

© Коллектив авторов, 2025

УДК 615.2+[616.12-008.46:616.126.46-053.2

И.А. Вишнякова<sup>1</sup>✉, А.В. Минаев<sup>1</sup>, И.А. Ковалев<sup>2</sup>, Т.Ю. Данилов<sup>1</sup>

## Применение квадротерапии при хронической сердечной недостаточности с низкой фракцией выброса системного (артериального) правого желудочка и недостаточностью трикуспидального клапана у ребенка

<sup>1</sup> ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

✉ Вишнякова Ирина Арменовна, ординатор; orcid.org/0009-0001-1924-3673, e-mail: ViIrAr@yandex.ru

Минаев Антон Владимирович, д-р мед. наук, ст. науч. сотр.; orcid.org/0000-0001-6456-1905

Ковалев Игорь Александрович, д-р мед. наук, профессор; orcid.org/0000-0001-8195-5682

Данилов Тимур Юрьевич, д-р мед. наук, гл. науч. сотр.; orcid.org/0000-0002-9409-3230

### Резюме

Транспозиция магистральных артерий (d-TMA) – врожденный порок сердца, характеризующийся несоместимым с жизнью параллельным кровообращением системного и легочного кругов. Без оперативного лечения 90% младенцев умирают в течение первого года жизни от гипоксии, ацидоза и сердечной недостаточности. Анатомическая коррекция является предпочтительной методикой, однако при невозможности ее выполнения применяется операция предсердного переключения (операция Мастарда или Сеннинга). Отдаленный результат таких вмешательств характеризуется развитием сердечной недостаточности со снижением функции правого (артериального) желудочка, недостаточности трикуспидального клапана, нарушений ритма сердца и прочими явлениями. Данные осложнения могут развиваться уже в детском возрасте, но возможности их медикаментозной коррекции остаются предметом изучения ввиду малой доказательной базы для пациентов моложе 18 лет. В данной работе представлен случай успешного медикаментозного лечения хронической сердечной недостаточности с низкой фракцией выброса системного (артериального) правого желудочка сердца ребенка после операции Мастарда с последующим успешным протезированием системного атриовентрикулярного (трикуспидального) клапана.

**Ключевые слова:** транспозиция магистральных артерий, операция Мастарда, предсердное переключение, хроническая сердечная недостаточность, врожденные пороки сердца

**Для цитирования:** Вишнякова И.А., Минаев А.В., Ковалев И.А., Данилов Т.Ю. Применение квадротерапии при хронической сердечной недостаточности с низкой фракцией выброса системного (артериального) правого желудочка и недостаточностью трикуспидального клапана у ребенка. *Креативная кардиология*. 2025; 19 (2): 249–256. DOI: 10.24022/1997-3187-2025-19-2-249-256

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Работа выполнена при поддержке гранта Московского центра инновационных технологий в здравоохранении № 2002-25/23.

Поступила 10.03.2025

Поступила после рецензирования 17.03.2025

Принята к печати 20.03.2025

И.А. Vishnyakova<sup>1</sup>✉, A.V. Minaev<sup>1</sup>, I.A. Kovalev<sup>2</sup>, T.Yu. Danilov<sup>1</sup>

## Quadruple therapy for heart failure with reduced ejection fraction of the systemic right ventricle and tricuspid regurgitation in a child

<sup>1</sup> Bakoulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

✉ Irina A. Vishnyakova, Resident Physician; orcid.org/0009-0001-1924-3673, e-mail: ViIrAr@yandex.ru

Anton V. Minaev, Dr. Med. Sci., Senior Researcher; orcid.org/0000-0001-6456-1905

Igor A. Kovalev, Dr. Med. Sci., Professor; orcid.org/0000-0001-8195-5682

Timur Yu. Danilov, Dr. Med. Sci., Chief Researcher; orcid.org/0000-0002-9409-3230

### Abstract

Transposition of the Great Arteries (d-TMA) is a congenital heart defect with unrelated lung and systemic circulation. More than 90% of infants die without surgical treatment in the first year of life. Anatomical correction is the “gold standard”, however, atrial switch technique (Mustard or Senning procedure) can be used in selected patients. The long-term result of the atrial switch procedure is characterized by the development of heart failure with a decrease of systemic right ventricular function, tricuspid valve insufficiency, cardiac arrhythmias, etc. These complications may occur in childhood, but medication and its features remain unclear. This paper presents a case of successful quadruple therapy in chronic heart failure with reduced ejection fraction of the systemic right ventricle in a child after Mustard procedure, followed by successful tricuspid replacement.

**Keywords:** transposition of the great arteries, Mustard’s operation, atrial switch technique, chronic heart failure, congenital heart disease

**For citation:** Vishnyakova I.A., Minaev A.V., Kovalev I.A., Danilov T.Yu. Quadruple therapy for heart failure with reduced ejection fraction of the systemic right ventricle and tricuspid regurgitation in a child. *Creative Cardiology*. 2025; 19 (2): 249–256 (in Russ.). DOI: 10.24022/1997-3187-2025-19-2-249-256

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** The work was supported by a grant from the Moscow Center for Innovative Technologies in Healthcare No. 2002-25/23.

Received March 10, 2025

Revised March 17, 2025

Accepted March 20, 2025

## Введение

Транспозиция магистральных артерий (d-TMA) является вторым по частоте встречаемости цианотичным пороком сердца (после тетрады Фалло) и составляет 1:4000 среди всех новорожденных [1]. В основе патологической гемодинамики порока лежит несовместимое с жизнью параллельное кровообращение системного и легочного кругов. Без оперативного лечения 90% младенцев умирают в течение первого года жизни от гипоксии, ацидоза и сердечной недостаточности [2, 3].

«Золотым стандартом» коррекции d-TMA на сегодняшний день является артериальное переключение. Операция Маастарда является альтернативной операцией у пациентов с редким вариантом отхождения и ветвления коронарных артерий, при которых успешная транслокация их в неоарту сопряжена с высоким риском. По статистическим данным, только 60% пациентов остаются в живых через 30 лет после операции предсердного переключения. Вариабельность долгосрочного прогноза обусловлена поздними осложнениями, такими как сердечная недостаточность (СН), недостаточность системного атриовентрикулярного (АВ) клапана, аритмии, внезапная сердечная смерть [2].

По данным разных авторов, частота развития СН системного правого желудочка (ПЖ) в первые 10 лет наблюдения составляет 8–17% случаев [2, 4, 5]. Основными причинами ее развития являются: низкий компенсаторный резерв и фиброз ПЖ, недостаточность системного АВ-клапана, диссинхрония и нарушения ритма сердца [2]. Поскольку СН является мощным предиктором неблагоприятного исхода в этой популяции пациентов, актуальным остается вопрос о реализации всех терапевтических стратегий лечения, в том числе в аспекте подготовки к кардиохирургическому вмешательству [4, 6].

## Описание случая

Пациентка А., 6 лет, госпитализирована в отделение хирургического лечения врожденных пороков сердца (ВПС) с жалобами на повышенную утомляемость, одышку при умеренной физической нагрузке (ходьбе на 100–200 м).

Из анамнеза известно, что ребенок от 2-й беременности, 2-х родов на 40-й неделе беременности, масса тела при рождении – 3 кг. Впервые диагноз ВПС установлен при рождении. С предварительным диагнозом «тетрада

Фалло» ребенок находился на стационарном лечении в отделении патологии новорожденных. На 27-й день жизни проведена экстренная телемедицинская консультация со специалистами НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, уточнен диагноз – транспозиция магистральных артерий (ТМА), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Пациентка госпитализирована в отделение экстренной хирургии новорожденных в крайне тяжелом состоянии на фоне сердечно-легочной недостаточности и постоянной инфузии простагландина E1. При осмотре отмечалась выраженная артериальная гипоксемия (Sat 68%). По данным входной эхокардиографии (ЭхоКГ): d-ТМА, мышечный ДМЖП – 6 мм с перекрестным сбросом, открытое овальное окно (ООО) – 3 мм со сбросом слева направо с градиентом давления 10 мм рт. ст., гемодинамический стеноз легочной артерии (ЛА) с пиковым градиентом давления 46 мм рт. ст., фиброзное кольцо (ФК) клапана ЛА – 10,7 мм, ФК аортального клапана – 9,8 мм, открытый артериальный проток – 3 мм, фракция выброса (ФВ) левого желудочка (ЛЖ) по Simpson – 65%, конечный диастолический объем (КДО) ЛЖ – 80 мл/м<sup>2</sup>, конечный диастолический размер (КДР) ЛЖ – 22 мм, сепарация листков перикарда по заднебазальной стенке ЛЖ – 2 мм, 2 устья коронарных артерий отходят от левого коронарного синуса, фракционное изменение площади (ФИП) ПЖ – 56%. В связи с прогрессирующей десатурацией выполнена операция Рашкинда с приростом оксигенации артериальной крови. Послеоперационный период протекал без особенностей. Ко дню выписки отмечалась сохранная сократительная функция ЛЖ (ФВ 65%), КДО ЛЖ 45 мл/м<sup>2</sup>, КДР ЛЖ 20 мм, ДМЖП 6 мм с перекрестным сбросом с градиентом давления 60 мм рт. ст., межпредсердное сообщение 6,2 мм. Учитывая особенности отхождения коронарных артерий от аорты (отхождение обеих коронарных артерий от левого коронарного синуса), наличие ДМЖП, удовлетворительных показателей сатурации крови, принято решение отложить операцию артериального переключения на 1–2 мес. Пациентка выписана с рекомендациями: прием фуросемиды 4 мг/сут,

каптоприла – 3 мг/сут. Повторная госпитализация состоялась на 4-м месяце жизни пациентки. При контрольном обследовании, по данным ЭхоКГ: ФВ ЛЖ – 70%, КДО ЛЖ – 30 мл/м<sup>2</sup>, КДР ЛЖ – 15 мм, масса миокарда ЛЖ – 63 г/м<sup>2</sup>, ДМЖП – 3 мм со сбросом справа налево с градиентом давления 72 мм рт. ст., гемодинамический стеноз на ЛА с пиковым градиентом давления 30 мм рт. ст., КДО ПЖ – 41 мл/м<sup>2</sup>, ФВ ПЖ – 48%. Учитывая анатомию порока, объемную гипоплазию ЛЖ, артериальную гипоксемию, предпринята попытка этапной радикальной коррекции, выполнено наложение модифицированного подключично-легочного анастомоза по Blalock слева и операции Muller (суживание ЛА). Послеоперационный период осложнился развитием СН, требующей длительной инотропной и вазопрессорной поддержки допамином и адреналином. По данным ЭхоКГ, ко дню выписки (14-й день после операции): ФВ ЛЖ – 67%, КДО ЛЖ – 39 мл/м<sup>2</sup>, КДР ЛЖ – 16 мм, масса миокарда ЛЖ – 65 г/м<sup>2</sup>, ДМЖП – 3 мм, градиент давления на манжете ЛА 60 мм рт. ст., функционирующий анастомоз. Продолжена терапия фуросемидом 3 мг/сут, спиронолактоном 12 мг/сут, дигоксином 0,05 мг/сут. Повторная госпитализация для радикальной коррекции была запланирована через 3 мес. При поступлении в возрасте 1 год 1 месяц отмечалось улучшение функционального статуса пациентки. По данным катетеризации камер сердца и ангиокардиографии определялось отхождение коронарных артерий отдельными устьями от левого коронарного синуса, расширение ствола ЛА, систолическое давление в аорте – 87 мм рт. ст., систолическое давление в ЛА – 25 мм рт. ст. Интраоперационно, по причине высокого риска реимплантации коронарных артерий, принято решение о смене тактики оперативного вмешательства – выполнена коррекция порока в объеме операции Мастарда, перевязки ранее наложенного анастомоза, пластики ДМЖП со снятием манжеты с ЛА. По данным послеоперационной ЭхоКГ: КДР ЛЖ – 20 мм, ФВ ЛЖ – 58%, КДР ПЖ – 27 мм, ФВ ПЖ – 55%, регургитация на трёхстворчатом клапане 1 ст. Продолжена терапия: каптоприл 12,5 мг/сут, фуросемид 5 мг/сут, спи-

ронолактон 12,5 мг/сут. В течение последующих 4 лет пациентку регулярно наблюдали в научно-консультативном отделении, также она получала стационарное лечение в детском реабилитационном центре НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ и НИКИ педиатрии и детской хирургии им. Ю.Е. Вельтищева. За время наблюдения регистрировалась сохранная функция ПЖ.

Как было отмечено выше, в возрасте 6 лет с жалобами на утомляемость, снижение толерантности к физической нагрузке пациентка была госпитализирована в отделение хирургии детей старшего возраста с ВПС. При поступлении состояние средней степени тяжести, артериальное давление 100/70 мм рт. ст., ЧСС 92 уд/мин, масса тела 25 кг, сатурация крови 98%. По данным ЭхоКГ отмечено увеличение полости ПЖ (КДР – 59 мм, z-score 4,91), снижение сократительной функции ПЖ (ФВ 35%, амплитуда систолической экскурсии кольца трикуспидального клапана (TAPSE) – 9 мм, глобальный продольный стрейн 8%, сердечный индекс (СИ) 1,9 л/мин/м<sup>2</sup>), нарастание трикуспидальной регургитации до 3-й степени, увеличение уровня BNP до 55 пг/мл (норма – до 35 пг/мл). По данным МРТ: КДО ПЖ – 127 мл/м<sup>2</sup>, ФВ ПЖ – 38%. По причине высоких операционно-анестезиологических рисков принято решение отложить оперативное лечение в объеме протезирования трикуспидального клапана. С целью компенсации состояния инициирована терапия хронической сердечной недостаточности с низкой ФВ (ХСНнФВ) с последующей титрацией дозировок при участии специалистов НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева и НИКИ педиатрии и детской хирургии им. Ю.Е. Вельтищева: спиронолактон 25 мг/сут, торасемид 5 мг/сут, карведилол 6,25 мг/сут, валсартан-сакубитрил 50 мг/сут, дапаглифлозин 5 мг/сут. На фоне терапии через 1 год отмечена положительная динамика – прирост ФВ ПЖ до 45–48%, СИ до 2,5 л/мин/м<sup>2</sup>, TAPSE до 16 мм, а также снижение BNP до 25 пг/мл.

В возрасте 7 лет при контрольном обследовании также отмечена положительная динамика по данным лабораторных и инструментальных методов исследования. Принято

решение о проведении операции протезирования трехстворчатого клапана. В предоперационном периоде с целью кардиотонической поддержки в дополнение к проводимой терапии назначена инфузия левосимендана. Выполнена операция – протезирование системного (трехстворчатого) АВ-клапана механическим протезом с сохранением подклапанных структур. Длительность искусственного кровообращения (ИК) составила 152 мин, пережатия аорты – 70 мин. Послеоперационный период типичный, с непродолжительным периодом искусственной вентиляции легких (16 ч) и пребыванием в отделении реанимации (на 2-е сутки пациентка переведена в профильное отделение). На 3-и сутки после операции возобновлена комплексная медикаментозная терапия ХСН. По данным ЭхоКГ ко дню выписки из стационара: КДР ПЖ – 45 мм, ФВ ПЖ – 47–50%, СИ – 2,9 л/мин/м<sup>2</sup>, сохранная функция протеза системного трикуспидального клапана.

Результаты динамического обследования через год после операции в условиях детского реабилитационного центра отражают сохранную функцию ПЖ (ФВ 47%) и протеза системного АВ-клапана, а также прирост таких показателей, как СИ (до 3,2 л/мин/м<sup>2</sup>), глобальный продольный стрейн (15,4%).

## Обсуждение

Транспозиция магистральных артерий – критический ВПС, требующий раннего хирургического лечения [7]. В настоящее время чаще других используется следующая классификация ТМА: с интактной межжелудочковой перегородкой (ИМЖП); с ИМЖП и обструкцией выводного тракта ЛЖ; с ДМЖП; с ДМЖП и обструкцией выводного тракта ЛЖ [8].

Операция артериального переключения является «золотым стандартом» для оперативного вмешательства при ТМА для достижения наилучших прогностических результатов, хоть и предполагает строгий отбор пациентов. Оптимальные сроки для проведения коррекции составляют с первых дней до 1 месяца жизни ребенка. Строгие временные рамки обу-

словлены ожидаемой способностью ЛЖ справляться с системной гемодинамикой, учитывая длительное функционирование в условиях высокого легочно-артериального сопротивления в период новорожденности [9]. В литературе представлены случаи и более поздней коррекции, но с тяжелым послеоперационным течением, требующим длительной интенсивной терапии [10, 11].

В рассмотренном клиническом примере поздняя госпитализация, тяжесть состояния пациентки, аномалия отхождения коронарных артерий стали причинами отказа от первичной радикальной коррекции. Первоочередными явились меры по коррекции артериальной гипоксемии новорожденной, включающие реализацию адекватного смещения артериального и венозного потоков [12]. Стабилизация состояния позволила рассмотреть этапное артериальное переключение. На 4-м месяце жизни пациентке выполнили операцию Muller с наложением подключично-легочного анастомоза по Blalock с целью предварительной тренировки ЛЖ перед радикальной коррекцией. Данный метод широко распространен во всем мире, доказал свою безопасность и состоятельность и описан в клинических рекомендациях, включая отечественные [9–11, 13, 14]. В мировой литературе представлены результаты как более длительной тренировки, так и интраоперационной оценки способности ЛЖ поддерживать системное кровообращение [11, 13, 15]. В исследовании M.P. Noor et al. у пациентов с простой ТМА, которым проводилась тренировка ЛЖ более 3 мес, отмечались более низкие показатели смертности, сроков госпитализации, а также реже была необходимость в экстракорпоральной мембранной оксигенации в послеоперационном периоде по сравнению с более короткой продолжительностью тренировки ЛЖ [10]. Несмотря на противоречивые взгляды, на сегодняшний день ключевыми данными для принятия решения о втором этапе хирургического лечения являются показатели ЭхоКГ: соотношение давления в ЛЖ и ПЖ  $> 0,85$ , КДО ЛЖ  $> 90\%$  от нормы, ФВ ЛЖ  $> 50\%$ , толщина задней стенки ЛЖ  $> 4$  мм [9, 16, 17]. В нашем наблюдении срок до предполагаемой радикаль-

ной коррекции составил 7 мес. Однако интраоперационно по причине высокого риска перемещения устьев коронарных артерий принято решение об изменении типа оперативного вмешательства – выполнена операция Мастарда. Подобная тактика описывается в отечественных и зарубежных клинических рекомендациях как метод выбора при редком варианте отхождения и ветвления коронарных артерий, при которых успешная транслокация их в неоаорту сопряжена с высоким риском [9].

Операция Мастарда – метод коррекции ТМА, обеспечивающий перенаправление артериальной крови в большой круг кровообращения, а венозной – в малый, на уровне предсердий, с помощью заплаты. Несмотря на это, переключение потоков крови устраняет лишь гемодинамические нарушения, а не анатомические. В долгосрочной перспективе из-за анатомического, морфологического строения и вследствие низкого компенсаторного резерва системный ПЖ не способен длительное время функционировать в условиях высокого сосудистого сопротивления, что приводит к его гипертрофии, затем дилатации, нарушению функции и снижению сердечного выброса [2, 18].

По статистическим данным, только 60% пациентов остаются в живых через 30 лет после операции предсердного переключения. Вариабельность долгосрочного прогноза обусловлена поздними осложнениями, такими как сердечная недостаточность, недостаточность системного АВ-клапана, аритмии, внезапная сердечная смерть [2]. Частота развития сердечной недостаточности системного ПЖ в первые 10 лет наблюдения после операции составляет 8–17% случаев [5]. Пациенты имеют высокую частоту госпитализаций и неблагоприятных исходов по поводу СН, низкие показатели ФВ ПЖ, высокие уровни натрийуретических пептидов и функциональный класс по NYHA  $\geq$  II [19].

В данном клиническом примере признаки СН появились на 5-м году жизни пациентки. Контрольное обследование выявило клинические, лабораторные и ЭхоКГ-признаки СН, связанной с нарушением функции артериального ПЖ, а также тяжелой недостаточностью системного (трикуспидального) АВ-клапана.

Согласно исследованию D.R. Koolbergen et al., выраженная СН перед хирургическим вмешательством оказывает значительное влияние на операционно-анестезиологические риски и ухудшает послеоперационный прогноз [20]. Протезирование системного (трехстворчатого) АВ-клапана с сохранением подклапанных структур у пациентов с системным ПЖ ассоциируется с быстрой стабилизацией функции ПЖ с возрастанием его ФВ [20, 21, 23]. Учитывая вышеизложенное, актуальным остается вопрос о реализации всех терапевтических стратегий лечения ХСН, в том числе в периоперационном периоде.

С целью снижения рисков выполнения операции в условиях ИК и улучшения долгосрочного прогноза была назначена оптимальная медикаментозная терапия СН с низкой ФВ, включающая: комбинацию ингибитора неприлизина и блокатора рецептора ангиотензина II (АРНИ), антагонисты минералкортикоидных рецепторов (АМКР), ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера-2 (SLGT-2),  $\beta$ -адреноблокаторы. Для купирования застойных явлений применяли группу петлевых диуретиков.

Терапевтические стратегии лечения ХСНнФВ ЛЖ широко применимы во всем мире для взрослых пациентов, постепенно находят применение и в детской популяции и отражены в современных клинических рекомендациях «Хроническая сердечная недостаточность у детей» [23]. Эффективность данных групп лекарственных препаратов у взрослых пациентов с ХСН системного желудочка после операции Маастарда подтверждена данными ряда исследований [24–34]. В то же время применение квадротерапии у детей мало изучено и представляет особый интерес. В связи с этим в данном клиническом примере консервативная тактика лечения взрослых пациентов с ХСНнФВ артериального ПЖ экстраполирована на ребенка с ожидаемым положительным эффектом.

В проспективном исследовании F. Fusco et al. применение сакубитрил-валсартана у взрослых пациентов с правожелудочковой недостаточностью после операции предсердного переключения доказало не только безопасность применения этой группы препаратов, но и улучшение

систолической функции ПЖ, функционального класса и качества жизни [24]. Помимо этого, представленные результаты T.E. Zandstra et al. продемонстрировали значительное улучшение показателей продольной деформации ПЖ (GLS), что является маркером ремоделирования миокарда [25]. Результаты ряда исследований ингибиторов натрий-глюкозного котранспортера-2 (SLGT-2) при сложных ВПС с недостаточностью артериального ПЖ демонстрируют значимое влияние этой группы препаратов на субъективные и объективные функциональные показатели, эхокардиографические параметры и снижение числа госпитализаций по поводу сердечной недостаточности [26–28]. Наряду с этим M.L. Ralph et al. продемонстрировали безопасность применения SLGT-2, с частотой побочных эффектов, сопоставимой с результатами знаковых исследований у пациентов с ХСН ЛЖ [29]. Механизм действия связан со снижением пред- и постнагрузки на миокард благодаря осмотическому диурезу, гиперактивации симпатической нервной системы, уменьшением воспаления, тем самым приводя к благоприятному ремоделированию миокарда, которое, как известно, снижает риск прогрессирования СН [30, 31]. Применение  $\beta$ -адреноблокаторов у пациентов с ХСНнФВ ЛЖ доказанно приводит к снижению как заболеваемости, так и смертности. Несмотря на то что нет сведений о разнице между плотностью рецепторов в ЛЖ и ПЖ, результаты применения у пациентов с ХСНнФВ ПЖ все еще противоречивы. В исследовании K. Abdul Rahman et al. оценивалось влияние карведилола и метопролола на функциональный класс (по NYHA) и функцию ПЖ у взрослых пациентов с ТМА после операции предсердного переключения. Применение препаратов группы  $\beta$ -адреноблокаторов предотвращает ремоделирование ПЖ с сопутствующим улучшением переносимости физической нагрузки [32]. Это согласуется с результатами исследования R. Galves et al., в котором у пациентов с недостаточностью ПЖ, принимающих  $\beta$ -адреноблокаторы, было отмечено уменьшение КДР ПЖ ( $30 \pm 4$  против  $27 \pm 5$  мм;  $p = 0,03$ ) и значительное увеличение TAPSE ( $16,5 \pm 4$  против  $19 \pm 4$  мм;  $p = 0,0006$ ) [33]. Еще одной применимой группой являются АМКР, на-

прямую ингибирующие ренин-ангиотензин-альдостероновую систему. По данным метаанализа, АМКР не только снижают риск сердечно-сосудистой смерти, но и госпитализации по причине СН у взрослых пациентов с ХСНнФВ [34].

Использование всего терапевтического резерва и улучшение функции миокарда ПЖ в данном клиническом случае привело к снижению операционного риска и выполнению успешного протезирования системного (трикуспидального) АВ-клапана. В дополнение к назначенной терапии в предоперационном периоде за 24 ч до операции была назначена инфузия левосимендана. Данные обновленного метаанализа A.S. Elsaedy et al. подтверждают, что в группе взрослых пациентов с ХСН, которым был назначен левосимендан, отмечено увеличение ФВ, снижение показателя мозгового натрийуретического пептида и частоты смертности от всех причин [35]. После вмешательства при дальнейшей активизации пациентки отмечалась положительная динамика: регресс клинических, лабораторных, ЭхоКГ-признаков СН.

## Заключение

Данный клинический пример наглядно показывает эффективность применения современных схем терапии при недостаточности артериального ПЖ сердца со сниженной ФВ, в том числе в периоперационном периоде в детской популяции. Приведенный клинический случай согласуется с данными мировой литературы, а также демонстрирует хороший среднеотдаленный результат, что позволяет рекомендовать описанный подход в практике.

## Литература/References

1. Khairy P. Sudden cardiac death in adults with transposition of the great arteries and systemic right ventricles: preventing (night) MAREs. *Eur. Heart J.* 2022; 43 (28): 2695–2697. DOI: 10.1093/eurheartj/ehac228
2. Sabbah B.N., Arabi T.Z., Shafqat A., Abdul Rab S., Razak A., Albert-Biotons D.C. Heart failure in systemic right ventricle: mechanisms and therapeutic options. *Front Cardiovasc. Med.* 2023; 9: 1064196. DOI: 10.3389/fcvm.2022.1064196
3. Голухова Е.З., Ким А.И., Завалихина Т.В., Нефедова И.Е., Черногровов А.Е., Авакова С.А. Анализ оказания медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца в Российской Федерации и предпосылки к созданию регистра в современную эру цифровых медицинских информационных систем. *Креативная кардиология.* 2023; 17 (3): 315–321. DOI: 10.24022/1997-3187-2023-17-3-315-321
4. Golukhova E.Z., Kim A.I., Zavalikhina T.V., Nefedova I.E., Chernogrovov A.E., Avakova S.A. Analysis for medical care to children with congenital heart disease in Russian Federation and precondition for Registry in the era of digital medical information systems. *Creative Cardiology.* 2023; 17 (3): 315–321 (in Russ.). DOI: 10.24022/1997-3187-2023-17-3-315-321
5. Bevilacqua F., Pasqualin G., Ferrero P., Micheletti A., Negura D.G., D'Aiello A.F. et al. Overview of long-term outcome in adults with systemic right ventricle and transposition of the great arteries: a review. *Diagnostics (Basel).* 2023; 13 (13): 2205. DOI: 10.3390/diagnostics13132205
6. Mee R.B.B. Severe right ventricular failure after Mustard or Senning operation. Two-stage repair: pulmonary artery banding and switch. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1986; 92 (3): 385–390.
7. Минаев А.В. Особенности течения корригированных пороков конотрункуса сердца с бивентрикулярной гемодинамикой у взрослых пациентов. *Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.* 2019; 20 (4): 324–333. DOI: 10.24022/1810-0694-2019-20-4-324-333
8. Minaev A.V. Features of repaired biventricular conotruncal heart defects in adults. *The Bulletin of Bakoulev Center. Cardiovascular Diseases.* 2019; 20 (4): 324–333 (in Russ.). DOI: 10.24022/1810-0694-2019-20-4-324-333
9. Duncan B.W., Poirier N.C., Mee R.B., Drummond-Webb J.J., Qureshi A., Mesia C.I. et al. Selective timing for the arterial switch operation. *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 77: 1691–1696.
10. Jagers J.J., Cameron D.E., Herlong J.R., Ungerleider R.M. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: transposition of the great arteries. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69 (4 Suppl): 205–235. DOI: 10.1016/s0003-4975(99)01282-5
11. George E.S., Christian B., Pipina B., Juan V.C., Eduardo C., Luca D.C. et al. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur. J. Cardio-Thorac. Surg.* 2017; 51 (1): 1–32. DOI: 10.1093/ejcts/ezw360
12. Parker N.M., Zuhdi M., Kouatli A., Baslaim G. Late presenters with dextro-transposition of great arteries and intact ventricular septum: to train or not to train the left ventricle for arterial switch operation? *Congenit. Heart Dis.* 2009; 4 (6): 424–432. DOI: 10.1111/j.1747-0803.2009.00352.x
13. Lacour-Gayet F., Piot D., Zoghbi J., Serraf A., Gruber P., Mace L. et al. Surgical management and indication of left ventricular retraining in arterial switch for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2001; 20: 824–829.
14. Акилов Х.А., Пирназаров Ж.Т., Алимов А.Б. Оптимизация диагностического протокола при врожденных пороках сердца, сопровождающихся неотложными состояниями, на основе анализа госпитальной летальности. *Детские болезни сердца и сосудов.* 2024; 21 (1): 30–40. DOI: 10.24022/1810-0686-2024-21-1-30-40
15. Akilov Kh. A., Pirnazarov Zh.T., Alimov A.B. Optimization of diagnostic protocol for congenital heart defects accompanied by emergencies based on analysis of in-hospital mortality. *Children's Heart and Vascular Diseases.* 2024; 21 (1): 30–40 (in Russ.). DOI: 10.24022/1810-0686-2024-21-1-30-40
16. Jonas R.A., Giglia T.M., Sanders S.P., Wernovsky G., Nadal-Ginard B., Mayer J.J. et al. Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. *Circulation.* 1989; 80: 203–208.
17. Алханова Т.В., Барышников И.Ю., Бокерия Л.А. Транспозиция магистральных артерий. Клинические рекомендации 2024. Министерство здравоохранения РФ. М.; 2024.
18. Arkhanova T.V., Baryshnikova I. Yu., Bockeria L.A. Transposition of the great arteries. Clinical guidelines 2024. The Ministry of Health of the Russian Federation. Moscow; 2024 (in Russ.).

## Case Reports

15. Yacoub M.H., Radley-Smith R., Maclaurin R. Two stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Lancet*. 1977; 1: 1275–1278.
16. Nakazawa M., Oyama K., Imai Y., Nojima K., Aotsuka H., Satomi G. et al. Criteria for two-staged arterial switch operation for simple transposition of great arteries. *Circulation*. 1988; 78: 124–131.
17. Борисков М.В., Ткаченко И.А. Эволюция хирургического лечения простой транспозиции магистральных артерий. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2022; 19 (1): 5–12. DOI: 10.24022/1810-0686-2022-19-1-5-12  
Boriskov M.V., Tkachenko I.A. Evolution of surgery for transposition of the great arteries. *Children's Heart and Vascular Diseases*. 2022; 19 (1): 5–12 (in Russ.). DOI: 10.24022/1810-0686-2022-19-1-5-12
18. Барышникова И.Ю., Шарипов Р.А., Калашников С.В., Нefeldова И.Е., Беришвили Д.О., Бокерия Л.А. Функциональное состояние миокарда желудочков сердца у новорожденных с простой транспозицией магистральных артерий до и после операции артериального переключения. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2022; 19 (3): 206–212. DOI: 10.24022/1810-0686-2022-19-3-206-212  
Baryshnikova I.Yu., Sharipov R.A., Kalashnikov S.V., Nefedova I.E., Berishvili D.O., Bockeria L.A. Ventricular function in newborns with simple transposition of the main arteries before and after arterial switch operation. *Children's Heart and Vascular Diseases*. 2022; 19 (3): 206–212 (in Russ.). DOI: 10.24022/1810-0686-2022-19-3-206-212
19. Ansari R.M., Yarmohammadi H., Gareb B., Voors A.A., van Melle J.P. Long-term outcome of patients with transposition of the great arteries and a systemic right ventricle: a systematic review and meta-analysis. *Int. J. Cardiol*. 2023; 389: 131159. DOI: 10.1016/j.ijcard.2023.131159
20. Koolbergen D.R., Ahmed Y., Bouma B.J., Scherptong R.W., Bruggemans E.F., Vliegen H.W. et al. Follow-up after tricuspid valve surgery in adult patients with systemic right ventricles. *Eur. J. Cardiothorac. Surg*. 2016; 50 (3): 456–463. DOI: 10.1093/ejcts/ezw059
21. Minaev A.V., Podzolkov V.P., Danilov T.Y., Chiaureli M.R., Vupe M.M., Dontsova V.I. Improved surgical outcomes in adults with congenital heart disease and decompensated heart failure: the role of perioperative medical optimization. *Am. J. Case Rep*. 2023; 24: e939230. DOI: 10.12659/ajcr.939230
22. Данилов Т.Ю., Минаев А.В., Малинкин И.А., Землянская И.В. Протезирование обоих атриоventрикулярных клапанов у взрослой пациентки с корригированной транспозицией магистральных сосудов и исходно декомпенсированной хронической сердечной недостаточностью со сниженной фракцией выброса. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2023; 65 (1): 101–105. DOI: 10.24022/0236-2791-2023-65-1-101-105  
Danilov T.Yu., Minaev A.V., Malinkin I.A., Zemlyanskaya I.V. Replacement of both atrioventricular valves in an adult patient with corrected transposition of the great arteries and decompensated heart failure with a reduced ejection fraction. *Grudnaya i Serdechno-Sosudistaya Khirurgiya*. 2023; 65 (1): 101–105 (in Russ.). DOI: 10.24022/0236-2791-2023-65-1-101-105
23. Loss K.L., Shaddy R.E., Kantor P.F. Recent and upcoming drug therapies for pediatric heart failure. *Front. Pediatr*. 2021; 9: 681224. DOI: 10.3389/fped.2021.681224
24. Fusco F., Scognamiglio G., Merola A., Iannuzzi A., Palma M., Grimaldi N., Sarubbi B. Safety and efficacy of sacubitril/valsartan in patients with a failing systemic right ventricle: a prospective single-center study. *Circ. Heart Fail*. 2023; 16 (2): e00984. DOI: 10.1161/circheartfailure.122.009848
25. Zandstra T.E., Nederend M., Jongbloed M.R., Kiès P., Vliegen H.W., Bouma B.J. et al. Sacubitril/valsartan in the treatment of systemic right ventricular failure. *Heart*. 2021; 107: 1725–1730.
26. Egorova A.D., Nederend M., Tops L.F., Vliegen H.W., Jongbloed M.R.M., Kiès P. The first experience with sodium-glucose cotransporter 2 inhibitor for the treatment of systemic right ventricular failure. *ESC Heart Fail*. 2022; 9 (3): 2007–2012. DOI: 10.1002/ehf2.13871
27. Neijenhuis R.M.L., Nederend M., Jongbloed M.R.M. et al. The potential of sodium-glucose cotransporter 2 inhibitors for the treatment of systemic right ventricular failure in adults with congenital heart disease. *Front Cardiovasc. Med*. 2023; 10: 1093201. DOI: 10.3389/fcvm.2023.1093201
28. Saef J., Sundaravel S., Ortega-Legaspi J., Vaikunth S. Safety and treatment experience with sodium/glucose cotransporter-2 inhibitors in adult patients with congenital heart disease. *J. Card. Fail*. 2023; 29 (6): 974–975. DOI: 10.1016/j.cardfail.2023.03.011
29. Neijenhuis R.M.L., MacDonald S.T., Zemrak F., Mertens B.J.A., Dinsdale A., Hunter A. et al. Effect of sodium-glucose cotransporter 2 inhibitors in adults with congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2024; 83 (15): 1403–1414. DOI: 10.1016/j.jacc.2024.02.017
30. Ndiaye J.F., Nekka F., Craig M. Understanding the mechanisms and treatment of heart failure: quantitative systems pharmacology models with a focus on SGLT2 inhibitors and sex-specific differences. *Pharmaceutics*. 2023; 15 (3): 1002. DOI: 10.3390/pharmaceutics15031002
31. Newland D.M., Law Y.M., Albers E.L., Friedland-Little J.M., Ahmed H., Kemna M.S., Hong B.J. Early clinical experience with dapagliflozin in children with heart failure. *Pediatr. Cardiol*. 2023; 44 (1): 146–152. DOI: 10.1007/s00246-022-02983-0
32. Abdul R.K., Doughan M.E., Wendy M.B. Effect of beta blockers (carvedilol or metoprolol XL) in patients with transposition of great arteries and dysfunction of the systemic right ventricle. *Am. J. Cardiol*. 2007; 99 (5): 704–706. DOI: 10.1016/j.amjcard.2006.10.025
33. Galves R., Da Costa A., Pierrard R., Bayard G., Guichard J.B., Isaz K. Impact of  $\beta$ -blocker therapy on right ventricular function in heart failure patients with reduced ejection fraction. A prospective evaluation. *Echocardiography*. 2020; 37 (9): 1392–1398. DOI: 10.1111/echo.14813
34. Jhund P.S., Talebi A., Henderson A.D., Claggett B.L., Vaduganathan M., Desai A.S. et al. Mineralocorticoid receptor antagonists in heart failure: an individual patient level meta-analysis. *Lancet*. 2024; 404 (10458): 1119–1131.
35. Elsaedy A.S., Abuelazm M., Ghaly R., Soliman Y., Amin A.M., El-Gohary M. et al. The Efficacy and Safety of Levosimendan in Patients with Advanced Heart Failure: An Updated Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Am. J. Cardiovasc. Drugs*. 2024; DOI: 10.1007/s40256-024-00675-z

**Вклад авторов:** Вишнякова И.А. – обработка, анализ и интерпретация данных, написание текста рукописи, получение данных для анализа; Минаев А.В. – проверка критически важного содержания, сбор клинического материала для статьи, написание текста рукописи, утверждение рукописи для публикации; Ковалев И.А. – сбор клинического материала для статьи, утверждение рукописи для публикации; Данилов Т.Ю. – проверка критически важного содержания.

**Contribution:** Vishnyakova I.A. – data processing, analysis and interpretation, text of the manuscript; Minaev A.V. – review of critically important material, selection of materials for the article, text of the manuscript, approval of the manuscript for publication; Kovalev I.A. – selection of materials for the article, approval of the manuscript for publication; Danilov T.Yu. – review of critically important material.