

УДК [616.12-007-053.1+616.124-007.21+616.126.32-007.248]-089.84
<https://doi.org/10.56871/UTJ.2026.25.37.014>

ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА: ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК И АТРЕЗИЯ ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНА ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА — КАТАМНЕЗ

Елена Витальевна Матвиенко¹, Ирина Николаевна Дикарева²,
Елена Александровна Балакирева¹, Арина Александровна Жердева¹,
Людмила Николаевна Восковская²

¹ Белгородский государственный национальный исследовательский университет, 308015, г. Белгород, ул. Победы, д. 85, Российская Федерация

² Детская областная клиническая больница, 308036, г. Белгород, ул. Губкина, д. 44, Российская Федерация

Для цитирования: Матвиенко Е.В., Дикарева И.Н., Балакирева Е.А., Жердева А.А., Восковская Л.Н. Врожденный порок сердца: единственный желудочек и атрезия трикуспидального клапана после операции Фонтена — катамнез. *University Therapeutic Journal*. 2026;8(2):210–218. <https://doi.org/10.56871/UTJ.2026.25.37.014>.

Поступила: 22.12.2025

Одобрена: 21.01.2026

Принята к печати: 16.06.2026

РЕЗЮМЕ. Врожденные пороки сердца группы «функционально единственный желудочек», в частности атрезия трикуспидального клапана, требуют многоэтапной паллиативной коррекции. Операция Фонтена обеспечивает долгосрочную выживаемость, однако формируемая циркуляция Фонтена сопряжена с риском отдаленных мульти-системных осложнений, что определяет необходимость пожизненного динамического наблюдения. Представлено наблюдение пациентки младшего школьного возраста с атрезией трикуспидального клапана и атрезией легочной артерии, которой в 2019 году выполнено тотальное кавапульмональное соединение экстракардиальным кондуитом с фенестрацией. Через 9 лет после операции состояние удовлетворительное, но сохраняются жалобы на одышку при умеренной нагрузке, акроцианоз и эпизоды десатурации. По данным эхокардиографии, систолическая функция единственного желудочка сохранена (фракция выброса 61%), кондуит проходим. При холтеровском мониторинге выявлены синусовая тахикардия (средняя частота сердечных сокращений 106 ударов в минуту), удлинение скорректированного интервала $Q-T$ до 477 мс и эпизоды нерегулярного ритма. Рентгенологически — усиление легочного рисунка, кардиомегалия (кардиоторакальный индекс 52%). Лабораторные показатели (коагулограмма, печеночные пробы) в пределах нормы. Данный случай иллюстрирует парадокс успешной хирургической коррекции и персистирующей сердечной недостаточности III функционального класса по классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации, обусловленной пассивным легочным кровотоком. Ключевые задачи ведения — контроль ритма (рассмотрение назначения бета-адреноблокаторов), пожизненная антиагрегантная терапия для профилактики тромбозов и регулярный мониторинг функции печени ввиду риска фиброза на фоне хронического венозного застоя. Операция Фонтена трансформирует летальный порок в хроническое заболевание, требующее мультидисциплинарного подхода. Несмотря на высокий функциональный класс хронической сердечной недостаточности, современная тактика позволяет контролировать отдаленные осложнения и улучшать качество жизни пациентов.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: врожденный порок сердца, единственный желудочек, атрезия трикуспидального клапана, операция Фонтена, кавапульмональный анастомоз

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

✉ Арина Александровна Жердева. E-mail: arinazherdeva2001@yandex.ru

© Коллектив авторов, 2026

<https://doi.org/10.56871/UTJ.2026.25.37.014>

CONGENITAL HEART DISEASE: SINGLE VENTRICLE AND TRICUSPID VALVE ATRESIA AFTER FONTAINE'S OPERATION — CATAMNESIS

Elena V. Matvienko¹, Irina N. Dikareva², Elena A. Balakireva¹, Arina A. Zherdeva¹,
Lyudmila N. Voskovskaya²

¹ Belgorod State National Research University, 85 Pobedy str., Belgorod, 308015, Russian Federation

² Regional Children's Clinical Hospital, 44 Gubkin str., Belgorod, 308036, Russian Federation

For citation: Matvienko E.V., Dikareva I.N., Balakireva E.A., Zherdeva A.A., Voskovskaya L.N. Congenital heart disease: single ventricle and tricuspid valve atresia after Fontaine's operation — catamnesis. *University Therapeutic Journal*. 2026;8(2):210–218. (In Russ.). <https://doi.org/10.56871/UTJ.2026.25.37.014>.

Received: 22.12.2025

Revised: 21.01.2026

Accepted: 16.06.2026

ABSTRACT. Congenital heart defects of the "functionally single ventricle" group, such as tricuspid valve atresia, require multi-stage palliative correction. Fontan surgery provides long-term survival, but the resulting Fontan circulation carries the risk of remote multisystem complications, necessitating lifelong dynamic monitoring. This article presents the case of a 10-year-old girl with tricuspid valve atresia and pulmonary artery atresia who underwent a total cavopulmonary connection with an extracardiac conduit and fenestration in 2019. Nine years after surgery, the patient's condition is satisfactory, but she still experiences shortness of breath during moderate physical activity, acrocyanosis, and episodes of desaturation. According to echocardiography, the systolic function of the single ventricle is preserved (ejection fraction of 61%), and the conduit is passable. Holter monitoring revealed sinus tachycardia (average heart rate of 106 beats per minute), prolongation of the corrected $Q-T$ interval to 477 ms, and episodes of irregular rhythm. Radiologically, there was an increase in the pulmonary pattern and cardiomegaly (cardiothoracic index of 52%). Laboratory parameters (coagulogram, liver tests) are within the normal range. This case illustrates the paradox of successful surgical correction and persistent heart failure of functional class III according to the New York Heart Association classification, caused by passive pulmonary blood flow. The key management objectives are rhythm control (considering the prescription of beta-blockers), lifelong antiplatelet therapy for the prevention of thromboembolism, and regular monitoring of liver function due to the risk of fibrosis in the background of chronic venous congestion. Fontenot's operation transforms a lethal defect into a chronic disease that requires a multidisciplinary approach.

KEYWORDS: congenital heart defect, single ventricle, tricuspid valve atresia, Fontaine surgery, cavapulmonary anastomosis

Funding. This study was not supported by any external sources of funding.

✉ Arina A. Zherdeva. E-mail: arinazherdeva2001@yandex.ru

© 2026 by the authors

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки сердца (ВПС) остаются одной из наиболее значимых проблем современной кардиологии и кардиохирургии, являясь ведущей причиной младенческой смертности от пороков развития. Распространенность ВПС в мире составляет, по данным крупных регистров, 4–50 случаев на 1000 живорожденных, при этом в Российской Федерации этот показатель находится на сопоставимом уровне — около 7–17 случаев на 1000 новорожденных [1–5]. Среди всего спектра ВПС особую сложность представляет группа аномалий, объединяемых понятием «функционально единственный желудочек», в частности атрезия трикуспидального клапана.

Атрезия трикуспидального клапана является тяжелым врожденным пороком, при котором отсутствует сообщение между правым предсердием и правым желудочком, что делает невозможным адекватное легочное кровообращение [6]. Актуальные на 2025 год хирургические методы лечения атрезии трикуспидального клапана включают паллиативные операции (предсердная септостомия, операция Бротто–Тауссиг–Блэнда (БТТ) и операция Гленна), направленные на создание условий для нормального кровотока и подготовки к корригирующим операциям, таким как операция Фонтена [7–9].

Операция тотального кавапульмонального соединения (операция Фонтена), при которой системный венозный возврат направляется непосредственно в легочные артерии в обход сердца, кардинально меняет гемодинамику пациента, создавая пассивный легочный кровоток, зависящий от центрального венозного давления [7, 10].

В 2024–2025 годах ведущие кардиохирургические центры мира и России (такие как НЦССХ им. А.Н. Бакулева, НМИЦ им. В.А. Алмазова, НЦЗД, НИИ кардиологии г. Томск, НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина, НМИЦ Шумакова) продолжают совершенствовать технику операции Фонтена. Операцию выполняют с использованием экстракардиального кондуита, что снижает риск послеоперационных аритмий. Активно применяется техника фенестрации (создания сообщения между кондуитом и предсердием) для декомпрессии венозной системы в раннем послеоперационном периоде [7, 10]. Долгосрочное выживание пациентов после операции Фонтена значительно возросло: по данным международного регистра, 20-летняя выживаемость превышает 90% [7].

Однако успешное выполнение операции не означает полного излечения. У пациентов формируется особое состояние гемодинамики — «циркуляция Фонтена», которая является неестественной и несет в себе риски отдаленных осложнений. Как демонстрирует приведенное клиническое наблюдение, даже через 5 лет после коррекции (2019–2024 гг.) у пациента сохраняется хроническая сердечная недостаточность I стадии, но с высоким функциональным классом (ФК III по NYHA), одышка при нагрузке, эпизоды десатурации, синусовая тахикардия. К долгосрочным осложнениям также относятся:

- печеночная дисфункция и фиброз (вплоть до кардиального цирроза и гепатоцеллюлярной карциномы) вследствие хронического венозного застоя [11].
- нарушения ритма сердца (как отмечено в случае с нерегулярным ритмом и паузами по данным холтеровского мониторирования (ХМ-ЭКГ)) [7].
- тромбозмболические осложнения (риск которых требует пожизненной антикоагулянтной или антиагрегантной терапии, например, аспирином) [12].
- снижение толерантности к физическим нагрузкам и качества жизни [7].

Таким образом, в условиях увеличения числа растущих и взрослеющих пациентов с корригированным по методу Фонтена единственным желудочком, крайне актуальными становятся вопросы не просто выживаемости, а качества их дальнейшей жизни, прогнозирования, ранней диагностики и управления отдаленными осложнениями. Необходимо углубленное изучение особенностей гемодинамики в отдаленном периоде, разработка алгоритмов динамического наблюдения (включая регулярный мониторинг функции печени, как рекомендовано у пациентов после операции Фонтена), оптимизация медикаментозной терапии (включая обоснование назначения бета-блокаторов) и определение критериев для своевременных повторных вмешательств [7]. Данная научная работа направлена на решение этих актуальных задач, что и определяет ее высокую научную и практическую значимость для улучшения долгосрочных результатов лечения данной категории больных.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациент: женского пола, младшего школьного возраста.

Основной диагноз: Врожденный порок сердца: Функционально единственный желудочек. Атрезия трикуспидального клапана. Атрезия легочной артерии. Состояние после этапной хирургической коррекции: модифицированный анастомоз Блелока–Тауссиг (15.01.2015), эмболизация аорто-легочных коллатералей (15.06.2015), тотальное кавапульмональное соединение экстракардиальным кондуитом с фенестрацией (29.05.2019). Хроническая сердечная недостаточность. I стадия, III функциональный класс (NYHA).

Сопутствующий диагноз: Воронкообразная деформация грудной клетки. Плоскостопная деформация стоп.

Жалобы при поступлении: одышка при умеренной физической нагрузке, периферический акроцианоз, эпизоды снижения сатурации крови до 85% на фоне физической активности.

Анамнез заболевания: ВПС был заподозрен в антенатальном периоде. Хирургическая коррекция проводилась поэтапно:

- 15.01.2015 (НЦЗД, г. Москва): Наложение модифицированного системно-легочного шунта Блелока–Тауссиг с использованием протеза Gore-Tex.
- 15.06.2015: Эндоваскулярная эмболизация коллатеральных артерий (правой внутренней грудной и правой бронхиальной) спиралями Flipper.
- 15.08.2015: Выполнение двунаправленного кавапульмонального анастомоза (Гленна). В послеоперационном периоде развились осложнения: тромбоз анастомоза, тромбоэмболия, ателектаз верхней доли правого легкого, двусторонний хилоторакс. В связи с неэффективностью консервативной терапии 26.08.2015 выполнена ревизия и реконструкция анастомоза.
- 29.05.2019 (НИИ кардиологии, г. Томск): Завершающий этап коррекции — тотальное кавапульмональное соединение (Фонтен) с созданием экстракардиального кондуита из протеза Gore-Tex диаметром 20 мм с формированием фенестрации 4 мм. Одновременно выполнена пликация левого купола диафрагмы. С момента последней операции получила терапию: спиронолактон 25 мг/сут, ацетилсалициловая кислота 75 мг/сут. 25.03.2024 консультирована кардиологом, спиронолактон был отменен, рекомендован пожизненный прием ацетилсалициловой кислоты в дозе 75 мг/сут.

Анамнез жизни: Ребенок от 2-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания. Роды вторые, срочные, путем кесарева сечения. Масса тела при рождении 3060 г, рост 51 см. В периоде новорожденности диагностирована острая почечная недостаточность. Психомоторное развитие по возрасту. Профилактические прививки проведены по национальному календарю. Аллергологический анамнез отягощен: пищевая аллергия (шоколад). Наследственность не отягощена.

Объективный статус при поступлении: Общее состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Телосложение правильное, питание достаточное. Кожные покровы обычной окраски, отмечается акроцианоз. Периферические лимфоузлы не увеличены. На передней поверхности грудной клетки — послеоперационные рубцы. Органы дыхания: Грудная клетка воронкообразной формы. Частота дыхания (ЧД) — 20 в минуту. Перкуторно звук ясный, аускультативно — дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Сатурация кислорода (SpO_2) 95%. Сердечно-сосудистая система: Границы сердца расширены в поперечнике. Частота сердечных сокращений (ЧСС) — 110 уд./мин. Тоны сердца ритмичные, звучные. Артериальное давление (АД): на правой руке 103/70 мм рт.ст., на левой руке 106/71 мм рт.ст., на правой ноге 118/80 мм рт.ст., на левой ноге 115/85 мм рт.ст. Пульсация на периферических артериях удовлетворительная. Прочие системы: без существенной патологии. Выявлена плоскостопная установка стоп.

Данные лабораторно-инструментальных исследований:

Общий и биохимический анализы крови (27.09.2024): без значимых отклонений. Уровень С-реактивного белка (СРБ) 1,2 мг/л, ферритина — 74,8 мкг/л.

Коагулограмма (26.09.2024): международное нормализованное отношение (МНО) 1,02, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) 22,8 с, фибриноген 2,88 г/л. Признаков гиперкоагуляции не выявлено.

Общий анализ мочи, диаскин-тест: без патологии.

Электрокардиограмма (ЭКГ) (26.09.2024): Синусовая тахикардия (100 уд./мин). Синдром ранней реполяризации желудочков. Укорочение интервала P–Q.

Эхокардиограмма (ЭхоКГ) (26.09.2024, 03.10.2024): Полости сердца не расширены. Левый желудочек: конечно-диастолический размер левого желудочка (КДР) 39–45 мм, конечно-систолический размер левого

желудочка (КСР) 27–31 мм, фракция выброса (ФВ) левого желудочка 61%. Атризлия трикуспидального клапана. Визуализируется экстракардиальный конduit, проходим, кровоток ламинарный. Фенестрация 4 мм функционирует. Данных за тромбоз или стеноз кондуита не получено.

Суточное мониторирование ЭКГ (27 сентября 2024): Средняя ЧСС 106 уд./мин (днем 116 уд./мин, ночью 86 уд./мин). Зарегистрированы эпизоды нерегулярного ритма (2 эпизода общей длительностью 25 мин). Отмечается удлинение скорректированного QT-интервала (max 477 мс) с признаками его гиперадаптации к ЧСС.

Рентгенография органов грудной клетки: Легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений. Сосудистый рисунок усилен. Сердце расширено в поперечнике (кардиоторакальный индекс (КТИ) — 52%).

Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости и почек: Патологии не выявлено. Размеры и структура печени, селезенки, поджелудочной железы и почек в пределах нормы.

Проведенное лечение и рекомендации: В стационаре получала терапию: ацетилсалициловая кислота 75 мг 1 раз/сут, глицин 1 таблетка 3 раза в сутки. При выписке даны рекомендации:

Пожизненный прием ацетилсалициловой кислоты 75 мг в сутки.

Динамическое наблюдение кардиолога, кардиохирурга.

Ограничение интенсивных физических нагрузок. Рекомендована лечебная физкультура.

Ежегодное обследование: ЭхоКГ, Холтер-ЭКГ, биохимический анализ крови (с акцентом на функцию печени), коагулограмма, УЗИ органов брюшной полости.

Профилактика бактериального эндокардита при инвазивных процедурах.

Плановая госпитализация в НИИ кардиологии г. Томска для углубленного обследования и решения вопроса о необходимости назначения бета-адреноблокаторов.

ОБСУЖДЕНИЕ

Представленное клиническое наблюдение пациентки младшего школьного возраста с атризией трикуспидального клапана, скорректированной по методу Фонтена, является репрезентативной моделью современных достижений и нерешенных проблем в кардиохирургии сложных врожденных по-

роков сердца. Данный случай наглядно иллюстрирует успешный многолетний результат этапной хирургической коррекции, но одновременно демонстрирует весь спектр отдаленных осложнений, характерных для состояния после операции Фонтена, что и определяет актуальность его детального анализа [7].

Успех этапной хирургической стратегии и современные технические аспекты

Пациентка является ярким примером эффективности современного подхода к лечению функционально единственного желудочка, который предусматривает четкую этапность: паллиативная операция (системно-легочный шунт Блелока–Тауссиг), затем двунаправленный каваппульмональный анастомоз (Гленна) и, наконец, тотальное каваппульмональное соединение (Фонтен) [9]. Выполнение заключительного этапа в 2019 году с применением экстракардиального кондуита из протеза Gore-Tex соответствует современным «золотым стандартам» [10]. Данная техника, в отличие от классического внутрипредсердного туннеля, существенно снижает риск поздних наджелудочковых аритмий, так как избегает обширного повреждения миокарда предсердий и их дилатации. Кроме того, наличие фенестрации диаметром 4 мм, функционирующей на момент обследования, сыграло ключевую роль в стабилизации гемодинамики в раннем послеоперационном периоде, обеспечивая «предохранительный клапан» для декомпрессии венозной системы и поддержания преднагрузки единственного желудочка, что сопровождается умеренным снижением сатурации артериальной крови.

ПАРАДОКС «УСПЕШНОЙ КОРРЕКЦИИ» И ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ СИМПТОМАТИКИ

Несмотря на анатомически успешное завершение хирургической коррекции, у пациентки сохраняется клиническая симптоматика, характерная для хронической сердечной недостаточности (ХСН) III функционального класса по NYHA: одышка при умеренной нагрузке, периферический акроцианоз, эпизоды десатурации. Это подчеркивает фундаментальный принцип: операция Фонтена не восстанавливает нормальную физиологию кровообращения, а создает паллиативную, хотя и жизнеспасающую, систему — «циркуляцию Фонтена» [7].

Ключевым звеном патофизиологии является отсутствие субпульмонального желудочка. Легочный кровоток становится пассивным

и зависит от градиента между центральным венозным давлением (ЦВД) и давлением в левом предсердии. Эффективность этой системы критически зависит от низкого легочно-сосудистого сопротивления (ЛСС) и адекватной функции «системного» (единственного) желудочка. Сохраняющаяся синусовая тахикардия (средняя ЧСС 106 уд./мин) является компенсаторным механизмом для поддержания сердечного выброса в условиях фиксированного ударного объема, ограниченного пассивным легочным кровотоком.

АНАЛИЗ ОТДАЛЕННЫХ РИСКОВ И ДАННЫХ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Обследование пациентки выявило несколько тревожных маркеров, требующих пожизненного мониторинга:

- **Риск аритмий.** Данные ХМ-ЭКГ выявили эпизоды нерегулярного ритма и удлинение скорректированного QT-интервала (max 477 мс). Это является серьезным прогностическим фактором, повышающим риск внезапной сердечной смерти вследствие желудочковых тахикардий. Удлинение *Q-T* может быть следствием электролитных нарушений, нейрогормональной активации (высокий уровень катехоламинов) или побочным эффектом медикаментов. Данная находка обосновывает планируемую госпитализацию для решения вопроса о назначении бета-адреноблокаторов, которые, снижая ЧСС и симпатическую активность, могут не только улучшить диастолическое наполнение, но и оказать антиаритмический эффект, потенциально уменьшая дисперсию QT [7].
- **Риск тромбоэмболических осложнений.** Пациентка получает пожизненную антиагрегантную терапию ацетилсалициловой кислотой, что является стандартом профилактики тромбозов в кондуите и легочных артериях при наличии фенестрации. Нормальные показатели коагулограммы не исключают риска тромбоза, так как в условиях венозного стаза и низкой скорости кровотока активируются иные механизмы тромбообразования [12].
- **Риск печеночной дисфункции.** Несмотря на отсутствие ультразвуковых признаков патологии печени на момент осмотра, хронический венозный застой, неизбежный при «циркуляции Фонтена» (печеночный венозный отток осуществ-

ляется напрямую в легочные артерии под повышенным давлением), является почвой для развития фиброза и в конечном итоге — кардиального цирроза и гепатоцеллюлярной карциномы. Рекомендация ежегодного биохимического контроля функции печени абсолютно оправдана и должна включать не только стандартные печеночные пробы (аспартатаминотрансфераза — АСТ, аланинаминотрансфераза — АЛТ), но и более специфичные маркеры фиброза (например, FIT-тест, эластографию) [11].

- **Влияние сопутствующей патологии.** Воронкообразная деформация грудной клетки (ВДГК) может оказывать дополнительное негативное влияние на гемодинамику. Сдавление грудной клетки потенциально может ограничивать объем легких, повышать внутрилегочное давление и, как следствие, увеличивать легочно-сосудистое сопротивление, что напрямую ухудшает эффективность «циркуляции Фонтена». Этот аспект требует внимания при динамическом наблюдении.

НАПРАВЛЕНИЯ ДАЛЬНЕЙШЕГО ВЕДЕНИЯ И ОПТИМИЗАЦИИ ТЕРАПИИ

План ведения пациентки является комплексным и соответствует современным международным рекомендациям. Ключевыми моментами являются:

1. Рассмотрение назначения бета-блокаторов (например, карведилола, обладающего дополнительными вазодилатирующими свойствами) для контроля тахикардии, уменьшения миокардиального стресса и профилактики аритмий.
2. Углубленное обследование печени в плановом порядке, включая эластографию для неинвазивной оценки фиброза.
3. Мониторинг нутритивного статуса и физической реабилитации. Ограничение интенсивных нагрузок необходимо, но дозированная ЛФК под контролем сатурации важна для поддержания мышечного тонуса и периферического сосудистого сопротивления.
4. Психосоциальная поддержка (учитывая пожизненный характер заболевания и ограничения, что критически важно для качества жизни растущего ребенка).

Таким образом, представленный клинический случай наглядно демонстрирует, что успешная хирургическая коррекция по Фонтену при АТК трансформировала изначально

летальный порок в состояние хронического заболевания, с которым пациенты могут прожить многие десятилетия. Несмотря на развитие серьезных послеоперационных осложнений на этапе выполнения анастомоза Гленна (тромбоз, хилоторакс), завершающий этап операции Фонтена позволил достичь стабильного состояния. На момент осмотра у пациентки сохраняется хроническая сердечная недостаточность III ФК по NYHA, что соответствует ожидаемому функциональному статусу после данной операции. Однако сформированная «циркуляция Фонтена» порождает уникальный набор патофизиологических проблем, ведущих к мультисистемным осложнениям.

Ключевыми моментами ведения являются профилактика тромбоэмболических осложнений (пожизненная антиагрегантная терапия), мониторинг функции печени (в связи с риском развития цирроза на фоне хронического венозного застоя) и контроль электрической нестабильности миокарда, о чем свидетельствуют выявленные нарушения реполяризации и проводимости [11, 12].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Современная парадигма ведения таких пациентов (с циркуляцией Фонтена) смещается от задач простой выживаемости к комплексному междисциплинарному долгосрочному наблюдению, направленному на раннюю диагностику и управление осложнениями, оптимизацию медикаментозной терапии и, в конечном счете, на максимальное улучшение качества и продолжительности жизни. Данное наблюдение подчеркивает необходимость дальнейших исследований в области фармакотерапии, критериев своевременных интервенций и разработки индивидуализированных протоколов наблюдения для этой растущей когорты пациентов.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Балакирева Е.А., Матвиенко Е.В., Жердева А.А. — концепция статьи; Матвиенко Е.В., Балакирева Е.А., Восковская Л.Н. — разработка дизайна исследования; Дикарева И.Н., Жердева А.А., Матвиенко Е.В. — написание текста; Дикарева И.Н., Жердева А.А., Восковская Л.Н. — сбор и обработка материала; Жердева А.А. — анализ материала; Матвиенко Е.В. — редактирование. Матвиенко Е.В., Балакирева Е.А. —

утверждение окончательного варианта статьи. Все авторы прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациентов на публикацию медицинских данных.

ADDITIONAL INFORMATION

Authors' contribution. Balakireva E.A., Matvienko E.V., Zherdeva A.A. — concept of the article; Matvienko E.V., Balakireva E.A., Voskovskaya L.N. — development of the research design; Dikareva I.N., Zherdeva A.A., Matvienko E.V. — text development; Dikareva I.N., Zherdeva A.A., Voskovskaya L.N. — collection and processing of the material; Zherdeva A.A. — analysis of the material; Matvienko E.V. — editing; Matvienko E.V., Balakireva E.A. — approval of the final version of the article. All authors read and approved the final version before publication.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Consent for publication. Written consent was obtained from legal representatives of the patients for publication of relevant medical information within the manuscript.

ЛИТЕРАТУРА

1. Деев И.А., Кобякова О.С., Стародубов В.И., Александрова Г.А., Голубев Н.А., Оськов Ю.И. и др. Заболеваемость всего населения России в 2023 году: статистические материалы. ФГБУ «ЦНИИОИЗ» Минздрава России. 2024;1–154. <https://doi.org/10.21045/978-5-94116-159-1-2024>.
2. Ахмедова Д., Сотволдиева М. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы развития, принципы профилактики и скрининга. *Международный журнал научной педиатрии*. 2024;3(1):463–474. <https://doi.org/10.56121/2181-2926-2024-3-1-463-474>.
3. Shermatova Z.A. and others. Dynamics of congenital heart defects in children. The 5th International scientific and practical conference “Science and innovation of modern world” (January 25–27, 2023) Cognum Publishing House, London, United Kingdom. 2023;50–51.
4. Левашова О.А., Левашов С.Ю. Врожденные пороки сердца у детей г. Челябинска: региональные аспек-

- ты 20-летнего мониторинга. *Сибирский научный медицинский журнал*. 2022;42(1):79–85.
5. Рзаева К.А., Горбатов А.В., Журавлева И.Ю., Соинов И.А., Войтов А.В., Архипов А.Н. и др. Транскатетерная хирургия резидуального стеноза пути оттока в легочную артерию. *Российский кардиологический журнал*. 2021;26(8):4125. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4125>.
 6. Русских С.Б., Ильина Н.А., Усков О.И. Редкий случай врожденного порока сердца: атрезия общей легочной вены. *Регионарное кровообращение и микроциркуляция*. 2024;23(1):81–86. <https://doi.org/10.24884/1682-6655-2024-23-1-81-86>.
 7. Характерова Е.В., Иванилова А.А., Фетисова С.Г., Кульпина А.Я., Кофейникова О.А., Вершинина Т.Л. и др. Пациенты с гемодинамикой Фонтана: отдаленные осложнения и стратегия наблюдения (обзор литературы). *Российский журнал персонализированной медицины*. 2024;4(2):114–128. <https://doi.org/10.18705/2782-3806-2024-4-2-114-128>.
 8. Авраменко А.А., Свечков Н.А., Хохлунов С.М. Реконструкция легочного сосудистого русла на этапах гемодинамической коррекции у пациентов с функционально единственным желудочком сердца. *Вестник хирургии имени И.И. Грекова*. 2023;182(2):20–28. <https://doi.org/10.24884/0042-4625-2023-182-2-20-28>.
 9. Давлатов Д.А., Абдувохидов Б.У., Юлдошев Х.Ф., Тошпулотов У.Т., Джобиров Ш.И. Применение модифицированного анастомоза по Блелок-Тауссигу при хирургическом лечении сложных врожденных пороков сердца. *Здравоохранение Таджикистана*. 2023;(1):19–23. <https://doi.org/10.52888/0514-2515-2023-356-1-19-23>.
 10. Соинов И.А., Рзаева К.А., Горбатов А.В., Войтов А.В., Архипов А.Н., Ничай Н.Р. и др. Физико-механические свойства кондуитов при формировании пути оттока в легочную артерию. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2024;13(1):67–76. <https://doi.org/10.17802/2306-1278-2024-13-1-67-76>.
 11. Лоскутова Н.В. Роль интра- и экстракардиальных факторов в развитии венозного застоя в печени при хронической обструктивной болезни легких. *Бюллетень физиологии и патологии дыхания*. 2011;(40):51–55.
 12. Сахарюк А.П., Шимко В.В., Тарасюк Е.С., Вереветинов А.Н., Раповка В.Г., Вавринчук С.А. и др. Тромбоэмболия легочных артерий в клинической практике. *Бюллетень физиологии и патологии дыхания*. 2015;(55):48–53.
- биди of the entire population of Russia in 2023: statistical materials. Medical technologies. Evaluation and selection. 2024;1–154. (In Russ.). <https://doi.org/10.21045/978-5-94116-159-1-2024>.
2. Akhmedova D., Sotvoldieva M. Congenital heart defects in children: prevalence, developmental factors, principles of prevention and screening. *International Journal of Scientific Pediatrics*. 2024;3(1):463–474. (In Russ.). <https://doi.org/10.56121/2181-2926-2024-3-1-463-474>.
 3. Shermatova Z.A. and others. Dynamics of congenital heart defects in children. The 5th International scientific and practical conference “Science and innovation of modern world” (January 25-27, 2023) Cognum Publishing House, London, United Kingdom. 2023:50–51.
 4. Levashova O.A., Levashov S.Yu. Congenital heart defects in children in Chelyabinsk: regional aspects of 20-year monitoring. *Siberian Scientific Medical Journal*. 2022;42(1):79–85. (In Russ.).
 5. Rzaeva K.A., Gorbatykh A.V., Zhuravleva I.Yu., Soynov I.A., Voitov A.V., Arkhipov A.N. et al. Transcatheter surgery for residual stenosis of the outflow tract to the pulmonary artery. *Russian Journal of Cardiology*. 2021;26(8):4125. (In Russ.). <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4125>.
 6. Russkikh S.B., Il’ina N.A., Uskov O.I. A rare case of congenital heart defect: atresia of the common pulmonary vein. *Regional Blood Circulation and Microcirculation*. 2024;23(1):81–86. (In Russ.). <https://doi.org/10.24884/1682-6655-2024-23-1-81-86>.
 7. Kharakterova E.V., Ivanilova A.A., Fetisova S.G., Kul’pina A.Ya., Kofeynikova O.A., Vershinina T.L. et al. Patients with Fontan hemodynamics: long-term complications and monitoring strategy (literature review). *Russian Journal of Personalized Medicine*. 2024;4(2):114–128. (In Russ.). <https://doi.org/10.18705/2782-3806-2024-4-2-114-128>.
 8. Avramenko A.A., Svechikov N.A., Khokhlunov S.M. Reconstruction of the pulmonary vascular bed in the stages of hemodynamic correction in patients with functionally single ventricle. *Grekov Bulletin of Surgery*. 2023;182(2):20–28. (In Russ.). <https://doi.org/10.24884/0042-4625-2023-182-2-20-28>.
 9. Davlatov D.A., Abduvokhidov B.U., Yuldoshev Kh.F., Toshpulotov U.T., Dzhoirov Sh.I. Application of a modified Blalock-Taussig anastomosis in the surgical treatment of complex congenital heart defects. *Health Care of Tajikistan*. 2023;(1):19–23. (In Russ.). <https://doi.org/10.52888/0514-2515-2023-356-1-19-23>.
 10. Soynov I.A., Rzaeva K.A., Gorbatykh A.V., Voitov A.V., Arkhipov A.N., Nichay N.R. et al. Physicom-mechanical properties of conduits in the formation of the outflow tract to the pulmonary artery. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases*. 2024;13(1):67–76. (In Russ.). <https://doi.org/10.17802/2306-1278-2024-13-1-67-76>.

REFERENCES

1. Deev I.A., Kobyakova O.S., Starodubov V.I., Alexandrova G.A., Golubev N.A., Os’kov Yu.I. et al. Mor-

11. Loskutova N.V. The role of intra- and extracardiac factors in the development of venous congestion in the liver in chronic obstructive pulmonary disease. *Bulletin of Physiology and Pathology of Respiration*. 2011;(40):51–55. (In Russ.).
12. Sakharyuk A.P., Shimko V.V., Tarasyuk E.S., Verevetinov A.N., Rapovka V.G., Vavrinchuk S.A. et al. Pulmonary thromboembolism in clinical practice. *Bulletin of Physiology and Pathology of Respiration*. 2015;(55):48–53. (In Russ.).

ОБ АВТОРАХ

Елена Витальевна Матвиенко — к.м.н., доцент кафедры педиатрии. E-mail: tabletka-2013@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-0609-6889>; SPIN: 7204-5865

Ирина Николаевна Дикарева — врач-кардиолог. E-mail: ira.dikareva@bk.ru

Елена Александровна Балакирева — д.м.н., заведующий кафедрой педиатрии. E-mail: balakireva26@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-3919-7045>; SPIN: 8526-5639

✉ **Арина Александровна Жердева** — студентка 5-го курса факультета Лечебное дело. E-mail: arinazherdeva2001@yandex.ru; <https://orcid.org/0009-0001-4381-3322>, SPIN: 6660-6920

Людмила Николаевна Восковская — врач-кардиолог

AUTHORS' INFO

Elena V. Matvienko — Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Pediatrics.

E-mail: tabletka-2013@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-0609-6889>; SPIN: 7204-5865

Irina N. Dikareva — cardiologist.

E-mail: ira.dikareva@bk.ru

Elena A. Balakireva — Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of Pediatrics. E-mail: balakireva26@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-3919-7045>; SPIN: 8526-5639

✉ **Arina A. Zherdeva** — 5th year student of the Faculty of Medicine.

E-mail: arinazherdeva2001@yandex.ru; <https://orcid.org/0009-0001-4381-3322>, SPIN: 6660-6920

Lyudmila N. Voskovskaya — cardiologist