

## 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.