



Клинические рекомендации

## **Синдром гипоплазии левых отделов сердца**

МКБ 10: **Q23.4**

Год утверждения (частота пересмотра): **2018 (пересмотр каждые 3 года)**

ID: **602**

URL

Профессиональные ассоциации

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

# Оглавление

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

## Ключевые слова

- Синдром гипоплазии левых отделов сердца;
- Обструкция выводного отдела левого желудочка;
- Одножелудочковая гемодинамика;
- Комплекс гипоплазии левых отделов сердца.

# Список сокращений

Ао – аорта

АК – аортальный клапан

АКГ - ангиокардиография

ВОЛЖ - выводной отдел левого желудочка

ДКПА – двунаправленный кавопульмональный анастомоз

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

иКДО – индекс конечно-диастолического объема

КА – коарктация аорты

КТ- компьютерная томография

ЛЖ – левый желудочек

МК – митральный клапан

МПС – межпредсердное сообщение

МРТ – магнитно-резонансная томография

НК – недостаточность кровообращения

ООО – открытое овальное окно

ОРИТН – отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных

СГЛС – синдром гипоплазии левых отделов сердца

СПОН - синдром полиорганной недостаточности

ЭхоКГ - эхокардиография

# Термины и определения

**Гипоплазия** - термин, означающий недоразвитие ткани, органа или целого организма, обусловленное нарушениями в процессе эмбриогенеза.

**Стеноз** - аномальное сужение какого-либо просвета или отверстия, например, кровеносного сосуда или сердечного клапана.

**Атрезия** - врождённое отсутствие или приобретенное заращение естественных отверстий и каналов в организме.

**Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография** – инвазивный метод диагностики и оценки центральной гемодинамики, предполагающий непосредственное измерение давления в полостях сердца, получение проб крови из них для оценки газового состава и их контрастирование.

**Гибридный I этап хирургической коррекции СГЛС** – вариант первого этапа хирургической гемодинамической коррекции СГЛС, заключающийся в раздельном суживании легочных артерий и стентировании открытого артериального протока.

**Комплекс гипоплазии левых отделов сердца** – представляет совокупность следующих шести критериев: гипоплазия митрального клапана без стеноза, гипоплазия левого желудочка, сужение выводного отдела левого желудочка, гипоплазия аортального клапана без стеноза, гипоплазия дуги аорты и наличие антеградного тока крови через левые отделы сердца и восходящую аорту.

# 1. Краткая информация

## 1.1 Определение

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) – термин, используемый для описания варианта врожденного порока сердца, который представлен широким спектром недоразвития структур левого сердца. Основной анатомической чертой, объединяющей весь спектр патологий левого сердца в единый синдром гипоплазии левого сердца, является – патология аортального и/или митрального клапана, (чаще атрезия) и как следствие – недоразвитие (гипоплазия) структур левого сердца, восходящей аорты и дуги аорты [1-5].

Морфологические критерии порока [5]:

СГЛС включает в себя различные комбинации шести следующих поражений и недоразвитий структур сердечно-сосудистой системы в сочетании с гипоплазией левого желудочка сердца:

1. порок митрального клапана (выраженная гипоплазия; стеноз; атрезия);
2. фиброэластоз структур левых отделов;
3. порок аортального клапана (выраженная гипоплазия; стеноз; атрезия);
4. гипоплазия восходящей аорты;
5. гипоплазия/перерыв дуги аорты;
6. коарктация аорты;

Сопутствующие пороки:

Частота сопутствующих пороков сердца на фоне СГЛС составляет около 25% [1,6]. Сопутствующие аномалии сердца вариабельны и играют важную роль в определении тактики лечения. Сопутствующая внутрисердечная патология может, как осложнять, так и «облегчать» течение СГЛС. К порокам, улучшающим прогноз, может относиться дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП, ДМПП, частичный или тотальный аномальный дренаж легочных вен). К факторам, значительно ухудшающим прогноз течения и лечения СГЛС, относятся структурные отклонения правых отделов сердца, а именно поражение трехстворчатого клапана и клапана легочной артерии; рестриктивное МПС.

Остальные сопутствующие аномалии встречаются значительно реже и представлены следующими патологиями:

- общий открытый атрио-вентрикулярный канал (несбалансированная форма);
- тотальный аномальный дренаж легочных вен;
- дискордантное вентрикуло-артериальное соединение;
- атрезия коронарного синуса;
- атрезия легочных вен;
- четырехстворчатый клапан легочной артерии;
- двойное отверстие легочного клапана и др. [1,5-7]

## 1.2 Этиология и патогенез

На сегодняшний день этиопатогенез СГЛС до конца не изучен. Неясно одинакова ли этиология для всех случаев данной патологии или нет. Часто отмечается аномальное формирование и смещение первичной перегородки влево, что может быть одной из причин развития СГЛС. Однако наиболее вероятной причиной развития СГЛС является патология аортального и митрального клапанов [7]. Согласно патологоанатомическим исследованиям, практически во всех случаях развития СГЛС имеется поражение аортального и/или митрального клапана. Степень их поражения может значительно варьировать от случая к случаю [5,7].

## 1.3 Эпидемиология

СГЛС является четвертым по частоте встречаемости среди врожденных пороков сердца, выявляемых в периоде новорожденности и самым частым пороком с одножелудочковой гемодинамикой. Частота его в структуре всех врожденных пороков составляет от 4 до 9%. Распространенность данного синдрома на 1000 живорожденных составляет 0,162-0,163 [8-11].

Течение порока во многом зависит от степени гипоплазии структур левых отделов сердца. Без хирургического вмешательства 25-30% детей с СГЛС погибают на первой неделе жизни. В периоде новорожденности при естественном течении порока погибает еще 30-35% детей. Суммарная смертность к концу периода новорожденности составляет около 60-65% [10].

## **1.4 Кодирование по МКБ-10**

Q23.4 – Синдром левосторонней гипоплазии сердца.

## **1.5 Классификация**

Общепризнанной классификации синдрома гипоплазии левых отделов сердца не существует. В практике используется классификация, основанная на морфологии клапанов левых отделов сердца. Выделяют пять анатомических подтипов СГЛС:

- аортальный и митральный стеноз;
- аортальная и митральная атрезия;
- аортальная атрезия и митральный стеноз;
- аортальный стеноз и митральная атрезия
- комплекс гипоплазии левых отделов сердца [5,33].

## 2. Диагностика

Важное значение имеет пренатальное эхокардиографическое исследование, которое позволяет заподозрить СГЛС на 16–18-й неделе беременности [12]. Сразу после рождения подавляющее большинство новорожденных находятся в критическом состоянии, что требует максимально быстрого перевода пациента в специализированное учреждение.

### 2.1 Жалобы и анамнез

- На этапе уточнения диагноза рекомендуется сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов (родителей пациентов) с подозрением на СГЛС [5,7].

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

### 2.2 Физикальное обследование

- Всем пациентам с СГЛС при физикальном обследовании рекомендовано обращать внимание на наличие одышки, цианоза и помнить о высокой частоте дыхательных расстройств у данной группы пациентов в течение первых дней жизни [5,7].

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

**Комментарии:** Важно понимать, что клиническая картина после рождения ребенка может значительно варьировать в зависимости от класса и анатомического подтипа СГЛС. У пациентов с данным диагнозом почти всегда присутствуют признаки недостаточности кровообращения и/или дыхательной недостаточности (тахикардия; одышка; хрипы в легких; цианоз; увеличение границ печени). В большинстве случаев отмечается снижение перфузии тканей и органов, что сопровождается периферическим спазмом и низким артериальным давлением. При выраженной сердечной деятельности быстро развивается синдром полиорганной недостаточности (СПОН). Нет прямой корреляции между степенью тяжести состояния и степенью выраженности цианоза. Выраженный цианоз часто обусловлен рестрикцией кровотока через ООС, либо сопутствующей сердечной/внесердечной патологией (тотальный аномальный дренаж легочных вен со стенозом коллектора, диафрагмальные грыжи и др.).

- Всем пациентам с подозрением СГЛС при аускультации сердца рекомендовано обращать внимание на наличие шумов сердца [7].

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

**Комментарии:** при СГЛС характерен умеренный систолический шум по левому краю грудины (второй тон над аортой однокомпонентный, часто ослаблен или отсутствует) [5,7,10].

### 2.3 Лабораторная диагностика

- Всем пациентам с СГЛС рекомендуется выполнение анализа газового состава капиллярной крови с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений (предпочтительны одномоментные пробы крови из верхней и нижней конечностей).

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

- Всем пациентам с СГЛС рекомендуется выполнение общего анализа крови для определения исходного уровня гемоглобина, количества лейкоцитов и тромбоцитов.

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

- Перед выполнением оперативного вмешательства всем пациентам с СГЛС рекомендуется выполнение коагулограммы для прогноза риска интра- и постоперационных кровотечений.

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

- Всем пациентам с СГЛС в случае нарушения диуреза рекомендуется выполнение биохимического исследования для определения уровня мочевины и креатинина плазмы для оценки экскреторной функции почек [43,44].



## **2.4 Инструментальная диагностика**

- Всем пациентам с подозрением на СГЛС рекомендовано выполнение эхокардиографии для определения анатомических особенностей порока и выбора оптимальной хирургической тактики лечения [7,10,13-15].

### **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств B)**

**Комментарии:** данное исследование позволяет выявить все необходимые признаки порока: гипоплазию и аномальное строение митрального клапана; гипоплазию или атрезию аортального клапана; гипоплазию восходящей аорты; выявить или исключить наличие антеградного потока через митральный и аортальный клапаны; определить линейные размеры левого желудочка и степень выраженности фиброэластоза.

- Новорожденным пациентам с СГЛС не рекомендовано выполнение ангиокардиографии.

### **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C)**

**Комментарии:** Следует помнить, что введение даже незначительного объема контрастного вещества пациентам с СГЛС приводит к усугублению и без того существующей почечной недостаточности. Новорожденным с СГЛС выполнение АКГ может быть показано в случаях, когда по данным ЭхоКГ и/или компьютерной томографии возникают подозрения на аномалии развития коронарных артерий или аномалии расположения брахиоцефальных сосудов [10].

- В тех случаях, когда данных ЭхоКГ недостаточно для верификации диагноза или они противоречивы, пациентам с подозрением на СГЛС рекомендуется проведение КТ или МРТ исследования [16-17].

### **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств B)**

**Комментарии:** МРТ и КТ помогают уточнить морфологию порока, определить пространственное взаимоотношение структур сердца и крупных сосудов, а также важны для диагностики сопутствующих внутрисердечных/внесердечных аномалий развития. Также томографические методики применяются при пограничных размерах левых отделов сердца, что позволяет уточнить возможность выполнения операций двухжелудочковой коррекции и хирургическую тактику у данной группы пациентов.

## **2.5 Иная диагностика**

- Всем новорожденным пациентам с СГЛС рекомендовано выполнение нейросонографии для исключения аномалий развития головного мозга [45].

### **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)**

**Комментарии:** СГЛС часто сочетается с генетической патологией и аномалиями развития центральной нервной системы. Нейросонография у данных пациентов может выявить грубые структурные нарушения, что позволяет определить оптимальную тактику хирургической коррекции.

### 3. Лечение

#### Тактика ведения при пренатальной 3.1 Консервативное

Всем пациентам с СГЛС рекомендована постановка двух отдельных периферических венозных линий в случае стабильного состояния.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

Комментарии: в случае стабильного состояния можно обойтись постановкой одной или двух периферических венозных линий. В случае ухудшения или исходной тяжести состояния (низкие показатели сатурации, лактат-ацидоз, дыхательные нарушения) необходимо постановка центральной венозной линии.

- Всем пациентам с СГЛС сразу после постановки венозного доступа рекомендуется проведение инфузии простогландинов E1 из расчета 0,005-0,02 мкг/кг/мин [48,49].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

Комментарии: инфузия простогландинов E1 проводится в рекомендуемых дозировках у стабильных пациентов вплоть до оперативного вмешательства. В случае рестриктивного открытого артериального протока (данные ЭхоКГ, снижение сатурации, лактат-ацидоз) рекомендовано увеличение дозы простагландинов E1.

- Всем пациентам с СГЛС при сохранении показателей сатурации в пределах 75-85% не рекомендуется дополнительная инсуфляция кислорода [5].

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C).

Комментарии: решение о необходимости увеличения фракции кислорода во вдыхаемой смеси необходимо рассматривать в случае снижения сатурации менее 70%.

- Всем пациентам с СГЛС в случае стабильного состояния и отсутствия выраженных метаболических нарушений не рекомендован перевод на ИВЛ [49].

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C).

- У пациентов с СГЛС при сатурации > 90% в сочетании с лактат-ацидозом, артериальной гипотензией и олигурией рекомендуется проведение интубации и перевод на ИВЛ воздухом с фракцией кислорода 21%.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

Комментарии: в случае сохранения гипероксии и гипоксии в газовом составе крови в дыхательной смеси концентрация кислорода должна быть снижена до 17-19% за счет увеличения фракции азота. ИВЛ необходимо продолжать до стабилизации состояния пациента.

- Консервативное лечение всех пациентов с СГЛС со сниженной функцией правого желудочка рекомендуется проводить по следующему алгоритму: в первую очередь исключить избыточный легочный кровоток, вторым шагом исключить системную гиповолемию, третьим шагом рекомендовано назначение инфузии артериальных вазодилататоров под контролем артериального давления.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).

Комментарии: в случае отсутствия эффекта рекомендовано начало инфузии кардиотонических средств.

- Всем пациентам с СГЛС при наличии факторов риска инфекции рекомендовано назначение антибактериальных препаратов в роддоме и продолжение их введения в течение 48-72 ч.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).

Комментарии: к факторам риска реализации инфекции у новорожденного является: острый инфекционный процесс у матери на поздних сроках беременности (непосредственно перед родами); фетоплацентарная недостаточность; выявление у новорожденного перикардального, плеврального выпота или асцита, наличие кист и петрификатов в головном мозге; лейкоцитоз в общем анализе крови новорожденного (более  $20 \times 10^9/\text{л}$ ); повышенный уровень С-реактивного белка и/или уровня прокальцитонина в сыворотке крови. В случае выявления возбудителя инфекционного процесса необходимо этиопатогенетическое назначение антибактериальных препаратов в возрастных дозировках. В случае сочетания факторов риска и отсутствия выявления возбудителя назначаются препараты цефалоспоринового или пенициллинового ряда в возрастных дозировках с последующей коррекцией антибактериальной терапии в случае необходимости.

- Всем пациентам с СГЛС с подтверждённым ультразвуковыми методами диагностики рестриктивным межпредсердным сообщением, выраженными метаболическими нарушениями и низким уровнем сатурации рекомендуется проведение интубации, перевод на ИВЛ, увеличение дозы простагландинов E1 до 0,02-0,1 мкг/кг/мин, введение миорелаксантов в расчетных дозах и начало дополнительной инсуффляции кислорода во вдыхаемой смеси.

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

**Комментарии:** иная интенсивная терапия обычно не эффективна в данной ситуации. 3%

### **3.2 Хирургическое лечение**

- Всем пациентам с СГЛС с градиентом давления на межпредсердном сообщении больше 10 мм рт. ст. и выраженных метаболических нарушениях рекомендуется выполнение баллонной атриосептостомии с целью стабилизации состояния [46,47].

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

**Комментарии:** *при рестриктивном МПС в качестве первичного вмешательства возможно выполнение операции гемодинамической коррекции по Norwood или гибридного I этапа с атриосептостомией. Если выполнена изолированная атриосептостомия, то выполнение первого этапа одножелудочковой коррекции СГЛС оптимальнее отложить на несколько дней после выполнения данной процедуры. Такая тактика обусловлена необходимостью снижения сосудистого сопротивления в системе малого круга кровообращения.*

- Всем пациентам с СГЛС рекомендовано этапное хирургическое лечение с созданием одножелудочковой гемодинамики и состоящее из трех этапов: 1) операции Norwood; 2) операции ДКПА (Glenn anastomosis); 3) операции Fontan [18-22].

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств B)

- Всем пациентам с СГЛС в качестве первого этапа хирургического лечения рекомендуется выполнение операции Norwood – Sano или Norwood – Blalock в течение первой недели жизни после рождения [18-22].

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств B)

**Комментарии:** *при выполнении хирургического пособия в более поздние сроки отмечается значительное увеличению послеоперационной летальности и частоты послеоперационных осложнений.*

- Пациентам с СГЛС перед выполнением второго этапа хирургического лечения рекомендуется выполнение диагностической ангиокардиографии с измерением давления в легочной артерии [18-22].

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств B)

**Комментарии:** *при снижении систолического давления в легочной артерии менее 25 мм рт.ст. или среднего давления в легочной артерии менее 15 мм рт.ст. принимается решение о выполнении второго этапа хирургической коррекции СГЛС.*

- Всем пациентам с СГЛС в качестве второго этапа хирургического лечения рекомендуется выполнение двунаправленного кавопульмонального анастомоза в возрасте 2–10 мес. [18-22].

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств B)

**Комментарии:** *возраст выполнения второго этапа для каждого ребенка индивидуален и зависит от того, когда у рассматриваемого пациента нормализуется сосудистое сопротивление в системе малого круга кровообращения.*

- Всем пациентам с СГЛС в качестве третьего этапа хирургического лечения рекомендуется выполнение операции Fontan в возрасте 18–36 месяцев [18-22].

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств B)

- Всем пациентам с СГЛС выполнение операции Fontan рекомендуется в модификации экстракардиального кондуита.

**Уровень убедительности рекомендаций IIa** (уровень достоверности доказательств C)

- Выполнение гибридного I этапа гемодинамической коррекции перед операцией Norwood в качестве первого этапа хирургического лечения рекомендуется пациентам с СГЛС в следующих случаях: 1) при поступлении в

стационар в крайне тяжелом состоянии. 2) при поступлении в стационар в возрасте старше 1 недели жизни [23-25].

**Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств B).**

**Комментарии:** выполнение гибридного первого этапа также является предпочтительным для пациентов с осложненным инфекционным и/или неврологическим анамнезом, при тяжелой сопутствующей соматической патологии.

- После гибридного I этапа гемодинамической коррекции всем пациентам с СГЛС в качестве второго этапа хирургического лечения рекомендуется выполнение операции Norwood – двунаправленный кавопульмональный анастомоз, либо Norwood – Sano или Norwood – Blalock в возрасте 3-5 месяцев [5,7,19-22].

**Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C)**

**Комментарии:** решение о типе операции принимается на основании анализа результатов дооперационного обследования и исходя из опыта клиники.

- После гибридного I этапа гемодинамической коррекции всем пациентам с СГЛС перед выпиской из стационара рекомендуется выполнение баллонной атриосептостомии открытого овального окна (независимо от его размера) [25-27].

**Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств B)**

- Баллонная атриосептостомия не рекомендуется пациентам с СГЛС с нерестриктивным дефектом межпредсердной перегородки.

**Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C)**

### **3.3 Иное лечение**

- Пациентам с СГЛС с выраженным нарушением функции правого желудочка и/или выраженной дисфункцией трехстворчатого клапана в качестве единственной альтернативы этапной коррекции рекомендуется выполнение пересадки сердца [28-31].

**Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств B)**

**Комментарии:** при необходимости ожидания донорского сердца, промежуточным этапом лечения может стать гибридный I этап.

- Пациентам с формами СГЛС с особой анатомией (сочетание атрезии клапана аорты, при отсутствии выраженной патологии митрального клапана с большим дефектом межжелудочковой перегородки и нормальным внутриутробным развитием полости левого желудочка – иКДО более 20 мл/м<sup>2</sup>) или существовании комплекса гипоплазии левых отделов сердца рекомендуется выполнение операций, направленных на сохранение двухжелудочковой гемодинамики [32-37].

**Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств B)**

**Комментарии:** так, как двухжелудочковая коррекция возможна лишь в определенных случаях и часто рискованна, выбор тактики хирургического лечения основывается на тщательном анализе дооперационных данных ЭхоКГ, при необходимости выполняется КТ исследование. Полученные морфометрические результаты для каждого пациента в сочетании с морфологическими особенностями митрального и аортального клапанов, левого желудочка и гемодинамическими особенностями определяют итоговую хирургическую тактику.

## 4. Реабилитация

- Всем пациентам с СГЛС после каждого этапа хирургического лечения рекомендуется выполнение реабилитационных мероприятий длительностью не менее 6 недель.

### **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)**

**Комментарии:** прохождение реабилитации в большинстве случаев возможно на дому при условии периодического контроля состояния пациента педиатром по месту жительства (1 раз в 2-3 недели). Оптимальная длительность реабилитационного периода составляет 10-12 недель. Если реабилитация неэффективна, требуется подбор индивидуальной программы или частый контроль профильного специалиста, то необходимо рассмотреть вопрос об отправке пациента в специализированный реабилитационный центр.

- Всем пациентам с СГЛС после каждого этапа хирургического лечения рекомендуется подбор индивидуального оптимального режима физической активности на этапе амбулаторного наблюдения.

### **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)**

- Всем пациентам с СГЛС после выполнения третьего этапа хирургического лечения рекомендуется использование опросников качества жизни для разработки индивидуальных схем психологической реабилитации.

### **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)**

**Комментарии:** оптимальным является использование опросников, состоящих из более 50 вопросов, что позволяет выявить различные аспекты качества жизни ребенка (физические, психологические, социальные и т.д.). Ниже в приложении (Г1) приведен пример такого опросника. Данные опросники используются на амбулаторном этапе при плановом посещении поликлинических отделений. Периодичность повторного заполнения опросников составляет 1 год.

## 5. Профилактика

- Всем пациентам с СГЛС после выполнения каждого этапа гемодинамической коррекции необходимо диспансерное наблюдение с целью выявления гемодинамических нарушений, которые могут потребовать хирургического лечения.
- **Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

**Комментарии:** к наиболее частой патологии, требующей выполнения дополнительной коррекции, относится: развитие недостаточности системного атрио-вентрикулярного клапана (трехстворчатого клапана), недостаточность неоаортального клапана, развитие обструкции восходящей аорты и/или дуги аорты после ранее выполненной реконструкции, развитие стенозов легочных артерий, необходимость замены кондуита и др. При развитии данных осложнений необходимо провести оценку возможности устранения развившейся патологии. Если возможно выполнение реконструктивных вмешательств, то они являются методом выбора, однако, в случае невозможности выполнения реконструктивных вмешательств единственно возможным решением остается трансплантация сердца.

- Всем пациентам с СГЛС между этапами хирургического лечения рекомендуется наблюдение в амбулаторных условиях по месту жительства у врача-педиатра (не реже 1 раза в 2 недели) и врача-кардиолога (в течение первых 2 месяцев - не реже 1 раза в 7 дней, далее – не реже 1 раза в месяц).

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

- Пациентам с СГЛС после каждого этапа хирургического лечения рекомендуется обследование в специализированном стационаре с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в межэтапном периоде и на протяжении первого года после выполнения операции Fontan.

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

- Через год после выполнения операции Fontan всем пациентам с СГЛС рекомендовано наблюдаться в специализированном стационаре с частотой не менее 1 раза в год (оптимально 2 раза в год).

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

- Всем пациентам с СГЛС при каждом обследовании в специализированном стационаре рекомендовано выполнение ЭхоКГ с контролем сократительной функции единственного функционального желудочка сердца, контроль недостаточности клапана неоаорты и трикуспидального клапана.

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

- Всем пациентам с СГЛС рекомендовано диспансерное наблюдение у врача-невролога по месту жительства [40-41].

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

**Комментарии:** Rogers et al. опубликовали данные о том, что у 73% детей с СГЛС через 38 месяцев после хирургической коррекции отмечалась микроцефалия, у 45% сохранялся дефицит массы тела. У 64% детей отмечалась различная степень задержки умственного развития и у 73% отмечалась существенная функциональная инвалидность [38]. По данным Kern et al. средний результат IQ (детей в отдаленном периоде с СГЛС) составил 88, у 8.3% пациентов отмечалась значимая задержка умственного развития [39]. Более поздние исследования показали, что дети с СГЛС отстают в психоэмоциональном (IQ=89) и физическом развитии, но отличия не значительны по сравнению с детьми, у которых отмечаются другие врожденные пороки сердца [40-41].

- Всем пациентам с СГЛС после каждого этапа хирургической коррекции рекомендован подбор индивидуальной терапии, направленный на коррекцию недостаточности кровообращения и снижения сосудистого сопротивления в сосудах малого круга кровообращения.

**Уровень убедительности рекомендаций I** (уровень достоверности доказательств C)

**Комментарии:** подбор терапии осуществляется в кардиохирургическом стационаре перед выпиской пациента. В случае необходимости коррекцию терапии осуществляет кардиолог по месту жительства пациента. 9%

## 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

- Всем пациентам с СГЛС рекомендуется выполнение нейросонографии и/или КТ исследования головного мозга и проведение консультации невролога перед каждым этапом хирургической коррекции СГЛС с целью выявления патологических изменений, которые влияют на результат хирургической коррекции и могут повлиять на выбор анестезиологического и перфузионного пособия.

### Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

- Всем пациентам с СГЛС при первичном поступлении в специализированный стационар перед первым этапом хирургической коррекции рекомендуется проведение оценки функционального состояния печени и почек (биохимические маркеры и клинические проявления).

### Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

**Комментарии:** при наличии выраженной почечной и печеночной недостаточности проводится терапия, направленная на нормализацию их функции. После нормализации показателей ставится вопрос о готовности пациента к операции.

- Стационарное лечение всех пациентов с СГЛС рекомендуется проводить в лечебных медицинских учреждениях с большим опытом выполнения данных операций и соответствующим опытом послеоперационного ведения пациентов.

### Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C)

**Комментарии:** для клиник с большим объемом операций у пациентов с СГЛС более характерна тенденция к снижению летальности [5,7,10].

# Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Класс доказательности	Уровень доказательности
<b>Этап постановки диагноза</b>			
1	Выполнена эхокардиография	I	B
2	Выполнена компьютерная томография или магнитно-резонансная томография, если эхокардиографического исследования недостаточно для верификации диагноза	IIa	B
<b>Этап консервативного лечения</b>			
1	Выполнен перевод в отделение реанимации и интенсивной терапии для мониторинга жизненно важных функций и стабилизации состояния пациентов с пренатально установленным диагнозом СГЛС сразу после родоразрешения	I	C
2	После стабилизации состояния в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных выполнен перевод в ближайший кардиохирургический стационар	I	C
3	В течение первых часов жизни после рождения новорожденному с синдромом гипоплазии левых отделов сердца установлены две отдельные периферические венозные линии или центральная венозная линия с двумя просветами и начата инфузия простогландина E1	I	C
4	Не назначена дополнительная инсуфляция кислорода при сохранении показателей сатурации в пределах 75-85%	III	C
5	Выполнена интубация пациента и начата искусственная вентиляция легких (фракция кислорода 21%) при сатурации > 90% в сочетании с лактат-ацидозом, артериальной гипотензией и олигурией	I	C
6	Назначены антибактериальные препараты в роддоме при наличии факторов риска инфекции	IIb	C
7	Введены миорелаксанты в расчетных дозах и начата дополнительная инсуфляция кислорода во вдыхаемой смеси при рестриктивном межпредсердном сообщении выполнена интубация пациента, увеличены дозы простогландинов E1 до 0,02-0,1 мкг/кг/мин,	I	C
<b>Этап хирургического лечения</b>			
1	Выполнено оперативное вмешательство по методике Norwood – Sano или Norwood – Blalock в течение первой недели жизни после рождения в качестве первого этапа хирургического лечения	I	B
2	Выполнен гибридный I этап гемодинамической коррекции перед операцией Norwood в качестве первого этапа хирургического лечения при поступлении пациента в стационар в крайне тяжелом состоянии или при поступлении в стационар в возрасте старше 1 недели жизни	IIa	B
3	Выполнена операция Norwood – двунаправленный кавопульмональный анастомоз, либо Norwood – Sano или Norwood – Blalock в возрасте 3-5 месяцев в случае, если ранее выполнялся гибридный I этапа гемодинамической коррекции	IIa	C
4	Выполнен двунаправленный кавопульмональный анастомоз в возрасте ребенка 2–10 месяцев следующим этапом после ранее выполненного вмешательства по методике Norwood-Sano или Norwood-Blalock	I	B
5	Завершающим этапом выполнена операция Fontan, в возрасте 18–36 мес.	I	B
<b>Этап послеоперационного контроля</b>			
1	Проведено постоянное наблюдение педиатра и кардиолога по месту жительства с осмотрами кардиолога 1 раз в 7 дней на протяжении первых 1,5-2 мес.	I	C
2	Выполнено обследование в специализированном стационаре 1 раз в 3 месяца в межэтапном периоде и на протяжении первого года после выполненной операции Fontan	I	C
3	Выполнено эхокардиографическое исследование при каждом обследовании в специализированном стационаре	I	C
4	После каждого этапа коррекции выполнен подбор индивидуальной терапии, направленной на коррекцию недостаточности кровообращения и снижения сосудистого сопротивления в сосудах малого круга кровообращения и осуществлен контроль приема назначенной терапии	I	C



# Список литературы

1. Nicholls D.G., Ungerleider R.M., Spevak P.J. Hypoplastic left heart syndrome. In: Nicholls D.G., Ungerleider R.M. et al. (eds). *Critical Heart Disease in Infants and Children*, 2nd ed. Mosby, Philadelphia, 2006, pp 823–844.
2. Lev M. Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic tract complexes. *Lab Invest* 1952;1:61–70.
3. Tchervenkov C.I., Jacobs J.P., Weinberg P.M., et al. The nomenclature, definition and classification of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young* 2006;16:339–68.
4. Noonan J.A., Nadas A.S. The hypoplastic left heart syndrome. An analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am* 1958; 5: 1029–1056.
5. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Aortic atresia and other forms of hypoplastic left heart physiology. In: Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. (eds). *Cardiac Surgery*. Fourth edition, 2013, pp 1780–1809.
6. Mahowald JM, Lucas RV Jr, Edwards JE. Aortic valvular atresia. Associated cardiovascular anomalies. *Pediatr Cardiol* 1982;2:99.
7. Jonas R.A. Hypoplastic left heart syndrome. In: Jonas R.A. (eds). *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. Hodder Arnold, London, pp.341–354.
8. Izukawa T, Mullholland C, Rowe RD et al. Structural heart disease in newborn, changing profile: comparison of 1975 with 1965. *Arch Dis Child* 1979; 54:281–285.
9. Scott D.J., Rigby M.L., Miller G.A.H., Shinebourne E.A. The presentation of symptomatic heart disease in infancy based on 10 years experience (1973–1982): implications for the provision of service. *Br Heart J* 1984, 52:248–257.
10. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия: руководство для врачей. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева 2016; стр. 684–700.
11. Hunter LE, Simpson JM. Prenatal screening for structural congenital heart disease. *Nat Rev Cardiol*. 2014;11(6):323–34.
12. Anderson R.H., Baker E.J., et al. Hypoplastic left heart syndrome. In: Anderson R.H. et al. (eds). *Paediatric cardiology* Anderson, 3rd ed. Churchill Livingstone, Philadelphia, 2010, pp. 625–645.
13. Mery C.M., Nieto R.M., De León L.E., Morris S.A. et al. The Role of Echocardiography and Intracardiac Exploration in the Evaluation of Candidacy for Biventricular Repair in Patients With Borderline Left Heart Structures. *Ann Thorac Surg*. 2017 Mar;103(3):853–861. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27717424>)
14. McElhinney D.B., Vogel M., Benson C.B., Marshall A.C. et al. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27717424>) Assessment of left ventricular endocardial fibroelastosis in fetuses with aortic stenosis and evolving hypoplastic left heart syndrome. *Am J Cardiol*. 2010 Dec 15;106(12):1792–7. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21126622>)
15. Mahle WT, Weinberg PM, Rychik J. Can echocardiography predict the presence or absence of endocardial fibroelastosis in infants <1 year of age with left ventricular outflow obstruction? *Am J Cardiol* 1998;82(1):122–4. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21126622>)
16. Kim HJ, ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Kim%20HJ%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=22875206](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Kim%20HJ%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=22875206)) Goo HW, ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Goo%20HW%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=22875206](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Goo%20HW%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=22875206)) Park SH, ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Park%20SH%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=22875206](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Park%20SH%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=22875206)) Yun TJ. Left ventricle volume measured by cardiac CT in an infant with a small left ventricle: a new and accurate method in determining uni- or biventricular repair. ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Yun%20TJ%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=22875206](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Yun%20TJ%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=22875206)) *Pediatr Radiol*. 2013 Jan;43(2):243–6. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22875206>)
17. Dillman J.R., Dorfman A.L., Attili A.K., Agarwal P.P. et al. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22875206>) Cardiovascular magnetic resonance imaging of hypoplastic left heart syndrome in children. *Pediatr Radiol*. 2010 Mar;40(3):261–74. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20107779>)
18. Theilen U., Shekerdemian L. The intensive care of infants with hypoplastic left heart syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2005;90:P97–102. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20107779>)
19. Feinstein J.A., ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Feinstein%20JA%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=22192720](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Feinstein%20JA%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=22192720)) Benson D.W., ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Benson%20DW%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=22192720](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Benson%20DW%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=22192720)) Dubin A.M., ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Dubin%20AM%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=22192720](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Dubin%20AM%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=22192720)) Cohen M.S. et al. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Cohen%20MS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=22192720](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Cohen%20MS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=22192720)) *J Am Coll. Cardiol*. 2012 Jan 3;59(1 Suppl):S1–42. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Hypoplastic+Left+Heart+Syndrome+Current+Considerations+and+Expectations>)

20. Nakano T, (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Nakano%20T%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=24917160)Kado H, (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Kado%20H%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=24917160)Tatewaki H, (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Tatewaki%20H%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=24917160)Hinokiyama K. et al. Surgical strategy and the results for hypoplastic left heart syndrome. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Hinokiyama%20K%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=24917160)Kyobu Geka. 2014 Apr;67(4):299-304. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917160)
21. Maeda Y, (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Maeda%20Y%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=24917161)Yamagishi M, (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Yamagishi%20M%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=24917161)Miyazaki T, (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Miyazaki%20T%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=24917161)Yamamoto Y. et al. The treatment strategy for hypoplastic left heart syndrome. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Yamamoto%20Y%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=24917161)Kyobu Geka. 2014 Apr;67(4):305-9. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)
22. Sano S, Ishino K, Kawada M, et al. Right ventriclepulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg. 2003;126(2):504-9. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)
23. Bacha EA, Daves S, Hardin J, et al. Single-ventricle palliation for high-risk neonates: the emergence of an alternative hybrid stage I strategy. J Thorac Cardiovasc Surg. 2006;131(1):163-171. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)
24. Caldarone CA, Benson L, Holtby H, Li J, Redington AN, Van Arsdel GS. Initial experience with hybrid palliation for neonates with single-ventricle physiology. Ann Thorac Surg. 2007;84(4):1294-300. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)
25. Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, et al. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. Ann Thorac Surg. 2008;85(6):2063-70. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)
26. Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. Pediatr Cardiol 2005;26:190 -9. Erratum in: Pediatr Cardiol 2005; 26:307. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)
27. Hill SL, Galantowicz M, Cheatham JP. Emerging strategies in the treatment of hlhs: combined transcatheter & surgical techniques. Pediatr Cardiol Today 2003; 1:1- 4. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)
28. Almond CD, Thiagarajan RR, Piercey GE, et al. Waiting list mortality among children listed for heart transplantation in the United States. Circulation 2009; 119:717-27. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)
29. Boucek RJ, Chrisant M. Cardiac transplantation for hypoplastic left heart syndrome. Cardiol Young 2004; 14:83-7. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)
30. Kirk R, Edwards LB, Kucheryavaya AY, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: thirteenth official pediatric heart transplantation report—2010. J Heart Lung Transplant 2010; 29:1119 -28. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)
31. Alsoufi B, Deshpande S, McCracken C, Kogon B, Vincent R, Mahle W, Kanter K. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24917161)Results of heart transplantation following failed staged palliation of hypoplastic left heart syndrome and related single ventricle anomalies. Eur J Cardiothorac Surg. 2015 Nov;48(5):792-8; (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25602055)
32. Yasui H, Kado H, Nakano E, et al. Primary repair of interrupted aortic arch and severe aortic stenosis in neonates. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 93:539-45. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25602055)
33. Tchervenkov CI, Tahta Sa, Jutras LC, Béland MJ. Biventricular Repair in Neonates with Hypoplastic Left Heart Complex. Ann Thorac Surg 1998; 66:1350-7. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25602055)
34. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Барышникова И.Ю., Симогаева Е.Б., Беришвили Д.О. Двухжелудочковая реконструкция после гибридного I этапа при обструктивных поражениях левого сердца. Детские болезни сердца и сосудов, 2013; 4: 32-36. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25602055)
35. Калашников С.В., Беришвили Д.О. Влияние гипоплазии левых отделов сердца на возможность двухжелудочковой коррекции сложных врожденных пороков сердца периода новорожденности. Детские болезни сердца и сосудов. 2015; (4): 47-57. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25602055)
36. Avitabile CM, (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Avitabile%20CM%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=25620594)Mercer-Rosa L, (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Rosa%20L%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=25620594)Ravishankar C, (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Ravishankar%20C%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=25620594)Rome JJ et. al. Experience with biventricular intervention for neonates with mitral valve abnormalities in the setting of critical left-side heart obstruction. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Rome%20JJ%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\_uid=25620594)Ann Thorac Surg. 2015 Mar;99(3):877-83.

- (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Experience+With+Biventricular+Intervention+for+Neonates+With+Mitral+Valve+Abnormalities+in+the+Setting+of+Critical+Side+Heart+Obstruction>)
37. Kanter KR, Kirshbom PM, Kogon BE; Biventricular repair with the Yasui operation (Norwood/Rastelli) for systemic outflow tract obstruction with two adequate ventricles; *Ann Thorac Surg.* 2012 Jun;93(6). (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Experience+With+Biventricular+Intervention+for+Neonates+With+Mitral+Valve+Abnormalities+in+the+Setting+of+Critical+Side+Heart+Obstruction>)
  38. Rogers BT, Msall ME, Buck GM, et al. Neurodevelopmental outcome of infants with hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr* 1995;126:496-8. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Experience+With+Biventricular+Intervention+for+Neonates+With+Mitral+Valve+Abnormalities+in+the+Setting+of+Critical+Side+Heart+Obstruction>)
  39. Kern JH, Hinton VJ, Nereo NE, Hayes CJ, Gersony WM. Early developmental outcome after the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 1998;102:1148-52. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Experience+With+Biventricular+Intervention+for+Neonates+With+Mitral+Valve+Abnormalities+in+the+Setting+of+Critical+Side+Heart+Obstruction>)
  40. Martin BJ, ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Martin%20BJ%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=28341901](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Martin%20BJ%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=28341901))De Villiers JI, ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=De%20Villiers%20Jonker%20I%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=28341901](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=De%20Villiers%20Jonker%20I%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=28341901))Joffe AR, ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Joffe%20AR%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=28341901](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Joffe%20AR%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=28341901))Bond GY, ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Bond%20GY%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=28341901](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Bond%20GY%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=28341901))Acton BV et. al. Hypoplastic left heart syndrome is not associated with worse clinical or neurodevelopmental outcomes than other cardiac pathologies after the Norwood-Sano operation. ([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Acton%20BV%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor\\_uid=28341901](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Acton%20BV%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=28341901))*Pediatr Cardiol.* 2017 Jun;38(5):922-931. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28341901>)
  41. Knirsch W, Liamlahi R, Dave H, Kretschmar O, Latal B. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28341901>)Neurodevelopmental Outcome of Children with Hypoplastic Left Heart Syndrome at One and Four Years of Age Comparing Hybrid and Norwood Procedure. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2016 Dec 20;22(6):375-377. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27535107>)
  42. Raat H, Bonsel GJ, Essink-Bot ML, Landgraf JM, Gemke RJ. Reliability and validity of comprehensive health status measures in children: The Child Health Questionnaire in relation to the Health Utilities Index. *J Clin Epidemiol* 2002;55:67-76. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27535107>)
  43. Garcia RU, Natarajan G, Walters HL, Delius RE, Aggarwal S. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27535107>)Acute kidney injury following first-stage palliation in hypoplastic left heart syndrome: hybrid versus Norwood palliation. *Cardiol Young.* 2018 Feb;28(2):261-268. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28889833>)
  44. Goldstein BH, Goldstein SL, Devarajan P, Zafar F et al. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28889833>)First-stage palliation strategy for univentricular heart disease may impact risk for acute kidney injury.*Cardiol Young.* 2018 Jan;28(1):93-100. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28889816>)
  45. Maller VV, Cohen HL. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28889816>)Neurosonography: Assessing the Premature Infant. *Pediatr Radiol.* 2017 Aug;47(9):1031-1045. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28779189>)
  46. Barker GM, Forbess JM, Guleserian KJ, Nugent AW. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28779189>)Optimization of preoperative status in hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum by left atrial decompression and bilateral pulmonary artery bands.*Pediatr Cardiol.* 2014 Mar;35(3):479-84. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24141828>)
  47. Gomide M, Furci B, Mimic B, Brown KL et al. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24141828>)Rapid 2-stage Norwood I for high-risk hypoplastic left heart syndrome and variants.*J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013 Nov;146(5):1146-51; discussion 1151-2. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24128902>)
  48. Mitani Y, Takabayashi S, Sawada H, Ohashi H, Hayakawa H, Ikeyama Y et al. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24128902>)Fate of the "opened" arterial duct: Lessons learned from bilateral pulmonary artery banding for hypoplastic left heart syndrome under the continuous infusion of prostaglandin E1.*J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007 Jun;133(6):1653-4. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17532977>)
  49. Stieh J, Fischer G, Scheewe J, Uebing A, Dütschke P et al. Impact of preoperative treatment strategies on the early perioperative outcome in neonates with hypoplastic left heart syndrome *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006 May;131(5):1122-1129.e2. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17532977>)

# Приложение А1. Состав рабочей группы

Председатель Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Экспертного совета Минздрава РФ:  
Бокерия Л.А., академик РАН

Экспертная группа по подготовке рекомендаций:

Ответственный исполнитель: д.м.н. Свободов А.А., не является членом АССХ

Члены экспертной группы:

Бокерия Л. А., д.м.н., проф., академик РАН. Лауреат Ленинской премии (1976), заслуженный деятель науки РФ (1994), орден «За заслуги перед Отечеством» III степени (1999), медаль «За заслуги перед отечественным здравоохранением» (2002), Лауреат Государственной премии РФ (2002), орден «За заслуги перед Отечеством» II степени (2004) Лауреат премии Правительства РФ в области науки и техники (2004) и др. Руководитель АССХ (ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России);

Беришвили Д.О., д.м.н., не является членом АССХ (Москва);

Калашников С.В., не является членом АССХ (Москва);

Горбачевский С.В., д.м.н., проф., не является членом АССХ (Москва);

Дидык В.П., не является членом АССХ (Москва);

Зеленикин М.М., д.м.н., проф., является членом АССХ (Москва);

Ким А.И., д.м.н., проф., не является членом АССХ (Москва);

Кокшенев И.В., д.м.н., проф., не является членом АССХ (Москва);

Крупянко С.М., д.м.н., не является членом АССХ (Москва);

Метлин С.Н., к.м.н., не является членом АССХ (Москва);

Мовсесян Р.Р. д.м.н., проф., является членом АССХ (Санкт-Петербург);

Сабиров Б.Н., д.м.н., не является членом АССХ (Москва);

Туманян М.Р., д.м.н., проф., не является членом АССХ (Москва);

Шаталов К.В., д.м.н., проф., лауреат премии академика В.И. Бураковского, член Европейского общества сердечно-сосудистых хирургов (Москва);

Шмальц А.А., д.м.н., не является членом АССХ (Москва);

Юрлов И.А., к.м.н., не является членом АССХ (Москва).

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

# Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- врач-неонатолог;
- врач-педиатр;
- врач-терапевт;
- врач-детский кардиолог;
- врач-сердечно-сосудистый хирург;
- врач-анестезиолог-реаниматолог.

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в базы данных PubMed, Scopus. Глубина поиска составляла 15 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка качества рекомендаций в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П1).
- оценка силы доказательств в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П2).

**Таблица П1.**Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций.

Уровень убедительности		Описание
Класс I		Процедура или лечение являются полезными/эффективными, они должны быть выполнены/назначены.
	Класс IIa	Процедура или лечение с большой долей вероятности являются полезными/эффективными, их разумно было бы выполнить/назначить.
	Класс IIb	Противоречивые доказательства о пользе/эффективности процедуры или лечения, их выполнение/назначение может быть рассмотрено.
Класс III		Процедура или лечение являются вредными/неэффективными, они не должны выполняться/назначаться.

**Таблица П2.**Рейтинговая схема для оценки силы доказательств.

Уровень доказательности	Описание
Уровень доказательности А	Мета-анализы, систематические обзоры, рандомизированные контролируемые исследования
Уровень доказательности В	Когортные исследования, исследования «случай-контроль», исследования с историческим контролем, ретроспективные исследования, исследования серии случаев.
Уровень доказательности С	Мнение экспертов

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Клинические рекомендации обновляются рабочей группой каждые 3 года и утверждаются профильной комиссией при Главном внештатном специалисте – сердечно-сосудистом хирурге МЗ России.

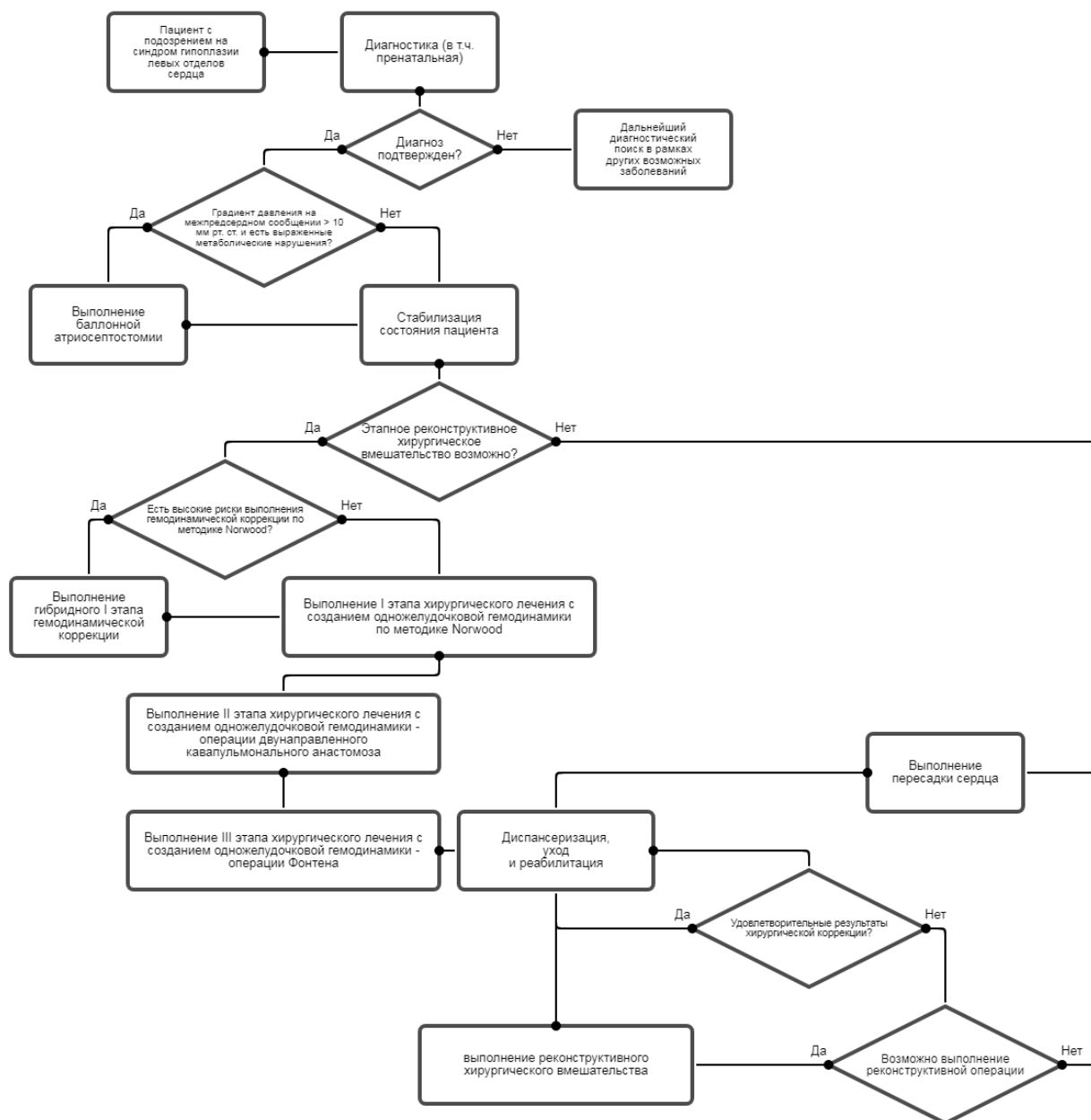
## Приложение А3. Связанные документы

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011).
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012).
3. «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» (Приказ Минздрава России №1024н от 17 декабря 2015 г.).

КР337. Болевой синдром (БС) у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи (<http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/886>)

# Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

## Синдром гипоплазии левых отделов сердца



## Приложение В. Информация для пациентов

Уважаемый пациент (родители пациента), результаты обследования выявили у Вас (Вашего ребенка) сложный врожденный порок сердца – синдром гипоплазии левых отделов сердца. Добровольно соглашаясь на операцию, Вы должны понимать цель и опасности операции, о которых Вам расскажет лечащий врач.

СГЛС возникает на ранних этапах развития плода. Причины нарушений эмбриогенеза многочисленны: инфекционные заболевания матери на ранних сроках беременности, хронические заболевания родителей, вредные привычки родителей, экологические и генетические факторы и т.д. В зависимости от размера фетальных коммуникаций (открытое овальное окно, открытый артериальный проток) клинические проявления порока могут существенно варьировать. Однако в любом случае при синдроме гипоплазии левых отделов сердца состояние после рождения будет тяжелым с прогрессивным ухудшением в динамике. Поэтому не следует препятствовать скорейшему переводу ребенка из роддома в кардиохирургический стационар. Для стабилизации состояния и чтобы ребенок смог перенести транспортировку сразу после рождения ребенку будет организован венозный доступ и начато внутривенное введение препарата (простогландин E1) с целью предотвращения закрытия открытого артериального протока, иначе его закрытие приведет к незамедлительной гибели младенца. Назначение этого препарата в большинстве случаев приводит к кратковременной стабилизации, что дает возможность перевести ребенка в кардиохирургический стационар с целью уточнения анатомии порока и подбора оптимального хирургического лечения.

После перевода ребенка будет уточнена степень тяжести состояния, наличие сопутствующей патологии. В случае стабильного состояния оперативное вмешательство обычно выполняется в течение 24-48 часов с момента перевода. В случае крайней тяжести состояния первично будут выполняться реанимационные мероприятия, направленные на стабилизацию состояния, и лишь после стабилизации будет решаться вопрос о выполнении хирургического вмешательства.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца подразумевает этапный подход к хирургическому лечению и характеризуется невозможностью полного анатомического исправления порока. Этапный подход состоит из трех или четырех оперативных вмешательств и направлен лишь на создание приемлемых условий жизни и развития ребенка. Основная цель реконструктивных вмешательств – разобщение артериального и венозного кровотоков. Поскольку данный врожденный порок сердца является одним из наиболее тяжелых пороков, то следует понимать и высокие риски неблагоприятного исхода при лечении данной патологии. После каждого этапа коррекции, в раннем послеоперационном периоде могут возникать различные осложнения: послеоперационные кровотечения; сердечная недостаточность; дыхательная недостаточность с необходимостью длительной искусственной вентиляции легких; острая почечная недостаточность; инфекционные осложнения и др. Прогрессирование данных осложнений может приводить к необратимым последствиям. Развитие осложнений возможно и в межэтапных периодах.

В большинстве случаев каждая последующая этапная операция приводит к улучшению состояния. Следует понимать, что количество этапов не окончательно и могут потребоваться дополнительные оперативные вмешательства (в случае быстрого ухудшения состояния ребенка).

Альтернативой гемодинамических коррекций может стать операция пересадки сердца или комплекса сердце-легкие. Данная процедура может быть выполнена на любом этапе лечения при наличии жизненно значимых показаний.

Лечение данного врожденного порока сердца зачастую требует длительного нахождения в больничных условиях и частого наблюдения в межэтапном периоде, что также требует понимания и максимальной ответственности родителей.

Важно не пропускать контрольные обследования после операции, для своевременной оценки результатов коррекции и выявления возможных осложнений, следовать рекомендациям врача и своевременно принимать все назначенные препараты.



## Приложение Г.

Опросник для определения качества жизни у детей. Форма из 87 вопросов и формулировок [42]:

- Как Вы оцениваете состояние своего здоровья?
- Насколько трудно Вам выполнять действия, которые требуют большого количества энергии – такие, как игра в футбол или бег; катаетесь ли Вы на велосипеде, роликовых коньках; поднимаетесь ли Вы по лестнице сразу на несколько этажей без остановок; способны ли Вы (физически) самостоятельно гулять, ходить на детскую площадку или в школу; поднимаетесь ли Вы по лестнице на один этаж без остановки; выполняете ли Вы задания матери «по дому»; прыгаете, приседаете ли Вы; самостоятельно кушаете, одеваетесь, принимаете ванну или ходите в туалетную комнату; встаете ли Вы с постели или большую часть времени проводите в постели?
- Возникают ли сложности с выполнением обычных домашних заданий со школы или игр с друзьями по причине плохого самочувствия; проводите ли Вы в школе или за игрой с друзьями стандартное количество времени; ходите ли Вы в школу или играетесь со сверстниками?
- Возникают ли сложности с выполнением обычных домашних заданий со школы или игр с друзьями по причине проблем с поведением; проводите ли Вы в школе или за игрой с друзьями стандартное количество времени; ходите ли Вы в школу или играетесь со сверстниками?
- Возникают ли сложности с выполнением обычных домашних заданий со школы или игр с друзьями по причине проблем со здоровьем; проводите ли Вы в школе или за игрой с друзьями стандартное количество времени; ходите ли Вы в школу или играетесь со сверстниками?
- Много ли телесных болевых ощущений или состояний дискомфорта Вы перенесли?
- Часто ли возникают телесные болевые ощущения или состояния дискомфорта?
- Насколько часто возникают следующие ситуации: поступили слишком рано для вашего возраста; спорили с кем-то; с трудом уделяли внимание; не выполняли то, что Вам говорил учитель или родители; хотели остаться в одиночестве; лгали/обманывали; трудно было найти понимание со стороны других; чувствовали себя неуклюжим; убегали из дома; возникали проблемы с речью; крали вещи из дома или в других местах; вели себя спокойно или капризно, если Вы не получили то, что хотели; становились ли Вы агрессивными если не получили то, что хотели; трудно ли Вам было находиться с другими людьми, детьми; трудно ли Вам было находиться длительное время с другими людьми, детьми?
- Если сравнивать с другими детьми вашего возраста, как бы Вы оценили свое поведение?
- Какую часть времени Вы: чувствуете себя грустно; хочется плакать; боитесь; беспокоитесь о каких-либо вещах; чувствуете себя одинокими; чувствуете себя несчастными; чувствуете себя раздраженными; чувствуете себя обеспокоенными или расстроенными; чувствуете себя счастливыми; осторожничаєте; наслаждаетесь теми вещами, которые делаете; приятно проводите время; чувствуете нервозность или беспокойство; как часто возникают проблемы со сном; как часто бывают головные боли; Вы нравитесь себе?
- Насколько хорошо или плохо Вы относитесь к: себе; школе; своей способности заниматься спортом; дружбе; тем вещам, которые Вы можете сделать; тому, как Вы ладите с другими; своему телу и тому, как Вы выглядите; тому, как Вы себя чувствуете большую часть времени; тому, как Вы ладите с родителями и братьями, сестрами; Вашему образу жизни; возможности дружить с кем-то; тому, что о Вас думают другие; Вашей возможности гулять с другими сверстниками; вашему здоровью?
- Мое здоровье прекрасно; однажды мне было так плохо, что я думал что умру; я ни разу сильно не болел; я думаю или мне кажется, что у меня более плохое здоровье, чем у моих сверстников (других детей); я ни разу очень, очень сильно не болел; я всегда чувствую себя больным; я думаю, что мне будет становиться хуже, когда я буду становиться старше; я думаю что я буду полностью здоровым, когда я буду взрослым; я никогда не беспокоился по поводу своего здоровья; я думаю, что сейчас я здоров; мне кажется, что я гораздо больше беспокоюсь о состоянии своего здоровья чем другие дети моего возраста.
- В сравнении с прошлым годом, как Вы оцениваете сейчас свое здоровье?
- Как часто состояние Вашего здоровья или Ваше поведение препятствуют выполнению обычной деятельности в рамках Вашей семьи: препятствует ежедневно; значительно ограничивает Ваши возможности; приводит к напряжению и конфликтам; является источником разногласия в Вашей семье; приводит к отмене или изменению планов в последнюю минуту?
- В общем, как бы Вы оценили способность Вашей семьи ладить друг с другом?

Интерпретация полученных результатов [42]:

	Описание плохих показателей	Описание хороших показателей
Общее самочувствие	Ребенок считает, что его здоровье плохое и, вероятно, ухудшится	Ребенок считает, что его здоровье отличное и так будет далее
Физическое здоровье	Ребенок резко ограничен в выполнении всех физических упражнений, из-за состояния здоровья	Ребенок выполняет все виды физической активности, включая наиболее энергичные занятия, без ограничений по состоянию здоровья
Влияние физического здоровья на социальные аспекты	Ребенок ограничен в посещении школьных занятий или ограничен в играх с друзьями по причине плохого физического здоровья	Ребенок неограничен в посещении школьных занятий или играх с друзьями по причине хорошего физического здоровья

Телесная боль	Ребенок жалуется на тяжелую, частую и ограничивающую его в активности телесную боль	Ребенок не имеет ограничений в активности, так как не испытывает значимую телесную боль
Общее поведение	Ребенок очень часто проявляет агрессию, его поведение незрелое (не соответствует возрасту или делинквентное)	Ребенку редко характерна агрессия и нехарактерно делинквентное поведение
Социальное поведение	Ребенок ограничен в школьных занятиях или занятиях с друзьями из-за поведенческих проблем	Ребенок неограничен в школьных занятиях или занятиях с друзьями по причине поведенческих проблем
Эмоциональный статус	Ребенок ограничен в школьных занятиях или занятиях с друзьями из-за эмоциональных реакций	Ребенок неограничен в школьных занятиях или занятиях с друзьями по причине эмоциональных реакций
Душевное здоровье	Ребенок все время испытывает чувство тревоги и депрессии	Ребенок большую часть времени чувствует себя спокойно, счастливо и миролюбив
Самооценка	Ребенок очень недоволен своими способностями, внешностью, отношениями между родственниками / сверстниками и своей жизнью в целом	Ребенок доволен своими способностями, внешностью, отношениями между родственниками / сверстниками и своей жизнью в целом
Семейная сплоченность	Семейная способность ладить оценивается ребенком как "плохая"	Семейная способность ладить оценивается ребенком как "отличная"