# Единственный желудочек сердца

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q20.4 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России", Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии "Российское общество рентгенологов и радиологов"

Единственный желудочек сердца — врождённый порок, при котором полости обоих предсердий соединяются лишь с одним хорошо развитым доминирующим желудочком, а кровоток в большом и малом кругах идёт параллельно. Рекомендация посвящена подтверждению анатомии и гемодинамики, этапной паллиативной хирургии, тромбопрофилактике и пожизненному наблюдению.

## Главное

- Диагноз подтверждают при сочетании цианоза или признаков недостаточности кровообращения с данными ЭхоКГ/ангиокардиографии: отсутствием межжелудочковой перегородки, открытием атриовентрикулярных клапанов в единую желудочковую камеру и наличием камеры-выпускника с отходящим от неё магистральным сосудом.
- Клинический профиль зависит от лёгочного кровотока: его дефицит вызывает выраженную гипоксемию и цианоз, а избыток — объёмную перегрузку, сердечную недостаточность и лёгочную гипертензию.
- ЭхоКГ — ведущий метод диагностики; оценивают морфологию и функцию доминирующего желудочка, магистральные сосуды, бульбовентрикулярное отверстие, атриовентрикулярные клапаны, межпредсердное сообщение, открытый артериальный проток и сопутствующие пороки. (УУР С, УДД 5)
- При планировании гемодинамической коррекции ориентируются на среднее давление в лёгочной артерии не более 15 мм рт. ст., лёгочное сосудистое сопротивление не более 4 Ед/м², фракцию выброса более 55% и конечно-диастолическое давление не более 12 мм рт. ст. (УУР С, УДД 5)
- Плановые сроки этапов: двунаправленный кавопульмональный анастомоз — не ранее 4 месяцев, обычно в возрасте от 4 месяцев до 1 года; операция Фонтена — не ранее 2 лет. (УУР С, УДД 4)
- После системно-лёгочного анастомоза нужна тромбопрофилактика, а после двунаправленного кавопульмонального анастомоза или операции Фонтена — пожизненная тромбопрофилактика. (УУР А, УДД 3)

## Диагностика

1. Собрать анамнез: установить время появления и динамику цианоза, наличие одышки и потливости, оценить признаки недостаточности кровообращения. (УУР С, УДД 5)
2. Провести осмотр детским кардиологом, кардиологом или сердечно-сосудистым хирургом; оценить цианоз, «барабанные палочки» и «часовые стекла», частоту и характер дыхания, аускультацию лёгких и сердца, наличие гепатомегалии. У детей для быстрой оценки недостаточности кровообращения используют модифицированную шкалу Ross. (УУР С, УДД 5)
3. Определить системную сатурацию пульсоксиметрией как косвенный показатель соотношения лёгочного и системного кровотока. (УУР С, УДД 5)
4. Выполнить общий анализ крови и мочи, биохимический анализ с оценкой почечной и печёночной функции, исследование кислотно-основного состояния и газов крови с лактатом, а перед операцией — коагулограмму. Специфического лабораторного теста для ЕЖ нет. (УУР С, УДД 5)
5. Зарегистрировать ЭКГ для выявления нарушений ритма и проводимости и выполнить прицельную рентгенографию грудной клетки для оценки размеров сердца и состояния лёгочного кровотока. (УУР С, УДД 4 для ЭКГ; УУР С, УДД 5 для рентгенографии)
6. Провести ЭхоКГ как основной метод подтверждения анатомии порока и оценки гемодинамики. (УУР С, УДД 5)
7. При критическом состоянии перед операцией выполнить КТ сердца с контрастированием; при сложной анатомии использовать МРТ, а при недостаточных данных или необходимости измерить давление, сатурацию, лёгочное сосудистое сопротивление и оценить коллатерали — ангиокардиографию. (УУР С, УДД 5)

## Лечение

- При резко обеднённом лёгочном кровотоке у новорождённого поддерживают проходимость открытого артериального протока алпростадилом внутривенно: начальная доза 0,02 мкг/кг/мин, при необходимости её увеличивают до 0,05–0,1 мкг/кг/мин; поддерживающая доза — 0,002 мкг/кг/мин. Срок определяют индивидуально. (УУР С, УДД 5)
- При сердечной недостаточности применяют диуретики, в том числе при отсутствии отёков: фуросемид детям внутривенно 0,5–2 мг/кг или внутрь 1–2 мг/кг каждые 6–12 часов, спиронолактон 1–4 мг/кг/сут. Таблетированный фуросемид противопоказан детям до 3 лет. (УУР С, УДД 5)
- После системно-лёгочного анастомоза, двунаправленного кавопульмонального анастомоза или операции Фонтена в раннем периоде проводят тромбопрофилактику нефракционированным или низкомолекулярным гепарином. Для нефракционированного гепарина: болюс взрослым 80 Ед/кг, детям 75 Ед/кг; инфузия детям до 1 года 28 Ед/кг/ч, старше 1 года 20 Ед/кг/ч, взрослым 18 Ед/кг/ч, с коррекцией по лабораторным показателям. (УУР В, УДД 3)
- После системно-лёгочного анастомоза в дальнейшем применяют ацетилсалициловую кислоту 1–5 мг/кг. После двунаправленного кавопульмонального анастомоза или операции Фонтена тромбопрофилактику продолжают пожизненно: антагонист витамина K начинают с 0,2 мг/кг и корректируют по МНО 2,0–3,0 либо используют ривароксабан 0,2–0,3 мг/кг/сут под контролем анти-Xa. (УУР А, УДД 3)
- При рестриктивном межпредсердном сообщении у новорождённого с гемодинамикой, зависящей от его размера, выполняют процедуру Рашкинда. При резко увеличенном лёгочном кровотоке в период новорождённости проводят суживание лёгочной артерии и при наличии перевязывают открытый артериальный проток. (УУР С, УДД 5)
- При сатурации менее 70–75% у новорождённого создают системно-лёгочный анастомоз, предпочтительно до 3 месяцев. (УУР С, УДД 5)
- Первым этапом гемодинамической коррекции выполняют двунаправленный кавопульмональный анастомоз, обычно в 4 месяца–1 год; заключительным этапом создают анастомоз нижней полой вены с лёгочной артерией — операцию Фонтена. Для операции Фонтена обычно используют экстракардиальный кондуит, а в отдельных ситуациях — латеральный тоннель. (УУР С, УДД 5)
- Операцию Фонтена не выполняют при склеротических изменениях лёгочных сосудов, выраженной дисфункции системного желудочка или поражении печени с признаками венозного застоя; при тяжёлой дисфункции системного желудочка показана трансплантация сердца. (УУР С, УДД 5; трансплантация — УУР С, УДД 4)

## Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана при стабильном состоянии без нарастания недостаточности кровообращения, стабильной сатурации без тенденции к снижению и для планового хирургического лечения.
- Экстренно госпитализируют при ухудшении функционального статуса и прогрессировании недостаточности кровообращения за последние 2–4 недели или дни, снижении сатурации ниже 80% за тот же период либо подозрении на белково-дефицитную энтеропатию.
- При подозрении на белково-дефицитную энтеропатию нужна немедленная госпитализация; ранняя диагностика включает определение фекального α1-антитрипсина.
- При подозрении на патологию трахеобронхиального дерева до операции пациента направляют на обследование к врачу-пульмонологу.

## Частые вопросы

**Как подтвердить диагноз единственного желудочка сердца?**

Нужны цианоз и признаки недостаточности кровообращения, а также визуализация: отсутствие межжелудочковой перегородки, открытие атриовентрикулярных клапанов в единую желудочковую камеру, наличие камеры-выпускника и отходящего от неё магистрального сосуда. Ведущий метод — ЭхоКГ.

**Когда новорождённому нужен алпростадил?**

При резко обеднённом лёгочном кровотоке для поддержания проходимости открытого артериального протока. Начальная внутривенная доза — 0,02 мкг/кг/мин, с возможным увеличением до 0,05–0,1 мкг/кг/мин; поддерживающая — 0,002 мкг/кг/мин.

**При какой сатурации выполняют системно-лёгочный анастомоз?**

У новорождённых его рекомендуют при сатурации менее 70–75%, особенно при тяжёлом стенозе лёгочной артерии или ОАП-зависимом лёгочном кровотоке. Предпочтительный возраст — до 3 месяцев.

**Какие условия нужны для операции Фонтена?**

При планировании учитывают среднее давление в лёгочной артерии не более 15 мм рт. ст., лёгочное сосудистое сопротивление не более 4 Ед/м², фракцию выброса более 55% и конечно-диастолическое давление не более 12 мм рт. ст. Операцию не выполняют при склеротических изменениях лёгочных сосудов, выраженной дисфункции желудочка или венозном застое в печени.

**Как наблюдать пациента после этапной коррекции?**

Нужно пожизненное наблюдение кардиолога или детского кардиолога в специализированном центре не реже одного раза в 6–12 месяцев. ЭхоКГ выполняют в первый месяц после выписки, затем не реже одного раза в 6–12 месяцев; при антитромботической терапии коагулограмму контролируют не реже одного раза в месяц.

---

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/44-edinstvennyj-zheludochek-serdca. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/44_3