

DOI: 10.15825/1995-1191-2025-2-60-68

ТРАНСПЛАНТАЦИЯ СЕРДЦА РЕБЕНКУ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА

Д.В. Рябцев¹, А.С. Иванов¹, М.Т. Беков¹, Е.А. Спирина¹, В.Н. Потцов¹,
Е.С. Кавардакова¹, А.Ч. Чартаев¹, С.В. Готье^{1, 2}

¹ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

² ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Российская Федерация

Операция «Fontan» является одним из методов гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца, когда невозможно выполнить радикальную коррекцию в связи с анатомическими особенностями порока. В отдаленном периоде от 10 до 20 лет развиваются проявления сердечной недостаточности с формированием симптомокомплекса Failing Fontan, требующего коррекции медикаментозной терапией, и возможно использование хирургических методик, включая трансплантацию сердца. Зарубежными исследованиями показано, что трансплантация является эффективным методом сохранения жизни реципиента и стабилизации его состояния. В статье представлен первый опыт трансплантации сердца ребенку после операции Фонтена в Российской Федерации.

Ключевые слова: трансплантация сердца, операция Фонтена, белок-теряющая энтеропатия.

PEDIATRIC HEART TRANSPLANTATION AFTER A FONTAN PROCEDURE

D.V. Ryabtsev¹, A.S. Ivanov¹, M.T. Bekov¹, E.A. Spirina¹, V.N. Poptsov¹, E.S. Kavardakova¹,
A.C. Chartaev¹, S.V. Gautier^{1, 2}

¹ Shumakov National Medical Research Center of Transplantology and Artificial Organs, Moscow, Russian Federation

² Sechenov University, Moscow, Russian Federation

The Fontan procedure is a surgical technique used for hemodynamic correction of complex congenital heart defects (CHDs), and is used when radical correction of CHDs is anatomically impossible. In the long term – from 10 to 20 years – Fontan circulation can lead to «failing Fontan» characterized by heart failure symptoms, requiring adjustments to medical treatment and potentially surgical interventions, including heart transplantation (HT). Foreign studies indicate that HT is an effective method for prolonging life in patients with failing Fontan circulation. It stabilizes the patient's condition. This paper presents the first documented case of HT in a child following a Fontan procedure in the Russian Federation.

Keywords: heart transplantation, Fontan procedure, protein-losing enteropathy.

ВВЕДЕНИЕ

Операция Фонтена – гемодинамическая процедура, в результате которой венозная кровь начинает притекать к легким без участия желудочка. Эта операция проводится при различных сложных врожденных пороках сердца [1]. Несмотря на удовлетворительные результаты, операция Фонтена ос-

тается паллиативной процедурой [2, 3]. Создание одножелудочковой гемодинамики как паллиативная процедура позволяет увеличить продолжительность жизни, но пациенты имеют пожизненный риск таких осложнений, как дисфункция системного желудочка, аритмии, гипоксии, тромбозы, белок-теряющие энтеропатии, пластический бронхит и т. д. Эти ос-

Для корреспонденции: Чартаев Абулмуслим Чартаевич, Адрес: 123182, Москва, ул. Щукинская, д. 1.
Тел. (926) 857-38-69. E-mail: vps-kho2@mail.ru

Corresponding author: Abulmuslim Chartaev. Address: 1, Shchukinskaya str., Moscow, 123182, Russian Federation.
Phone: (926) 857-38-69. E-mail: vps-kho2@mail.ru

ложнения могут привести к нарушению центральной гемодинамики и формированию системокомплекса Failing Fontan [4, 5]. По данным литературы, частота сердечной недостаточности к 20 годам после операции составляет 7%, к 40 годам увеличивается до 38% [6]. Стратегии лечения различны, включая медикаментозную терапию, эндоваскулярные процедуры, а также хирургические методы лечения [7, 8]. Имплантация левожелудочкового обхода в качестве моста к трансплантации и прямая трансплантация сердца остаются последними вариантами хирургического лечения. Учитывая растущее количество пациентов с гемодинамикой Фонтена в связи с улучшением хирургических методов лечения врожденных пороков сердца, проблема Failing Fontan становится все более важной [9, 10]. В связи с выполненными оперативными вмешательствами до гемодинамической коррекции по Фонтену трансплантация сердца для этой группы пациентов сопряжена с потенциальными проблемами для хирурга. В мировой литературе имеется большое число наблюдений пациентов с Failing Fontan, которым была выполнена трансплантация сердца. По данным метаанализа, который включает 426 пациентов, 1- и 5-летняя выживаемость составила 79,9 и 76,7% соответственно. В метаанализ входили исследования, проведенные за 22-летний период. Авторы показали, что трансплантация сердца может быть успешным методом лечения у пациентов с Failing Fontan с приемлемыми рисками и показателями выживаемости [11]. В России случаев выполнения трансплантации сердца у пациентов с Failing Fontan до настоящего времени зарегистрировано не было, в связи с чем данное клиническое наблюдение является первым опытом в нашей стране.

Цель: представить первый опыт трансплантации сердца после ранее выполненной операции Фонтена в Российской Федерации.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Исходные данные пациента

Пациент П., 14 лет, с рождения наблюдается у кардиолога по месту жительства. Обследовался в НЦССХ им А.Н. Бакулева по поводу врожденного порока сердца: общий атриовентрикулярный канал, двойное отхождение магистральных артерий от правого желудочка, объемная гипоплазия левого желудочка, дефект межжелудочковой перегородки, гипоплазия левой легочной артерии (рис. 1). С 2010 года проведены неоднократные паллиативные операции (наложение модифицированного подключично-легочного анастомоза по Blalock слева с синтетическим протезом из PTFE, модифицированного подключично-легочного анастомоза по Blalock справа с синтетическим протезом из PTFE, двустороннего кавопульмонального анастомоза справа, пластика ветвей легочной артерии и перевязка ствола легочной артерии в условиях искусственного кровообращения (ИК), транслюминальная баллонная ангиопластика легочной артерии слева, эмболизация больших аортолегочных коллатералей (БАЛК), стентирование левой легочной артерии (рис. 2), эмболизация БАЛК), завершающим этапом которых является операция Фонтена. В феврале 2019 года выполнено зондирование полостей сердца, внутрисосудистое ультразвуковое исследование стента в левой легочной артерии. Принято решение о необходимости выполнения гибридной операции в условиях ИК – операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита с транслюминальной баллонной



Рис. 1. Оценка анатомии на момент поступления в НМИЦ ТИО им. акад. В.И. Шумакова

Fig. 1. Assessment of anatomy at the time of admission at Shumakov National Medical Research Center of Transplantology and Artificial Organs

ангиопластикой стента левой легочной артерии. В послеоперационном периоде имелись признаки сердечно-легочной недостаточности, отмечалась длительная транссудация по дренажам, требующая медикаментозной терапии. Далее ребенок регулярно наблюдался врачами по месту жительства и специалистами НЦССХ им А.Н. Бакулева. Через три года после операции Фонтана появились жалобы на частый жидкий стул до 3–4 раз в день в течение месяца, боли в животе, периодическую рвоту (симптомокомплекс *Failing Fontan*). Был госпитализирован в РДКБ по месту жительства, при осмотре гепатомегалия до +2 см, отеки голени, признаки асцита, лабораторно гипоальбуминемия (общий белок – 42 г/л, альбумин – 23 г/л), альфа-1-антитрипсин в кале более 2250 мг/л, фекальный кальпротектин – 789 мг/кг (рис. 3). Проводилась симптоматическая терапия. В связи с нарастанием уровня асцита был выполнен лапароцентез. За время стационарного лечения в связи с нарушениями в системе гемостаза на фоне потери белка было отмечено два эпизода желудочно-кишечного кровотечения с максимальным

снижением уровня гемоглобина до 29 г/л. Проводились неоднократные переливания эритроцитарной взвеси. После стабилизации состояния был выписан домой, однако в связи с возобновлением жалоб госпитализирован в ФГБУ Пермского края «ФЦСС имени С.Г. Суханова». Проведено зондирование полостей сердца. Принято решение о выполнении стентирования фенестрации Фонтана с транслюминальной баллонной ангиопластикой стента левой легочной артерии. После выполнения операции пациент был выписан с положительной динамикой. Ухудшение через полгода, когда усилились слабость и одышка. Госпитализирован в ГБУ РО «ОДКБ» г. Ростова-на-Дону. В связи с нарастанием симптомов сердечно-сосудистой недостаточности, значительно сниженным уровнем общего белка и альбумина, наличием нарушений в системе гемостаза и кислотно-электролитного обмена ребенок был переведен в ОРИТ. Учитывая нестабильную гемодинамику, артериальную гипотензию, нарастание отечного синдрома, в терапию добавлены кардиотонические препараты. В связи с отсутствием вариантов и



Рис. 2. Стент в левой легочной артерии

Fig. 2. Stent in the left pulmonary artery

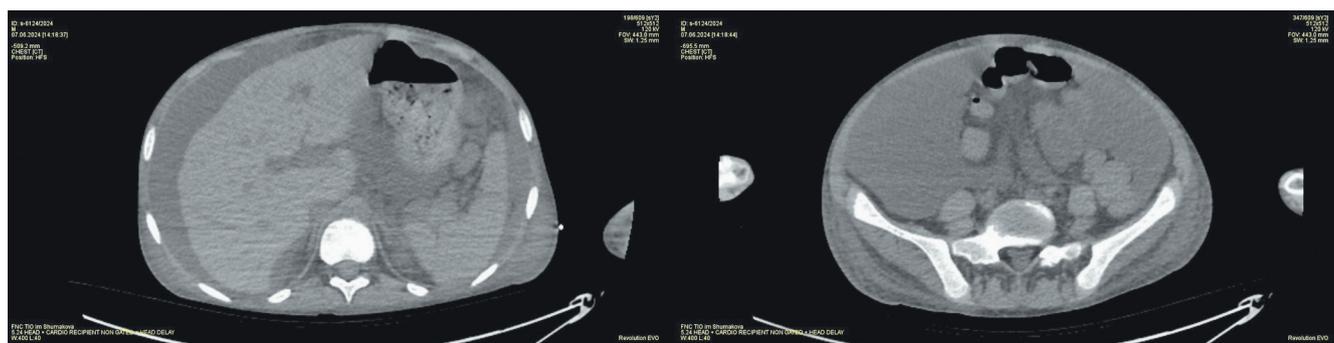


Рис. 3. Выраженный асцит

Fig. 3. Severe ascites

перспектив дальнейших хирургических коррекций согласован перевод ребенка. Поступил в отделение реанимации НМИЦ ТИО им. акад. В.И. Шумакова. По данным проведенного обследования подтвержден диагноз «белок-теряющая энтеропатия после операции Фонтана с признаками декомпенсации (симптомокомплекс *Failing Fontan*)». По данным эхокардиографии при поступлении: умеренно сниженная фракция выброса единого желудочка (35–40%) на фоне инотропной поддержки. Проведен консилиум: в связи с длительным течением белок-теряющей энтеропатии с признаками декомпенсации и резистентностью к проводимой медикаментозной терапии пациенту показана трансплантация сердца. Пациент был включен в экстренный лист ожидания трансплантации сердца.

Трансплантация сердца и послеоперационный период

08.06.2024 года пациенту с исходным весом 40 кг и ростом 160 см была выполнена ортотопическая трансплантация сердца по бикавальной методи-

ке. Донор – мужчина 27 лет, вес – 90 кг. Причина смерти головного мозга – острое нарушение мозгового кровообращения по геморрагическому типу. Оптимальный донор был найден на третий день после включения в лист ожидания. Время ишемии трансплантата составило 252 минуты, время ИК – 177 минут. По данным обследования выявлено, что возможными факторами, которые могли осложнить периоперационный и послеоперационный периоды, являются близкое прилегание аорты к задней стенке грудины и сужение левого главного бронха вследствие наличия стента в легочной артерии соответственно (рис. 4–6). Загрудинное расположение аорты не осложнило рестернотомию. Однако в связи с тем что спаечный процесс в средостении был значительно выраженным, левая безымянная вена трудно отделялась от задней стенки грудины. На фоне высокого венозного давления и истонченной стенки любое повреждение вены вызывало немалое кровотечение. Один из крупных дефектов стал причиной значительного кровотечения, с которым удалось справиться без периферического подключения

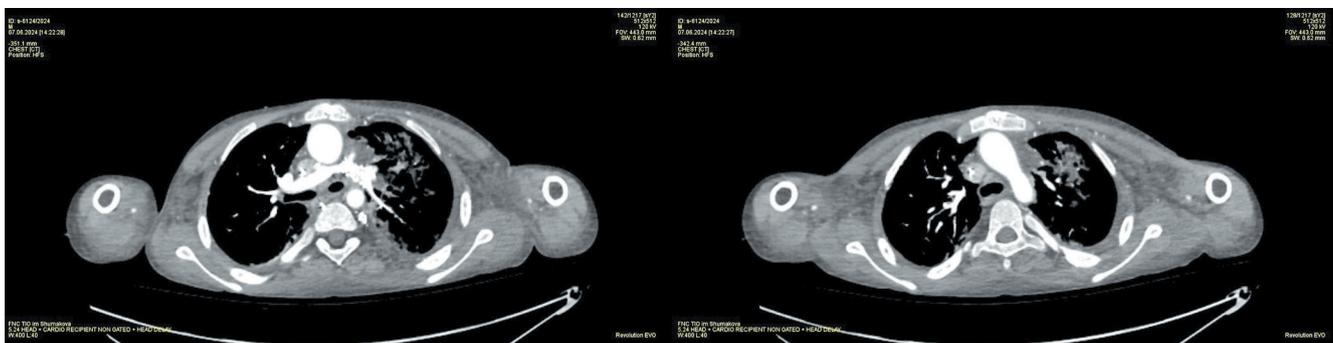


Рис. 4. Загрудинное расположение аорты

Fig. 4. Retrosternal location of the aorta



Рис. 5. Сужение левого главного бронха ввиду прилегающего стента в левой легочной артерии, до трансплантации

Fig. 5. Narrowing of the left main bronchus due to a neighbouring stent in the left pulmonary artery, before transplantation

ИК. После длительного кардиолиза были канюлированы аорты, верхняя и нижняя полые вены. Начало ИК. Часть кардиолиза в области ветвей легочной артерии и аорты проведена после начала ИК. После того как стало возможным пережать аорту, сердце реципиента было отсечено. Несмотря на закрытие БАЛК в анамнезе и отсутствие выраженной реканализации и развития БАЛК по данным компьютерной томографии, возврат по легочным венам был существенным, сильно осложнившим иссечение сердца. Затем был отсечен экстракардиальный кондуит от нижней поверхности правой легочной артерии. Верхний кавопульмональный анастомоз также был пересечен. Образовавшиеся дефекты были объединены в один, с последующей пластикой заплатой из ксеноперикарда. Данный этап также был осложнен выраженным возвратом крови из легочных артерий. В связи с увеличением времени ишемии и оптимальным положением стента в левой легочной артерии было принято решение не эксплантировать его, несмотря на возможное сдавливание левого главного бронха в послеоперационном периоде. Имплантация трансплантата проходила в следующем порядке: левое предсердие, легочная артерия, нижняя полая вена, верхняя полая вена и аорта. После снятия зажима чреспищеводная эхокардиография показала хорошую функцию трансплантата. Грудина была ушита сразу. Время от кожного разреза до кожного шва составило 6 часов. После выполнения трансплантации сердца потребовалось использование инотропной поддержки добутамином в дозе 2 мкг/кг/мин с постепенным снижением дозы на фоне разрешающейся миокардиальной недостаточности. В качестве индукции было выполнено введение базиликсимаба соответственно принятым рекоменда-

циям по ведению пациентов после трансплантации сердца. В связи с предоперационными факторами риска пациенту была выполнена фибробронхоскопия перед экстубацией трахеи: сужение левого главного бронха пульсирующей структурой по передней стенке бронха (рис. 7). Наиболее вероятной причиной для этого является стент в левой легочной артерии. Длительность нахождения на ИВЛ составила 26 часов. После экстубации отмечалась одышка и усиление дыхательной недостаточности в положении лежа на спине (рис. 8). В связи с признаками дыхательной недостаточности, развитием ателектазов по данным рентгенографии и наличием субстрата для сужения левого главного бронха по результатам бронхоскопии была выполнена компьютерная томография для оценки протяженности сужения и возможности стентирования бронха (рис. 9). После обследования было выполнено эндоскопическое стентирование левого главного бронха нитиноловым стентом диаметром 8 мм (рис. 10). Для последующего наблюдения и лечения пациент был переведен в отделение на десятые послеоперационные сутки. По данным эхокардиографии на момент перевода в отделение, глобальная систолическая функция левого желудочка удовлетворительная (ФВ ЛЖ 64%). Инотропная поддержка добутамином отменена в отделении реанимации на 5-е сутки после трансплантации. В данном случае применялся трехкомпонентный протокол поддерживающей иммуносупрессивной терапии, включавший в себя комбинацию ингибиторов кальциневрина (такролимус), антимиетаболиты (микофенолата мофетил), кортикостероиды (метилпреднизолон). С целью профилактики отторжения сердечного трансплантата и наличия трансмиссивного атеросклероза были выполнены ко-

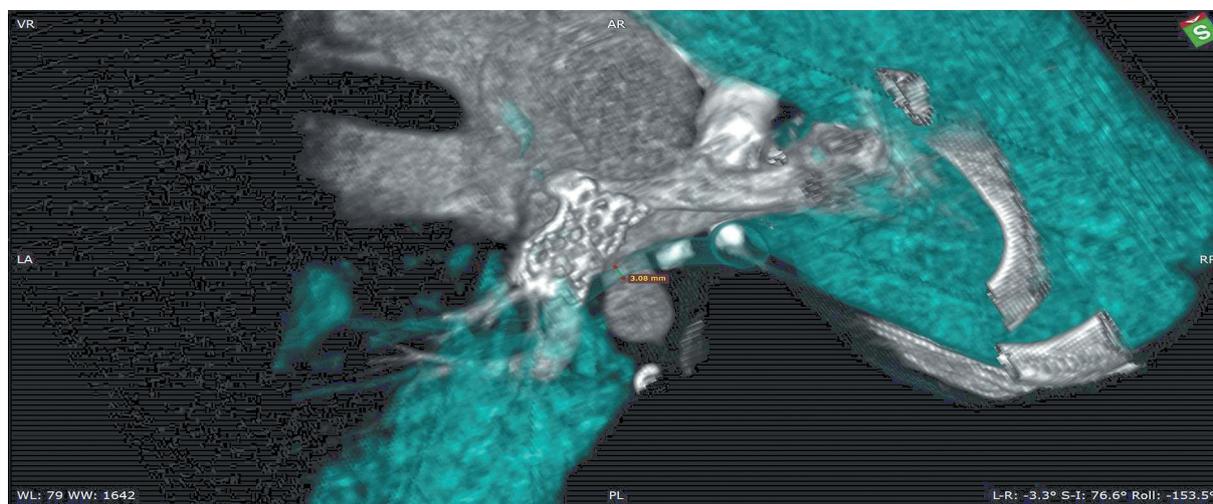


Рис. 6. 3D-моделирование сужения левого главного бронха, до трансплантации

Fig. 6. 3D model of left main bronchus stenosis before transplantation



Рис. 7. Фибробронхоскопия перед экстубацией, сдавление левого главного бронха по передней стенке

Fig. 7. Fibrobronchoscopy before extubation showing compression of the left main bronchus along the anterior wall

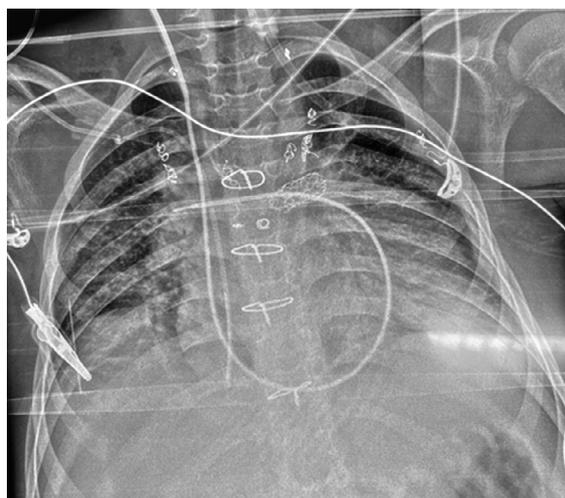


Рис. 8. Рентгенография легких сразу после экстубации

Fig. 8. Pneumonography immediately after extubation



Рис. 9. Компьютерная томография с целью оценки сужения и возможности стентирования

Fig. 9. Computed tomography assessing bronchial narrowing and feasibility of stenting

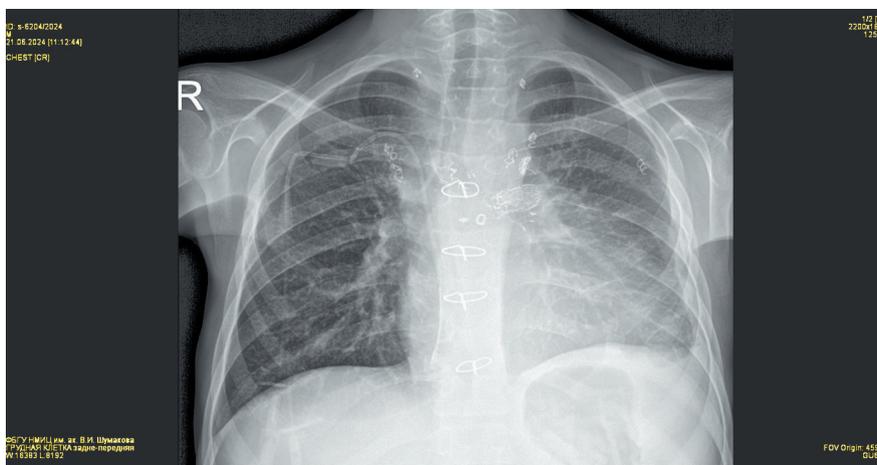


Рис. 10. Рентгенография легких после стентирования левого главного бронха

Fig. 10. Pneumonography after stenting of the left main bronchus

ронароангиография и эндомиокардиальная биопсия. По данным эндомиокардиальной биопсии острого клеточного и антителоопосредованного отторжения сердечного трансплантата выявлено не было; по результатам коронароангиографии стенотического поражения коронарных артерий трансплантата не диагностировано. За первую неделю после трансплантации нормализовались уровни общего белка и альбумина, прекратились эпизоды диареи. Несмотря на это, через 10 дней после перевода в отделение отмечено снижение уровня общего белка и альбумина (до 34 и 19 г/л соответственно), появление жидкого стула. Данное состояние было расценено как рецидив белок-теряющей энтеропатии. Все возможные причины рецидива белок-теряющей энтеропатии были исключены. Начаты симптоматическая терапия и безжировая диета. За период госпитализации в динамике оценивалось положение стента и наличие грануляций в левом главном бронхе. Через 3 месяца после стентирования была выполнена плановая экстракция стента из левого главного бронха (рис. 11). По данным бронхоскопии после операции: каркасная способность левого главного бронха сохранена. На фоне терапии для купирования белок-теряющей энтеропатии и безжировой диеты пациенту в дальнейшем были отменены инфузии альбумина (на 174-е сутки после трансплантации) в связи со стабильными показателями общего белка и альбумина по лабораторным данным, однако

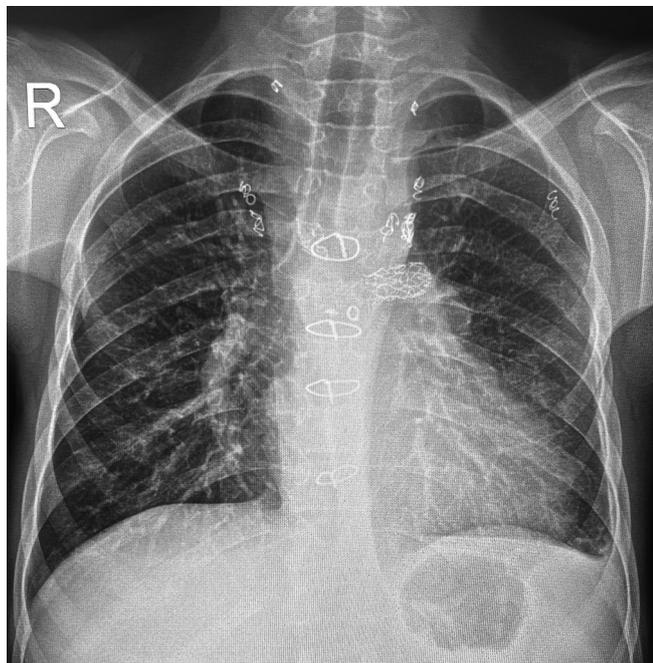


Рис. 11. Рентгенография легких после экстракции стента из левого главного бронха

Fig. 11. Pneumography after stent retrieval from the left main bronchus

в динамике было отмечено умеренное их снижение (значения на момент выписки: общий белок – 57,2 г/л, альбумин – 35,5 г/л). На момент выписки (201-е сутки после трансплантации) из НМИЦ ТИО им. акад. В.И. Шумакова по результатам ЭхоКГ данных за дисфункцию сердечного трансплантата получено не было.

ОБСУЖДЕНИЕ

Пациенты с Failing Fontan на основании перво-причины проблемы могут быть разделены на две группы. Первая группа – снижение функции желудочка, вторая группа – нарушение гемодинамики Фонтена. Сниженная функция желудочка определяется как фракция выброса единственного желудочка менее 30%. Существует несколько состояний, наличие которых подразумевает нарушение гемодинамики Фонтена. Эти состояния включают: тяжелую задержку роста; нарушенную систолическую функцию с признаками низкого сердечного выброса; белок-теряющую энтеропатию; пластический бронхит; заболевание печени, связанное с Фонтеном; легочные артериовенозные мальформации [12, 13]. Белок-теряющая энтеропатия определяется как «гипоальбуминемия (уровень альбумина <30 г/л) в течение более 3 месяцев» и «сопутствующие признаки или симптомы, включая асцит, плевральный выпот, отеки, диарею или боли в животе в течение более 3 месяцев» [14]. В нашем наблюдении основным показанием для выполнения трансплантации сердца было наличие выраженной белок-теряющей энтеропатии. Интервал между операцией Фонтена и развитием белок-теряющей энтеропатии составил 3 года 6 месяцев и 5 дней. Была рассмотрена госпитальная и ранняя летальность, представленная в нескольких многоцентровых исследованиях у пациентов с Failing Fontan, которым выполнена трансплантация сердца. В исследованиях с участием более 70 пациентов госпитальная и ранняя смертность составляет от 15 до 23% [15–18]. Наш единственный случай не позволяет сделать выводов о госпитальной и ранней смертности. Согласно многоцентровому исследованию 2006 года, более 60% пациентов с Failing Fontan подвергались трансплантации сердца в течение 6 месяцев. Время ожидания в листе в нашем наблюдении составило 3 дня. Уровень альбумина нормализовался в течение 30 дней после трансплантации сердца у всех пациентов с белок-теряющей энтеропатией [16]. В нашем наблюдении также за первую неделю после трансплантации сердца нормализовались уровни общего белка и альбумина, прекратились эпизоды диареи. Несмотря на это, через 10 дней после перевода в отделение отмечено снижение уровня общего белка и альбумина (до 34 и 19 г/л соответственно), появление

жидкого стула. Данное состояние было расценено как рецидив белок-теряющей энтеропатии. Согласно данным исследования, включающего 7 пациентов после трансплантации сердца с рецидивом белок-теряющей энтеропатии, основными причинами рецидива являются: отторжение; дисфункция трансплантата; сужение в месте анастомозов; тромбозы; инфекции, в том числе цитомегаловирусный энтерит; посттрансплантационные лимфопролиферативные заболевания [19]. Все возможные причины рецидива белок-теряющей энтеропатии были исключены. Начата симптоматическая терапия и безжировая диета. В настоящий момент у пациента положительная динамика в виде увеличения уровня общего белка и альбумина. Некоторые авторы связывают длительность нахождения в листе ожидания с более коротким временем нормализации уровня общего белка и альбумина, т. е. чем меньше время нахождения в листе, тем меньше времени требуется для увеличения уровня общего белка и альбумина [14]. У нашего пациента, несмотря на весьма малое время нахождения в листе ожидания, период нормализации уровня общего белка и альбумина после рецидива составил довольно значительное количество времени (более 6 месяцев). Нужно иметь в виду, что данная когорта пациентов хоть и довольно распространенная, но часто остающаяся без окончательного диагноза, который позволяет вовремя поставить больного в лист ожидания. Примерно через 5 месяцев после трансплантации сердца по данным эхокардиографии функция трансплантата была удовлетворительная, фракция выброса составляла 64%. Также не было зарегистрировано эпизодов легочной гипертензии. В течение 7 месяцев наблюдения у пациента не было зафиксировано ни одного эпизода отторжения. Рассмотрены два исследования для оценки 1- и 5-летней выживаемости после трансплантации сердца у пациентов с Failing Fontan. По данным первого исследования, за период с 1990-го по 2002 год, выживаемость после трансплантации сердца у пациентов с Фонтеном ниже, чем у пациентов без Фонтена. 1-летняя выживаемость в группе Фонтена составила 71%, а в группе без Фонтена – 83%. 5-летняя выживаемость в группе Фонтена составила 60%, а в группе без Фонтена – 74%. Однако во втором исследовании за 22-летний период 1- и 5-летняя выживаемость составила 79,9 и 76,7% соответственно у пациентов с Failing Fontan после трансплантации сердца [11, 15]. На основании вышеперечисленных данных можно сделать вывод, что тщательный отбор и раннее направление пациентов с Failing Fontan на хирургическое лечение до развития существенного повреждения органов-мишеней, а также назначение начальной иммуносупрессивной терапии меньшей интенсивности могут

улучшить результаты выживаемости после трансплантации [11, 14, 15, 20].

В заключение, необходимо отметить, что наш клинический случай показывает, что возможно успешное выполнение трансплантации сердца у пациентов с Failing Fontan, несмотря на технические сложности самого оперативного вмешательства, а также частое декомпенсированное состояние пациента перед трансплантацией. Тем не менее разрешение осложнений, таких как белок-теряющая энтеропатия, несмотря на отсутствие провоцирующих факторов, может занять длительное время.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

The authors declare no conflict of interest.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Fredenburg TB, Johnson TR, Cohen MD. The Fontan procedure: anatomy, complications, and manifestations of failure. *Radiographics*. 2011 Mar-Apr; 31 (2): 453–463. doi: 10.1148/rg.312105027.
2. d'Udekem Y, Iyengar AJ, Galati JC, Forsdick V, Weintraub RG, Wheaton GR et al. Redefining expectations of long-term survival after the Fontan procedure: twenty-five years of follow-up from the entire population of Australia and New Zealand. *Circulation* 2014 Sep 9; 130 (11 Suppl 1): S32–S38.
3. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li Z, Hinck CA et al. 40-year follow-up after the Fontan operation: long-term outcomes of 1,052 patients. *J Am Coll Cardiol*. 2015 Oct 13; 66 (15): 1700–1710.
4. Gewillig M, Brown SC, van de Bruaene A, Rychik J. Providing a framework of principles for conceptualising the Fontan circulation. *Acta Paediatr*. 2020 Apr; 109 (4): 651–658.
5. Goldberg DJ, Shaddy RE, Ravishankar C, Rychik J. The failing Fontan: etiology, diagnosis and management. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2011 Jun; 9 (6): 785–793.
6. Ghanayem NS, Berger S, Tweddell JS. Medical management of the failing Fontan. *Pediatr Cardiol*. 2007 Nov-Dec; 28 (6): 465–471.
7. Book WM, Gerardin J, Saraf A, Marie Valente A, Rodriguez F 3rd. Clinical phenotypes of Fontan failure: implications for management. *Congenit Heart Dis*. 2016 Jul; 11 (4): 296–308.
8. Gierlinger G, Sames-Dolzer E, Kreuzer M, Mair R, Nawrozi MP, Tulzer A et al. Surgical and interventional rescue strategies for Fontan failure. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2022 Aug 3; 35 (3): ivac098.
9. Van Melle JP, Wolff D, Hörer J, Belli E, Meyns B, Padalino M et al. Surgical options after Fontan failure. *Heart*. 2016 Jul 15; 102 (14): 1127–1133.
10. Schilling C, Dalziel K, Nunn R, Du Plessis K, Shi WY, Celermajer D et al. The Fontan epidemic: population projections from the Australia and New Zealand Fontan registry. *Int J Cardiol*. 2016 Sep 15; 219: 14–19.

11. Hassan W, Kotak S, Khatri M, Ahmed A, Ahmed J, Ali SS, Khan T. Efficacy of heart transplantation in patients with a failing Fontan: a systematic review and meta-analysis. *Cardiothorac Surg.* 2021; 29 (1). doi: 10.1186/s43057-021-00043-6.
12. Griffiths ER, Kaza AK, Wyler von Ballmoos MC, Loyola H, Valente AM, Blume ED, del Nido P. Evaluating failing Fontans for heart transplantation: predictors of death. *Ann Thorac Surg.* 2009 Aug; 88 (2): 558–563.
13. Jayakumar KA, Addonizio LJ, Kichuk-Chrisant MR, Galantowicz ME, Lamour JM, Quaegebeur JM, Hsu DT. Cardiac transplantation after the Fontan or Glenn procedure. *J Am Coll Cardiol.* 2004 Nov 16; 44 (10): 2065–2072.
14. Lin SN, Huang SC, Chen YS, Chih NH, Wang CH, Chou NK et al. Case Series: Heart Transplantation After Fontan Operation—Single-Center Experience. *Transplant Proc.* 2016 Apr; 48 (3): 959–964. doi: 10.1016/j.transproceed.2016.01.037.
15. Lamour JM, Kanter KR, Naftel DC, Chrisant MR, Morrow WR, Clemson BS et al. The effect of age, diagnosis, and previous surgery in children and adults undergoing heart transplantation for congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2009 Jul 7; 54 (2): 160–165.
16. Bernstein D, Naftel D, Chin C, Addonizio LJ, Gamberg P, Blume ED et al. Outcome of listing for cardiac transplantation for failed Fontan: a multi-institutional study. *Circulation.* 2006 Jul 25; 114 (4): 273–280.
17. Kovach JR, Naftel DC, Pearce FB, Tresler MA, Edens RE, Shuhaiber JH et al. Comparison of risk factors and outcomes for pediatric patients listed for heart transplantation after bidirectional Glenn and after Fontan: an analysis from the Pediatric Heart Transplant Study. *J Heart Lung Transplant.* 2012 Feb; 31 (2): 133–139.
18. Karamlou T, Diggs BS, Welke K, Tibayan F, Gelow J, Guyton SW et al. Impact of single ventricle physiology on death after heart transplantation in adults with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg.* 2012 Oct; 94 (4): 1281–1287.
19. Sagray E, Johnson JN, Schumacher KR, West S, Lowery RE, Simpson K. Protein-losing enteropathy recurrence after pediatric heart transplantation: Multicenter case series. *Pediatr Transplant.* 2022 Aug; 26 (5): e14295. doi: 10.1111/petr.14295.
20. Backer CL, Russell HM, Pahl E, Mongé MC, Gambetta K, Kindel SJ et al. Heart Transplantation for the Failing Fontan. *Ann Thorac Surg.* 2013 Oct; 96 (4): 1413–1419. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.05.087.

Статья поступила в редакцию 9.01.2025 г.
The article was submitted to the journal on 9.01.2025