



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Единственный желудочек сердца

МКБ 10: **Q20.4**

Возрастная категория: **дети/взрослые**

Год утверждения (частота пересмотра): **2018 (не реже 1 раза в 3 года)**

ID: **KP44**

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Утверждены

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации
— _____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация	6
1.1 Определение	6
1.2 Этиология и патогенез.....	6
1.3 Эпидемиология	7
1.4 Кодирование по МКБ 10	7
1.5 Классификация.....	8
1.6. Клиническая картина.....	9
2. Диагностика.....	10
2.1 Жалобы и анамнез	10
2.2 Физикальное обследование.....	10
2.3 Лабораторная диагностика	12
2.4 Инструментальная диагностика	12
3. Лечение	15
3.1 Консервативное лечение	15
3.2 Хирургическое лечение.....	19
4. Реабилитация.....	31
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	31
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания	33
7. Организация медицинской помощи.....	33
Критерии оценки качества медицинской помощи	34
Список литературы.....	37
Приложение А1. Состав рабочей группы.....	42
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	44
Приложение Б1. Алгоритм ведения пациентов в возрасте до 3 месяцев	0
Приложение Б2. Алгоритм ведения пациентов в возрасте старше 4 месяцев	39
Приложение В. Информация для пациента.....	39
Приложение Г. Модифицированная шкала оценки выраженности недостаточности кровообращения и функционального состояния пациента по Ross R.D.....	42

Ключевые слова

- Врожденные пороки сердца
- Одножелудочковое кровообращение
- Единственный желудочек сердца
- Гемодинамическая коррекция
- Клинические рекомендации

Список сокращений

АВ – атриовентрикулярный
АКГ – ангиокардиография
Ао – аорта
АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время
БВО – бульбо-вентрикулярное отверстие
БДЭП – белково-дефицитная энтеропатия
ВПВ – верхняя полая вена
ВПС – врожденный порок сердца
ДИЛК – дополнительный источник легочного кровотока
ДКПА – двунаправленный кавопульмональный анастомоз
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ЕЖ – единственный желудочек
ЛА – легочная артерия
ЛСС – легочное сосудистое сопротивление
ЛЖ – левый желудочек
МНО – международное нормализованное отношение
МПС – межпредсердное сообщение
НК – недостаточность кровообращения
НПВ – нижняя полая вена
НПВП – нестероидные противовоспалительные препараты
ОАП – открытый артериальный проток
ПЖ – правый желудочек
РКИ – рандомизированное контролируемое исследование
СЖ – системный желудочек
СЛА – системно-легочный анастомоз
СН – сердечная недостаточность
ТМА – транспозиция магистральных артерий
ТЭО – тромбоэмболические осложнения
ЭКГ – электрокардиография
ЭКК – экстракардиальный кондуит
ЭхоКГ – эхокардиография

Термины и определения

Индекс Nakata (синоним: легочно-артериальный индекс) – отношение суммарной площади поперечного сечения правой и левой легочных артерий к площади поверхности тела.

Индекс McGoon – отношение суммы диаметров легочных артерий у места их деления к диаметру нисходящей аорты.

«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].

Процедура Рашкинда (синоним: баллонная атриосептостомия) – эндоваскулярная операция, заключающаяся в проведении катетера со специальным баллоном в овальное окно межпредсердной перегородки и последующей дилатации межпредсердного сообщения.

Рестриктивный – создающий препятствие кровотоку.

Транссудация – состояние, характеризующееся длительным поступлением жидкости из серозных полостей.

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 интенсивном 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.

При отхождении аорты от рудиментарной желудочковой камеры на пути кровотока из системного желудочка в аорту имеется так называемое бульбовентрикулярное отверстие, представляющее собой по сути дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Со временем происходит нарастание обструкции на уровне БВО (субаортальный стеноз), что затрудняет системный кровоток. В ряде наблюдений имеются одновременно препятствия на пути и системного и легочного кровотока.

В поддержании адекватной гемодинамики как малого, так и большого кругов кровообращения важную роль может играть открытый артериальный проток (дуктус-зависимые состояния) [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 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 атриовентрикулярного 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;

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

1.6 Клиническая картина

Клиническая симптоматика определяется объемной перегрузкой сердца и легочной гипертензией у пациентов без сопутствующего стеноза ЛА и выраженной гипоксемией – у пациентов со стенозом ЛА.

В случае обедненного легочного кровотока с момента рождения или вскоре после него развивается цианоз. Насыщение крови кислородом составляет 70-80%. Цианоз усиливается при нагрузке (движение, плач, кормление), в том числе, по мере увеличения возраста и роста ребенка. У 10-15% пациентов отмечают одышечно-цианотические приступы; характер их такой же, как при тетраде Фалло (приступы обусловлены спазмом выводного отдела ПЖ ограничивающими поступление крови в ЛА). Таким образом, большинство пациентов с ЕЖ находятся в тяжелом состоянии, обусловленном, в первую очередь, хронической артериальной гипоксемией. Избыточный легочный кровоток при ЕЖ встречается значительно реже. Цианоз у таких пациентов в раннем детском возрасте часто отсутствует или нерезко выражен. Нарастание цианоза у пациентов старшего детского возраста обычно связано с прогрессирующим уменьшением легочного кровотока в результате развития морфологических изменений в артериальных сосудах легких, обусловленных чрезмерным кровотоком.

У большинства пациентов присутствует одышка. В случае обедненного легочного кровотока она имеет место и в покое, также усиливаясь при нагрузке. В случае избыточного легочного кровотока одышка нередко сочетается с признаками СН, выраженной в большей или меньшей степени (от чрезмерной потливости и тахикардии до гепатомегалии, отеков, асцит и/или гидроторакса).

Постепенно происходит изменение дистальных фаланг пальцев рук по типу «барабанные палочки» и «часовых стекол», что обусловлено хронической артериальной гипоксемией. Описанные изменения фаланг пальцев кистей чаще распространены у детей, переживших двухлетний возраст, но иногда могут развиваться уже в 3-4 месяца.

В случае сопутствующих субаортального стеноза, гипоплазии дуги аорты или коарктации аорты быстро могут развиваться и прогрессировать симптомы недостаточной

перфузии органов и тканей, вплоть до шока. Пациенты с одновременной обструкцией системного и легочного кровотока, как правило, нежизнеспособны.

Помимо специфической клинической картины, около 70% пациентов имеют отставание в физическом развитии, а также сколиоз.

При аускультации легких возможно выслушивание застойных хрипов, что характерно для избыточного легочного кровотока и развития СН. Картина аускультации сердца определяется, в первую очередь, наличием и степенью выраженности обструкции на уровне БВО и/или легочного ствола. Над областью сердца выслушивается систолический шум, причем у пациентов без стеноза ЛА он максимально выражен в 3-4 межреберья. Происхождение систолического шума может быть обусловлено либо прохождением крови из системного желудочка (СЖ) через БВО в камеру-выпускник и далее – в аорту. При стенозе ЛА шум носит грубый характер и максимально выражен над основанием сердца, соответственно уровню стеноза. Систолический шум на верхушке соответствует недостаточности атриовентрикулярного клапана. Следует помнить, что ЕЖ часто сочетается с аномалиями положения сердца, которые меняют локализацию шумов [1-3, 8-11].

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза и жалоб у пациентов с подозрением на ВПС **рекомендуется** оценить у пациента (или его родственников) времена появления цианоза, наличия или отсутствия его прогрессирования, а также о наличии и характере одышки для верификации диагноза и оценке общего состояния [1-3, 8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- При сборе анамнеза и жалоб у пациентов с подозрением на ВПС, для оценки степени выраженности недостаточности кровообращения (НК), **рекомендуется** оценить у пациента (или его родственников) наличие и характер потливости [1-3, 8-12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

2.2 Физикальное обследование

- Во время физикального обследования у пациентов с подозрением на ВПС **рекомендуется** оценить признаки хронической артериальной гипоксемии (симптом «барабанных палочек», «часовых стекол») [1-3, 8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Для косвенной оценки соотношения легочного и системного кровотока, а также тяжести состояния пациента, во время физикального обследования у пациентов с подозрением на ВПС, **рекомендуется** определить уровень системной оксигенации путем пульсоксиметрии (насыщение крови кислородом) [1-3, 8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Во время физикального обследования у пациентов с подозрением на ВПС, для оценки степени выраженности НК и тяжести состояния пациента, **рекомендуется** оценить характер и частоту дыхания [1-3, 8-12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *При осмотре дыхание пациента может быть физиологическим, с умеренным (втяжением межреберных промежутков) и выраженным (одышка) вовлечением вспомогательной мускулатуры.*

- Во время физикального обследования у пациентов с подозрением на ВПС, **рекомендуется** аускультация легких для выявления наличия или отсутствия застойных хрипов [1-3, 8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Во время физикального обследования у пациентов с подозрением на ВПС, для определения характера шумов и косвенной оценки состояния легочного кровотока, **рекомендуется** выполнить аускультацию сердца (см. пункт 1.6) [1-3, 8-12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Во время физикального обследования у пациентов с подозрением на ВПС, **рекомендуется** пальпация живота для выявления наличия или отсутствия гепатомегалии [1-3, 8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Тщательно собранный анамнез и данные физикального обследования позволяют точно определить степень выраженности НК и функциональный статус пациента. В детской кардиологической практике для быстрой оценки степени выраженности НК хорошо зарекомендовала себя модифицированная шкала Ross [12].*

2.3 Лабораторная диагностика

• На этапе обследования, в т.ч. перед оперативным вмешательством, всем пациентам **рекомендуется** выполнить общий анализ крови для определения исходного уровня гемоглобина и тромбоцитов [1-3, 8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

• На этапе обследования, в т.ч. перед оперативным вмешательством, всем пациентам **рекомендуется** биохимическое исследование крови для оценки функции печени и почек [3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Для оценки функции печени целесообразно выполнить анализ уровня общего белка и альбумина, АСТ, АЛТ, билирубина (общий, прямой, непрямой). Для оценки функции почек целесообразно выполнить анализ уровня мочевины, креатинина.*

• На этапе обследования, в т.ч. перед оперативным вмешательством, всем пациентам **рекомендуется** исследование свертывающей системы крови с целью выявления исходных нарушений системы гемостаза, а также для оценки эффективности последующей (послеоперационной) тромбопрофилактики [8, 13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *На сегодняшний день известным фактом является наличие исходных аномалий свертывающей системы крови у пациентов с одножелудочковой гемодинамикой. Ввиду этого, таким пациентам целесообразно определение показателей локальных (активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), фибриноген, международное нормализованное отношение (МНО), степень агрегации тромбоцитов) и, при наличии возможности, – глобальных тестов (тромбодинамика 3D) оценки гемостаза.*

2.4 Инструментальная диагностика

• На этапе обследования, в т.ч. перед оперативным вмешательством, всем пациентам **рекомендуется** выполнение электрокардиографии (ЭКГ) для исключения нарушений ритма и проводимости, а также ишемии миокарда [1-3, 8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Наиболее закономерным является отклонение электрической оси сердца вправо (у более 70% пациентов) с признаками гипертрофии ПЖ (у более 94% пациентов). У 50% пациентов отмечаются также признаки гипертрофии ЛЖ. Характерными для ЕЖ являются высоковольтная ЭКГ в грудных отведениях, за исключением*

V_1 , преобладание зубцов S над зубцами R или равнозначные комплексы RS . У пациентов с ТМА может отмечаться отсутствие зубцов Q в левых и наличие их в правых грудных отведениях. Для пациентов с ЕЖ в значительной степени характерны нарушения проводимости и ритма различного характера.

- На этапе обследования, в т.ч. перед оперативным вмешательством, всем пациентам с ЕЖ **рекомендуется** выполнение рентгенографии органов грудной полости для оценки степени кардиомегалии и состояния легочного кровотока, а также определения участков гипо- или гипервентиляции легких [1-3, 8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: У всех пациентов с ЕЖ, независимо от расположения магистральных артерий, наблюдается расширение тени сердца в поперечнике. В большей степени оно выражено у пациентов с увеличенным легочным кровотоком. Нередко имеют место признаки увеличения ПЖ, реже – левого. У всех пациентов имеет место увеличение правого предсердия. У пациентов с необструктивным легочным кровотоком наблюдается усиление легочного рисунка и расширение корней легких. В периферических отделах легочный рисунок представлен узкими артериальными сосудами, также отмечается симптом «ампутации» крупных артериальных ветвей (картина высокой легочной гипертензии). У пациентов с нормальным расположением магистральных артерий или расположении их, как при полной транспозиции с стенозом ЛА, в передне-задней проекции, в области второй дуги, отмечается западение аналогичное тому, которое обычно имеет место при тетраде Фалло. При корригированной ТМА левый контур сердца не дифференцируется на первую и вторую дуги и представляет непрерывной, слегка выпуклой или прямой тенью, что связано с левосторонним расположением восходящей Ао. При этом у пациентов со стенозом ЛА по левому контуру сердца определяется выбухание третьей дуги, обусловленное расположением в этой области корня Ао и камеры выпускника.

- Эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ) **рекомендуется** всем пациентам с подозрением на ЕЖ как ведущий метод диагностики, позволяющий установить окончательный диагноз [1-3, 8-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Регистрируется отсутствие межжелудочковой перегородки и наличие атрио-вентрикулярных клапанов, открывающихся в ЕЖ. Удаётся определить камеру-выпускник и отходящий от нее магистральный сосуд. При нормальном расположении магистральных артерий определяется митрально-аортальное соединение, при ТМА –

митрально-легочное. При проведении ЭхоКГ необходимо обратить внимание на следующие моменты: 1) оценка морфологии ЕЖ (левая или правая), его объема и сократительной функции, положение рудиментарного желудочка; 2) положение магистральных артерий, их размеры, анатомия полулунных клапанов; 3) при дискордантном положении магистральных артерий – размеры БВО и соотношение его с кольцом аортального клапана; 4) анатомия АВ клапанов, степень их недостаточности; 5) размеры межпредсердного сообщения (МПС), открытого артериального протока (ОАП), направление сброса через них; 6) наличие сопутствующих пороков (коарктация Ао, перерыв дуги Ао).

- Магнитно-резонансная томография (МРТ) **рекомендуется** пациентам с подозрением на ЕЖ в случаях наличия затруднения в установлении морфологии порока при помощи ЭхоКГ [8-11, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Методика точно отображает анатомию артериальных и венозных сосудов, клапанного аппарата, субстрат субаортального стеноза, внутрисердечную анатомию, объем желудочка, степень гипертрофии миокарда.

- **Рекомендуется** проведение ангиокардиографии (АКГ) и катетеризации полостей сердца всем пациентам с ЕЖ с целью [1, 8, 10, 11, 14]:

- 1) уточнения диагноза при недостаточности данных, полученных в ходе ЭхоКГ;
- 2) оценки морфологии желудочка;
- 3) оценки размеров легочных артерий;
- 3) оценки наличия камеры-выпускника и типа вентрикуло-артериального соединения;
- 4) оценки характера обструкции ЛА с возможностью устранения стенозов (см. пункт 3.2);
- 5) оценки размеров МПС и выполнения процедуры Рашкинда при необходимости (см. пункт 3.2);
- 6) оценки и устранения коллатералей между системными и легочными венами;
- 7) оценки и устранения аорто-легочных коллатералей (устранение рекомендовано перед операцией Фонтена);
- 8) у пациентов с системно-легочным анастомозом для оценки его функции;
- 9) с целью выполнения коронарографии пациентам с клиническими проявлениями стенокардии, ишемическими изменениями на ЭКГ или аномалиями коронарных сосудов.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Обследование включает измерение давления и насыщения кислородом в

ЛА (наибольшее значение имеет оценка среднего давления), Ао, предсердиях, СЖ, определение легочного и системного кровотока, легочного сосудистого сопротивления (ЛСС). ЛСС – показатель, производный от давления в ЛА, оценивающий возможности легочных артерий отвечать на увеличение объема. В большинстве случаев операции, выполняемые с целью коррекции ЕЖ, направлены на увеличение легочного кровотока, поэтому определение давления в ЛА и ЛСС – важные моменты лечебно-диагностического поиска, влияющие на выбор последующей хирургической тактики. Ангиография позволяет оценить анатомию магистральных артерий (особенно ЛА; рассчитывают индексы Nakata и McGoon), гипертрофию миокарда. Для решения вопроса о выборе метода хирургического лечения чрезвычайно важна венстрикулография. Она позволяет создать представление о величине БВО, объеме полости гипоплазированного желудочка, тяжести легочного стеноза, состоятельности АВ клапанов, характере расположения магистральных артерий. При введении контраста в ЕЖ, независимо от наличия или отсутствия стеноза ЛА, определяется большая полость желудочка, занимающая практически всю область сердечной тени как в передне-задней, так и в боковой проекции. Значительно чаще в ЕЖ обнаруживаются гладкие внутренние контуры, что соответствует архитектонике левого желудочка, реже – грубая трабекулярность, свойственная правому желудочку.

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 ОАП [3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Среди препаратов наиболее распространено применение #алпростадила** (применение у детей вне зарегистрированной инструкции). Начальная доза составляет 0,02 мкг/кг/мин с возможностью увеличения до 0,05-0,1 мкг/кг/мин, поддерживающая доза – 0,002 мкг/кг/мин.

- **Рекомендуется** применение диуретиков, с целью лечения СН, при ее выявлении у пациентов [3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: Наиболее часто применяются возрастные дозировки фуросемида** (противопоказано применение таблетированной лекарственной формы у детей до 3-х лет); спиронолактона** (противопоказано применение таблетированной лекарственной формы у детей до 3-х лет).

- В ранние сроки после системно-легочного анастомоза (СЛА), а также после гемодинамической коррекции (двунаправленный кавопульмональный анастомоз (ДКПА) или операции Фонтена) (см. пункт 3.2.1) пациентам **рекомендуется** проведение тромбопрофилактики [13, 15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: По современным представлениям тромбоэмболические осложнения (ТЭО) занимают одно из ведущих мест в структуре как ранней, так и отдаленной смертности после гемодинамической коррекции. Особенностораживающим фактом являются случаи тромбозов на фоне проведения лекарственной тромбопрофилактики. С одной стороны, после операций «обхода» правых отделов сердца создаются условия для замедления кровотока, с другой стороны доказанным фактом является наличие исходного, нередко генетически обусловленного, дефицита факторов свертывания. Совокупность указанных причин повышает вероятность ТЭО после операции. С целью ранней тромбопрофилактики после гемодинамической коррекции, при отсутствии противопоказаний, внутривенно капельно назначается гепарин натрия**. Для целей ранней тромбопрофилактики наиболее часто применяется гепарин натрия**, который, при отсутствии противопоказаний, назначается внутривенно капельно, по мере стабилизации хирургического гемостаза, в большинстве случаев – через 12-24 часа после операции. Разведение: 2 мл гепарина натрия** + 48 мл физиологического раствора. Начальная доза – 20 ед/кг/час со скоростью, равной 1/10 веса пациента в кг. До начала инфузии препарата, для повышения его эффективности целесообразно ввести в/в струйно 50 ед/кг однократно. Запрещено применение у новорожденных, в особенности недоношенных или имеющих низкую массу тела детей.

- Для профилактики гиперкоагуляционных состояний во время тромбопрофилактики гепарином натрия** после СЛА, а также после гемодинамической коррекции **рекомендуется** поддержание АЧТВ в пределах 50-85 сек [13, 15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: Существуют указания на связь гиперкоагуляционных состояний и низких значений АЧТВ (менее 50 сек).

- **Рекомендуется** контроль уровня тромбоцитов крови у пациентов в случае применения гепарина натрия** свыше 5 суток с целью исключения гепарин-индуцированной тромбоцитопении [15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)

- В отдаленные сроки после СЛА, а также после гемодинамической коррекции пациентам **рекомендуется** проведение долговременной тромбопрофилактики [15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Для целей долговременной тромбопрофилактики после СЛА применяется *ацетилсалициловая кислота*** в дозе 5 мг/кг/сутки (для пациентов до 18 лет - применение вне зарегистрированной инструкции); после гемодинамической коррекции применяется *ацетилсалициловой кислоты*** в дозе 5 мг/кг/сутки (но не более 100 мг/кг/сутки или варфарин** в возрастной дозировке. Схема назначения *ацетилсалициловой кислоты***: по мере стабилизации состояния пациента и появления возможности приема пищи препарат добавляется к инфузии гепарина натрия**; в течение последующих суток подобной комбинированной тромбопрофилактики поддерживается целевое значение АЧТВ 50-85 сек; со вторых суток от начала приема *ацетилсалициловой кислоты*** гепарин натрия** отменяют далее продолжается тромбопрофилактика изолированно *ацетилсалициловой кислотой*** которая назначается на срок не менее 6 мес или до момента следующего этапа хирургического лечения. В случае назначения варфарина**, препарат так же добавляют к инфузии гепарина натрия**, по мере стабилизации состояния пациента и появления возможности приема пищи. В течение последующих суток подобной комбинированной тромбопрофилактики поддерживается целевое значение АЧТВ 50-85 сек. Со вторых суток от начала приема варфарина** гепарин натрия** отменяют. Далее продолжается тромбопрофилактика изолированно варфарином**, которая назначается на срок не менее 6 мес или до момента следующего этапа хирургического лечения. В соответствии с данными литературы, незначимой разницы эффективности тромбопрофилактики *ацетилсалициловой кислотой*** и варфарином**, однако настораживающим моментом является сохранение гиперкоагуляционных состояний, несмотря на проведение тромбопрофилактики. Не исключена целесообразность одновременного приема *ацетилсалициловой кислоты*** и варфарина** для достижения наиболее оптимального состояния свертывающей системы крови.

- **Рекомендуется** контроль степени агрегации тромбоцитов у пациентов после назначения #ацетилсалициловой кислоты** с целью долговременной тромбопрофилактики после СЛА или гемодинамической коррекции [15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Контроль показателя проводится через 2-5 дня от начала приема препарата. Критерием эффективности #ацетилсалициловой кислоты** считается снижение показателя не менее, чем на 50% от исходного значения. Случаи снижения степени агрегации тромбоцитов менее, чем на 50% от исходного могут быть связаны с недостаточной дозой #ацетилсалициловой кислоты**, а также не исключают наличия резистентности пациента к препарату. При наличии резистентности решается вопрос о смене препарата для долговременной тромбопрофилактики (например, на варфарин**).*

- **Рекомендуется** поддержание целевого МНО (в пределах 2-3) у пациентов, принимающих варфарин**, с целью долговременной тромбопрофилактики после гемодинамической коррекции [13, 15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: *По данным литературы, случаи ТЭО в средне-отдаленные сроки после гемодинамической коррекции, в большей степени, связаны с нарушением приема и/или несвоевременного контроля дозы варфарина** (МНО), выражающиеся в недостижении целевого МНО.*

- Всем пациентам с ЕЖ после СЛА и гемодинамической коррекции, а также при наличии наджелудочковой аритмии, для профилактики ТЭО в отдаленные сроки, **рекомендуется** пожизненное применение лекарственной тромбопрофилактики [2, 10, 11, 13, 14-16, 43].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: *Детям наиболее часто назначается #ацетилсалициловая кислота** или варфарин** (см. пункт 3.2.1, 3.2.2). Взрослым пациентам возможно назначение новых оральных антикоагулянтов, эффективность которых относительно тромбопрофилактики, в ряде наблюдений, превосходит эффективность #ацетилсалициловой кислоты** или варфарина**. Имеются данные о высокой частоте гиперкоагуляции на фоне изолированной тромбопрофилактики #ацетилсалициловой кислотой** или варфарином** у детей и указания на необходимость комбинации этих препаратов у пациентов данной возрастной группы для*

достижения оптимального состояния свертывающей системы крови (в силу невозможности применения новых оральных антикоагулянтов).

3.2 Хирургическое лечение

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

Этап хирургического лечения

Основные цели данного этапа – максимально сбалансировать системный и легочный кровотоки, обеспечить беспрепятственное смешивание крови на уровне предсердий, обеспечить необструктивный выход из СЖ [1].

• Ввиду высокой вероятности неблагоприятного исхода двужелудочковой коррекции, **не рекомендуется** ее выполнение пациентам с ЕЖ [1-3, 8].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Среди паллиативных операций выделяют следующие:

• Процедура Рашкинда **рекомендуется** в качестве неотложной меры помощи у новорожденных при наличии рестриктивного МПС у пациентов [1-3, 8].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Под рестриктивным МПС понимается наличие сообщения на уровне предсердий, при котором существует разность давлений между правым и левым предсердиями. В этом случае может иметь место сопротивление кровотоку на уровне данного МПС.*

• Сузивание ЛА (операция Muller) и перевязка ОАП (при его наличии) **рекомендуется** в периоде новорожденности при резко увеличенном легочном кровотоке с целью ограничения легочного кровотока и «защиты» малого круга кровообращения от развития склеротических изменений [1, 2, 8, 10, 11, 14, 17, 18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Избыточный легочный кровоток способствует развитию тяжелой СН и высокой легочной гипертензии.*

• **Рекомендуется** создание СЛА у пациентов в периоде новорожденности при насыщении крови кислородом менее 70-75% [1, 2, 8, 10, 11, 14, 17, 18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Выраженная гипоксемия часто характерна для тяжелого стеноза ЛА (нередко при ОАП-зависимом легочном кровотоке). Предпочтительное выполнение СЛА – в возрасте до 3-х месяцев.*

Гемодинамическая коррекция

Следующим этапом выполняется так называемая «гемодинамическая (одножелудочковая) коррекция, заключающаяся в создании тотального кавопульмонального анастомоза (синоним: «полный обход» правого сердца). Цель данного этапа – снижение преднагрузки СЖ и увеличение системной оксигенации [2, 8].

- В качестве первого этапа гемодинамической коррекции **рекомендуется** выполнение ДКПА (синоним: верхний кавопульмональный анастомоз) [1, 2, 8, 10, 11, 14, 17, 18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *ДКПА заключается в создании анастомоза «конец в бок» между верхней полой веной (ВПВ) и соответствующей главной ветвью ЛА. Предпочтительное выполнение – в возрасте от 4-х мес до 1 года. В большинстве случаев после ДКПА насыщение крови кислородом устанавливается в пределах 80%.*

- В качестве второго (заключительного) этапа гемодинамической коррекции **рекомендуется** выполнение анастомоза между нижней полой веной (НПВ) и ЛА (синонимы: операция Фонтена, нижний кавопульмональный анастомоз) [1, 2, 8, 10, 11, 14, 17, 18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Выполнение одномоментного тотального кавопульмонального анастомоза сопровождалось высокой летальностью, поэтому было предложено разделить операцию на 2 самостоятельных этапа. Данная тактика позволила существенно улучшить результаты гемодинамической коррекции. Наиболее распространенной в настоящее время модификацией операции Фонтена является использование экстракардиального кондуктора (ЭКК) из политетрафторэтилена, имплантированного непосредственно между НПВ и ЛА.*

- **Рекомендуется** соблюдение следующих возрастных критериев при планировании гемодинамической коррекции [19-25]:

- для ДКПА – не менее 4 мес.;
- для операции Фонтена – предпочтительно не менее 2-х лет.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: Ранний возраст на сегодняшний день не является фактором, препятствующим выполнению ДКПА, тем не менее до настоящего времени оптимальные сроки операции не определены. Одни авторы рекомендуют ДКПА до 6 месяцев, объясняя это пользой от ранней «разгрузки» СЖ, но не ранее 3 месяцев [19-22], другие считают оптимальным его создание в промежутке от 6 месяцев до 2 лет, что связывают с максимальным приростом насыщения крови кислородом после процедуры в данной возрастной группе [23, 24]. Сомнения, связанные с выполнением операции до 3 месяцев, оправданны и связаны с более высоким ЛСС у таких детей, возможным повышением частоты осложнений и летальности, неуверенностью в адекватном росте легочных артерий после операции и риском неблагоприятного влияния процедуры на мозговое кровообращение [19, 21, 22, 25]. «Возраст» выполнения операции Фонтена так же оспаривается. Одни авторы склоняются к выполнению данного этапа в более старшем возрасте, объясняя это ограниченным «сроком службы» нефизиологичного одножелудочкового кровообращения и неизбежной его декомпенсацией. При этом основными показаниями к операции выступают такие факторы, как прогрессирование системной гипоксемии и снижение толерантности к физической нагрузке. Другие же, наоборот, стараются перейти к тотальному cavoпультмональному анастомозу в более ранние сроки, объясняя подобную тактику пользой от уже упомянутого раннего снижения преднагрузки СЖ [19, 21].

- **Рекомендуется** соблюдение критериев адекватного развития легочного артериального русла у пациентов при планировании гемодинамической коррекции [26-28]:

- индекс Nakata $\geq 200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$;
- индекс McGoon $\geq 1,5$.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: Несмотря на вышеуказанные ориентировочные показатели развития легочного артериального русла считается, что небольшие размеры ЛА (индексы Nakata $\leq 100 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и McGoon $\leq 1,2$) не оказывают значимого влияния на ранние результаты гемодинамической коррекции [26]. Как известно, размеры ЛА могут зависеть от количества крови, притекающей к ним [27], поэтому абсолютные их значения, возможно, и не самый важный фактор риска [28]. Очевидно, что более важным фактором может являться функциональная способность ЛА отвечать на увеличение кровотока в легкие после операции, выражающаяся в ЛСС (см. пункт 2.4).

- Для достижения наиболее оптимальных результатов операции **рекомендуется** выполнение гемодинамической коррекции у пациентов с сопоставимыми размерами полых вен и легочных артерий [2, 8, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- При планировании гемодинамической коррекции у пациентов **рекомендуется** придерживаться следующих значений показателей гемодинамики малого круга кровообращения [2, 8, 14]:

- среднее давление в ЛА:
 ≤ 20 мм рт.ст для ДКПА;
 ≤ 15 мм рт. ст. для операции Фонтена;
- легочное сосудистое сопротивление:
 ≤ 5 Ед/м² для ДКПА;
 ≤ 4 Ед/м² для операции Фонтена

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- У пациентов с АВ недостаточностью выраженной и более степени **рекомендуется** ее коррекция на этапах гемодинамической коррекции [2, 8, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Допустимой и не требующей коррекции степенью АВ недостаточности считается умеренная (1-2).*

- Пациентам с субаортальной обструкцией, встречающейся при сопутствующем дискордантном (не от тождественного желудочка) отхождении Ао, **рекомендуется** устранение обструкции на этапах гемодинамической коррекции [2, 8, 14, 29, 30].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: *Показания к коррекции субаортальной обструкции определяются наличием градиента систолического давления между СЖ и Ао, рестриктивного ДМЖП (признак рестриктивности ДМЖП – площадь сечения дефекта менее 2 см²/м²), соотношения диаметров ДМЖП и фиброзного кольца аортального клапана. Хирургическая тактика заключается либо в расширении ДМЖП, либо в выполнении процедуры Damus-Kaye-Stansel одновременно с гемодинамической коррекцией. После расширения ДМЖП нередко отмечены АВ блокады 3 степени, ввиду чего выполнение операции Damus-Kaye-Stansel, при соблюдении*

показаний, предпочтительно. Одним из ключевых критериев возможности выполнения операции *Damus-Kaye-Stansel* является сохранение компетентности клапана ЛА.

- Выполнение гемодинамической коррекции **рекомендуется** при следующих значениях показателей сократительной функции сердца у пациентов [2, 8, 14, 31]:

- фракция выброса > 55%;
- конечно-диастолическое давления ≤ 12 мм рт.ст.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: Косвенным признаком компрометирования сократительной функции СЖ является индекс его конечно-диастолического объема (мл/м²). В ряде работ отмечена связь исходного увеличения конечно-диастолического объема СЖ и угнетения его сократительной функции в послеоперационном периоде.

- При планировании гемодинамической коррекции у пациентов **рекомендуется** оценка дополнительных источников легочного кровотока (ДИЛК; синоним: гибридный легочный кровоток) [2, 8, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: ДИЛК оценивают в ходе ангиокардиографического исследования при выполнении аортографии. При выполнении ДКПА решение о сохранении или устранении ДИЛК в каждом случае носит индивидуальный характер.

- **Рекомендуется** сохранение ДИЛК на этапе ДКПА при тенденции к снижению насыщения крови кислородом менее 80% и стабильных показателей центральной гемодинамики (среднее давление в ЛА ≤ 15 мм рт. ст., отсутствие прогрессирующей гипотонии, рефрактерной к увеличению доз кардиотонических препаратов) [2, 8, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Оценка показателей проводится непосредственно после ДКПА, в условиях концентрации кислорода во вдыхаемой смеси в пределах 21-30%. При увеличении насыщения крови кислородом свыше 90% выполняется пробное пережатие дополнительных источников, руководствуясь далее уровнем насыщения крови кислородом (целевое значение 80-90%). При сохраняющейся необходимости сохранения гибридного легочного кровотока предпочтение отдается антеградному источнику (легочный ствол). В ряде ситуаций, в основном по причине устьевых стенозов той или иной ветви ЛА, возможно сохранение одновременно двух источников легочного кровотока – антеградного и СЛА или ОАП дистальнее места стеноза ЛА.

- **Рекомендуется** сохранение ДИЛК на этапе ДКПА в случаях, когда предполагается повышенный риск последующего выполнения «полного обхода» правых отделов сердца [3, 8, 10, 11, 14, 17, 18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *ДКПА с ДИЛК обеспечивает длительное сохранение относительно стабильного насыщения крови кислородом. При необходимости таким пациентам можно создавать дополнительные ДИЛК в отдаленные сроки после ДКПА (СЛА, аксиллярный артериовенозный анастомоз).*

- 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 «окончательного» этапа гемодинамической коррекции или «моста» к пересадке сердца [2, 10, 11, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Сохранение ДИЛК на этапе операции Фонтена нередко приводит к венозной гипертензии и развитию НК, поэтому **рекомендуется** устранение ДИЛК (при наличии) пациентам перед выполнением операции Фонтена [2, 8, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Для достижения наиболее оптимальных результатов операции при планировании гемодинамической коррекции **рекомендуется** оценка состояния венозного оттока у пациентов [2, 8, 14]:

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *В случае обнаружения препятствий на пути венозного оттока хирургическая тактика определяется индивидуально. Наиболее частыми причинами обструкции венозного оттока являются аномальный дренаж легочных вен, стенозы устьев легочных вен, рестриктивное МПС.*

- Для достижения наиболее оптимальных результатов гемодинамической коррекции **рекомендуется** устранение факторов, способствующих обструкции венозного оттока на этапе ДКПА [2, 8, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Выполнение первичного ДКПА **рекомендуется** у пациентов без критического стеноза ЛА и ОАП-зависимого легочного кровотока с уровнем системного насыщения > 70-75%, без избыточного легочного кровотока (среднее давление в легочной артерии < 20 мм рт. ст.) [2, 8, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- При значимых локальных стенозах ветвей ЛА пациентам **рекомендуется** коррекция стенозов эндоваскулярными методами или при помощи открытых операций одновременно с этапами гемодинамической коррекции [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- При планировании заключительного этапа гемодинамической коррекции пациентам с пограничными размерами ЛА (индекс Nakata ≤ 200 мм²/м²) и повышенном среднем давлении в ЛА (15-18 мм рт. ст.) **рекомендуется** выполнение операции Фонтена с фенестрацией между ЭЖК и предсердием [2, 8, 14, 17, 18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Не рекомендуется** выполнение операции Фонтена пациентам при склеротических изменениях сосудов легких и выраженной дисфункции СЖ [1, 20-22].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: *Объективными критериями состояния сосудов легких являются среднее ДЛА и ЛСС, функции системного желудочка – фракция выброса, конечно-диастолическое давление, индекс конечно-диастолического объема.*

- Трансплантация сердца **рекомендуется** пациентам при тяжелой дисфункции СЖ [8, 14, 17, 18, 32-34].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

Послеоперационные осложнения

Наиболее частыми ранними осложнениями после гемодинамической коррекции являются неврологические нарушения, дыхательная недостаточность, синдром верхней полой вены, повышенная трансудация [22, 24, 35].

- Для снижения риска послеоперационных осложнений **рекомендуется** ранняя (1-е сутки после операции) экстубация пациентов после гемодинамической коррекции [36-41].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: Основные осложнения нередко связывают с повышением венозного давления в кавопульмональном тракте, что в свою очередь может быть обусловлено колебанием ЛСС в раннем послеоперационном периоде и недостаточной компенсацией легочного кровообращения к увеличению кровотока. Искусственная вентиляция легких повышает внутригрудное давление и замедляет венозный возврат по системным венам, что является дополнительным фактором повышения венозного давления.

Среди отдаленных осложнений после гемодинамической коррекции наиболее важными являются венозная гипертензия, нарушения ритма сердца, белково-дефицитная энтеропатия, печеночная дисфункция, тромбоэмболические осложнения [2, 8].

Венозная гипертензия является основной причиной развития и прогрессирования *Н* (гепатомегалии, асцита, гидроторакса, периферических отеков, цианоза) в средне-отдаленные сроки после операции Фонтена. К факторам, повышающим вероятность развития венозной гипертензии, относятся стенозы ЛА, ДИЛК, недостаточность АВ клапана, стенозы полых вен или экстракардиального кондуита (например, вследствие «перероста» протеза), развития венозных коллатералей, дисфункция СЖ, белково-дефицитная энтеропатия (БДЭП), ТЭС печеночной недостаточности [2].

- **Рекомендуется** устранение локальных стенозов ЛА в случае их развития у пациентов после тех или иных этапов гемодинамической коррекции [2, 10, 11, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: В большинстве случаев их устранение возможно эндоваскулярным способом.

- **Рекомендуется** эндоваскулярное устранение ДИЛК в случае их реканализации или развития после ДКПА или операции Фонтена при стойких признаках НК [2, 10, 11, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Аорто-легочные коллатеральные артерии могут быть не диагностированы до операции или же развиваться в ранние или отдаленные сроки после неё. Реканализация ствола ЛА может происходить спустя 1-2 года после операции (положение справедливо для случаев, где легочный ствол был перевязан интраоперационно, и неактуально для пациентов с сопутствующей атрезией легочной артерии).

- При прогрессировании недостаточности АВ клапана более, чем умеренной степени пациентам **рекомендуется** проведение корригирующей операции [2, 10, 11, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Коррекция недостаточности АВ клапана может быть выполнена как отдельная процедура, так и одновременно с операцией Фонтена. В ряде случаев это осложнение возникает в отдаленном послеоперационном периоде вследствие перенесенного инфекционного эндокардита или дилатации фиброзного кольца клапана в результате прогрессирующей дисфункции СЖ.*

- После операции Фонтена в модификации ЭКК пациентам **рекомендуется** операция по замене сосудистого протеза в случае развития венозной гипертензии вследствие недостаточного размера кондуита относительно роста и развития пациента [2, 10, 11, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Для увеличения насыщения крови кислородом в случае развития венозных коллатералей после ДКПА пациентам **рекомендуется** их эмболизация [2, 10, 11, 14].

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 также могут быть обструкция легочного кровотока на различных уровнях, повышение ЛСС, дисфункция СЖ или АВ клапанов, тромбоз полых вен и другие факторы, приводящие к повышению венозного давления. По данным А. 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** трансплантация сердца пациентам при выраженной дисфункции СЖ, рефрактерной к консервативной терапии [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Дисфункция СЖ может быть обусловлена как его морфологией, так и исходной тяжестью порока или перенесенными инфекционными заболеваниями (в т.ч. миокардитом) в послеоперационном периоде [42].

- Пациентам **рекомендуется** немедленная госпитализация в стационар при подозрении на БДЭП [2, 32, 33].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

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 трансудацией или хилотораксом, иммунодефицитом и гипокальциемией. На поздних стадиях развития большинство проявлений этого осложнения соответствует клинической картине НК. Методом ранней диагностики БДЭП является определение уровня фекального α_1 -антитрипсина, концентрация которого при БДЭП существенно повышается. Прогноз в случае развития БДЭП, 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% пациентов.

3.3 Иное лечение

Обезболивающая терапия у детей

- **Рекомендуется** пациентам для премедикации, с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности перед транспортировкой в операционную, применять опиаты и/или бензодиазепины в возрастных дозировках [44-46].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Дети до 6 месяцев в премедикации не нуждаются. Дети от 6 месяцев до 3 лет: мидазолам**или диазепам** в/м, либо в/в в возрастных дозировках.

Дети старше 3 лет: тримеперидин** и/или мидазолам**, либо диазепам** в/м, в/в в возрастных дозировках.

- **Рекомендуется пациентам** для индукции в наркоз и поддержания анестезии использовать: фентанил**, пропофол**, бензоадиязепины, натрия оксибутират**, фторсодержащие газовые анестетики в возрастных дозировках. Предпочтительным является проведение комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [44-46].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии у детей:

*Индукция: Дети до 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират**/пропофол** и фентанил** – в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно проведение индукции севофлураном** (как моноиндукции, так и в комбинации с в/в введением фентанила**).*

*Поддержание анестезии: Дети до 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират**/пропофол** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом**. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

- **Рекомендуется пациентам** для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и нестероидные противовоспалительные препараты в возрастных дозировках [44-46].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин** в/м каждые 6-8 часов, либо в/в инфузия морфина** в возрастных дозировках, далее НПВП. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин**/морфин** в возрастных дозировках по показаниям. При*

превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.

При сохранении выраженного болевого синдрома *тримеперидин**/морфин*** в возрастных дозировках по показаниям.

Обезболивающая терапия у взрослых

- **Рекомендуется пациентам** для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности вечером накануне операции с целью уменьшения эмоционального стресса назначить транквилизаторы и нейролептики. Для премедикации перед подачей пациента в операционную с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применяются опиаты и/или бензодиазепины [45, 46].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4)

Комментарии: *Вечером накануне операции: бензодиазепины (Бромдигидрохлорфенилбензодиазепин**, лоразепам), атипичные нейролептики (тиоридазин**, сульпирид**) в индивидуальных дозировках. Перед подачей в операционную в/м тримеперидин** и/или диазепам**/мидазолам**.*

- **Рекомендуется пациентам** для индукции в наркоз использовать: фентанил**, пропофол**, бензодиазепины, для поддержания анестезии - фентанил**, пропофол**, бензодиазепины, фторсодержащие газовые анестетики. Предпочтение необходимо отдавать проведению комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [45, 46].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4)

Комментарии: *препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии:*

*Индукция: мидазолам**/диазепам**/пропофол** и фентанил** в/в в расчетных дозировках.*

*Поддержание анестезии: мидазолам**/диазепам**/пропофол** и фентанил** – в/в в расчетных дозировках. Возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом**. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

- **Рекомендуется пациентам** для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и НПВП в возрастных дозировках [45, 46].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримепердин**, либо морфин** в/м каждые 4-8 часов, далее НПВП. При наличии специальных дозаторов эффективно применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом**. При сохранении выраженного болевого синдрома тримепердин**/морфин**/фентанил** по показаниям.*

4. Реабилитация

- В рамках реабилитационного становления, в сроки до 3-х месяцев после хирургического лечения ЕЖ пациентам **рекомендуется** ограничение по употреблению жидкости, а также по физической нагрузке [47].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Употребление жидкость (особенно в течение первого месяца после операции) регламентируется как 60-80% от суточного потребления. В течение указанного периода целесообразно избегать чрезмерных физических нагрузок (импульсивные, силовые игры, быстрый бег, поднятие тяжестей), особенно следует избегать избыточной нагрузки на пояс верхних конечностей (способствует правильному срастанию грудины).*

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

- **Рекомендуется** пожизненное наблюдение кардиолога с обследованием пациентов после различных этапов коррекции ЕЖ в специализированных центрах не реже 1 раза в 6-12 мес [14, 47].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Всем женщинам репродуктивного возраста, перенесшим операцию Фонтена, **рекомендуется** полное обследование с обязательной ЭхоКГ перед планированием беременности [47].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- В отдаленные сроки после операции Фонтена возможно развитие печеночной дисфункции, поэтому не реже 1 раза в 6-12 мес. пациентам после операции Фонтена **рекомендуется** контроль таких биохимических показателей крови как общего белка, альбумина, АСТ, АЛТ, билирубина (общего, прямого, непрямого) [2, 48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Для оценки сократительной функции сердца, компетентности АВ клапанов, характера кровотока по СЛА, ДКПА и/или ЭКК, а также с целью исключения гидроторакса/гидроперикарда всем пациентам после различных этапов коррекции ЕЖ **рекомендуется** проведение ЭхоКГ в течение первого месяца после выписки, далее – не реже 1 раза в 6-12 мес [14, 47].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- При недостаточных данных, необходимых для оценки характера показателей кровообращения и полученных в ходе ЭхоКГ после СЛА или этапной гемодинамической коррекции (в т.ч. при планировании следующего этапа) пациентам **рекомендуется** проведение АКГ с зондированием полостей сердца, сроки которого определяются индивидуально [10, 11, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: После СЛА исследование проводится в сроки от 6 до 12 мес, после ДКПА – не менее, чем через 12 мес. Основные цели АКГ в указанные сроки – оценка возможности выполнения следующего этапа хирургического лечения, в случае его невозможности – оценка функции СЛА и/или ДКПА, степени развития легочного артериального русла. После операции Фонтена необходимость АКГ обусловлена, в первую очередь, необходимостью тех или иных эндоваскулярных вмешательств (дилатации или стентирования легочных артерий при их стенозировании, устранения ДИЛК, закрытия фенестрации между ЭКК и предсердием), при этом сроки АКГ четко не регламентированы.

- Всем пациентам с ЕЖ, получающим лекарственную тромбопрофилактику, **рекомендуется** обследование не реже 1 раза в 6 мес для контроля состояния свертывающей системы крови [13, 15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: Необходимо начать с объективного обследования и обратить внимание на уровень системной оксигенации, признаки НК, их изменение в динамике. Существует мнение о наличии связи микротромбозов с развитием после операции сердечной недостаточности. Среди лабораторных данных важную информацию могут предоставить оценка уровня гемоглобина, тромбоцитов крови, степени агрегации тромбоцитов (для

пациентов, получающих #ацетилсалициловую кислоту**), МНО (для пациентов, получающих варфарин**), тромбодинамики 3D.

- **Рекомендуется** применение антибиотиков широкого спектра у пациентов с ЕЖ после различных этапов хирургического лечения в возрастных дозировках, в связи с опасностью инфекционного эндокардита [2, 3, 10, 11, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Антибиотикопрофилактика назначается в случае необходимости амбулаторных хирургических вмешательств, экстракции зубов и пр.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

При подозрении на патологию трахео-бронхиального дерева до операции необходимо обследовать пациента у пульмонолога [49].

7. Организация медицинской помощи

Показания для плановой госпитализации:

1. Отсутствие признаков нарастания НК и стабильный функциональный статус пациента (I-II функциональный класс) без тенденции к ухудшению в течение 6-12 мес после СЛА, в течение не менее 12 мес – после этапной гемодинамической коррекции (для оценки у взрослых пациентов применяется классификация сердечной недостаточности Нью-Йоркской ассоциации сердца (NYHA), для оценки у детей – классификация Ross (приложение Г));
2. Стабильное насыщение крови кислородом без тенденции к снижению.
3. Плановое хирургическое лечение

Показания для экстренной госпитализации:

1. Ухудшение функционального статуса пациента с прогрессированием признаков НК в течение последних 2-4 недель или дней (для оценки у взрослых пациентов применяется классификация сердечной недостаточности Нью-Йоркской ассоциации сердца (NYHA), для оценки у детей – классификация Ross (приложение Г));
2. Прогрессирование снижения насыщение крови кислородом менее 80% в течение последних 2-4 недель или дней;
3. Подозрение на развитие у пациента БДЭП.

Показания к выписке пациента из стационара:

1. После консервативного лечения:

- Уменьшение клинических проявлений НК;
 - Увеличение насыщения крови кислородом.
2. После этапного хирургического лечения:
- Системно-легочный анастомоз / процедура Рашкинда – увеличение насыщения крови кислородом / устранение рестриктивного МПС;
 - Этапная гемодинамическая коррекция – снижение преднагрузки (уменьшение конечно-диастолического объема) СЖ, увеличение насыщения крови кислородом.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерий	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
<i>Этап диагностики</i>			
1	Проведен сбор жалоб и анамнеза пациенту с подозрением на врожденный порок сердца	С	4
2	Проведено физикальное обследование пациенту с подозрением на врожденный порок сердца	С	4
4	При первичном обследовании пациента выполнена оценка насыщения крови кислородом	С	4
5	При первичном обследовании пациента с подозрением на врожденный порок сердца выполнен общий анализ крови	С	4
6	При первичном обследовании пациента с подозрением на врожденный порок сердца выполнено биохимическое исследование крови с оценкой общего белка, альбумина, аланинаминотрансферазы, аспаратаминотрансферазы, билирубина, мочевины, креатинина	С	4
7	При первичном обследовании пациента с подозрением на врожденный порок сердца выполнена электрокардиография	С	4
8	При первичном обследовании пациента с подозрением на врожденный порок сердца выполнена эхокардиография с оценкой фракции выброса системного желудочка, а также объемов желудочков	С	4
9	При первичном обследовании пациента с подозрением на врожденный порок сердца выполнена ангиокардиография и зондирование полостей сердца с оценкой давления в камерах сердца, индексов развития легочных артерий	С	4
<i>Этап консервативного лечения</i>			
10	Назначены простагландины группы Е у новорожденных с резко обедненным легочным	С	4

	кровотоком		
11	Назначены диуретики у пациентов с проявлениями недостаточности кровообращения	С	4
Этап хирургического лечения (паллиативные операции)			
12	Выполнена процедура Рашкинда у новорожденных с рестриктивным межпредсердным сообщением	С	4
13	Выполнена операция Mullerсистемно и перевязка открытого артериального протока у новорожденных с резко увеличенным легочным кровотоком	С	4
14	Создан системно-легочный анастомоз у новорожденных (до 3 мес) с системным насыщением менее 70-75% и отсутствием противопоказаний к системно-легочному анастомозу	С	4
Этап хирургического лечения (гемодинамическая коррекция)			
16	Соблюдены критерии отбора пациентов при выполнении двунаправленного кавопульмонального анастомоза	С	4
17	Выполнено устранение факторов, способствующих обструкции венозного оттока, на этапе ДКПА	С	4
20	Соблюдены критерии отбора пациентов при выполнении операции Фонтена	В	3
21	Выполнена операция Фонтена с фенестрацией при пограничных размерах и повышенном давлении в легочной артерии	С	4
22	Выполнена коррекция значимых локальных стенозов ветвей легочной артерии в пределах различных этапов гемодинамической коррекции	С	4
Этап послеоперационного наблюдения			
23	Выполнена ранняя (1-е сутки) экстубация пациента после гемодинамической коррекции (при условии отсутствия противопоказаний к экстубации)	В	3
24	С целью ранней тромбопрофилактики через 12-24 часа после системно-легочного анастомоза и гемодинамической коррекции назначено внутривенное капельное введение гепарин натрия (при отсутствии противопоказаний и условии стабильного хирургического гемостаза)	С	4
25	Во время ранней тромбопрофилактики гепарин натрием после системно-легочного анастомоза и гемодинамической коррекции достигнуто стабильное целевое значение активированного частичного тромбопластинового времени в пределах 50-85 сек.	С	4

26	Выполнен контроль уровня тромбоцитов крови в случае применения гепарин натрия более 5 суток	С	4
27	С целью долговременной тромбопрофилактики после системно-легочного анастомоза, при отсутствии противопоказаний, назначена ацетилсалициловая кислота	С	4
28	С целью долговременной тромбопрофилактики после гемодинамической коррекции, при отсутствии противопоказаний, назначена ацетилсалициловая кислота или варфарин	С	4
29	Через 2-5 суток после назначения АСК для целей долговременной тромбопрофилактики оценена степень агрегации тромбоцитов	С	4
30	Достигнуто стабильное целевое МНО в пределах 2-3 у пациентов, принимающих варфарин	С	3
31	Осмотр кардиолога выполнен не реже 1 раза в 12 мес.	С	4
32	Выполнена эхокардиография в течение первого месяца после системно-легочного анастомоза или гемодинамической коррекции, далее – не реже 1 раза в 12 мес.	С	4
33	Устранены стенозы легочных артерий при их развитии после двунаправленного кавопульмонального анастомоза или операции Фонтена	С	4

Список литературы

1. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П., Фальковский Г.Э., Алексимешишвили В.В. Единственный желудочек сердца. В кн.: Бураковский В. И., Бокерия Л. А. (ред.). Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. М.: Медицина; 1996: 240-251.
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. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N.M., de Haan F., Deanfield J.E., Galie N., Gatzoulis M.A., Gohlke-Baerwolf C., Kaemmerer H., Kilner P., Meijboom F., Mulder B.J., Oechslin E., Oliver J.M., Serraf A., Szatmari A., Thaulow E., Vouhe P.R., Walma E.; Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPIC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur. Heart J.* 2010; 31 (23): 2915-57. DOI: 10.1093/eurheartj/ehq249.
10. Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН; 2010.
11. Бокерия Л.А. (ред.). Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2014.
12. Ross R.D. The Ross classification for heart failure in children after 25 years: a review and an age-stratified revision. *Pediatr. Cardiol.* 2012; 33 (8): 1295-300. DOI: 10.1007/s00246-012-0306-8.

13. Гущин Д.К., Купряшов А.А., Зеленикин М.М. Оценка эффективности традиционной тромбопрофилактики у пациентов после унiventрикулярной коррекции методом «Тромбодинамика». *Новости сердечно-сосудистой хирургии* 2018; 1: 16-23.
14. 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.
15. 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.
16. 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.
17. Monagle P., Chan A.K.C., Goldenberg N.A., Ichord R.N., Journeycake J.M., Nowak-Göttl U., Vesely S.K. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest* 2012; 141 (2 Suppl): e737S-e801S. DOI: 10.1378/chest.11-2308.
18. Dabbous M.K., Sakr F.R., Malaeb D.N. Anticoagulant therapy in pediatrics. *J. Basic. Clin. Pharm.* 2014; 5 (2): 27-33. DOI: 10.4103/0976-0105.134947.
19. Cleuziou J., Schreiber C., Cornelsen J.K., Horer J., Eicken A., Lange R. Bidirectional cavopulmonary connection without additional pulmonary blood flow in patients below the age of 6 months. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2008; 34: 556-562. DOI: 10.1016/j.ejcts.2008.05.041.
20. Alsoufi B., Manlhiot C., Awan A., Alfadley F., Al-Ahmadi M., Al-Wadei A., McCrindle B.W., Al-Halees Z. Current outcomes of the Glenn bidirectional cavopulmonary connection for single ventricle palliation. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2012; 42: 42-49. DOI: 10.1093/ejcts/ezr280.
21. Friedman K.G., Salvin J.W., Wypij D., Gurmu Y., Bacha E.A., Brown D.W., Laussen P.C., Scheurer M.A. Risk factors for failed staged palliation after bidirectional Glenn in infants who have undergone stage one palliation. *Eur. J. Cardio-thoracic. Surg.* 2011; 40: 1000-1006. DOI: 10.1016/j.ejcts.2011.01.056.
22. Gérelli S., Boulitrop C., Van Steenberghe M., Maldonado D., Bojan M., Raisky O., Sidi D., Vouhé P.R. Bidirectional cavopulmonary shunt with additional pulmonary blood flow: a failed or successful strategy? *Eur. J. Cardio-thoracic. Surg.* 2012; 42: 513-519. DOI: 10.1093/ejcts/ezs053.
23. Tanoue Y., Kado H., Boku N., Tatewaki H., Nakano T., Fukae K., Masuda M., Tominaga R. Three hundred and thirty-three experiences with the bidirectional Glenn procedure in a single institute. *Interact. CardioVasc. Thorac. Surg.* 2007; 9: 97-101. DOI: 10.1510/icvts.2006.138560.
24. Calvaruso D.F., Rubino A., Ocello S., Salviato N., Guardi D., Petruccelli D.F., Cipriani A., Fattouch K., Agati S., Mignosa C., Zannini L., Marcelletti C.F. Bidirectional Glenn and antegrade

- pulmonary blood flow: temporary or definitive Palliation? *Ann. Thorac. Surg.* 2008; 85: 1389-96. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2008.01.013.
25. Petrucci O., Khoury P.R., Manning P.B., Eghtesady P. Outcomes of the bidirectional Glenn procedure in patients less than 3 months of age. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2010; 139: 562-568. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2009.08.025.
26. Lehner A., Schuh A., Herrmann F.E., Riester M., Pallivathukal S., Dalla-Pozza R., Kozlik-Feldmann R., Netz H., Malec E., Januszewska K. Influence of pulmonary artery size on early outcome after the Fontan operation. *Ann. Thorac. Surg.* 2014; 97 (4): 1387-93. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2013.11.068.
27. Kansy A., Brzezińska-Rajszys G., Zubrzycka M., Mirkowicz-Małek M., Maruszewski P., Manowska M., Maruszewski B. Pulmonary artery growth in univentricular physiology patients. *Kardiol. Pol.* 2013; 71 (6): 581-7. DOI: 10.5603/KP.2013.0121.
28. Adachi I., Yagihara T., Kagisaki K., Hagino I., Ishizaka T., Kobayashi J., Kitamura S., Uemura H. Preoperative small pulmonary artery did not affect the midterm results of Fontan operation. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2007; 32: 156-162. DOI: 10.1016/j.ejcts.2007.03.024.
29. Shimada M., Hoashi T., Kagisaki K., Shiraishi I., Yagihara T., Ichikawa H. Clinical outcomes of prophylactic Damus-Kaye-Stansel anastomosis concomitant with bidirectional Glenn procedure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2012; 143 (1): 137-143. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2011.09.009.
30. Iwai S., Kawata H., Ozawa H., Yamauchi S., Kishimoto H. Use of the Damus-Kaye-Stansel procedure prevents increased ventricular strain in Fontan candidates. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2013; 43 (1): 150-155. DOI: 10.1093/ejcts/ezs142.
31. Bellsham-Revell H.R., Tibby S.M., Bell A.J., Witter T., Simpson J., Beerbaum P., Anderson D., Austin C.B., Greil G.F., Razavi R. Serial magnetic resonance imaging in hypoplastic left heart syndrome gives valuable insight into ventricular and vascular adaptation. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2013; 61 (5): 561-70. DOI: 10.1016/j.jacc.2012.11.016.
32. 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. DOI: 10.1016/s0022-5223(98)70406-4.
33. 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.
34. Gamba A., Merlo M., Fiocchi R. et al. Heart transplantation in patients with previous Fontan operations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004; 127: 555–62. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2003.08.016.

35. Berdat P.A., Belli E., Lacour-Gayet F., Planché C., Serraf A. Additional pulmonary blood flow has no adverse effect on outcome after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann. Thorac. Surg.* 2005; 79: 29-36. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2004.06.002.
36. Deshpande S.R., Kirshbom P.M., Maher K.O. Negative pressure ventilation as a therapy for post-operative complications in a patient with single ventricle physiology. *Heart Lung Circ.* 2011; 20: 763-5. DOI: 10.1016/j.hlc.2011.03.010.
37. Mutsuga M., Quiñonez L.G., Mackie A.S., Norris C.M., Marchak B.E., Rutledge J.M., Rebeyka I.M., Ross D.B. Fast-track extubation after modified Fontan procedure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2012; 144: 547-52. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2012.05.047.
38. Lofland GK. The enhancement of hemodynamic performance in Fontan circulation using pain free spontaneous ventilation. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2001; 20: 114-8; discussion 118–9. DOI: 10.1016/s1010-7940(01)00757-6.
39. Türköz A., Balcı S.T., Gönen H., Çınar Ö., Özker E., Türköz R. The effects of different ventilator modes on cerebral tissue oxygen saturation in patients with bidirectional superior cavopulmonary connection. *Ann. Card. Anaesth.* 2014; 17: 10-5. DOI: 10.4103/0971-9784.124122.
40. Harris K.C., Holowachuk S., Pitfield S., Sanatani S., Froese N., Potts J.E., Gandhi S.K. Should early extubation be the goal for children after congenital cardiac surgery? *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2014; 148: 2642-7. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2014.06.093.
41. Гущин Д.К., Зеленикин М.М., Зеленикин М.А. Двухнаправленный кавопульмональный анастомоз у детей раннего возраста: непосредственные результаты и факторы риска. *Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания* 2018; 19 (5): 713-730. DOI: 10.24022/1810-0694-2018-19-5-713-730.
42. Piran S., Veldtman G., Siu S., Webb G.D., Liu P.P. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation* 2002; 105 (10): 1189-94. DOI: 10.1161/hc1002.105182.
43. Georgekutty J., Kazerouninia A., Wang Y., Ermis P.R., Parekh D.R., Franklin W.J., Lam W.W. Novel oral anticoagulant use in adult Fontan patients: A single center experience. *Congenit. Heart Dis.* 2018; 13 (4): 541-547. DOI: 10.1111/chd.12603.
44. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Лобачева Г.В., Ведерникова Л.В. Под ред. Л.А. Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2014.
45. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической

- кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2015.
46. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2018.
47. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
48. Путьято 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.
49. Kurland G., Deterding R.R., Hagoood J.S., Young L.R., Brody A.S., Castile R.G., Dell S., Fan L.L., Hamvas A., Hilman B.C., Langston C., Nogee L.M., Redding G.J.; American Thoracic Society Committee on Childhood Interstitial Lung Disease (chILD) and the chILD Research Network. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. *Am. J. Respir. Crit. Care. Med.* 2013; 188 (3): 376-94. DOI: 10.1164/rccm.201305-0923ST.
50. Фальковский Г.Э., Крупянко С.М. Сердце ребенка: книга для родителей о врожденных пороках сердца. – М.: Никая, 2011

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. Бокерия Л.А., академик РАН (Москва; Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Американская Ассоциация торакальных хирургов, Европейское общество грудных и сердечно-сосудистых хирургов, Сербская Академия наук)
2. Белов В.А. д.м.н. (Калининград)
3. Борисков М.В. д.м.н. (Краснодар)
4. Горбатиков К.В. д.м.н. (Тюмень)
5. Горбатов Ю.Н. д.м.н. (Новосибирск)
6. Горбачевский С.В. д.м.н.(Москва)
7. Гущин Д.К. н.с.
8. Зеленикин М.А. д.м.н. (Москва; Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России)
9. Зеленикин М.М. д.м.н. (Москва; Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России)
10. Ким А.И. д.м.н. (Москва)
11. Кокшенев И.В. д.м.н. (Москва)
12. Кривошеков Е.В. д.м.н. (Томск; Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России Европейская ассоциация кардиоторакальных хирургов, Всемирное Общество детской и врожденной хирургии сердца)
13. Купряшов А.А. д.м.н. (Москва)
14. Мовсесян Р.Р. член-корреспондент РАН (С-Петербург; Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Ассоциация детских кардиологов России, Европейская ассоциация кардиоторакальных хирургов, Американское общество торакальных хирургов)
15. Петрушенко Д.Ю. к.м.н. (Казань)
16. Плотников М.В. к.м.н. (Астрахань)
17. Подзолков В.П. академик РАН (Москва; Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Европейская ассоциация кардиоторакальных хирургов)
18. Свободов А.А. д.м.н. (Москва)
19. Синельников Ю.А. д.м.н. (Пермь; Европейская ассоциация сердечно-сосудистых хирургов)
20. Черногринов А.Е. д.м.н. (Пенза; Европейской Ассоциации кардио-торакальных хирургов Всемирное Общество детской и врожденной хирургии сердца)
21. Шаталов К.В. д.м.н. (Москва; Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России Европейской Ассоциации кардио-торакальных хирургов, Международного общества кардио-торакальных хирургов, Американское общество торакальных хирургов)
22. Юрлов И.А. к.м.н. (Москва; Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России)

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 по лечебной физкультуре;
6. врач по медицинской реабилитации;
7. врач по рентгено-эндоваскулярной диагностике и лечению;
8. врач по спортивной медицине;
9. врач приемного отделения;
10. врач – сердечно-сосудистый хирург;
11. врач скорой медицинской помощи;
12. врач – терапевт;

Приложение 1. Уровни убедительности рекомендаций

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

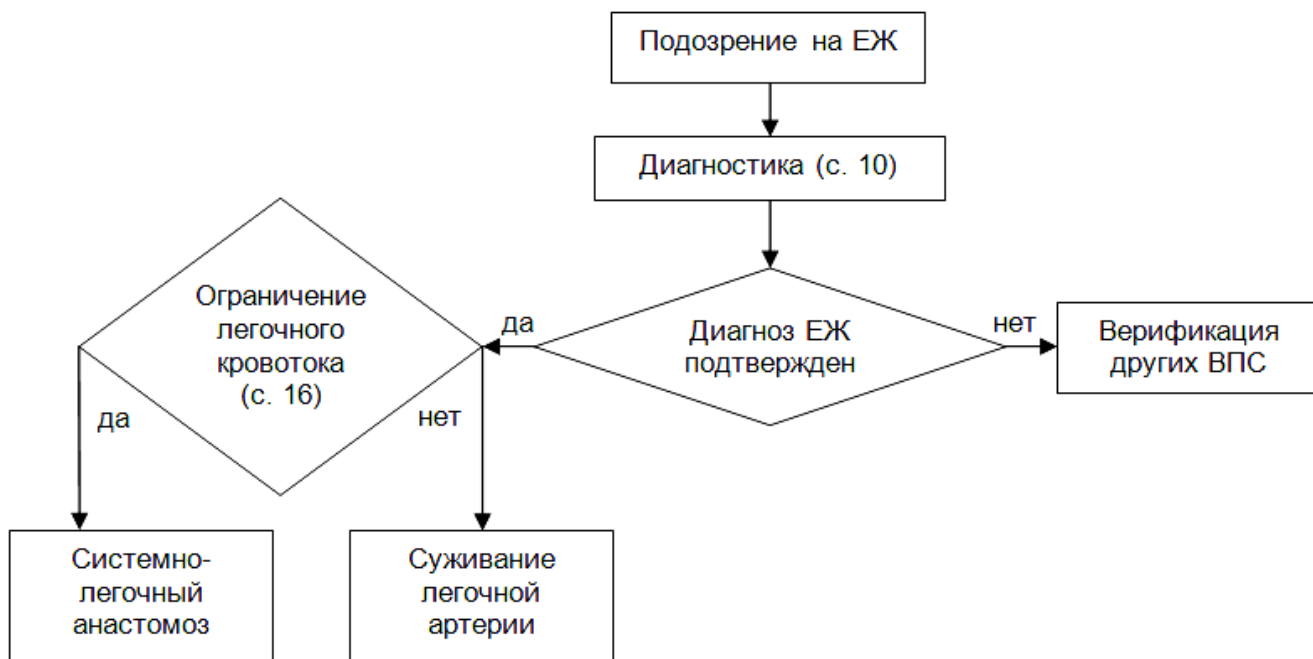
Приложение 2. Уровни достоверности доказательств

Класс	Характеристика
1a	Метаанализ РКИ
1б	Хотя бы одно РКИ
2a	Хотя бы одно хорошо выполненное РКИ
2б	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

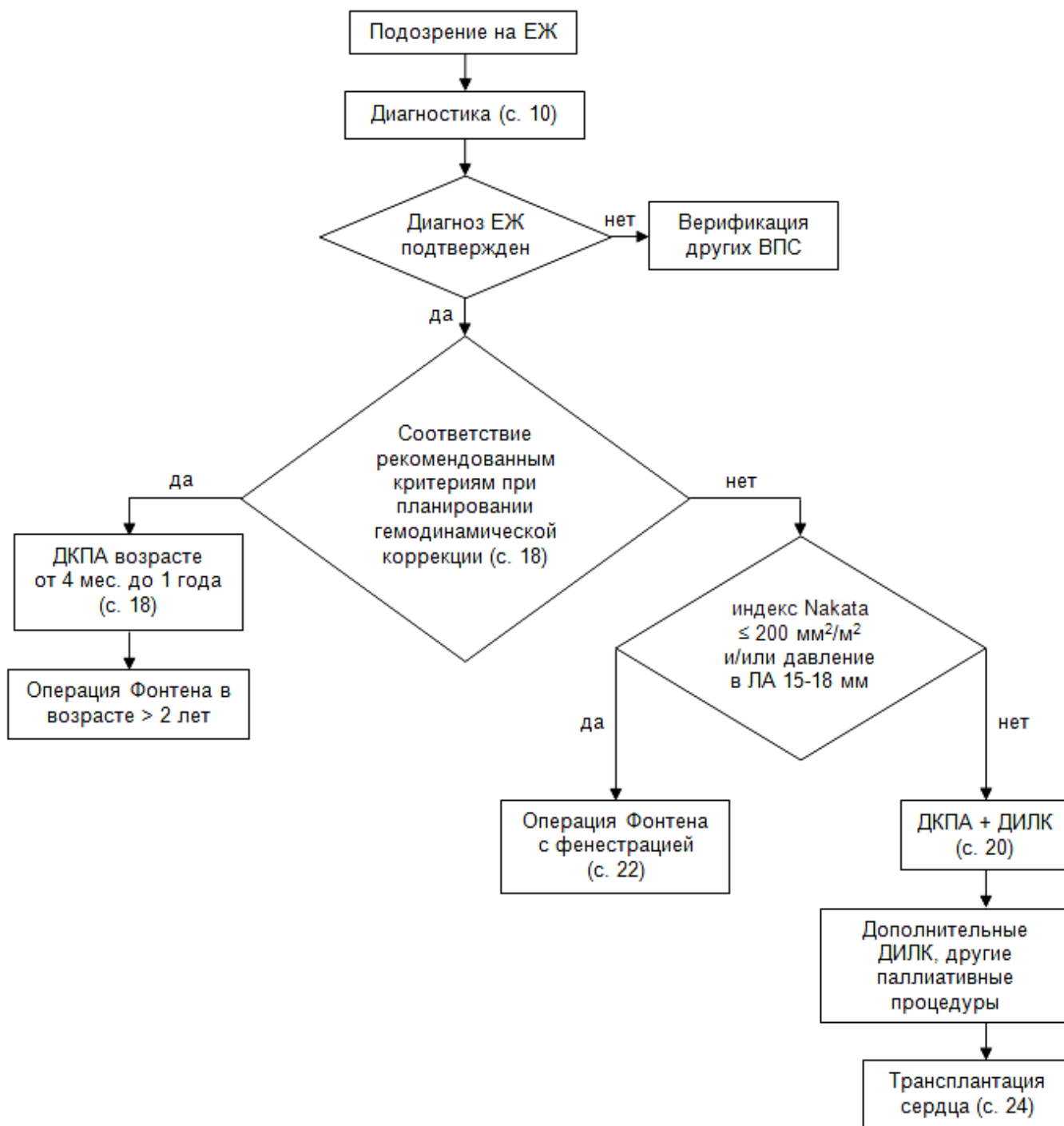
Порядок обновления клинических рекомендаций

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

Приложение Б1. Алгоритм ведения пациентов в возрасте до 3 месяцев с ЕЖ



Приложение Б2. Алгоритм ведения пациентов в возрасте старше 4 месяцев с ЕЖ



Приложение В. Информация для пациента

При ЕЖ в сердце есть оба нормально развитых предсердия, но открываются они в единую желудочковую камеру (общий желудочек). В подавляющем большинстве случаев общий желудочек имеет анатомическое устройство либо левого, либо правого, а второй (недоразвитый) желудочек остается в виде маленькой камеры, соединенный с «главным» желудочком через дефект межжелудочковой перегородки (при ЕЖ этот дефект нередко называют бульбо-вентрикулярным окном). Ао и ЛА (магистральные сосуды) могут отходить как от главного (общего) желудочка, так и от недоразвитого, который называют «камерой-выпускником».

Потоки крови смешиваются в общей камере, при этом желудочек работает с удвоенной нагрузкой, что, в конечном счете, приводит к постепенному утолщению его мышечных стенок и при длительном существовании – к сердечной недостаточности (неспособности к адекватной функции). После рождения, если нет сопутствующего стеноза легочной артерии, увеличенный объем крови из желудочка поступает в легкие, это может привести к сердечной недостаточности и легочной гипертензии (поражение сосудов легких, приводящее к их утолщению вследствие избыточного кровотока). К симптомам сердечной недостаточности относятся одышка (частое, затрудненное дыхание), усиливающаяся после нагрузки (у взрослого – после ходьбы, у ребенка – на фоне активных игр, кормления), снижение толерантности к физической нагрузке (затруднение к выполнению ранее привычных нагрузок, например, – бег, подъем на этаж, ходьба и пр.), увеличение объема живота (вследствие увеличения печени и/или появления свободной жидкости в брюшной полости), потливость (сначала после нагрузки, при прогрессировании – и в покое). В случаях же, когда имеется дополнительное препятствие кровотоку в малый круг – развивается цианоз (синюшность), при длительном существовании которого дети, как правило, отстают в развитии (вследствие кислородного голодания организма).

При ЕЖ необходима своевременная хирургическая помощь, чтобы предупредить возможные осложнения (легочная гипертензия, сердечная недостаточность). Если диагноз установлен тотчас после рождения и имеет место избыточный легочный кровоток (т.е. без стеноза легочной артерии), то ребенку может быть показано суживание ЛА (операция Мюллера) уже в первый месяц жизни, чтобы предупредить развитие легочной гипертензии. В случае же стеноза ЛА при ЕЖ выполняется системно-легочный анастомоз, позволяющий улучшить легочный кровоток и уменьшающий выраженность цианоза. Через несколько месяцев, желательно в течение первого года жизни, следует выполнить анастомоз между ВПВ и ЛА (двунаправленный кавопульмональный анастомоз), направив венозную кровь от верхней половины тела непосредственно в оба легких (отсюда и название –

двунаправленный). Цели данного этапа: 1) так как кровь от верхней половины тела поступает в легкие, минуя сердце, то осуществляется «разгрузка» желудочка, что предохраняет его от возможного развития сердечной недостаточности в будущем; 2) одновременно происходит увеличение легочного кровотока и повышение насыщения крови кислородом, т.е. уменьшается цианоз. Вышесказанное способствует улучшению состояния ребенка, качества его жизни. В ряде ситуаций ДКПА выполняется первично (без предшествующего системно-легочного анастомоза) в возрасте до года (но не ранее 4 мес.), что определяется кардиологом и кардиохирургом, постоянно наблюдающих ребенка.

И, наконец, последним этапом становится операция Фонтена, после которой уже вся венозная кровь направляется в легочные сосуды. При этом используется синтетический сосудистый протез. Данный этап называется «операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита». Обычно эта операция выполняется в возрасте старше 2-х лет. И если ранее потоки венозной и артериальной крови смешивались, что обуславливало ту или иную степень цианоза, то теперь эти потоки разделены. Ребенок розовеет. Операцию Фонтена можно делать и позднее (в 4 и более лет), но надолго откладывать не стоит.

Описанный принцип хирургического лечения не излечивает порок, он облегчает состояние пациента путем оптимизации кровообращения в условиях сложной внутрисердечной анатомии [50].

После выписки из специализированного центра следует 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. Необходимо строго соблюдать режим по ограничению употребления жидкости, особенно в первый месяц после операции. Изменение схем и доз 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 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. 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. Модифицированная шкала оценки выраженности
недостаточности кровообращения и функционального состояния пациента
по Ross R.D.**

Потливость в анамнезе:

- 0 баллов: нет/только голова
- 1 балл: голова и тело при нагрузке
- 2 балла: голова голова и тело в покое

Тахипноэ в анамнезе:

- 0 баллов: редко
- 1 балл: периодически
- 2 балла: часто

Объективное обследование

Дыхание:

- 0 баллов: физиологическое
- 1 балл: втяжение межреберных промежутков
- 2 балла: одышка

Частота дыхания в 1 мин в покое:

0-1 год

- 0 баллов: < 50
- 1 балл: 50-60
- 2 балла: >60

1-6 лет

- 0 баллов: <35
- 1 балл: 35-40
- 2 балла: >45

7-10 лет

- 0 баллов: <25
- 1 балл: 25-35
- 2 балла: >35

11-14 лет

- 0 баллов: <18
- 1 балл: 18-28
- 2 балла: >28

Частота сердечных сокращений в 1 мин:

0-1 год

- 0 баллов: <160
- 1 балл: 160-170
- 2 балла: >170

1-6 лет

- 0 баллов: <105
- 1 балл: 105-115
- 2 балла: >115

7-10 лет

- 0 баллов: <90
- 1 балл: 90-100
- 2 балла: >100

11-14 лет

- 0 баллов: <80
- 1 балл: 80-90
- 2 балла: >90

Гепатомегалия, см:

- 0 баллов: <2
- 1 балл: 2-3
- 2 балла: >3

Оценка:

Сумма баллов _____

- 0-2 балла: НК 0 (I ФК)
- 3-6 баллов: умеренная НК (II ФК)
- 7-9 баллов: выраженная НК (III ФК)
- 10-12 баллов: тяжелая НК (IV ФК)