.
11. Taussig H.B., Bing R.J. Complete transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery: clinical, physiological, and pathological findings // *American Heart Journal, St. Louis.* – 1949. – 37. – P. 551–559.