**«ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА».****Абдужалилов МухаммадАзиз Абдумухтор огли****Куконд университети Андижон филиали****abdiyevabdumuhitor@gmail.com****972350821.****Махбубов Комронбек Муроджон угли****komronmakhbubowx@gmail.com****93 4461221.****<https://doi.org/10.5281/zenodo.18617765>****Аннотация**

Единственный желудочек сердца — это редкий и один из наиболее сложных врождённых пороков сердца, характеризующийся наличием только одного функционально полноценного желудочка. Данная патология сопровождается смещением венозной и артериальной крови, перегрузкой единственного желудочка и развитием сердечной недостаточности и лёгочной гипертензии. Без своевременного хирургического лечения прогноз заболевания неблагоприятный.

В статье рассмотрены анатомические варианты единственного желудочка сердца, особенности гемодинамики, клинические проявления и современные этапы хирургического лечения, включая паллиативные вмешательства и радикальную коррекцию по Фонтену, а также возможность бивентрикулярной коррекции. Подчёркивается важность ранней диагностики и поэтапного хирургического подхода.

Ключевые слова: единственный желудочек сердца, гипоплазия желудочка, врождённые пороки сердца, цианоз, лёгочная гипертензия, операция Фонтена, кардиохирургия.

Введение

Врождённые пороки сердца занимают одно из ведущих мест в структуре младенческой заболеваемости и смертности. Среди них особое место занимает порок «единственный желудочек сердца», представляющий собой группу сложных аномалий, при которых функционирует только один анатомически и функционально полноценный желудочек.

Патология встречается относительно редко (выявляется у 5 из 100 000 новорожденных детей, примерно в 2,5%), однако отличается тяжёлым течением и высокой летальностью в раннем детском возрасте при отсутствии лечения — до 75% детей погибает в течение первого года жизни.

Современные достижения кардиохирургии позволяют значительно улучшить прогноз и качество жизни пациентов за счёт поэтапного хирургического подхода, что подчёркивает актуальность изучения данной проблемы.

Анатомические особенности единственного желудочка сердца

В норме сердце человека состоит из двух хорошо развитых желудочков — правого и левого, которые функционируют как насосные камеры, обеспечивая кровообращение в малом и большом кругах. Правый желудочек направляет венозную кровь в лёгкие, а левый — артериальную кровь ко всем органам и тканям организма.

При единственном желудочке один из желудочков оказывается недоразвитым (гипоплазированным) или функционально отсутствует. Морфологически полноценный

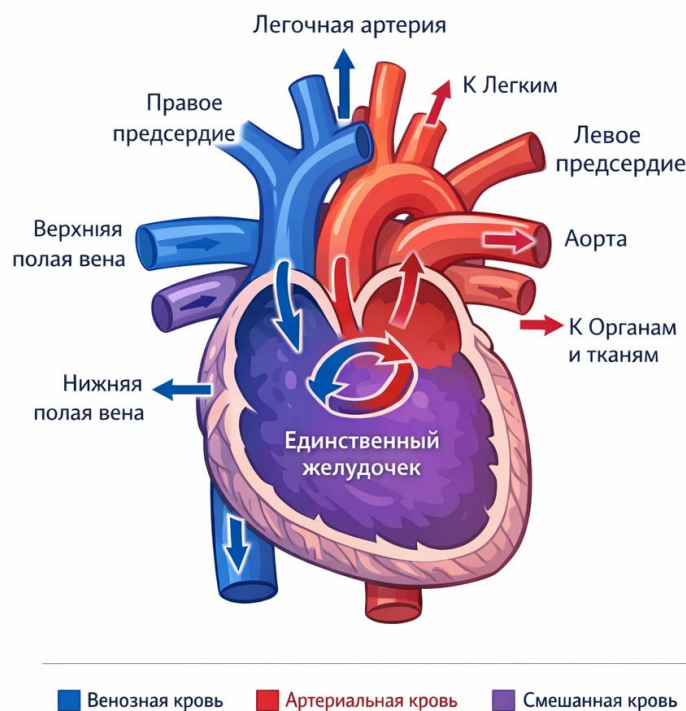
желудочек вынужден обеспечивать кровоток сразу в обоих кругах кровообращения. Это приводит к его хронической перегрузке и постепенному истощению компенсаторных возможностей миокарда.

В единственном желудочке происходит смешение венозной и артериальной крови, в результате чего в системный кровоток поступает кровь с пониженным содержанием кислорода. Клинически это проявляется развитием цианоза различной степени выраженности.

Анатомически порок характеризуется нормальным развитием обоих предсердий, которые сообщаются с одной общей желудочковой камерой, а не с отдельными желудочками. В редких случаях эта камера представлена двумя хорошо развитыми желудочками при отсутствии межжелудочковой перегородки. Чаще всего доминирующим является один желудочек — левый или правый, а второй остаётся гипоплазированным и соединяется с основной камерой через дефект межжелудочковой перегородки.

Магистральные сосуды могут отходить как от доминирующего, так и от недоразвитого желудочка, что обуславливает большое разнообразие анатомических форм и клинических проявлений. Термин «единственный желудочек сердца» используется как обобщающее понятие для группы врождённых пороков с различными вариантами анатомического строения и течения.

Особенности кровообращения при единственном желудочке



Гемодинамика при единственном желудочке сердца отличается относительной компенсированностью по сравнению с рядом других тяжёлых врождённых пороков. Кровь из обоих предсердий поступает в единственный желудочек, где происходит смешение венозной и артериальной крови. Вследствие этого выраженный дефицит

кислорода, как правило, отсутствует, а цианоз может быть незначительным или умеренным.

Однако подобная компенсация носит временный характер. Единственный желудочек вынужден обеспечивать кровообращение сразу в обоих кругах, что приводит к его хронической перегрузке и развитию компенсаторной гипертрофии миокарда. Данные изменения формируются постепенно и на ранних этапах заболевания могут клинически не проявляться.

Анатомическое разнообразие порока обуславливает значительные различия в течении и прогнозе заболевания. В случаях, когда единственный желудочек не сопровождается обструкцией лёгочного кровотока, у новорождённого формируется одинаковое давление в малом и большом кругах кровообращения, что в короткие сроки может привести к развитию необратимой лёгочной гипертензии. При других анатомических вариантах порока наблюдается препятствие току крови в малый круг кровообращения, что клинически проявляется выраженным цианозом.

Большинство детей с единственным желудочком сердца не рождаются в критическом состоянии, что предоставляет врачу время для определения оптимальной тактики лечения. В то же время относительная стабильность состояния может носить обманчивый характер, поэтому своевременное хирургическое вмешательство имеет принципиальное значение.

Паллиативные хирургические операции направлены не только на коррекцию текущих гемодинамических нарушений, но и на поэтапную подготовку сердечно-сосудистой системы к выполнению радикальной операции, целью которой является функциональное разделение малого и большого кругов кровообращения.

Этиология и факторы риска развития единственного желудочка сердца

Единственный желудочек сердца относится к группе тяжёлых врождённых пороков сердца и формируется на ранних этапах эмбрионального развития — в период закладки и формирования сердечной трубки и межжелудочковой перегородки. В большинстве случаев точная причина развития порока остаётся неизвестной, однако выделяют ряд факторов, значительно повышающих риск возникновения данной аномалии.

К основным этиологическим факторам относятся:

1. Генетические факторы.

Наследственная предрасположенность играет важную роль в формировании врождённых пороков сердца. Наличие сердечных пороков у близких родственников, а также некоторые хромосомные аномалии и генетические синдромы повышают риск развития единственного желудочка.

2. Вредные привычки матери во время беременности. Употребление алкоголя (алкоголизм), курение, приём наркотических веществ оказывают выраженное тератогенное действие и могут нарушать нормальное формирование сердца у плода. Алкоголь и наркотики токсически воздействуют на эмбриональные клетки, что может приводить к грубым порокам развития сердечно-сосудистой системы.

3. Приём лекарственных препаратов с тератогенным эффектом. Неконтролируемый приём некоторых медикаментов, особенно в первом триместре

беременности (гормональные препараты, противосудорожные средства, некоторые антибиотики), может способствовать формированию врождённых аномалий сердца.

4. Неблагоприятный образ жизни и факторы окружающей среды. Неправильное питание, хронический стресс, воздействие токсических веществ, химических загрязнителей, радиации также могут негативно влиять на внутриутробное развитие плода.

5. Инфекционные заболевания матери во время беременности. Перенесённые вирусные инфекции (краснуха, грипп, цитомегаловирус, токсоплазмоз) в первом триместре беременности могут нарушать нормальную закладку органов, в том числе сердца.

6. Сахарный диабет и другие хронические заболевания у матери. Некомпенсированный сахарный диабет, заболевания щитовидной железы и другие эндокринные нарушения повышают риск врождённых пороков развития у плода.

Таким образом, формирование единственного желудочка сердца является результатом сложного взаимодействия генетических факторов и неблагоприятных воздействий внешней среды, особенно в критические периоды эмбрионального развития.

Хирургическое лечение и этапы коррекции

При ранней диагностике единственного желудочка сердца тактика хирургического лечения определяется анатомическим вариантом порока и риском развития лёгочной гипертензии.

Если имеется опасность чрезмерного лёгочного кровотока, в первые дни жизни может выполняться операция по сужению легочной артерии. В течение первого года жизни часто требуется второе вмешательство — наложение двунаправленного cavo-пульмонального анастомоза (ДКПА). Эта операция позволяет перенаправить венозную кровь из верхних отделов тела непосредственно в лёгочные сосуды, уменьшает перегрузку желудочка и повышает насыщение крови кислородом.

После паллиативных операций выполняется радикальная операция Фонтена (полный cavo-пульмональный анастомоз, ПКПА), при которой венозная кровь направляется в лёгкие минуя сердце. Единственный желудочек работает исключительно на системный круг кровообращения, что снижает его нагрузку и предотвращает смешение венозной и артериальной крови.

При некоторых анатомических вариантах, сопровождающихся стенозом выходного тракта в лёгочную артерию, порядок хирургических вмешательств может изменяться, и оптимальным началом становится наложение системно-легочного анастомоза.

Возможным радикальным методом лечения является **бивентрикулярная коррекция**, заключающаяся в восстановлении межжелудочковой перегородки с использованием синтетических или биологических материалов, а также устранении ранее наложенных анастомозов и стенозов. Эта операция является высокотехнологичной и выполняется только в специализированных кардиохирургических центрах.

Наблюдение пациентов в послеоперационном периоде

После выполнения хирургических вмешательств, включая ДКПА и ПКПА (операцию Фонтена), критически важно поддержание сбалансированного лёгочного и системного кровотока.

Все пациенты требуют регулярного наблюдения и комплексного обследования, направленного на:

- оценку функции единственного желудочка;
- контроль состояния лёгочных сосудов;э
- своевременное выявление возможных осложнений или нарушений гемодинамики.

Своевременная диагностика послеоперационных изменений позволяет корректировать лечение, предотвращать осложнения и обеспечивать максимальное насыщение крови кислородом, что является залогом долгосрочного положительного исхода хирургического вмешательства.

Заключение

Единственный желудочек сердца представляет собой сложный врождённый порок с большим разнообразием анатомических и клинических вариантов. Без своевременного вмешательства заболевание может приводить к перегрузке единственного желудочка, развитию цианоза, лёгочной гипертензии и сердечной недостаточности.

Современная кардиохирургия, включающая поэтапные паллиативные операции и радикальные методы коррекции (операция Фонтена или бивентрикулярная коррекция), позволяет значительно улучшить прогноз и качество жизни пациентов.

Своевременная диагностика, индивидуальный подход к хирургической тактике и опыт специалистов являются ключевыми факторами успешного лечения.

Список литературы:

- 1.Шарыкин А.С. Врождённые пороки сердца у детей. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016.
- 2.Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия. — М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2012.
- 3.Мурашко Н.К., Школьников М.А. Детская кардиология. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.
- 4.Кассирский Г.И., Лежнев В.А. Болезни сердца и сосудов у детей. — М.: Медицина, 2008.
- 5.Hoffman J.I.E., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. — J Am Coll Cardiol. 2002;39:1890–1900.
6. Warnes C.A., et al. Adult congenital heart disease: prevalence and mortality. — Circulation. 2001;103:302–308.
- 7.Клинические рекомендации по ведению пациентов с врождёнными пороками сердца. — М., 2020.