

# Белок-теряющая энтеропатия – осложнение операции Фонтена у ребенка с единственным желудочком сердца: клиническое наблюдение

Л.В.Пушко, М.Г.Кантемирова, Т.А.Крашилина,  
А.О.Тетеркина, Н.А.Гутырчик,  
Д.Ю.Овсянников  
РУДН, Москва

Единственный желудочек сердца – врожденный порок сердца цианотического типа, характеризующийся наличием трех камер сердца – двух предсердий и сообщающегося с ними через два атриовентрикулярных клапана единственного желудочка сердца, из которого через аортальный клапан и клапан легочной артерии отходят два магистральных сосуда. До настоящего времени остается актуальным вопрос предотвращения послеоперационных осложнений данного порока. В статье представлено клиническое наблюдение ребенка с единственным желудочком сердца, осложнившимся вторичной белок-теряющей энтеропатией после операции Фонтена.

**Ключевые слова:** единственный желудочек сердца, вторичная белок-теряющая энтеропатия, операция Фонтена, клиническое наблюдение.

## Protein Losing Enteropathy as a Complication of the Fontan Procedure in a Child with Single Ventricle: a Case Report

L.V.Pushko, M.G.Kantemirova, T.A.Krashilina,  
A.O.Teterkina, N.A.Gutyrychik, D.Yu.Ovsiyannikov  
RUDN University, Moscow

A single ventricle is a congenital heart disease of the cyanotic type, characterized by the presence of three cardiac chambers – two atriums and single ventricle communicating with them through two atrioventricular valves. The aorta and the pulmonary artery – two great vessels – spring from this single ventricle. The issue of preventing postoperative complications of this congenital heart disease remains urgent until present day. The article presents a clinical observation of a child with single ventricle, complicated by a secondary protein-losing enteropathy after Fontan procedure.

**Keywords:** single ventricle, secondary protein-losing enteropathy, pathogenesis, Fontaine procedure.

Врожденные пороки сердца (ВПС) – это нарушения морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникающие на 2–8-й нед внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза. Данные дефекты могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом. По разным данным, показатели распространенности ВПС у детей значительно варьируют и составляют от 4 до 50 случаев на 1000 живорожденных [1, 2].

Одним из ВПС является единственный желудочек сердца (ЕЖС). ЕЖС – врожденный порок сердца цианотического типа, характеризующийся наличием трех камер сердца – двух предсердий и сообщающегося с ними через два атриовентрикулярных клапана единственного желудочка сердца, из которого через аортальный клапан и клапан легочной артерии отходят два магистральных сосуда [3]. При данном пороке кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме. Частота ЕЖС среди всех ВПС по клиническим данным составляет – 1–3,2%, по патологоанатомическим данным – 1,5%, соотношение по полу (мальчик : девочка) – 2–4:1 [3]. Без операции на первом году жизни умирают 55–67%, а к 10 годам – до 90% детей [4–7].

Первоначально считалось, что ведущим механизмом развития ЕЖС является агенезия межжелудочковой перегородки. Однако исследования, проведенные R.Van Praagh и соавт. [8], показали, что данный механизм не является универсальным, так как представляет один из вариантов возникновения ЕЖС, а с точки зрения эмбриогенеза и анатомии этот порок возникает тогда, когда происходит задержка развития одного или обоих желудочков сердца [8].

Многообразие анатомических вариантов ЕЖС и сопутствующих ему ВПС объясняют большое число предложенных классификаций. Наибольшее применение получила классификация порока R.Van Praagh с соавт., в основу которой положены анатомическое строение желудочковой камеры и характер взаимоотношения магистральных сосудов [8]. Согласно этой классификации, выделяют 4 типа ЕЖС (А, В, С, D).

При типе А (78%) единственный желудочек представлен миокардом левого желудочка (толстая стенка с множеством тонких трабекул), приточный отдел правого желудочка отсутствует, но имеется небольшая рудиментарная камера выводного тракта правого желудочка (миокард инфундибулярного отдела) – выпускник. Последний сообщается с единственным желудочком через бульбовентрикулярное отверстие; в полость предсердий выпускник выхода не имеет. Папиллярные мышцы обоих атриовентрикулярных клапанов располагаются на одной стороне желудочка.

При типе В (5%) весь миокард имеет строение правого желудочка (тонкий миокард и несколько грубых трабекул), выпускника нет.

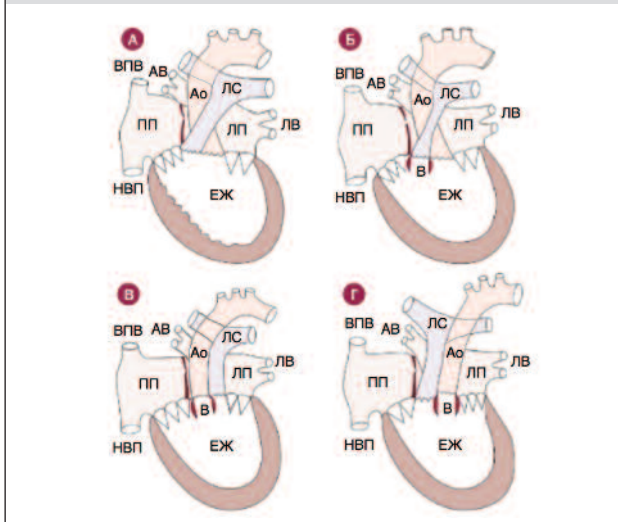
Миокард у больных с ЕЖС типа С (7%) имеет признаки строения как правого, так и левого желудочка (общий желудочек), межжелудочковая перегородка отсутствует или имеется ее рудиментарный зачаток, но развит гипертрофированный наджелудочковый гребень, разделяющий пути оттока из желудочка.

Тип D (10%) не имеет дифференцировки миокарда (неопределенная структура), нет ни выпускника, ни межжелудочковой перегородки.

Каждый из анатомических типов порока может сопровождаться нормальным (I тип), D (право-) –

**Рис. 1. Схема наиболее распространенных вариантов ЕЖС**

А – ЕЖС с нормальным расположением магистральных сосудов; Б, В, Г – ЕЖС с выпускником для легочного ствола (Б) и аорты (В, Г). Обозначения: Ао – аорта, В – выпускник, ВПВ – верхняя полая вена, ЕЖ – единственный желудочек, ЛВ – легочная вена, ЛП – левое предсердие, ЛС – легочный ствол, НПВ – нижняя полая вена, ПП – правое предсердие.



транспозиционным (II тип – сосуды расположены как при полной транспозиции), или L (лево-) – транспозиционным (III тип – сосуды расположены как при корригированной транспозиции) положением аорты относительно легочного ствола (рис. 1).

Наиболее распространенным (74–79%) типом порока является единственный желудочек с выпускником для аорты и L-транспозиционным положением магистральных сосудов (тип А III). Все варианты могут встречаться в условиях нормального, обратного и неопределенного расположения внутренних органов [2, 4].

Из сопутствующих пороков сердца следует отметить стеноз легочной артерии (64%), дефект межпредсердной перегородки (40%). Реже встречается открытый артериальный проток, коарктация аорты [3, 5].

Внутриутробно порок существенно гемодинамику не нарушает, поэтому дети могут родиться с нормальной массой и длиной тела. Манифестация порока и особенности клинической картины зависят от сопутствующих ВПС [3]. Ведущими клиническими симптомами ЕЖС являются цианоз и одышка.

Цианоз наиболее часто развивается с рождения или вскоре после рождения. Более выраженный и стойкий цианоз встречается при стенозе легочной артерии. При отсутствии стеноза легочной артерии цианоза может и не быть, отмечается лишь резкая бледность кожных покровов, но на втором году жизни в связи с развитием застойной сердечной недостаточности и застоя в малом круге кровообращения цианоз появляется и становится более выраженным.

Одышка в большей степени встречается при усиленном легочном кровотоке и соответствует большому внутрисердечному сбросу крови слева направо. В таких случаях нередко приступы одышки в покое. При отсутствии одышки в покое возможно ее развитие при умеренной нагрузке (плач ребенка, кормление).

Пациентам с ЕЖС рекомендуется проведение лабораторных методов исследования: общего анализа крови для определения исходного уровня гемоглобина и тромбоцитов перед оперативными вмеша-

тельствами, биохимическое исследование крови для оценки функции печени и почек. Более достоверными методами исследования, помимо физикального осмотра, лабораторной диагностики, являются проведение электрокардиографии (ЭКГ), эхокардиографии (ЭхоКГ), катетеризации сердца и ангиокардиографии, магнитно-резонансной томографии [7, 9–12].

Детям раннего возраста с неблагоприятным течением порока и большим с множественными сопутствующими ВПС проводят паллиативные операции, цель которых улучшение легочного кровотока и уменьшение гипоксемии. Выбор той или иной паллиативной операции зависит от состояния кровотока в малом круге кровообращения. При значительной гиперволемии малого круга кровообращения выполняют умеренное сужение легочной артерии, что уменьшает легочную гипертензию [9, 12]. Затем в плановом порядке проводятся следующие операции:

- операция Гленна (первый этап операции Фонтена) – верхний двунаправленный кавопульмональный анастомоз;
- процедура Рашкинда, рекомендуется в качестве неотложной меры помощи у пациентов с ЕЖС;
- радикальная операция Фонтена по гемодинамической коррекции порока, заключается в создании соустья между правым предсердием и легочной артерией, при этом трикуспидальный клапан закрывается заплатой, а проксимальную часть легочной артерии перевязывают [3, 13, 14].

При несоблюдении диеты после операции Фонтена возможно развитие серьезного осложнения – белок-теряющей энтеропатии. Белок-теряющая энтеропатия представляет собой редкое, но жизнеугрожающее осложнение, она развивается у 3–15% пациентов, приблизительно через 2–3 года после операции [15]. Смертность при манифестации данной энтеропатии после операции Фонтена высокая, 30% пациентов погибают на второй год после постановки диагноза и 59% – на пятый [16].

В связи со сложностью и редкостью возникновения этого патологического процесса его патогенез и патофизиология остаются практически неизученными. В литературе представлена информация о нескольких гипотезах возникновения этого состояния [17–21]. Существует гипотеза о том, что хронический венозный застой с повышением давления в верхней полой вене приводит к затруднению дренажа лимфы через грудной лимфатический проток. В дальнейшем, при повышении давления в нижней полой и воротной венах возникает застой в лимфатической системе кишечника. Через расширенные лимфатические сосуды происходит «пропотевание» белков и лимфоцитов (рис. 2). Это функциональное расстройство может прогрессировать в стойкую интестинальную лимфангиэктазию [15, 21].

При эндоскопическом исследовании можно обнаружить интестинальную лимфангиэктазию в виде белых бархатистых образований, соответствующих увеличенным млечным капиллярам на кишечном эпителии [16].

Дополнительным механизмом развития энтеропатии может быть ишемия кишечника вследствие низкого сердечного выброса и повышения резистентности мезентериальных сосудов. В ответ на ишемию происходит выброс провоспалительных цитокинов, включая фактор некроза опухоли- $\alpha$  (ФНО- $\alpha$ ). В культурах тканей и на моделях мышей было показано, что повышенное венозное давление, увеличение количества провоспалительных цитокинов,

Рис. 2. Эндоскопическое исследование кишечника



включая интерферон- $\alpha$  и ФНО- $\alpha$ , недостаточность протеогликанов в базальной мембране слизистой оболочке кишечника приводят к потере белка через желудочно-кишечный тракт.

В одном из исследований у троих детей с белок-теряющей энтеропатией была обнаружена недостаточность гепарин сульфата в кишечном тракте. В этих случаях было выявлено абсолютное отсутствие гепарин сульфата в энтероцитах при гистохимическом исследовании. Стойкий положительный эффект был отмечен при приеме высокомолекулярного гепарина после операции Фонтена [15–17]. Полагают, что хронический застой крови может нарушать продукцию и распространение гепарин сульфата, что, в конечном счете, ведет к потере альбумина. Кроме того, предпосылкой для развития белок-теряющей энтеропатии могут быть нарушения в генах, участвующих в синтезе, транспорте и разрушении гепарин сульфата. Данные генетические нарушения и другие факторы (вирусные инфекции и воспаление) играют существенную роль в манифестации белок-теряющей энтеропатии [16].

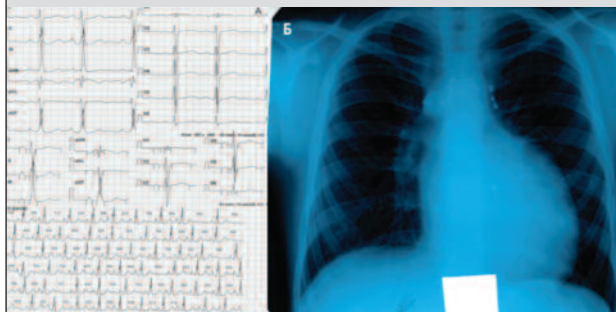
В отдаленные сроки после операции Фонтена также возможно развитие печеночной дисфункции [15–17].

Представляем *клиническое наблюдение* ребенка 13 лет с ЕЖС, осложнившимся вторичной белок-теряющей энтеропатией после операции Фонтена.

Ребенок от II беременности, I преждевременных родов на 33–34-й неделе (I беременность закончилась выкидышем на 20-й неделе). Беременность в I триместре протекала с токсикозом. Масса при рождении 2190 г длина 44 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. С рождения выслушивался систолический шум на верхушке сердца. В течение первых суток отмечалось нарастание симптомов недостаточности кровообращения (НК). На 4-е сутки жизни состоянии ребенка резко ухудшилось. В тяжелом состоянии девочка была переведена в перинатальный кардиологический центр. По данным эхокардиографии, диагностирован ВПС. В стационаре проводилось лечение НК (диуретики, сердечные гликозиды). На 23-й день жизни ребенок был выписан с диагнозом: «ВПС (транспозиция магистральных сосудов, дефект межжелудочковой перегородки, «верхом сидящий трикуспидальный клапан», умеренная гипоплазия правого желудочка, умеренный клапанный стеноз легочной артерии, открытый артериальный проток), открытое овальное окно, НК 0–1 ст. Недоношенность».

В 7 мес ребенку, в связи с нарастанием цианоза и НК, проведена экстренная операция – суживание

Рис. 3. ЭКГ, а – рентгенограмма органов грудной клетки больной; б – описание в тексте.



легочной артерии. На ЭКГ отмечались признаки гипертрофии левого предсердия, левого желудочка, на рентгенограмме органов грудной клетки кардиоторакальный индекс (КТИ) 62%. С учетом сохраняющихся симптомов терапия НК была продолжена.

В возрасте 1 года 7 мес была проведена операция Гленна, послеоперационный период протекал без осложнений. В стационаре проведены следующие исследования: ЭКГ – ритм синусовый, электрическая ось сердца (ЭОС) отклонена влево, рентгенограмма органов грудной клетки – КТИ 57%. По данным ангиокардиоангиографии был диагностирован и уточнен ВПС, диагностирован ЕЖС. Девочка продолжала получать мочегонные препараты, сердечные гликозиды и дезагреганты.

Последующая госпитализация была в связи с проведением очередной паллиативной процедуры Рашкинда. На ЭКГ отмечался нерегулярный синусовый ритм, ЧСС 96 уд/мин. Вертикальное положение ЭОС (рис. 3а). Тактика консервативной терапии оставалась прежней.

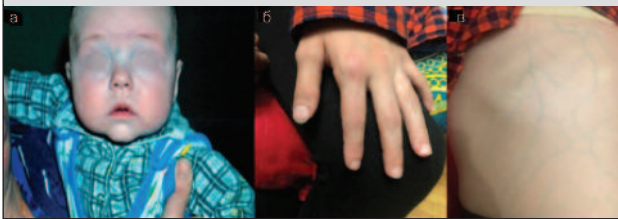
В 6 лет девочка была в плановом порядке госпитализирована в кардиологический центр Берлина для проведения операции Фонтена и имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС). На момент осмотра при поступлении: состояние средней тяжести, девочка пониженного питания. Центральные цианоз, отчетливая деформация дистальных фаланг по типу «барабанных палочек», ногти имеют форму «часовых стекол» (рис. 4). Отеков нет. Тоны сердца ритмичные, систолический шум на верхушке. В легких дыхание пузырьное, проводится с обеих сторон одинаково, хрипов нет. Ребенку проведена запланированная операция и имплантация ЭКС с последующей быстрой стабилизацией гемодинамики. Однако послеоперационный период осложнился острой почечной недостаточностью, потребовавший перитонеального гемодиализа в течение 10 дней. Консервативная терапия включала в себя следующие препараты: маркумар, силденафил, эналаприл, гидрохлоротиазид. Диета стол №5.

Через год при плановом проведении рентгенографии органов грудной клетки отмечалась положительная динамика КТИ (52%, умеренная кардиомегалия, рис. 3б).

На фоне приема мочегонных препаратов, в течение последующих трех лет клиническое состояние девочки оставалось стабильным, самочувствие удовлетворительным. Отсутствовали головокружение, обмороки, тахикардия, периферические отеки, цианоз.

Последующая госпитализация в возрасте 13 лет была связана с нарастанием НК, с вновь возникшими жалобами на усталость, снижение аппетита, отеки на ногах. При поступлении кожные покровы бледно-розовые, определяется венозный рисунок, в

**Рис. 4. Осмотр ребенка при поступлении.** а – цианоз лица (до операции Фонтена); б – дистальные фаланги пальцев рук по типу «барабанных палочек», ногти в форме «часовых стекол»; в – послеоперационные рубцы, усиленный венозный рисунок на грудной клетке



положении лежа набухание вен шеи и в верхней трети грудной клетки, усиливающиеся при эмоциональном напряжении. Частота дыхания 24 в минуту. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца не изменена, границы относительной сердечной тупости сердца: правая +1,5 см от края грудины, верхняя – 2 межреберье, ЧСС – 90 уд/мин, АД – 106/66 мм рт. ст. Тоны сердца ритмичные, систолический шум над всей областью сердца. Живот увеличен в объеме, в дыхании участвует, симптом «плеска». Печень +4 см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии, до +7 см по срединной, край плотный, безболезненный. По данным УЗИ жидкость в брюшной полости.

В клиническом анализе крови: лейкопения ( $4,52 \times 10^9/\text{л}$ ), эритроцитоз ( $5,51 \times 10^{12}/\text{л}$ ), лимфопения ( $0,75 \times 10^9/\text{л}$ ).

В биохимических анализах крови гипопропротеинемия (50,2 г/л) и гипоальбуминемия (28,9 г/л), повышение уровня трансаминаз (АлАТ – до 55,5–57,5 ЕД/л, АсАТ – до 56,3–57,6 ЕД/л, Са – 2,14 ммоль/л).

ЭКГ. Ритм – синусовый. Предсердия сокращаются спонтанно, ЧСС – около 65 уд/мин. Признаки блокады внутрипредсердного проведения: высоковольтные навязанные ЭКС комплексы QRS в грудных отведениях (вероятна гипертрофия миокарда левого желудочка). Экстрасистолы: три изолированные экстрасистолы, две абберантные ширококомплексные и одна предсердная с навязанным проведением на желудочки. Изменение процесса реполяризации на фоне ЭКС.

ЭХО-КГ. Аорта отходит от выпускника – рудиментарного правого желудочка, располагается впереди от ствола легочной артерии. Легочная артерия окклюзирована, визуализация ветвей крайне затруднена. Створки трикуспидального клапана изменены,  $V_{\text{max}}$  – 0,49 м/с, PGr – 0,95. При цветном доплеровском картировании регургитация 2-й степени. Левое предсердие размерами 33×56 мм, не расширено. Правое предсердие – 31×27 мм, не расширено.

Рентгенограмма органов грудной клетки. В прямой проекции острых очаговых и инфильтративных изменений в легочной ткани не выявлено. Корни легких прикрыты увеличенной тенью сердца. Тень средостения расширена за счет увеличенных размеров сердца. КТИ 48%. Атриовазальный угол расположен выше нормы. Дуга легочного конуса немного увеличена. Верхушка сердца приподнята. Контуры сердечной тени четкие. Куполы диафрагмы ровные, четкие. Синусы дифференцируются. Рентгенологические признаки кардиомегалии.

УЗИ органов брюшной полости. Поджелудочная железа: измененная, размер увеличен, головка – 15 мм, тело – 10 мм, хвост – 18 мм. Эхогенность повышена, неоднородная, уплотнены стенки сосудов. Печень: размер увеличен, левая доля – 90 мм, первый сегмент – 33 мм, правая доля – 166 мм. Контур крупнобугристый, угол – до 70–75°. Паренхима

диффузно неоднородная, эхогенность повышена, сосудистый рисунок деформирован, выраженные признаки перипортального фиброза капсулы, мелких ветвей с деформацией висцерального контура. Размер селезенки увеличен: 153×86 мм. Паренхима однородная, средней эхогенности. Ультразвуковая картина цирроза печени, гепатоспленомегалии, вторичных изменений поджелудочной железы.

По совокупности симптомов, данных лабораторных и инструментальных исследований, диагностированы вторичная белок-теряющая энтеропатия, кардиальный цирроз печени. Назначена низкожировая, низкосолевая диета, с приемом высокоэнергетических смесей.

В связи с нормализацией сердечного ритма (ЧСС – 60–74 ударов в минуту), уменьшением размеров печени до +1,5–2 см от края реберной дуги по среднеключичной линии, отсутствием набухания вен на шее и верхней трети груди в положении лежа, повышением общего белка (57,3 г/л), альбумина (29,9 г/л), нормализацией уровня трансаминаз (АлАТ – 52 ЕД/л, АсАТ – 55,3 ЕД/л), девочка была выписана домой с положительной динамикой. Рекомендовано строгое соблюдение вышеуказанной диеты и ранее назначенной терапии НК.

В катамнезе через 6 мес на фоне диеты, проводимой терапии – состояние девочки остается стабильным, отмечаются нормальные сыровоточные показатели общего белка (58,8 г/л) и альбумина (33,4 г/л).

Представленное клиническое наблюдение иллюстрирует, что такой сложный ВПС, как ЕЖС, имеет благоприятный прогноз после хирургической коррекции с медикаментозной поддержкой и соблюдением диеты. Учитывая, что после операции Фонтена возможно развитие грозных осложнений – белок-теряющей энтеропатии и цирроза печени, заболевание при этом приобретает неблагоприятный прогноз, увеличивается смертность этих пациентов после постановки диагноза, для продления жизни пациентов и снижения риска развития данных осложнений в послеоперационном периоде необходима своевременная их диагностика и консервативное лечение, включающее диетотерапию.

## Литература

- Hoffman J.I., Kaplan S., Liberthson R.R. Prevalence of congenital heart disease. *Am. Heart J.* 2004; 147 (3): 425–439.
- Becker S., Al Halees Z. First-cousin matings and congenital heart disease in Saudi Arabia. *Community Genet.* 1999; 2 (2–3): 69–73.
- Мутафьян О. А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков. СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2005; 480. / Mutaf'jan O. A. Poroki i malye anomalii serdca u detej i podrostkov. SPb.: Izdatel'skij dom SPbMAPO, 2005: 480. [in Russian]
- Кардиология детского возраста. Под ред. А.Д. Царегородцева, Ю.М. Белозерова, Л.В. Брегель. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014; 246–264. / Kardiologija detskogo vozrasta. Pod red. A.D. Caregorodceva, Ju.M. Belozerova, L.V. Bregel'. M.: GJeOTAR-Media, 2014: 246–264. [in Russian]
- Белоконь Н. А., Подзолков В. П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина, 1991; 350. / Belokon' N. A., Podzolkov V. P. Vrozhdennye poroki serdca. M.: Medicina, 1991: 350. [in Russian]
- Зинковский М.Ф., Возианов А.Ф. Врожденные пороки сердца. Киев: Книга плюс, 2009; 1168. / Zin'kovskij M.F., Vozianov A.F. Vrozhdennye poroki serdca. Kiev: Kniga plus, 2009: 1168. [in Russian]
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. [http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr\\_vps.pdf](http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vps.pdf). (дата обращения 30.12.2017). / Federal'nye klinicheskie rekomendacii po okazaniju medicinskoj pomoshhi detjam s vrozhdennymi porokami serdca. [in Russian]

8. Van Praagh R., Ongley P.A., Swan H.J.C. Anatomic types of single or common ventricle. *Am. J. Cardiol.* 1964; 13: 367–386.
9. Сердечно-сосудистая хирургия. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. (ред). Руководство. М.: Медицина; 1996; 564. / Serdechno-sosudistaja khirurgija. Burakovskij V.I., Bokerija L.A. (red). *Rukovodstvo*. M.: Medicina; 1996: 564. [in Russian]
10. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Теремок; 2005; 468. / Sharykin A.S. Vrozhdennye poroki serdca. *Rukovodstvo dlja peditatrov, kardiologov, neонатологов*. M.: Teremok; 2005: 468. [in Russian]
11. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. Бокерия Л.А. (ред). М.: НЦССХ им. А.Н.Бакулева. 2014; 168. *Klinicheskie rekomendacii po vedeniju detej s vrozhdennymi porokami serdca*. Bokerija L.A. (red). M.: NCCSSKh im. A.N. Bakuleva; 2014: 168. [in Russian]
12. Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2010; 166. *Klinicheskie rekomendacii po vedeniju vzroslykh pacientov s vrozhdennymi porokami serdca*. M.: NCCSSKh im. A.N. Bakuleva RAMN; 2010: 166. [in Russian]
13. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Hanley F.L., Kirklin J.K. *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier. 2013; 686.
14. Jacobs M.L., Mayer J.E. Congenital heart surgery nomenclature and database project: single ventricle. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69: S197–204.
15. Mertens L., Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-Losing Enteropathy after the Fontan Operation: an International Multicenter Study. PLE Study Group. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1998; 115 (5): 1063–1073.
16. Caltepe G., Comba A. Protein-Losing Enteropathy in Children. *Turkish Archives of Pediatrics.* 2013; 48: 7–12.
17. Bejiqi R. Treatment of Children with Protein-Losing Enteropathy after Fontan and Other Complex Congenital Heart Disease Procedures in Condition with Limited Human and Technical Resources. *Mater. Sociomed.* 2014; 26 (1): 39–42.
18. Mertens L., Hagler D.J., Sauer U., Somerville J., Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: An international multicenter study. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1998; 115 (5): 1063–1073.
19. Brizard C.P., Lane G.K., Alex G., Cheung M.M.H. Original Surgical Procedure for the Treatment of Protein-Losing Enteropathy in Fontan Patients. *Circulation.* 2016; 134: 625–627.
20. Cohen M.I., Rhodes L.A., Wernovsky G., Gaynor J.W., Spray T.L., Rychik J. Atrial pacing: An alternative treatment for protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2001; 121 (3): 582–583.
21. Rychik J., Veldtman G.R., Webb G.D. Protein-Losing Enteropathy after Fontan Operation. *Congenital Heart Disease.* 2007; 2: 288–300.

#### Сведения об авторах:

**Пушко Любовь Витальевна** – к.м.н., доцент кафедры педиатрии медицинского института (МИ) РУДН, Москва

**Кантемирова Марина Григорьевна** – к.м.н., первый заместитель директора МИ РУДН, доцент кафедры педиатрии МИ РУДН, Москва

**Крашилина Татьяна Александровна** – студентка 6 курса МИ РУДН, Москва

**Тетеркина Алена Олеговна** – студентка 6 курса МИ РУДН, Москва

**Гутырчик Никита Андреевич** – студент 4 курса МИ РУДН, Москва

**Овсянников Дмитрий Юрьевич** – д.м.н., заведующий кафедрой педиатрии МИ РУДН, Москва