



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Единственный желудочек сердца

МКБ 10: **Q20.4**

Возрастная категория: **взрослые, дети**

ID: **KP44**

Год утверждения: **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Научным советом Министерства Здравоохранения Российской Федерации

— _____ 201_ г.

Оглавление	
Ключевые слова	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация	6
2. Диагностика	8
3. Лечение.....	11
4. Реабилитация	18
5. Профилактика	18
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	19
Критерии оценки качества медицинской помощи	20
Список литературы.....	22
Приложение А1. Состав рабочей группы	23
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	23
Приложение А3. Связанные документы	24
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	24
Приложение В. Информация для пациентов	25
Приложение Г.	25

Ключевые слова

- единственный желудочек сердца

Список сокращений

АВ – атриовентрикулярный

АКГ – ангиокардиография

Ао – аорта

АПФ – ангиотензинпревращающий фермент

БДЭП – белково-дефицитная энтеропатия

ВПВ – верхняя полая вена

ВПС – врожденный порок сердца

ДКПА – двунаправленный кавопульмональный

анастомоз

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ЕЖ – единственный желудочек

ЛА – легочная артерия

ЛЖ – левый желудочек

МРТ – магнитно-резонансная томография

НК – недостаточность кровообращения

НПВ – нижняя полая вена

ОАП – открытый артериальный проток

ПЖ – правый желудочек

РКИ – рандомизированное контролируемое исследование

СН – сердечная недостаточность

ТМА – транспозиция магистральных артерий

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

Термины и определения

Атриопульмональный анастомоз – модификация операции Фонтена, заключающаяся в соединении правого предсердия с легочной артерией. Ранее обычно выполняли у больных с артезией трехстворчатого клапана, сочетающейся с транспозицией магистральных артерий.

«Критические» врожденные пороки сердца – состояния, характеризующиеся острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функции жизненно важных органов [1].

Рестриктивный – создающий препятствие кровотоку.

Центральный анастомоз – анастомоз между восходящей аортой и легочной артерией.

1. Краткая информация

1.1. Определение

Единственный желудочек сердца (ЕЖ) – врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся нарушением предсердно-желудочковой связи, когда полости предсердий через митральный и трехстворчатый клапаны соединяются лишь с одним, хорошо развитым доминирующим желудочком. При этом кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме [1-3].

1.2. Этиология и патогенез

Предрасполагающими факторами формирования ЕЖ, как и прочих ВПС, являются следующие: 1) хромосомные нарушения – 5%; 2) мутация одного гена – 2-3%; 3) факторы среды (алкоголизм родителей, краснуха, лекарственные препараты и др.) – 1-2%; 4) полигенно-мультифакториальное наследование – 90%.

Считалось, что указанные причины приводят к агенезии межжелудочковой перегородки, с которой связывали возникновение ЕЖ. Однако исследования, проведенные R. Van Praagh [4], показали, что данный механизм не является универсальным, так как представляет лишь один из вариантов возникновения ЕЖ, а с точки зрения эмбриологического развития и анатомии этот порок чаще возникает тогда, когда происходит задержка развития одного или обоих желудочков сердца. Для понимания механизмов развития различных анатомических вариантов ЕЖ следует вспомнить некоторые аспекты нормального эмбриогенеза сердца. В ранней стадии развития сердца оба предсердия сообщаются с первичным желудочком, который в свою очередь сообщается с артериальным бульбусом, дающим начало артериальному стволу. Из первичного желудочка образуется левый желудочек (ЛЖ), из синусной части артериального бульбуса – приточный и основной отделы правого желудочка (ПЖ), а из конусной части — выходные тракты обоих желудочков. Следовательно, задержка развития синусной части артериального бульбуса приведет к отсутствию ПЖ, а единственная желудочковая камера приобретает строение левого желудочка. В таких случаях от ПЖ остается только выходная (инфундибулярная) камера – «выпускник», от которого, как правило, отходит тот сосуд, который должен отходить от ПЖ: при нормальном расположении магистральных сосудов — легочная артерия (ЛА), а при транспозиции магистральных артерий (ТМА) – аорта (Ао). При задержке развития первичного желудочка единственная желудочковая камера имеет строение ПЖ, а магистральные сосуды независимо от типа их взаимоотношения отходят от выходной камеры. При задержке развития первичного желудочка, синусной части артериального бульбуса и агенезии межжелудочковой перегородки единственная желудочковая полость аналогична по своему внутреннему строению выходному отделу ПЖ [1].

Особенности гемодинамических нарушений при ЕЖ определяются смешиванием потоков оксигенированной крови из легочных вен (насыщение кислородом – 95-100%) и

неоксигенированной крови из системных вен (насыщение кислородом – 55-60%) в одной камере, что приводит к той или иной степени артериальной гипоксемии. При равном легочном и системном кровотоке результирующая оксигенация составит 75-80%. При возрастании легочного кровотока возрастает и системное насыщение. В свою очередь, объем кровотока через малый и большой круги кровообращения (при отсутствии анатомических сужений) определяется относительной резистентностью соответствующих сосудов. При постоянно высоком легочном кровотоке быстро развивается объемная перегрузка ЕЖ, обеспечивающего как системное, так и легочное кровообращение. В результате развивается застойная сердечная недостаточность (СН), желудочек теряет способность изгонять кровь против высокого системного сопротивления, и все бóльшая часть крови рециркулирует через легочные сосуды. Длительное существование усиленного легочного кровотока приводит к изменениям в легочных сосудах вплоть до склеротических и повышению легочного сосудистого сопротивления (легочная гипертензия). В случае сопутствующего стеноза ЛА наблюдается снижение соотношения легочного и системного кровотока ниже 1,0, что приводит к значительному снижению системного насыщения, однако СН менее выражена [3].

1.3 Эпидемиология

Частота ЕЖ составляет около 0,13/1000 новорожденных, среди всех ВПС – 2,5%, среди «критических» ВПС – 5,5%, в течение первого года жизни без лечения смертность составляет 75% [1, 5]. Наиболее частый вариант – двуприоточный ЛЖ с ТМА [1].

Прогноз естественного течения ЕЖ неблагоприятный: без операции на первом году жизни умирают 55-67%, а к 10 годам – до 90% детей [2].

1.4 Кодирование по МКБ 10

Врожденные аномалии (пороки развития) сердечных камер и соединений (Q20):

Q20.4 – Удвоение входного отверстия желудочка (Общий желудочек. Трехкамерное сердце. Единственный желудочек);

1.5 Классификация

ЕЖ характеризуют при помощи классификации К. Van Praagh и соавт. (1964), за основу которой принято анатомическое строение желудочковой камеры и расположение магистральных сосудов [4] либо системы, предложенной R.H. Anderson и соавт. (1975) и характеризующей последовательность расположения камер сердца [6]. Согласно мнению К. Van Praagh, внутренняя архитектура ЕЖ может иметь строение:

- левого желудочка;
- правого желудочка;
- левого и правого желудочков;
- выходного отдела правого желудочка, или неопределенное строение.

В один или общий желудочек открываются трехстворчатый и митральный клапаны, или общий атриовентрикулярный клапан.

При каждом анатомическом варианте расположение магистральных сосудов может быть:

- нормальным (I тип);
- аорта может быть расположена справа по отношению к легочному стволу (II тип);
- аорта может быть расположена слева по отношению к легочному стволу (III тип);
- обратное нормальному положение магистральных сосудов (IV тип).

Указанные варианты могут встречаться в условиях нормального, обратного и неопределенного расположения внутренних органов. Недостатком классификации K. Van Praagh является исключение из нее атрезии митрального и трехстворчатого клапанов. Система R.H. Anderson аналогично подчеркивает характер соединений предсердий и желудочков, утверждая, что объединяющим критерием одножелудочкового сердца является то, что соединение предсердий происходит только с одним желудочком, тогда как второй желудочек, если он присутствует, будет резко недоразвит [6, 7]. При этом, факт отсутствия одного атрио-вентрикулярного соединения позволяет рассматривать сердце с атрезией трехстворчатого клапана как одножелудочковое [6, 7].

По данным Базы данных ВПС и Европейской Ассоциации Кардиоторакальной хирургии ЕЖ включает [5]:

- двуприоточный левый желудочек;
- двуприоточный правый желудочек;
- сердца с отсутствием одного атриовентрикулярного соединения (атрезия митрального клапана, атрезия трехстворчатого клапана);
- сердца с общим атриовентрикулярным клапаном и только одним полностью развитым желудочком (несбалансированный общий атриовентрикулярный канал);
- сердца только с одним полностью развитым желудочком и синдромом гетеротаксии;
- другие редкие формы одножелудочковых сердец, которые не входят в одну из указанных категорий.

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза и жалоб **рекомендуется** расспросить пациента (или его родственников) о времени появления цианоза, наличии или отсутствии его прогрессирования [2, 3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *цианоз наиболее часто развивается с рождения или вскоре после рождения. Более выраженный и стойкий цианоз встречается при стенозе ЛА.*

- При сборе анамнеза и жалоб **рекомендуется** расспросить пациента (или его родственников) о характере одышки [2, 3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *одышка в большей степени встречается при усиленном легочном кровотоке и соответствует большому внутрисердечному сбросу крови слева направо. В таких случаях нередко имеет место одышка и в покое. При отсутствии одышки в покое, возможно ее развитие при умеренной нагрузке (плач ребенка, кормление).*

2.2 Физикальное обследование

- Во время физикального обследования **рекомендуется** обратить внимание на признаки хронической артериальной гипоксемии (симптом «барабанных палочек», «часовых стекол») [2, 3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Во время физикального обследования **рекомендуется** определить уровень системной оксигенации для косвенной оценки соотношения легочного и системного кровотока [2, 3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Во время физикального обследования **рекомендуется** обратить внимание на пальпацию живота для оценки наличия или отсутствия гепатомегалии [2, 3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Во время физикального обследования **рекомендуется** обратить внимание на аускультацию легких для оценки наличия или отсутствия застойных хрипов в легких [2, 3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Во время физикального обследования **рекомендуется** провести аускультацию сердца [2, 3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *аускультативная картина определяется в первую очередь степенью стеноза ЛА и характером кровотока на уровне дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – систолический шум во 2-3 межреберье. Систолический шум на верхушке сердца соответствует недостаточности атриовентрикулярного (АВ) клапана. Учитывая, нередкое сочетание ЕЖ с аномалиями положения сердца, локализация шумов может носить непостоянный характер.*

2.3 Лабораторная диагностика

- **Рекомендуется** проведение общего анализа крови для определения исходного уровня гемоглобина и тромбоцитов перед оперативным вмешательством [2, 3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Всем пациентам **рекомендуется** биохимическое исследование крови для оценки функции печени и почек [3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

2.4 Инструментальная диагностика

- **Рекомендуется** выполнение ЭКГ для исключения нарушений ритма и проводимости, а также ишемии миокарда [3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: ЭКГ характеризуется выраженным полиморфизмом в связи с большим количеством анатомо-гемодинамических вариантов, однако нарушения ритма и проводимости при ЕЖ отмечаются нередко.

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение рентгенографии органов грудной полости для оценки степени кардиомегалии и состояния легочного кровотока, а также определения участков гипо- или гипервентиляции [3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- ЭхоКГ **рекомендована** всем пациентам как ведущий метод диагностики, позволяющий установить окончательный диагноз [3, 8-10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: При проведении ЭхоКГ пациентам с ЕЖ необходимо обратить внимание на следующие моменты: 1) морфологическое строение системной желудочковой камеры (левого или правого типа); 2) сократительная функция системного желудочка; 3) положение рудиментарного желудочка; 4) положение магистральных артерий, их размеры, анатомия полулунных клапанов; 5) при дискордантном положении магистральных артерий – размеры ДМЖП и соотношение его с кольцом аортального клапана; 6) анатомия атриовентрикулярных клапанов; 7) размер межпредсердного сообщения, открытого артериального протока, направление сброса через них; 8) наличие сопутствующих пороков (коарктация аорты, перерыв дуги аорты).

- **Рекомендуется** проведение катетеризации и АКГ всем пациентам с ЕЖ с целью [8-11]:
 - уточнения диагноза при недостаточно полном диагнозе, полученном в ходе ЭхоКГ

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

- оценки характера обструкции ЛА с возможностью устранения стенозов легочных артерий при наличии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3);

- оценки и устранения коллатералей между системными и легочными венами.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3);

- оценки и устранения аорто-легочных коллатералей (устранение **рекомендовано** перед операцией Фонтена).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3);

- у пациентов с системно-легочным анастомозом для оценки его функции.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: *Обследование включает измерение давления и насыщения кислородом в ЛА, Ао, полостях сердца, определение легочного и системного кровотока, сосудистого сопротивления. Ангиография позволяет оценить анатомию магистральных сосудов (особенно ЛА), объем желудочка, гипертрофию миокарда.*

- с целью выполнения коронарографии пациентам с клиническими проявлениями стенокардии, ишемическими изменениями на ЭКГ или аномалиями коронарных сосудов.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

- МРТ **рекомендуется** в случаях трудности в установлении морфологии порока с применением вышеописанных методов [8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *МРТ точно отображает анатомию артериальных и венозных сосудов, атриовентрикулярных клапанов, субстрат субаортального стеноза, внутрисердечную анатомию, объем желудочков, степень гипертрофии миокарда.*

2.5. Иная диагностика

Не применяется.

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

Консервативные мероприятия направлены на регулирование резистентности легочных или системных сосудов.

- У новорожденных с резко обедненным легочным кровотоком **рекомендуется** применение простагландинов группы Е для поддержания проходимости открытого артериального протока (ОАП) [3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** применение диуретиков и ингибиторов АПФ для лечения СН [3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

3.2 Хирургическое лечение

Хирургическая коррекция ЕЖ носит преимущественно паллиативный характер. Выбор той или иной паллиативной операции зависит в основном от состояния кровотока в малом круге кровообращения.

3.2.1 1 1 этап лечения

***Основные цели данного этапа** – максимально сбалансировать системный и легочный кровотоки, обеспечить беспрепятственное смешивание крови на уровне предсердий и необструктивный выход из системного желудочка.*

- **Не рекомендуется** выполнение радикальных операций при ЕЖ [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *радикальная коррекция при ЕЖ предполагает создание межжелудочковой перегородки (септация). Попытки септации предпринимались, однако в большинстве случаев имели крайне неблагоприятные результаты.*

Среди паллиативных операций выделяют следующие:

- Процедура Рашкинда **рекомендуется** в качестве неотложной меры помощи у пациентов с ЕЖ и атрезией правого атриовентрикулярного клапана в случаях рестриктивного межпредсердного сообщения [1, 3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *под рестриктивным межпредсердным сообщением понимается наличие сообщения на уровне предсердия, при котором существует разность давлений между правым и левым предсердиями. В этом случае может иметь место сопротивление кровотоку на уровне данного межпредсердного сообщения.*

- Суживание ЛА и перевязка ОАП (при его наличии) **рекомендуется** в периоде новорожденности при резко увеличенном легочном кровотоке [1, 8-13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: избыточный легочный кровоток способствует развитию тяжелой СН и высокой легочной гипертензии. Суживание легочной артерии и перевязка ОАП выполняется с целью ограничения легочного кровотока и «защиты» малого круга кровообращения от развития склеротических изменений.

- **Рекомендуется** создание системно-легочного анастомоза у пациентов в возрасте менее 4 мес при системном насыщении менее 70-75% [1, 8-13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: выраженная артериальная гипоксемия часто характерна для тяжелого стеноза ЛА (нередко при ОАП-зависимом кровотоке).

3.2.2 Гемодинамическая коррекция

Следующим этапом выполняется так называемая «гемодинамическая» (одножелудочковая) коррекция, заключающаяся в создании тотального кавопульмонального анастомоза (син.: «полный обход» правого сердца, операция Фонтена).

- **Рекомендуется** соблюдение следующих критериев при планировании гемодинамической коррекции [2]:
 1. **возраст:**
 - для операции Фонтена – не менее 2-х лет;
 - для операции ДКПА – не менее 4-6 мес.
 2. **размеры и отсутствие деформаций легочных артерий:**
 - индекс Nakata не менее $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$;
 3. **размеры полых вен должны быть сопоставимы с размерами легочных артерий.**
 4. **показатели гемодинамики малого круга кровообращения:**
 - среднее давление в легочной артерии:
 - для операции Фонтена – не более 15 мм рт. ст.;
 - для операции ДКПА – не более 20 мм рт.ст.
 - общелегочное сосудистое сопротивление:
 - для операции Фонтена – не более $4 \text{ Ед}/\text{м}^2$;
 - для операции ДКПА – не более $5 \text{ Ед}/\text{м}^2$.
 5. **компетентность АВ клапанов.**

коррекция субаортальной обструкции, встречающейся при сопутствующей ТМА
(Комментарии: хирургическая тактика заключается либо в расширении ДМЖП, либо в выполнении процедуры Damus-Kaye-Stansel одновременно с гемодинамической коррекцией).

6. функция системного желудочка:

- фракция выброса системного желудочка более 55%;
 - конечно-диастолическое давления системного желудочка не более 12 мм рт.ст.
- 1. состояние легочного венозного оттока.** В случае обнаружения препятствий на пути последнего хирургическая тактика определяется индивидуально. Причинами обструкции венозного оттока могут быть:
- Аномальный дренаж легочных вен;
 - Стенозы устьев легочных вен;
 - Относительно небольшой дефект межпредсердной перегородки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

- В качестве первого этапа операции Фонтена **рекомендуется** выполнение верхнего двунаправленного кавопульмонального анастомоза (ДКПА) [1, 8-13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

- В качестве второго (заключительного) этапа операции Фонтена **рекомендуется** выполнение анастомоза между нижней полую вену и легочной артерией [1, 8-13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: *выполнение одномоментного тотального кавопульмонального анастомоза сопровождалось высокой летальностью, поэтому было предложено разделить операцию на 2 самостоятельных этапа. Данная тактика позволила существенно улучшить результаты тотального кавопульмонального анастомоза.*

Верхний ДКПА заключается в создании анастомоза конец в бок между верхней полую вену (ВПВ) и соответствующей главной ветвью ЛА. Заключительный этап операции предполагает создание анастомоза между нижней полую вену (НПВ) и ЛА, при этом наиболее распространенной в настоящее время модификацией данной операции является использование экстракардиального кондуита (ЭКК), имплантированного непосредственно между НПВ и ЛА.

- **Рекомендуется** устранение факторов, способствующих обструкции легочного венозного оттока на этапе ДКПА [8, 11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

- Выполнение первичного верхнего ДКПА **рекомендуется** у пациентов без критического стеноза легочной артерии и ОАП-зависимого легочного кровотока с

уровнем системного насыщения более 70-75%, без избыточного легочного кровотока (среднее давление в легочной артерии менее 20 мм рт.ст.) [8, 11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

- При гипоплазии системы ЛА (индекс Nakata менее $200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$) выполнение одножелудочковой коррекции **не рекомендуется** [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: в этом случае хирургическая тактика определяется индивидуально в каждом случае – выполняется либо системно-легочный анастомоз, либо реконструкция пути оттока в легочные артерии.

- При локальных стенозах ветвей ЛА **рекомендуется** их коррекция [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: устранение стенозов включает как эндоваскулярные методы в качестве самостоятельных этапов, так и открытые методики одномоментно с этапами операции Фонтена. При невозможности устранения деформаций ветвей ЛА в ряде ситуаций сохраняется дополнительный источник легочного кровотока дистальнее стеноза (системно-легочный анастомоз).

- **Рекомендуется** выполнение верхнего ДКПА с дополнительными источниками легочного кровотока (ДИЛК) в случаях, когда предполагается повышенный риск последующего выполнения «полного обхода» правых отделов сердца [3, 8-13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: в качестве ДИЛК может выступать суженный ствол ЛА, системно-легочный анастомоз. ДКПА с ДИЛК обеспечивает длительное сохранение относительно высокого насыщения крови кислородом. При необходимости таким пациентам можно создавать ДИЛК в отдаленные сроки после ДКПА (системно-легочный анастомоз, аксиллярный артериовенозный анастомоз).

- **Не рекомендуется** выполнение операции Фонтена при склеротических изменениях сосудов легких и выраженной дисфункции системного желудочка [8, 11-13].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)

- При пограничных размерах ЛА (индекс Nakata $200-240 \text{ мм}^2/\text{м}^2$), повышенном среднем давлении в ЛА (15-18 мм рт.ст.) **рекомендуется** решить вопрос о выполнении операции Фонтена с фенестрацией между ЭЖК и предсердием [8, 11-13].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)

- У ряда пациентов со сложными ВПС и высоким риском операции Фонтена, в силу тех или иных анатомо-гемодинамических факторов, **рекомендуется** выполнение ДКПА с ДИЛК в качестве завершающего этапа гемодинамической коррекции или «моста» к пересадке сердца [2, 9-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Трансплантация сердца **рекомендуется** при тяжелой дисфункции системного желудочка [8-11, 14-16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

3.2.3 Послеоперационные осложнения

- **Рекомендуется** устранение локальных стенозов ЛА в случае их развития после ДКПА или операции Фонтена [2, 9-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Стенозы ЛА могут приводить к венозной гипертензии и развитию НК. В большинстве случаев их устранение возможно путем стентирования.

- **Рекомендуется** эндоваскулярное устранение ДИЛК в случае их реканализации или развития после операции Фонтена [2, 9-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: реканализация ствола ЛА может происходить спустя 1-2 года после операции. Аорто-легочные коллатеральные артерии могут быть не диагностированы до операции или же развиваться в отдаленные сроки после неё. Указанные состояния так же приводят к венозной гипертензии.

- После операции Фонтена в модификации ЭКК **рекомендуется** операция по замене сосудистого протеза в случае развития венозной гипертензии вследствие недостаточного размера кондуита относительно роста и развития пациента [2, 9-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: 10-летняя выживаемость после операции Фонтена составляет более 80%. При анализе распределения больных по функциональным классам обращает на себя внимание тот факт, что большинство пациентов имеют хорошие показатели гемодинамики и относятся к 1-2 ФК по NYHA. Различные осложнения отдаленного послеоперационного периода развиваются у 15-35% пациентов. После операции Фонтена в модификации ЭКК из осложнений чаще отмечены недостаточность кровообращения (НК) и белково-дефицитная энтеропатия (БДЭП). Большинство осложнений при всех модификациях операции Фонтена развиваются в первые 5 лет наблюдения. Основной причиной развития НК в отдаленном периоде после операции Фонтена является венозная

гипертензия. После экстракардиального обхода правых отделов сердца обструкция венозного кровотока может возникать на уровне кавопульмональных анастомозов, также возможно развитие сужения НПВ или самого кондуита.

- В случае развития венозных коллатералей после «частичного обхода» сердца (ДКПА) **рекомендуется** их эмболизация [8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *При отсутствии таких факторов, как выраженная недостаточность АВ клапанов, остаточные стенозы ЛА и повышенное давление в малом круге кровообращения результаты операции ДКПА хорошие. Однако по мере роста пациента происходит постепенно снижение насыщения артериальной крови кислородом, что обусловлено возрастным уменьшением доли венозного возврата по системе ВПВ, а также развитием легочных артериовенозных фистул. Прогрессирующий цианоз в отдаленные сроки после операции ДКПА может быть связан также с развитием коллатеральных сосудов между системами верхней и нижней полых вен, обусловленным разницей давления между ними, приводящей к сбросу крови из ВПВ в НПВ и уменьшению легочного кровотока. Гемодинамическими причинами этого осложнения могут также быть обструкция легочного кровотока на различных уровнях, повышение легочного сосудистого сопротивления, дисфункция системного желудочка или АВ клапанов, тромбоз полых вен и другие факторы, приводящие к повышению венозного давления. По данным А.Магее и соавт. венозные коллатеральные сосуды развиваются в 31% случаев после операции ДКПА. Наиболее часто в роли коллатеральных сосудов выступают непарная и полунепарная вены, а также вены перикарда и передней грудной стенки. Эмболизация венозных коллатералей является эффективным методом повышения насыщения крови кислородом в случаях, когда риск выполнения операции Фонтена повышен.*

- **Рекомендуется** немедленная госпитализация пациента в стационар при подозрении на белок-дефицитную энтеропатию (БДЭП) [2, 14, 15, 20].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Под термином «белок-дефицитная энтеропатия» подразумевается состояние, характеризующееся нарушением всасывания белка в тонком кишечнике. Частота этого осложнения составляет в среднем 3,8%. Сроки развития БДЭП составляют от 1 месяца до 16 лет (в среднем 2,7 года), при этом у одной трети пациентов осложнение развивается в сроки свыше 5 лет после операции. Причины развития БДЭП после операции Фонтена до сих пор изучены не полностью. Одним из вероятных механизмов является развитие лимфангиоэктазий в органах брюшной полости, в том числе и в кишечнике, в результате постоянно повышенного венозного и лимфатического давления после операции Фонтена. Клинически БДЭП проявляется гипоальбуминемией, и как следствие этого, отеками, асцитом, плевральной транссудацией или хилотораксом, иммунодефицитом и гипокальциемией. На поздних*

стадиях развития, большинство проявлений этого осложнения соответствует клинической картине НК. Методом ранней диагностики этого осложнения, разработанным в последние годы, является определение уровня фекального α_1 -антитрипсина, концентрация которого при БДЭП существенно повышается. Прогноз при этом осложнении, как правило, неблагоприятный. В большинстве работ отмечается высокая летальность среди этих пациентов. Если в течение 5 лет с момента развития осложнения выживаемость составляет около 60%, то через 10 лет остаются в живых менее 20% больных.

4. Реабилитация

- Рекомендуется от 1 до 3 месяцев для периода реабилитационного становления [17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: 5-летняя выживаемость после системно-легочного анастомоза у пациентов с ЕЖ, кому по ками-либо причинам невозможно выполнить операцию Фонтена составляет около 90%, 10-летняя выживаемость после системно-легочного анастомоза, созданного в течение первых нескольких месяцев после рождения – 85%. После 5-10 лет состояние многих пациентов ухудшается. Это связано с цианозом, который обусловлен относительным стенозом анастомоза на фоне роста ребенка, а также кардиомиопатией ЛЖ, вторичной к хронической объемной его перегрузке, что прогрессирует со временем. Отдаленная выживаемость после суживания ЛА примерно соответствует результатам системно-легочного анастомоза. Неблагоприятный фактор после суживания ЛА – нарастание субаортального стеноза при ЕЖ с атрезией правого АВ клапана и ТМА [8].

5. Профилактика

- При прогрессировании недостаточности АВ клапанов более, чем 2 степени рекомендуется проведение корригирующей операции [2, 9-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: коррекция недостаточности клапанов может быть выполнена как отдельная процедура, так и одновременно с операцией Фонтена.

5.1 Диспансерное наблюдение

- Рекомендуется пожизненное наблюдение пациента врачом-кардиологом с обследованием пациентов после различных этапов коррекции ЕЖ не реже 1 раза в 6-12 мес [11, 17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Всем женщинам репродуктивного возраста, перенесшим операцию Фонтена, **рекомендуется** полное обследование с обязательной ЭхоКГ перед планированием беременности [17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** периодический контроль печеночных проб не реже 1 раза в 6-12 месяцев [2, 20].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *в отдаленные сроки после операции Фонтена возможно развитие печеночной дисфункции.*

- После различных этапов коррекции ЕЖ всем пациентам **рекомендуется** проведение ЭхоКГ в течение первого месяца после выписки, далее – не реже 1 раза в 6-12 месяцев [11, 17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *ЭхоКГ выполняется для оценки сократительной функции сердца, компетентности АВ клапанов, характера кровотока по системно-легочному анастомозу, ДКПА, ЭЖК.*

- При недостаточных данных, необходимых для оценки характера показателей кровообращения и полученных в ходе ЭхоКГ, **рекомендуется** проведение ангиокардиографии с зондированием камер сердца [9-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Пациентам с ЕЖ после системно-легочного анастомоза и ДКПА, а также при наличии предсердных аритмий, для профилактики тромбоэмболических осложнений, **рекомендуется** назначение ацетилсалициловой кислоты** в дозе 5 мг/кг/сутки, но не более 100 мг/сутки [2, 9- 11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Пациентам с ЕЖ после операции Фонтена, для профилактики тромбоэмболических осложнений, **рекомендуется** назначение варфарина** в начальной дозе 0,1 мг/кг/сутки, далее титруя дозу до достижения целевого значения международного нормализованного отношения в пределах 2,0-3,0 Ед [2, 9-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** применение антибиотикопрофилактики у взрослых пациентов с ЕЖ, в связи с опасностью инфекционного эндокардита [2, 3, 9-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

- При подозрении на патологию трахео-бронхиального дерева до операции **рекомендуется** направить пациента на консультацию врача-пульмонолога.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерий	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
<i>Этап диагностики</i>			
1	Выполнена пальпация живота (при первичном обследовании пациента)	С	4
2	При первичном обследовании пациента выполнена аускультация легких	С	4
3	При первичном обследовании пациента определен уровень системной оксигенации	С	4
4	При первичном обследовании пациента выполнен общий анализ крови	С	4
5	При первичном обследовании пациента выполнено биохимическое исследование крови	С	4
6	При первичном обследовании пациента выполнена ЭхоКГ	С	4
7	При первичном обследовании пациента выполнена АКГ и зондирование полостей сердца	С	3
8	Выполнена консультация пульмонолога у пациентов с подозрением на патологию трахео-бронхиального дерева	С	4
<i>Этап консервативного лечения</i>			
1	Назначены простагландины группы Е у новорожденных с резко обедненным легочным кровотоком	С	4
2	Назначены диуретики и ингибиторы АПФ у пациентов с проявлениями СН	С	4
<i>Этап хирургического лечения (паллиативные операции)</i>			
3	Выполнена процедура Рашкинда у новорожденных с рестриктивным межпредсердным сообщением	С	4

4	Выполнено суживание ЛА и перевязка ОАП у новорожденных с резко увеличенным легочным кровотоком	С	4
5	Создан системно-легочный анастомоз у новорожденных младше 4 мес с системным насыщением менее 70-75%	С	3
Этап хирургического лечения (гемодинамическая коррекция)			
6	Гемодинамическая коррекция выполнена в 2 этапа	С	3
7	Соблюдены критерии отбора пациентов при выполнении этапов гемодинамической коррекции	В	3
8	Выполнен первичный ДКПА при системном насыщении более 70-75% и среднем давлении в ЛА менее 20 мм рт.ст.	С	3
9	Выполнена коррекция локальных стенозов ветвей ЛА	С	3
10	Выполнена операция Фонтена с фенестрацией при пограничных размерах ЛА и повышенном давлении в ЛА	В	4
11	Выполнен ДКПА с ДИЛК при высоком риске последующей операции Фонтена	С	4
Этап послеоперационного наблюдения			
1	Наблюдение кардиолога специализированного центра не реже 1 раза в 6-12 мес.	С	4
2	Проведение ЭхоКГ в течение первого месяца после выписки, далее – не реже 1 раза в 6-12 мес.	С	4
3	Назначен аспирин в дозе 5 мкг/кг/сутки после системно-легочного анастомоза и ДКПА, а также при наличии предсердных аритмий	С	4
4	Назначен варфарин в начальной дозе 0,1 мг/кг/сутки после операции Фонтена	С	4
5	Выполнена эмболизация венозных коллатералей после ДКПА	С	4
6	Выполнена коррекция недостаточности атриовентрикулярных клапанов более, чем 2 степени при ее прогрессировании после гемодинамической коррекции	С	4

7	Выполнена операция по замене кондуита в отдаленные сроки после операции Фонтена при недостаточном размере кондуита	С	4
8	Устранены стенозы ЛА при их развитии после ДКПА и операции Фонтена	С	4
9	Устранены ДИЛК в случае их реканализации или развития после операции Фонтена.	С	4
10	Назначены антиаритмические препараты в случае развития аритмии после операции Фонтена	С	4
11	Контроль печеночных проб 1 раз в 6-12 мес.	С	4

Список литературы

1. Бураковский В. И., Бокерия Л. А. (ред.). Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. М.: Медицина; 1996.
2. Бокерия Л.А., Зеленикин М.М., Свободов А.А. Пороки с одножелудочковой гемодинамикой. Операции обхода правого сердца. В кн.: Бокерия Л.А., Шаталов К.В. (ред.) Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, 2016, с. 663.
3. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Теремок; 2005.
4. Van Praagh R, Ongley P.A., Swan H.J.C. Anatomic types of single or common ventricle. *Am. J. Cardiol.* 1964; 13: 367-386.
5. Jacobs M.L., Mayer J.E. Congenital heart surgery nomenclature and database project: single ventricle. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69: S197-204.
6. Anderson R.H., Becker A.E., Wilkinson J.L. Proceedings: morphogenesis and nomenclature of univentricular hearts. *Br. Heart J.* 1975; 37: 781-782.
7. Anderson R.H., Becker A.E., Macartney F.J., Shinebourne E.A., Wilkinson J.L., Tynan M.J. Is «tricuspid atresia» a univentricular heart? *Ped. Cardiol.* 1979; 1: 51-56.
8. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Hanley F.L., Kirklin J.K. *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications.* – 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
9. Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН; 2010.
10. Бокерия Л.А. (ред.). Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2014.
11. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Зеленикин М.М., Юрлов И.А. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца методом гемодинамической коррекции. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2007.
12. Davies R.R., Pizarro C. Decision-making for surgery in the management of patients with univentricular heart. *Front. Pediatr.* 2015; 3:61. doi: 10.3389/fped.2015.00061.
13. Van Doorn C.A., Tsang V.T., De Leval M.R. Tricuspid atresia and the functionally single ventricle. In: Yuh D.D., Vricella L.A., Yang S.C., Doty J.R. (eds.) *Johns Hopkins*

- textbook of cardiothoracic surgery, second edition. McGraw-Hill Education; 2014: 1183-1192.
14. Freedom R.M., Li J., Yoo S.J. Late complications following the Fontan operation. In: Gatzoulis M.A., Webb G.D., Daubeney P.E. (eds). *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*; London: Churchill Livingstone; 2003: 85-91.
 15. Mertens L., Hagler D.J., Sauer U., Somerville J., Gewillig M. Proteinlosing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1998; 115: 1063-73.
 16. Gamba A., Merlo M., Fiocchi R. et al. Heart transplantation in patients with previous Fontan operations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004; 127: 555–62.
 17. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). *Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца*. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
 18. Бокерия Л.А., Ревешвили А.Ш., Подзолков В.П., Артюхина Е.А. Интервенционное лечение тахикардий у пациентов после операций гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца. *Вестник аритмологии* 2010; 60: 29-36.
 19. Ревешвили А.Ш., Подзолков В.П., Артюхина Е.А., Батуркин Л.Ю., Мчедlishvili К.А., Джитава Т.Г., Морская И.С. Интервенционное лечение предсердных аритмий у пациентов после операции Фонтена. *Анналы аритмологии* 2010; 7 (4): 63-70.
 20. Путято Н.А., Шведунова В.Н., Астраханцева Т.О., Самсонов В.Б., Подзолков В.П. Проблемы отдаленного периода после операции Фонтена. *Вестник Российской Академии медицинских наук* 2009; 1: 33-36.

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. Арнаутова И.В. д.м.н.
2. Волков С.С. к.м.н.
3. Гушин Д.К. н.с.
4. Горбачевский С.В. д.м.н., профессор
5. Зеленикин М.А. д.м.н., профессор
6. Зеленикин М.М. д.м.н., профессор
7. Ким А.И. д.м.н., профессор
8. Кокшенев И.В. д.м.н., професор
9. Купряшов А.А. д.м.н.
10. Метлин С.Н. к.м.н.
11. Мисюра Н.И.
12. Подзолков В.П. академик РАН
13. Сабиров Б.Н. д.м.н.
14. Сокольская Н.О. д.м.н.
15. Шаталов К.В. д.м.н., профессор
16. Шмальц А.А. д.м.н.
17. Юрлов И.А. к.м.н.

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. врач – детский кардиолог;

2. врач – кардиолог;
3. врач общей практики (семейный врач);
4. врач – педиатр;
5. врач – педиатр городской (районный);
6. врач – педиатр участковый;
7. врач по лечебной физкультуре;
8. врач по медицинской реабилитации;
9. врач по рентгеноэндоваскулярным диагностике и лечению;
10. врач по спортивной медицине;
11. врач приемного отделения;
12. врач – сердечно-сосудистый хирург;
13. врач скорой медицинской помощи;
14. врач – терапевт;
15. врач – терапевт подростковый;
16. врач – терапевт участковый.

Таблица П1 – Уровни убедительности рекомендаций

Уровень	Характеристика
А	Основан на клинических исследованиях хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации включающих по меньшей мере одно рандомизированное контролируемое исследование (РКИ)
В	Основан на клинических исследованиях хорошего дизайна, но без рандомизации
С	Составлен при отсутствии клинических исследований хорошего качества, непосредственно применимых к данной рекомендации

Таблица П2 – Уровни достоверности доказательств

Уровень достоверности	Характеристика
1a	Метаанализ РКИ
1b	Хотя бы одно РКИ
2a	Хотя бы одно хорошо выполненное РКИ
2b	Хотя бы одно хорошо выполненное квазиэкспериментальное исследование
3	Хорошо выполненные неэкспериментальные исследования: сравнительные, корреляционные или «случай-контроль»
4	Экспертное консенсусное мнение либо клинический опыт признанного авторитета

Приложение А3. Связанные документы

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Приложение Б2. Алгоритм ведения пациентов в возрасте более 4 месяцев**Приложение В. Информация для пациентов**

После выписки из специализированного центра строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз). Наблюдение у кардиолога по месту жительства – не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения. Наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес. При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита. Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций обязательно согласуются с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства. Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач. При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов необходимо в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом. Следует избегать чрезмерных физических нагрузок. При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки необходима внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, цианоз, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.

Приложение Г.