



Клинические рекомендации

Синдром гипоплазии левых отделов сердца

МКБ 10: **Q 23.4**

Год утверждения (частота пересмотра): **2017 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Утверждены:

- Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов России

Согласованы

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

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений	3
Термины и определения	4
1. Краткая информация	5
1.1 Определение	5
1.2 Этиология и патогенез	6
1.3 Эпидемиология	6
1.4 Кодирование по МКБ-10	6
1.5 Классификация	6
2. Диагностика	6
2.1. Жалобы и анамнез	7
2.2. Физикальное обследование	7
2.3 Лабораторная диагностика	8
2.4 Инструментальная диагностика	8
2.5 Иная диагностика	9
3. Лечение	9
3.1 Консервативное лечение	9
3.2 Хирургическое лечение	11
3.3 Иное лечение	12
4. Реабилитация	13
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	13
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания	
Закладка не определена.	15
7. Критерии оценки качества медицинской помощи	15
8. Список литературы	17
Приложение А1. Состав рабочей группы	21
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	21
Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций	21
Рейтинговая схема для оценки силы доказательств	22
Приложение А3. Связанные документы	22
Приложение Б. Алгоритм диагностики СГЛС	244
Приложение В. Информация для пациента	255

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 – 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 одинаковы 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

Q 23.4 – 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 четыре анатомических подтипа 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.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

2.2. Физикальное обследование.

- 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.

Класс доказательности I (уровень доказательности 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.).*

- При аускультации сердца рекомендовано обращать внимание на наличие шумов сердца

Класс доказательности I (уровень доказательности 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.

- Рекомендуется анализ газового состава капиллярной крови с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений (предпочтительны одномоментные пробы крови из верхней и нижней конечностей).

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Рекомендуется общий анализ крови для определения исходного уровня гемоглобина, количества лейкоцитов и тромбоцитов.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Рекомендуется выполнение коагулограммы и для прогноза риска интра- и постоперационных кровотечений.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Рекомендуется выполнение биохимического исследования для определения уровня мочевины и креатинина плазмы для оценки экскреторной функции почек.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

2.4 Инструментальная диагностика

- Всем больным с подозрением на СГЛС рекомендовано выполнение эхокардиографии [7,10,13-15].

Класс доказательности I (уровень доказательности 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. Следует помнить, что введение даже незначительного объема контрастного вещества пациентам с СГЛС приводит к усугублению и без того существующей почечной недостаточности.

Класс доказательности III (уровень доказательности C).

Комментарии: 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 случае затруднения постановки диагноза, больным с СГЛС рекомендуются томографические методики (МРТ, КТ) в качестве дополнения к эхокардиографии и

альтернативы инвазивным методам исследования. 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 [16-17].

Класс доказательности IIa (уровень доказательности B).

Комментарии: *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

- Новорожденным пациентам с СГЛС рекомендовано выполнение нейросонографии для исключения аномалий развития головного мозга.

Класс доказательности I (уровень доказательности 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

3.1 Консервативное лечение

- В случае пренатально установленного диагноза рекомендовано родоразрешение в специализированном стационаре, располагающем отделением реанимации новорожденных, в ближайшей транспортной доступности от кардиохирургического центра.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Всем больным с пренатально установленным диагнозом СГЛС сразу после родоразрешения и стабилизации состояния рекомендован перевод в ОРИТН для организации соответствующего мониторинга и дальнейшей стабилизации состояния.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

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

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с СГЛС после организации венозного доступа рекомендовано начало инфузии простогландинов E1 из расчета 0,005-0,02 мкг/кг/мин.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

Комментарии: в случае рестриктивного открытого артериального протока (данные ЭхоКГ, снижение сатурации, лактат-ацидоз) рекомендовано увеличение дозы простагландинов E1.

- При сохранении показателей сатурации в пределах 75-85% рекомендовано вести пациентов данной группы на воздухе без дополнительной инсуффляции кислорода

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

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

- В случае стабильного состояния и отсутствия выраженных метаболических нарушений не рекомендован перевод пациента на ИВЛ.

Класс доказательности III (уровень доказательности C).

- В случае значимого смещения соотношения в сторону легочного кровотока (сатурация > 90%) в сочетании с обеднением системного кровотока (лактат-ацидоз, артериальная гипотензия, олигурия) рекомендована интубация пациента и начало ИВЛ воздухом (фракция кислорода 21%). В случае сохранения гипероксии и гипокapнии в газовом составе крови в дыхательной смеси концентрация кислорода должна быть снижена до 17-19% за счет увеличения фракции азота.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным со сниженной функцией правого желудочка рекомендовано придерживаться следующего алгоритма: в первую очередь исключить избыточный легочный кровоток, вторым шагом исключить системную гиповолемию, третьим шагом рекомендовано назначение инфузии артериальных вазодилататоров под контролем артериального давления. В случае отсутствия эффекта рекомендовано начало инфузии кардиотонических средств.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- При наличии факторов риска инфекции рекомендовано назначение антибактериальных препаратов в роддоме и продолжение их введения в течение 48–72 ч.

Класс доказательности IIb (уровень доказательности C)

- В случае подозрения (выраженные метаболические нарушения и низкий уровень сатурации) и ультразвукового подтверждения рестриктивного межпредсердного сообщения рекомендована интубация пациента, 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.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

Комментарии: иная интенсивная терапия обычно не эффективны в данной ситуации.

3.2 Хирургическое лечение

- В случае высокой степени рестрикции межпредсердного сообщения (градиент давления больше 10 мм рт. ст. + выраженные метаболические нарушения и низкий уровень сатурации) рекомендовано выполнение баллонной атриосептостомии с целью стабилизации состояния.

Класс доказательности I (уровень доказательности 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].

Класс доказательности I (уровень доказательности B).

- В качестве первого этапа хирургической коррекции СГЛС рекомендовано выполнять операции Norwood – Sano или Norwood – Blalock в течение первой недели жизни после рождения [18-22].

Класс доказательности I (уровень доказательности B).

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

- В качестве второго этапа рекомендовано выполнение двунаправленного кавопультмонального анастомоза в возрасте 2–10 мес [18-22].

Класс доказательности I (уровень доказательности 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. Поэтому перед выполнением второго этапа хирургической коррекции СГЛС рекомендовано измерение давления в легочной артерии при выполнении диагностической АКГ.

- Операцию Fontan, как третий этап одножелудочковой коррекции СГЛС, рекомендовано выполнять в возрасте 18–36 мес. [18-22].

Класс доказательности I (уровень доказательности B).

- Рекомендовано выполнение операции Fontan в модификации экстракардиального кондуита.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- В случае критического состояния на момент поступления в стационар или поступление пациента в возрасте старше 1 недели жизни в качестве альтернативы операции Norwood рекомендовано выполнение гибридного I этапа гемодинамической коррекции [23-25].

Класс доказательности IIa (уровень доказательности B).

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

- Если первым этапом был выполнен гибридный I этап гемодинамической коррекции (раздельное суживание легочных артерий и стентирование открытого артериального протока), то рекомендовано выполнение в качестве второго этапа в возрасте 3-5 месяцев операции Norwood – двунаправленный кавопульмональный анастомоз, либо Norwood – Sano или Norwood – Blalock.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

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

- После гибридного I этапа гемодинамической коррекции перед выпиской пациента из стационара рекомендовано выполнение баллонной атриосептостомии открытого овального окна независимо от размера [25-27].

Класс доказательности IIa (уровень доказательности B).

Комментарии: *в случае наличия нерестриктивного ДМПП от баллонной атриосептостомии следует воздержаться.*

3.3 Иное лечение

- При выраженном нарушении функции правого желудочка и/или выраженной дисфункции трехстворчатого клапана в качестве единственной альтернативы этапной коррекции рекомендовано выполнение пересадки сердца [28-31].

Класс доказательности I (уровень доказательности B).

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

- При существовании форм СГЛС, характеризующихся 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/м²) или существовании комплекса гипоплазии левых отделов сердца - рекомендовано выполнять операции, направленные на сохранение двухжелудочковой гемодинамики [32-37].

Класс доказательности I (уровень доказательности 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

- После каждого этапа хирургической коррекции рекомендуется длительный реабилитационный период (минимум 6-8, оптимально 10-12 недель)

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с СГЛС после каждого этапа хирургического лечения рекомендуется подбор индивидуального оптимального режима физической активности.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

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

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

5. Профилактика и диспансерное наблюдение.

- Больным с СГЛС после хирургического лечения в межэтапном периоде рекомендуется постоянное наблюдение педиатра и кардиолога по месту жительства с осмотром кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первых 1,5-2 месяцев.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

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

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным 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.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Рекомендовано диспансерное наблюдение невролога по месту жительства.

Класс доказательности I (уровень доказательности 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% сохранялась маловесность. 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].

- Больным 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.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

- 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.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Рекомендовано проводить оценку почечной и печеночной функции (биохимические маркеры и клинические проявления) при первичном поступлении новорожденного

перед первым этапом хирургической коррекции. При наличии выраженной почечной и печеночной недостаточности проводится терапия, направленная на нормализацию их функции. После нормализации показателей ставится вопрос о готовности пациента к операции.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Рекомендуется проведение операций по поводу СГЛС в центрах с большим опытом выполнения данных операций и соответствующим опытом послеоперационного ведения пациентов.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

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

7. Критерии оценки качества медицинской помощи.

№	Критерии качества	Класс доказательности	Уровень доказательности
Этап постановки диагноза			
1	Выполнена эхокардиография	I	B
2	Выполнено КТ исследование	IIa	B
3	Выполнена ангиокардиография	IIb	C
Этап консервативного лечения			
1	После рождения новорожденному с СГЛС установлены две отдельные периферические венозные линии или центральная венозная линия с двумя просветами и начата инфузия простогландина E1.	I	C
2	При сохранении показателей сатурации в пределах 75-85% пациенты не нуждаются в дополнительной инсуффляции кислорода.	I	C
3	При значимом смещении соотношения в сторону легочного кровотока в сочетании с обеднением системного кровотока выполнена интубация пациента и начата ИВЛ (фракция кислорода 21%)	I	C
4	Больному со сниженной функцией правого (системного) желудочка назначена инфузия добутамина или допамина из расчета 3-5 мкг/кг/мин или назначены другие кардиотонические препараты	I	C

5	При наличии факторов риска инфекции назначены антибактериальные препараты в роддоме	IIb	C
6	При рестриктивном МПС выполнена интубация пациента, увеличены дозы простогландинов E1 до 0,02-0,1 мкг/кг/мин, введены миорелаксанты в расчетных дозах и начата дополнительная инсуффляция кислорода во вдыхаемой смеси.	I	C
7	После стабилизации состояния выполнен перевод в кардиохирургический стационар в максимально сжатые сроки	I	C
Этап хирургического лечения			
1	Этапный подход к коррекции СГЛС, в качестве первого этапа коррекции выполнено оперативное вмешательство по методике Norwood I	I	B
2	В качестве первого этапа хирургической коррекции новорожденному в критическом состоянии выполнен гибридный I этап	I	B
3	Вторым этапом выполнен ДКПА в возрасте ребенка 2–10 мес.	I	B
4	Третьим этапом выполнена операция Fontan, в возрасте 18–36 мес.	I	B
Этап послеоперационного контроля			
1	Осуществлено 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	При каждом обследовании в специализированном стационаре выполнено эхокардиографическое исследование	I	C
4	После каждого этапа коррекции выполнен подбор индивидуальной терапии, направленный на коррекцию недостаточности кровообращения и снижения сосудистого сопротивления в сосудах малого круга кровообращения и осуществлен контроль приема назначенной терапии	I	C

8. 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. *BrHeartJ* 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.

14. McElhinney D.B., Vogel M., Benson C.B., Marshall A.C. et al. 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.

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.

16. Grosse-Wortmann L, Yun TJ, Al-Radi O, Kim S, Nii M, Lee KJ, Redington A, Yoo SJ, van Arsdell G. Borderline hypoplasia of the left ventricle in neonates: insights for decision-making from functional assessment with magnetic resonance imaging. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008 Dec;136(6):1429-36.

17. Dillman J.R., Dorfman A.L., Attili A.K., Agarwal P.P. et al. Cardiovascular magnetic resonance imaging of hypoplastic left heart syndrome in children. *Pediatr Radiol.* 2010 Mar;40(3):261-74.

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.

19. Feinstein J.A., Benson D.W., Dubin A.M., Cohen M.S. et al. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *J Am Coll. Cardiol.* 2012 Jan 3;59(1 Suppl):S1-42.

20. Nakano T., Kado H., Tatewaki H., Hinokiyama K. et al. Surgical strategy and the results for hypoplastic left heart syndrome. *Kyobu Geka.* 2014 Apr;67(4):299-304.

21. Maeda Y., Yamagishi M., Miyazaki T., Yamamoto Y. et al. The treatment strategy for hypoplastic left heart syndrome. *Kyobu Geka.* 2014 Apr;67(4):305-9.

22. Sano S, Ishino K, Kawada M, et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126(2):504-9.

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.

24. Caldarone CA, Benson L, Holtby H, Li J, Redington AN, Van Arsdell GS. Initial experience with hybrid palliation for neonates with single-ventricle physiology. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(4):1294-300.

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.

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.
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.
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.
29. Boucek RJ, Chrisant M. Cardiac transplantation for hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young* 2004; 14:83–7.
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.
31. Alsoufi B, Deshpande S, McCracken C, Kogon B, Vincent R, Mahle W, Kanter K. 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;
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.
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.
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.
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.
36. Avitabile CM, Mercer-Rosa L, Ravishankar C, Rome JJ et. al. Experience with biventricular intervention for neonates with mitral valve abnormalities in the setting of critical left-side heart obstruction. *Ann Thorac Surg*. 2015 Mar;99(3):877-83.
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).
38. Rogers BT, Msall ME, Buck GM, et al. Neurodevelopmental outcome of infants with hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr* 1995;126:496-8.

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.

40. Martin BJ, De Villiers JI, Joffe AR, Bond GY, 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. *Pediatr Cardiol.* 2017 Jun;38(5):922-931.

41. Knirsch W, Liamlahi R, Dave H, Kretschmar O, Latal B. 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.

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.*

Члены экспертной группы:

Бокерия Л. А., д.м.н., проф., академик РАН (Москва);

Бершвили Д.О., д.м.н. (Москва);

Калашников С.В., (Москва);

Горбачевский С.В., проф. (Москва);

Дидык В.П., (Москва);

Зеленикин М.М., проф. (Москва);

Ким А.И., проф. (Москва);

Кокшениев И.В., проф. (Москва);

Крупянка С.М., д.м.н. (Москва);

Метлин С.Н., к.м.н. (Москва);

Мовсеян Р.Р. д.м.н. (Санкт-Петербург);

Сабиров Б.Н., д.м.н. (Москва);

Туманян М.Р., проф. (Москва);

Шаталов К.В., проф. (Москва);

Шмальц А.А., д.м.н. (Москва);

Юрлов И.А., к.м.н. (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:

- неонатологи;
- педиатры;
- кардиологи;
- детские кардиологи;
- сердечно-сосудистые хирурги;
- анестезиологи-реаниматологи.

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.

Класс доказательности	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.

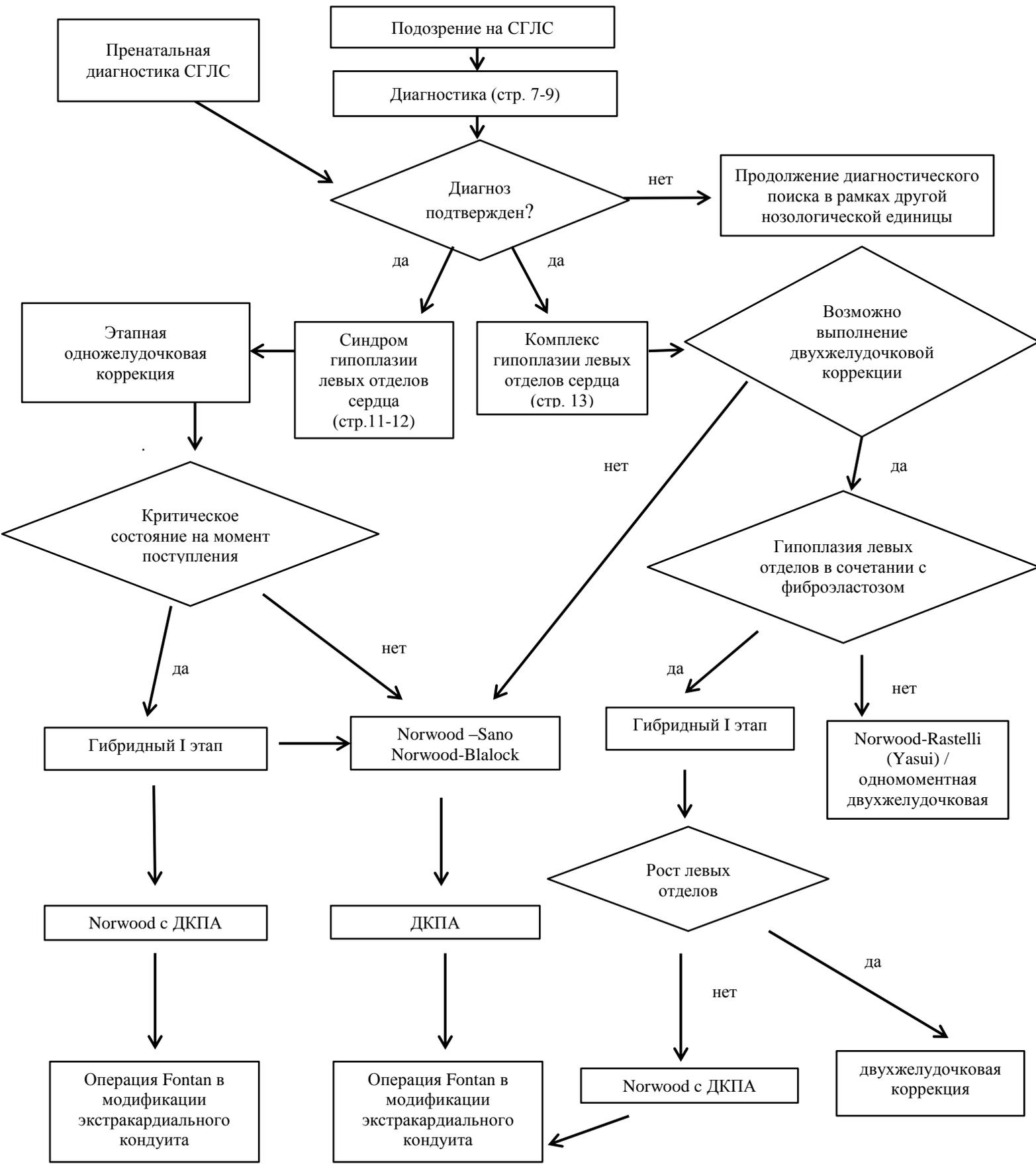
Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

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.)

Приложение Б. Алгоритм ведения пациентов с СГЛС



Приложение В. Информация для пациента

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.