**1,1; Определение.**

**Единственный желудочек сердца (ЕЖ).** Врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся нарушением предсердно. 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 ) – 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 бо́льшая 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 – двуприточный 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 архитектоника 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 К. 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]:   
      • двуприточный левый желудочек;   
      • двуприточный 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 (несбаллансированный 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.

**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 аускультациию 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 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 гемолобина 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.   
      **• Всех пациентам рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной полости для оценки степени кардиомегалии и состояния легочного кровотока, а также определения участков гипо.** Или гипервентиляции [3, 8.   
      **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.   
      **• 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.   
      **У ровень 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.

**Лечение**

**3,1 Консервативное лечение.**

      Консервативные мероприятия направлены на регулирование резистентности легочных или системных сосудов.   
      **• У новорожденных с резко обедненным легочным кровотоков 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.**       **О сновные цели данного этапа.** Максимально сбалансировать системный и легочный кровоток, 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 случае 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.   
      **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]:   
      **• возраст.**   
      • для операции Фонтена – не менее 2-х лет;   
      • для операции ДКПА – не менее 4-6 мес.   
      **• размеры и отсутствие деформаций легочных артерий.**   
      • индекс Nakata не менее 250 мм 2 /м 2 ;   
      **• размеры полых вен должны быть сопоставимы с размерами легочных артерий.**       **• показатели гемодинамики малого круга кровообращения.**   
      • среднее давление в легочной артерии:   
      • для операции Фонтена – не более 15 мм ;   
      • для операции ДКПА – не более 20 мм.   
      • общелегочное сосудистое сопротивление:   
      • для операции Фонтена – не более 4 Ед/м 2 ;   
      • для операции ДКПА – не более 5 Ед/м 2.   
      **• компетентность АВ клапанов.**       **Коррекция субаортальной обструкции, встречающейся при сопутствующей ТМА (Комментарии.** Хирургическая тактика заключается либо в расширении ДМЖП, либо в выполнении процедуры Damus.   
      **• функция системного желудочка.**   
      • фракция выброса системного желудочка более 55%;   
      • конечно-диастолическое давления системного желудочка не более 12 мм.   
      **• 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 р екомендуется 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 полой веной и легочной артерий [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 анстомоза.   
      Верхний ДКПА заключается в создании анастомоза конец в бок между верхней полой веной (ВПВ) и соответствующей главной ветвью ЛА. Заключительный этап операции предполагает создание анастомоза между нижней полой веной (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.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 3).   
      **• При гипоплазии системы ЛА (индекс Nakata менее 200 мм 2 /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.   
      **• При локальных стенозах ветвей ЛА рекомендуется их коррекция [2].**       **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 3).   
      **Комментарии.** Устранение стенозов включаюет 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. 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 мм 2 /м 2 ), повышенном среднем давлении в ЛА (15.   
      **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.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).   
      **• Трансплантация сердца рекомендуется при тяжелой дисфункции системного желудочка [8.** 11, 14.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).   
      **3,2,3 Послеоперационнные осложения.**       **• 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. 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. 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 A. Magee 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 стацинар при подозрении на белок-дефицитную энтеропатию (БДЭП) [2, 14, 15, 20].   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).   
      **Комментарии.** Под термином «белок. 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.

**Реабилитация**

**• Рекомендуется.** От 1 до 3 месяцев для периода реабилитационного становления[17].   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).   
      **Комментарии.** 5. После 5-10 лет состояние многих пациентов ухудшается. Это свяхано с цианозом, который обусловлен относительным стенозом анастомоза на фоне роста ребенка, а также кардимиопатией 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].

**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 дисфукции.   
      **• После различных этапов коррекции ЕЖ всем пациентам рекомендуется проведение ЭхоКГ в течение первого месяца после выписки, далее.** Не реже 1 раза в 6.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С ( уровень достоверности доказательств.** 4).   
      **Комментарии.** ЭхоКГ выполняется для оценки сократительной функции сердца, компетентности АВ клапанов, характера кровотока по системно.   
      **• 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.   
      **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.   
      **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).

**Дополнительно**

**• При подозрении на патологию трахео.** Бронхиального дерева до операции рекомендуется направить пациента на консультацию врача.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| № | **Критерий** | **Уровень убедительности рекомендаций** | **Уровень достоверности доказательств** |
| **Этап диагностики** | | | |
| 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 выполненаЭхоКГ | 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 |
| **Этап консервативного лечения** | | | |
| 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 |
| **Этап хирургического лечения (паллиативные операции)** | | | |
| 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 | 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 равзития аритмии после операции Фонтена | С | 4 |
| 11 | Контроль печеночных проб 1 раз в 6-12 мес. | С | 4 |