

Современные подходы к медикаментозной терапии сердечной недостаточности у пациентов с гемодинамикой Фонтена

Евгения Викторовна Характерова, Анна Александровна Ляпунова,
Светлана Григорьевна Фетисова, Евгений Викторович Грехов,
Анастасия Ярославовна Кульпина, Татьяна Михайловна Первунина,
Елена Сергеевна Васичкина

Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова, 197341, г. Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2, Российская Федерация

Для цитирования: Характерова Е.В., Ляпунова А.А., Фетисова С.Г., Грехов Е.В., Кульпина А.Я., Первунина Т.М., Васичкина Е.С. Современные подходы к медикаментозной терапии сердечной недостаточности у пациентов с гемодинамикой Фонтена. *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(4):116–129. <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.62.41.008>.

Поступила: 11.08.2025

Одобрена: 23.10.2025

Принята к печати: 10.12.2025

РЕЗЮМЕ. Введение. Операция Фонтена – ключевой метод паллиативной помощи пациентам с функционально единственным желудочком сердца. Несмотря на высокую 10-летнюю выживаемость (до 95%), у 30% пациентов развивается сердечная недостаточность, которая остается ведущей причиной смертности. Особенности гемодинамики Фонтена требуют индивидуального подхода к медикаментозной терапии сердечной недостаточности, однако доказательные рекомендации ограничены из-за анатомической гетерогенности и малой численности когорты. **Цель.** Систематизировать современные подходы к медикаментозной терапии сердечной недостаточности при гемодинамике Фонтена, представить собственный опыт ведения данной группы пациентов. **Материалы и методы.** В ретроспективное исследование включены 25 пациентов с гемодинамикой Фонтена, из них 16 (64%) мальчиков и 9 (36%) девочек. Средний возраст на момент первого комплексного обследования в нашей клинике составил $11,2 \pm 4,4$ года. Системный правый единственный желудочек наблюдался у 9 (36%) пациентов, системный левый единственный желудочек у 12 (48%) пациентов, недифференцированный единственный желудочек у 4 (16%) пациентов. В нашей группе пациентов отсутствовали случаи стеноза кавопульмонального анастомоза, а также деформации или сужения легочных артерий и вен. Всем пациентам проведена оценка данных анамнеза, лабораторных показателей и результатов инструментальных методов обследования. **Результаты.** Медикаментозную терапию хронической сердечной недостаточности получали 22 пациента (88%): ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента – 13 детей (52%), антагонисты альдостерона – 11 пациентов (44%), диуретическую терапию – 7 пациентов (28%), препараты из группы антагонистов рецепторов ангиотензина II – 1 пациент (4%), препараты из группы бета-адреноблокаторов – 13 человек (52%), ингибиторы натрийзависимого переносчика глюкозы 2-го типа получали 2 человека (8%) и комбинированные блокаторы рецепторов ангиотензина с ингибиторами неприлизина получали 2 человека (8%). Специфическую терапию легочной артериальной гипертензии принимали 11 человек (44%), из них 3 пациента получали комбинированную специфическую терапию легочной артериальной гипертензии. Длительность наблюдения составила 2 года. Стабилизация состояния на фоне поликомпонентной медикаментозной терапии достигнута у 64% пациентов ($n=16$), что подтверждалось клиническими и инструментальными данными. Положительная динамика отмечена у 24% больных ($n=6$). Летальность составила 4% (1 случай)

✉ Анна Александровна Ляпунова. E-mail: lyapunova_aa@almazovcentre.ru

© Коллектив авторов, 2025

у пациентки с декомпенсированной легочной гипертензией и полиорганной недостаточностью. После добавления препаратов Дапаглифлозин или Валсартан + Сакубитрил к базовой терапии ХСН у пациентов с гемодинамикой Фонтена не было отмечено побочных эффектов. Более того, наблюдалась стабилизация состояния по клиническим данным, пациенты отмечали хорошую переносимость препаратов.

Заключение. Работа посвящена анализу исключительно медикаментозной терапии хронической сердечной недостаточности у пациентов с гемодинамикой Фонтена, не затрагивались аспекты лечения сопутствующих патологий и осложнений у этой категории пациентов. Мы обобщили современные данные о стратегии медикаментозной терапии сердечной недостаточности у пациентов после операции Фонтена. Особое внимание уделено применению препаратов из группы ингибиторов натрий-глюкозного котранспортера 2-го типа (SGLT2) и комбинированных блокаторов рецепторов ангиотензина с ингибиторами неприлизина. Индивидуальный подход к терапии, использование современных фармакологических препаратов и регулярное мониторирование состояния пациентов составляют основу успешного лечения этой сложной клинической группы.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: *сердечная недостаточность, гемодинамика Фонтена, единственный желудочек, медикаментозная терапия хронической сердечной недостаточности*

<https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.62.41.008>

Modern approaches to medical treatment of heart failure in patients with Fontan circulation

Evgeniya V. Kharakterova, Anna A. Lyapunova, Svetlana G. Fetisova, Evgeny V. Grekhov, Anastasia Ya. Kulpina, Tatyana M. Pervunina, Elena S. Vasichkina

Almazov National Medical Research Center, 2 Akkuratov str., Saint Petersburg, 197341, Russian Federation

For citation: Kharakterova E.V., Lyapunova A.A., Fetisova S.G., Grekhov E.V., Kulpina A.Ya., Pervunina T.M., Vasichkina E.S. Modern approaches to medical treatment of heart failure in patients with Fontan circulation. *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(4):116–129. (In Russian). <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.62.41.008>.

Received: 11.08.2025

Revised: 23.10.2025

Accepted: 10.12.2025

ABSTRACT. Introduction. Fontan surgery is a key method of palliative care for patients with a functionally single ventricle heart. Despite the high 10-year survival rate (up to 95%), 30% of patients develop heart failure, which remains the leading cause of death. Fontan's circulation features require an individual approach to medical therapy for heart failure, but evidence-based recommendations are limited due to anatomical heterogeneity and small cohort size. **The aim of the study** is to systematize modern approaches to heart failure therapy in Fontan circulation, to present our own experience in managing this group of patients. **Materials and methods.** The study is retrospective. The study included 25 patients with Fontan circulation, 16 (64%) boys and 9 (36%) girls. The average age at the time of the first comprehensive examination in our clinic was 11.2 ± 4.4 years. Systemic right single ventricle was observed in 9 (36%) patients, systemic left single ventricle in 12 (48%) patients, and undifferentiated in 4 (16%) patients. In our group of patients, there were no cases of stenosis of cavopulmonary anastomosis, as well as deformities or narrowing of the pulmonary arteries and veins. All patients underwent an assessment of their medical history, laboratory parameters, and the results of instrumental examination methods. **Results.** 22 patients (88%) received medication therapy for chronic heart failure: angiotensin-converting enzyme inhibitors – 13 children (52%), aldosterone antagonists – 11 patients (44%), diuretic therapy – 7 patients (28%), drugs from the angiotensin II receptor antagonist group – 1 patient (4%), beta adrenoblockers – 13 (52%), 2 people (8%) received sodium – dependent glucose transporter type 2 inhibitors, and 2 people (8%) received combined angiotensin receptor blockers with non-lysine inhibitors. 11 people (44%) received specific therapy for pulmonary arterial hypertension, of which 3 received combined PAH-specific therapy. The follow-up period was 2 years. Stabilization of the condition on the background of multicomponent medical therapy was achieved in 64% of patients ($n=16$), which was confirmed by clinical and instrumental data. Positive dynamics were noted in 24% of patients ($n=6$). The mortality rate was 4% (1 case) in a patient with decompensated pulmonary hypertension and multiple organ failure. Following the addition of Hemodynamicsdition of Dapagliflozin or Valsartan + Sacubitril to the basic therapy of chronic heart failure in patients with Fontan circulation, no side effects were noted. Moreover, according to clinical data, clinical stabilization was achieved, with patients reporting good drug tolerance. This work is devoted exclusively to the analysis of medical therapy of chronic heart failure in patients with Fontan circulation, without affecting the aspects of treatment of concomitant pathologies and complications in this category of patients. We have summarized the current data on the strategy of heart failure in patients after Fontan surgery. Particular attention is paid to the use of drugs from the group of sodium-glucose cotransporter type 2 inhibitors and combined angiotensin receptor blockers with non-lysine inhibitors. An individual approach to therapy, the use of modern pharmacological drugs and regular monitoring of patients' condition form the basis for successful treatment of this complex clinical group.

KEYWORDS: heart failure, Fontan circulation, single ventricle, drug therapy of chronic heart failure

✉ Anna A. Lyapunova. E-mail: lyapunova_aa@almazovcentre.ru

© by the authors', 2025

ВВЕДЕНИЕ

Внедрение операции Фонтена стало важнейшим этапом паллиативной помощи пациентам с функционально единственным желудочком. Благодаря совершенствованию кардиохирургических методик и послеоперационного ведения современные показатели 10-летней выживаемости после тотального кавопульмонального соединения (ТКПС) с использованием экстракардиального кондуита достигают 95% [1]. Однако, несмотря на значительный прогресс, у данной категории больных сохраняется высокий риск развития серьезных осложнений. Согласно клиническим данным, около 30% пациентов с гемодинамикой Фонтена сталкиваются с синдромом недостаточности кровообращения. Кроме того, именно сердечная недостаточность (СН) является одной из ведущих причин смертности в данной группе пациентов. Понятие «недостаточность гемодинамики Фонтена» представляет собой дисфункцию внутренних органов и систем организма, связанную с особенностями кровообращения после тотального кавопульмонального соединения [2]. Такая СН существенно отличается от известного нам термина «сердечная недостаточность» у пациентов с бивентрикулярной гемодинамикой. Основными причинами развития СН в отдаленном периоде после операции Фонтена являются: анатомическая обструкция или тромбоз кавопульмональных анастомозов, атриовентрикулярная регургитация, систолическая и/или диастолическая дисфункция единственного желудочка сердца (ЕЖС), легочная гипертензия, а также сочетание данных патологических состояний [2]. При этом патофизиологические пути, приводящие к развитию недостаточности гемодинамики Фонтена, изучены не до конца. Понимание этих механизмов имеет решающее значение для определения стратегии лечения и разработки профилактических мер. Сложность применения стандартных принципов диагностики и лечения СН у пациентов с ЕЖС очевидна. Разработка унифицированных клинических рекомендаций ограничивается выраженной анатомической гетерогенностью данной популяции, а также вариабельностью патофизиологических механизмов, инициирующих развитие СН на разных этапах хирургической коррекции врожденного порока сердца (ВПС). Кроме того, недостаточная численность когорты пациентов с завершённой гемодинамической коррекцией по Фонтену не позволяет сформировать доказательные рекомендации класса I [3]. И тем не менее по мере накопления

опыта ведения данной группы пациентов меняется и стратегия медикаментозного лечения.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Цель работы — проанализировать и обобщить современные данные по стратегии медикаментозной терапии сердечной недостаточности у пациентов с гемодинамикой Фонтена, а также представить собственный опыт лечения сердечной недостаточности данной группы пациентов.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В исследование включены 25 пациентов с гемодинамикой Фонтена, из них 16 (64%) мальчиков и 9 (36%) девочек, которые регулярно проходили обследование и лечение на базе отделений детской кардиологии и медицинской реабилитации, сердечно-сосудистой хирургии для детей и/или наблюдались амбулаторно в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Средний возраст детей на момент первого комплексного обследования в нашей клинике составил $11,2 \pm 4,2$ года. Все пациенты перенесли операцию Фонтена в модификации экстракардиального кондуита, средний возраст на момент операции — $4,4 \pm 1,2$ года. Случаев стеноза кавопульмонального анастомоза, а также деформации или сужения легочных артерий и вен не наблюдалось.

Врожденные пороки сердца, потребовавшие проведения операции Фонтена, распределялись следующим образом: у 8 (32%) пациентов — синдром гипоплазии левых отделов сердца, у 3 (12%) — двойное отхождение сосудов от единственного желудочка, у 6 (24%) — двупротоchnый единственный желудочек, у 7 (28%) — атрезия трикуспидального клапана и у 1 (4%) пациента была несбалансированная форма атриовентрикулярного канала. Из них в 3 (12%) случаях отмечалась декстракардия и в 1 (4%) случае синдром гетеротаксии.

Системный правый ЕЖС наблюдался у 9 (36%) пациентов, системный левый ЕЖС — у 12 (48%) пациентов, недифференцированный ЕЖС — у 4 (16%) пациентов.

Наиболее частыми жалобами среди пациентов были: одышка при физической нагрузке ($n=14$, 70%), снижение толерантности к физической нагрузке, утомляемость ($n=11$, 44%), пресинкопальные состояния отмечались в 7 (28%) случаях, синкопальные состояния — в 2 (8%), жалобы на эпизоды учащенного

Таблица 1. Клиническая характеристика пациентов**Table 1.** Clinical characteristics of patients

Критерий Criteria	% (n)
Распределение по полу <i>Gender distribution</i>	
Мужской Male	64% (n=16)
Женский Female	36% (n=9)
Морфология ЕЖ <i>Morphology of a SV</i>	
Правый ЕЖ Right SV	36% (n=9)
Левый ЕЖ Left SV	48% (n=12)
Недифференцированный ЕЖ Undifferentiated SV	16% (n=4)
Функциональный класс ХСН (НУНА) <i>Functional class CHF</i>	
II ФК FC	80% (n=20)
III ФК FC	20% (n=5)
Жалобы <i>Complaints</i>	
Одышка при ФН Exertional dyspnea	70% (n=14)
Снижение толерантности к ФН, утомляемость Decreased exercise tolerance, fatigue	44% (n=11)
Пресинкопальные состояния Presyncopal state	28% (n=7)
Синкопальные состояния Fainting	8% (n=2)
Эпизоды учащенного сердцебиения/перебои Episodes of rapid heartbeat/ palpitations	4% (n=1)
Случаи внезапной сердечной смерти в семье у лиц молодого возраста / отягощенный семейный анамнез Family history of sudden cardiac death in young people / positive family history	12% (n=3)
Повышение кардиоспецифических маркеров <i>Elevation of cardiac-specific markers</i>	
NTproBNP (n=20)	24% (n=6)
Креатинфосфокиназа-MB Creatine phosphokinase-MB (n=19)	12% (n=3)
Тропонин I Troponin I (n=19)	8% (n=2)
Функция ЕЖ по данным ЭхоКГ <i>Function of a SV TTE</i>	
Систолическая функция ЕЖ снижена (гипоконтрактивный тип) Systolic function of the SV is reduced (hypocontractile type)	36% (n=9)

Критерий Criteria	% (n)
Диастолическая дисфункция ЕЖ Diastolic dysfunction SV	40% (n=10)
Сочетание систолической и диастолической дисфункции Combination of systolic and diastolic dysfunction	28% (n=7)
МРТ сердца с контрастированием MRI of the heart with contrast (n=13)	
Снижение систолической функции ЕЖ Decreased systolic function SV	28% (n=7)
Фиброзные изменения Fibrous changes	24% (n=6)
Зоны гипо-акинезии Hypo-akinesia zones	4% (n=1)
Признаки отека миокарда Signs of myocardial edema	n=0

Примечание: ЕЖ — единственный желудочек; МРТ — магнитно-резонансная томография; ФК — функциональный класс; ФН — физическая нагрузка; ХСН — хроническая сердечная недостаточность; ЭхоКГ — эхокардиография; NYHA — Нью-Йоркская ассоциация сердца.

Note: SV — single ventricle; MRI — magnetic resonance imaging; FC — functional class; FA — physical activity; CHF — chronic heart failure; TTE — transthoracic echocardiogram; NYHA — New York Heart Association.

Таблица 2. Медикаментозная терапия

Table 2. Medical treatment

Группа препаратов Group of drugs	Препарат Preparation	Количество пациентов Number of patients (n, %)
Ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента Angiotensin converting enzyme inhibitor	Каптоприл Captopril	2 (8%)
	Эналаприл Enalapril	8 (32%)
	Периндоприл Perindopril	3 (12%)
Антагонисты рецепторов ангиотензина II Angiotensin II receptor antagonists	Лозартан Losartan	1 (4%)
Диуретики Diuretic	Фуросемид Furosemide	1 (4%)
	Торасемид Torasemide	4 (16%)
	Гипотиазид Hypothiazid	2 (8%)
	Гидрохлортиазид+Триамтерен Hydrochlorothiazide+Triamterene	1 (4%)
Бета-адреноблокаторы Beta adrenoblockers	Карведилол Carvedilol	7 (28%)
	Метопролола тартрат Metoprolol tartrate	5 (20%)
	Бисопролол Bisoprolol	1 (4%)
Антагонисты альдостерона Aldosterone antagonists	Спиронолактон Spironolactone	9 (36%)
	Эплеренон Eplerenone	2 (8%)

Группа препаратов Group of drugs	Препарат Preparation	Количество пациентов Number of patients (n, %)
Антагонист рецепторов ангиотензина II в комбинации с ингибитором неприлизина Angiotensin II receptor antagonist in combination with a neprilysin inhibitor	Валсартан + Сакубитрил Valsartan + Sacubitril	2 (8%)
Ингибитор натрий-глюкозного котранспортера 2-го типа Sodium glucose cotransporter-2 inhibitor	Дапаглифлозин Dapagliflozin	2 (8%)
ЛАГ-специфическая терапия PAH-specific therapy	Силденафил Sildenafil	11 (44%)
	Бозентан Bosentan	2 (8%)
	Мацитентан Macitentan	1 (4%)

Примечание: ЛАГ — легочная артериальная гипертензия.

Note: PAH — pulmonary arterial hypertension.

Таблица 3. Комбинации групп препаратов медикаментозной терапии хронической сердечной недостаточности

Table 3. Combination medical therapy groups for chronic heart failure

Комбинации групп препаратов Combinations of drug groups	n (%)
иАПФ + диуретик+ бета-адреноблокатор + антагонист альдостерона ACEi + diuretic + beta adrenoblocker + aldosterone antagonist	4 (16%)
иАПФ + диуретик + бета-адреноблокатор ACEi + diuretic + beta adrenoblocker	1 (4%)
иАПФ + бета-адреноблокатор ACEi + beta adrenoblocker	1 (4%)
Диуретик + бета-адреноблокатор + АРНИ Diuretic + beta adrenoblocker + ARNI	1 (4%)
Диуретик + антагонист альдостерона+ АРНИ Diuretic + aldosterone antagonist + ARNI	1 (4%)
иАПФ + бета-адреноблокатор + антагонист альдостерона ACEi + beta adrenoblocker + aldosterone antagonist	2 (8%)
иАПФ + бета-адреноблокатор ACEi + beta adrenoblocker	1 (4%)
иАПФ + антагонист альдостерона ACEi + aldosterone antagonist	2 (8%)
иАПФ + диуретик + бета-адреноблокатор + антагонист альдостерона + ИНГЛТ-2 ACEi + diuretic + beta adrenoblocker + aldosterone antagonist + SGLT2i	1 (4%)
иАПФ + бета-адреноблокатор + антагонист альдостерона + ИНГЛТ-2 ACEi + beta adrenoblocker + aldosterone antagonist + SGLT2i	1 (4%)
иАПФ ACEi	2 (8%)
Блокаторы рецепторов ангиотензина angiotensin receptor blockers	1 (4%)
Антагонист альдостерона Aldosterone antagonist	2 (8%)
Не получали терапию ХСН Did not receive CHF therapy	5 (20%)

Примечание: АРНИ — ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибитор; иАПФ — ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента; ИНГЛТ-2 — ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера 2-го типа; ХСН — хроническая сердечная недостаточность.

Note: ARNI — angiotension receptor neprilysin inhibitor; ACEi — angiotensin converting enzyme inhibitor; SGLT2i — sodium glucose cotransporter-2 inhibitor; CHF — chronic heart failure.

сердцебиения, перебои в работе сердца отмечены у 1 (4%) пациента.

Повышение натрийуретического пептида отмечено в 6 случаях (24%), медиана NT-pro-BNP 675,05 [419,35; 813,6] пг/мл, повышение тропонина I наблюдалось в 2 (8%) случаях.

Тест с шестиминутной ходьбой (ТШХ) выполнен 14 (56%) пациентам, остальным проба с физической нагрузкой (ФН) не была проведена либо ввиду возраста пациента, либо сопутствующей патологии, которая ограничивала достоверную оценку теста. По данным ТШХ в 6 случаях результат соответствовал I функциональному классу (ФК), в 8 случаях – II ФК. Кроме того, у 4 пациентов отмечалась десатурация во время проведения пробы (минимальная SpO_2 77%) с восстановлением после прекращения ФН.

У всех пациентов (n=25) была хроническая сердечная недостаточность (ХСН), у 20 (80%) человек – II ФК ХСН (New York Heart Association, NYHA), у 5 (20%) – III ФК ХСН (NYHA).

В связи с отсутствием единой терминологии и унифицированного протокола эхокардиографического исследования (ЭхоКГ), нами было принято решение использовать классификацию, предложенную Ю.С. Синельниковым и соавт. [4]. В своем исследовании они предложили выделять следующие фенотипы: снижение сократимости системного желудочка (СЖ) – гипоконтрактивный, нарушение релаксации и повышенная жесткость СЖ – фенотип с диастолической дисфункцией СЖ, фенотип с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением и компенсированный фенотип [4].

При оценке систолической функции ЕЖС по данным ЭхоКГ медиана (Ме) фракции выброса (ФВ) (Simpson) системного правого желудочка составила 43 [40; 50]%, Ме FAC 30 [28; 34]%, Ме TAPSE Ме 13 [13; 14] мм. Ме ФВ (Simpson) системного левого желудочка составила 56,5 [53,7; 58,5]%. Систолическая дисфункция ЕЖС (гипоконтрактивный тип) выявлена у 9 (36%) человек, Ме ФВ ЕЖС в этой группе 40 [40; 49]%, из них 7 имели системный правый желудочек, у остальных пациентов сократительная способность ЕЖС сохранена. Нарушение диастолической функции наблюдалось у 10 (40%) пациентов, из них 7 (28%) имели признаки как систолической, так и диастолической дисфункции.

Повышение давления в системе легочной артерии наблюдалось в 11 (44%) случаях, Ме давления в системе ТКПС по данным прямой манометрии составила 16 [15; 17] мм рт.ст.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца с контрастированием выполнена 13 пациентам (52%), Ме ФВ ЕЖС 51 [34; 56]. Снижение си-

столической функции системного ЕЖС описано в 7 случаях, Ме ФВ ЕЖС в этой группе составила 34 [31,5; 42]%. Фиброзные изменения обнаружены в 6 случаях (24%), из них в 1 случае выявлены зоны гипо- и акинезии срединно-апикальных отделов и верхушки правого желудочка (ПЖ) и трансмуральные рубцовые изменения в срединно-апикальных отделах нижней стенки и верхушки ПЖ после перенесенного инфаркта миокарда. Признаков отека миокарда не было выявлено ни в одном случае. Подробная клиническая характеристика группы пациентов представлена в таблице 1.

Медикаментозную терапию ХСН получали большинство пациентов – n=20 (88%): ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (иАПФ) – 13 детей (52%), антагонисты альдостерона – 11 пациентов (44%), диуретическую терапию – 7 пациентов (28%), препараты из группы антагонистов рецепторов ангиотензина II – 1 пациент (4%), препараты из группы бета-адреноблокаторов – 13 человек (52%), ингибиторы натрийзависимого переносчика глюкозы 2-го типа (иНГЛТ-2) получали 2 человека (8%) и комбинированные блокаторы рецепторов ангиотензина с ингибиторами неприлизина (АРНИ) получали 2 человека (8%) (табл. 2, 3).

Специфическую терапию легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) принимали 11 человек (44%), из них 3 получали комбинированную ЛАГ-специфическую терапию.

На фоне медикаментозной терапии ХСН стабильное состояние без отрицательной динамики по клиническим данным и инструментальным методам исследования сохранялось в 16 (64%) случаях при среднем сроке наблюдения 2 года. Положительная динамика в виде уменьшения симптомов ХСН, жалоб, улучшения сократительной способности миокарда ЕЖС по данным ЭхоКГ отмечена у 6 человек (24%). Летальный исход – 1 случай, у пациентки с тяжелой высокой легочной гипертензией и развитием полиорганной недостаточности.

Этическая экспертиза

Исследование было проведено в соответствии с Хельсинкской декларацией 1964 года и одобрено этическим комитетом ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Статистический анализ

Размер выборки предварительно не рассчитывался. Выборка сплошная. Статистическая обра-

ботка данных выполнена при помощи программы Microsoft Office Excel 2019. Результаты исследования представлены в виде среднего значения $\pm$ стандартное отклонение, в случае ненормального распределения данные описывались медианой и интерквартильным размахом (ME [IQR]) – то есть 25-м и 75-м процентилями.

РЕЗУЛЬТАТЫ

В качестве фармакологической терапии СН у пациентов с гемодинамикой Фонтена на сегодня используется стандартная терапия ХСН, применяемая у пациентов с бивентрикулярной гемодинамикой. Понимание патогенетических и гемодинамических механизмов формирования СН, уникальности гемодинамики Фонтена является основополагающим фактом в выборе медикаментозной терапии у пациентов с гемодинамикой Фонтена.

Давно признано, что морфология доминирующего желудочка является одним из ключевых факторов, определяющих клинические исходы на отдаленных этапах после операции Фонтена. Научные данные свидетельствуют, что пациенты с системным правым желудочком сталкиваются с более высоким риском развития сердечной недостаточности (преимущественно систолической), а также имеют значимо повышенную летальность. Согласно серии исследований, смертность в этой группе в 2,38 раза выше, чем у пациентов с доминирующим левым желудочком [2, 5]. Кардиомиоциты правого и левого желудочков морфологически идентичны, однако различия в их сократительной способности обусловлены особенностями анатомической конфигурации правого желудочка и спецификой архитектоники миокарда. Особую значимость в контексте рассматриваемой проблемы приобретает тот факт, что в миокарде правого желудочка отмечается сниженная экспрессия β -адренорецепторов, а также генов ангиотензиногена по сравнению с левым желудочком [3, 6]. Кроме того, системный ПЖ признан независимым фактором риска развития атриовентрикулярной недостаточности, которая усугубляет течение сердечной недостаточности и является предиктором неблагоприятного прогноза у пациентов с гемодинамикой Фонтена [2, 3].

В нашей группе пациентов системный правый единственный желудочек наблюдался у 9 (36%) больных, причем у 3 из них ХСН соответствовала III ФК (NYHA). Кроме того, наименьшие показатели сократительной способности миокарда единственного желудочка по данным ЭхоКГ отмечались у

пациента с системным правым желудочком, и случай летального исхода в нашей группе наступил у пациента также с морфологией единственного ПЖ. Все пациенты с системным правым ЕЖС получали медикаментозную терапию, 8 из 9 человек получали поликомпонентную терапию ХСН, включающую препараты из группы иАПФ, бета-адреноблокаторов, диуретиков, антагонистов альдостерона, ЛАГ-специфическую терапию, а также 2 человека получали препарат из группы ингибиторов натрий-глюкозного котранспортера 2-го типа.

Учитывая высокие риски развития СН у пациентов с единственным ПЖ, кажется логичным предположить, что раннее назначение поликомпонентной терапии будет способствовать предотвращению дисфункции единственного ПЖ. Однако в настоящее время потенциальная эффективность стандартного лечения сердечной недостаточности для отсрочки или предотвращения дисфункции единственного правого желудочка остается неопределенной [5].

Вместе с тем наши клинические наблюдения свидетельствуют, что позднее начало терапии на фоне уже развившейся дисфункции ПЖ ассоциировано с менее благоприятным прогнозом.

Хроническая активизация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы типична для СН. Безопасность и эффективность иАПФ при ХСН с бивентрикулярной гемодинамикой давно доказана, и данная группа препаратов активно используется как у взрослых, так и у педиатрических пациентов. Препараты группы иАПФ также часто используются в клинической практике у пациентов с гемодинамикой Фонтена, хотя вопрос эффективности данной группы препаратов у пациентов с ЕЖС остается дискуссионным [3, 8, 9]. Так, в работе L.M. Harteveld и соавт. продемонстрировано, что применение Эналаприла в течение 3 месяцев у пациентов с гемодинамикой Фонтена не оказало существенного влияния на переносимость физических нагрузок, а также на систолическую или диастолическую функцию ЕЖС [10]. Аналогичные данные получены в небольшом рандомизированном двойном слепом исследовании у пациентов с ЕЖС и сохранной фракцией выброса после операции Фонтена [10].

В нашей группе 13 (52%) пациентов получали препараты из группы иАПФ, в большинстве случаев в составе поликомпонентной терапии ХСН.

β -адреноблокаторы демонстрируют комплексное положительное воздействие на сердечно-сосудистую систему при СН: улучшают систолическую функцию левого желудочка, предотвращают разви-

тие диастолической дисфункции, снижают оксидативный стресс за счет уменьшения концентрации свободных радикалов, а также модулируют нейрогормональную активность, что в совокупности способствует профилактике аритмий и уменьшению клинических проявлений сердечной недостаточности [3]. Однако в отношении эффективности применения данной группы препаратов у пациентов с функционально единственным желудочком сердца в экспертной среде сохраняется значительная дискуссия, а имеющиеся данные остаются противоречивыми [8, 12]. В работе R. Butts и соавт. показано, что карведилол не улучшал переносимость физических нагрузок у пациентов с гемодинамикой Фонтена, а также отмечалось незначительное повышение уровня NT-pro-BNP [12]. Напротив, в плацебо-контролируемом исследовании N. Ishibashi и соавт. показано, что терапия карведилолом в течение 3 месяцев у пациентов с ЕЖС улучшает систолическую функцию желудочка, уменьшает симптомы СН, включая пациентов с морфологией ПЖ [13]. В нашей группе карведилол получали 7 человек (28%). Хотя доказательств эффективности дигоксина при сердечной недостаточности у пациентов с гемодинамикой Фонтена нет, его применение с целью уменьшения симптомов СН при систолической дисфункции системного желудочка остается распространенной клинической практикой [3]. Однако в случае функционально единственного желудочка сердца такая тактика не имеет достаточных оснований. В нашем наблюдении только один пациент при поступлении получал препарат из группы сердечных гликозидов (дигоксин) в связи с выраженным снижением сократительной способности миокарда единственного ПЖ. На фоне приема препарата при динамическом наблюдении не отмечалось существенных изменений по данным ЭхоКГ-исследования, кроме того, у пациента отмечались желудочковые нарушения ритма сердца, в связи с чем препарат был отменен. На фоне полной отмены отрицательной динамики не отмечалось.

Диуретики по-прежнему являются ключевым компонентом базисной терапии сердечной недостаточности у пациентов всех возрастных групп. Их клиническая эффективность подтверждена как при бивентрикулярном кровообращении, так и у больных с единственным желудочком сердца, осложненным сердечной недостаточностью [3, 8].

Диуретическую терапию получали 7 пациентов (28%), у которых имели место явления застойной СН. Распределение препаратов продемонстрировано в таблице 2.

Стоит обратить внимание, что пациентам с гемодинамикой Фонтена необходим более тщательный подбор дозы, медленная титрация и регулярное наблюдение при назначении препаратов, обладающих гипотензивным эффектом, ведь несмотря на то что диуретическая терапия помогает облегчить симптомы застоя при систолической и диастолической сердечной недостаточности, она также может привести к снижению сердечного выброса из-за уменьшения преднагрузки [8, 14].

Применение антагонистов альдостерона оправдано в составе поликомпонентной терапии СН [3]. Кроме того, существуют небольшие серии исследований, в которых показано положительное влияние высоких доз спиронолактона у пациентов с гемодинамикой Фонтена и белоктерющей энтеропатией [15–17]. Препараты из группы антагонистов альдостерона получали 11 пациентов (44%).

Особый интерес вызывает применение препаратов из группы ингибиторов натрий-глюкозного котранспортера-2 и антагонистов рецепторов ангиотензина II в комбинации с ингибитором неприлизина у пациентов с гемодинамикой Фонтена. Известно, что препараты из данных групп доказали свою эффективность и безопасность у пациентов с застойной сердечной недостаточностью и бивентрикулярной гемодинамикой. Применение ингибиторов натрий-глюкозного котранспортера-2 в группе пациентов с гемодинамикой Фонтена активно изучается. В настоящее время опубликованы единичные работы по применению ингибиторов натрий-глюкозного котранспортера-2 у пациентов с гемодинамикой Фонтена [18–21]. В исследовании S.S. Gaydo и соавт., куда были включены 25 пациентов с гемодинамикой Фонтена, которые получали ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера-2, показана безопасность и хорошая переносимость данной группы препаратов, однако при сравнении этих пациентов до и после терапии ингибиторами натрий-глюкозного котранспортера-2 не было выявлено существенных изменений в функции желудочков, лабораторные исследования не показали существенных изменений в уровне натрия, глюкозы или гематокрита в сыворотке крови, а также не было выявлено изменений функционального класса ХСН (NYHA) в пределах когорты [19]. В исследовании P. Skorek и соавт. 17 пациентов с гемодинамикой Фонтена получали ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера-2 – также не было выявлено побочных эффектов. Кроме того, наблюдалось увеличение показателя пикового потребления кислорода (VO_2 max) по данным эргоспирометрии

за период наблюдения [21]. В небольшом исследовании J. Muneuchi и соавт. также продемонстрирована эффективность и безопасность применения натрий-глюкозного котранспортера-2 у взрослых пациентов с гемодинамикой Фонтена [20].

Мы использовали препарат из группы ингибиторов натрий-глюкозного котранспортера-2 (дапаглифлозин) в двух случаях (8%). Препарат был назначен в связи с прогрессирующей сердечной недостаточностью, требующей усиления стандартной медикаментозной терапии ХСН. В обоих случаях имел место системный правый желудочек.

В первом случае дапаглифлозин назначен в возрасте 17 лет: ФВ системного правого желудочка по данным ЭхоКГ (Simpson) до назначения дапаглифлозина составила 40%, FAC 28%, TAPSE 13,5 мм. Во втором случае дапаглифлозин назначен в возрасте 16 лет: ФВ единственного правого желудочка составила 20%, FAC 15%, TAPSE 8 мм, кроме того, по результатам ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости и малого таза выявлены признаки асцита (около 500 мл). Дапаглифлозин был назначен с постепенной титрацией дозы до 0,2 мг/кг в сутки. В обоих случаях мы не наблюдали развития побочных эффектов при среднем сроке наблюдения 3,5 месяца, также была отмечена хорошая переносимость препарата. По данным ЭхоКГ-исследования у обоих пациентов отмечена минимальная положительная динамика на фоне поликомпонентной терапии ХСН, включая дапаглифлозин: в первом случае повышение ФВ ЕЖС (Simpson) до 46%, FAC 30%, во втором случае повышение ФВ ЕЖС (Simpson) до 24%, FAC до 17%, также во втором случае отмечена положительная динамика по данным УЗИ органов брюшной полости и малого таза в виде снижения объема свободной жидкости до 300 мл без нарастания в динамике. У обоих пациентов сохранялись жалобы на снижение толерантности к ФН без существенной динамики.

В настоящее время имеются единичные исследования, посвященные применению сакубитрила/валсартана, которые демонстрируют безопасность и переносимость препарата у детей с гемодинамикой Фонтена [22]. Также в исследовании E. Sanders и соавт. описан опыт применения сакубитрила/валсартана и продемонстрировано клиническое улучшение у 3 пациентов с гемодинамикой Фонтена и белоктерющей энтеропатией [23]. В нашей группе сакубитрил/валсартан получали 2 человека (8%).

В первом случае препарат был назначен ребенку с двуприточным недифференцированным ЕЖС после операции Фонтена, выполненной в возрасте

2 года 9 месяцев, и белоктерющей энтеропатией. Белоктерющая энтеропатия была диагностирована в возрасте 3 лет (отмечались генерализованные отеки, по лабораторным данным снижение уровня общего белка до 36 г/л и альбумина до 27 г/л, повышение уровня альфа-1-антитрипсина более 2250 мг/л, ФВ ЕЖС по данным ЭхоКГ составляла 49%). У пациента были исключены стеноз кавопупмонального анастомоза, деформации или сужение легочных артерий и вен. Несмотря на оптимальную медикаментозную терапию СН, ЛАГ-специфическую терапию, а также терапию препаратом из группы ГКС для перорального применения (будесонид) положительной динамики не отмечалось. Впервые пациент госпитализирован в наш Центр в возрасте 8 лет. Учитывая значимую гипоальбуминемию, наличие отеков, а также снижение сократительной способности миокарда ЕЖС пациенту был назначен сакубитрил/валсартан с постепенной медленной титрацией дозы до 1,1 мг/кг в сутки, перед началом терапии препаратом из группы АРНИ был проведен 36-часовой период отмены эналаприла.

При наблюдении в течение 6 месяцев на фоне комплексной терапии, включая сакубитрил/валсартан, у данного пациента отмечена положительная динамика в виде уменьшения симптомов заболевания, нормализации уровня общего белка и альбумина (общий белок 72,56 г/л, альбумин 47 г/л), что позволило снизить дозу диуретиков. Кроме того, по данным ЭхоКГ-исследования отмечалась нормализация сократительной способности ЕЖС (49% → 57%).

Во втором случае сакубитрил/валсартан назначен пациенту 15 лет с гемодинамикой Фонтена и единственным левым желудочком в связи с прогрессирующим снижением сократительной способности миокарда единственного желудочка (ФВ ЕЖС (Simpson) 40%), жалобами на быструю утомляемость, одышку при физической нагрузке на фоне поликомпонентной терапии ХСН. Препарат назначался с медленной титрацией дозы до 1 мг/кг в сутки. Перед началом терапии препаратом из группы АРНИ был проведен 36-часовой период отмены эналаприла. При динамическом наблюдении в течение 6 месяцев отмечалась положительная динамика в виде улучшения самочувствия, увеличения толерантности к физическим нагрузкам, увеличения сократительной способности миокарда ЕЖС по данным ЭхоКГ (ФВ ЕЖС (Simpson) 40% → 48%).

Стоит отметить, что пациенты получали дапаглифлозин или сакубитрил/валсартан в составе комплексной терапии ХСН, в связи с чем достовер-

но оценить эффект конкретного препарата не представлялось возможным. И все же после добавления данных препаратов к базовой терапии ХСН мы не отмечали побочных эффектов, более того, наблюдалась стабилизация состояния по клиническим данным, пациенты отмечали хорошую переносимость препаратов.

В данной статье мы сосредоточились исключительно на терапии хронической сердечной недостаточности, оставляя за рамками обсуждение лечения осложнений и сопутствующих заболеваний.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В статье обобщены современные данные о стратегии медикаментозной терапии сердечной недостаточности у пациентов с гемодинамикой Фонтена, а также продемонстрирован опыт применения препаратов из групп ингибиторов натрий-глюкозного котранспортера-2 и антагонистов рецепторов ангиотензина II в комбинации с ингибитором неприлизина. Индивидуализированный подход к лечению, применение современных фармакологических средств и постоянное мониторирование состояния пациентов с гемодинамикой Фонтена являются основой успешной терапии в этой сложной клинической группе. Необходимы дальнейшие исследования для уточнения оптимальных стратегий лечения и улучшения прогнозов для этих пациентов.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение ис-

следования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

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

Источник финансирования: в рамках государственного задания «Разработка нового аутопластического метода хирургического лечения коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дистальной части аорты у детей раннего возраста с врожденным пороком левых отделов сердца» № 056-000081-25-00.

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

ADDITIONAL INFORMATION

Authors' contribution. All authors' made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

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

Funding. As part of the state assignment "Development of a new autoplasic method for surgical treatment of aortic coarctation in combination with distal aortic hypoplasia in young children with congenital heart defects" No. 056-000081-25-00.

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

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Kverneland L.S., Kramer P., Ovroutski S. Five decades of the Fontan operation: A systematic review of international reports on outcomes after univentricular palliation. *Congenit Heart Dis.* 2018;13(2):181–193. <https://doi.org/10.1111/chd.12570>.
2. Van Puyvelde J., Rega F., Budts W., Van De Bruaene A., Cools B., Gewillig M. et al. Defining the causes for Fontan circulatory failure in total cavopulmonary connection patients. *Interdiscip CardioVasc Thorac Surg.* 2024;89(5):ivae188. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivae188>.
3. Ковалев И.А., Овруцкий С., Плотникова И.В., Тупикина А.А. Нарушения гемодинамики у пациентов с функционально единственным желудочком сердца: механизмы развития, возможности лечения. *Кардиология.* 2017;57(2):68–75. <https://doi.org/10.18565/cardio.2017.2.68-75>. EDN: YGBKCL.
4. Синельников Ю.С., Орехова Е.Н., Орехов С.А., Матановская Т.В. Выбор эхокардиографических показателей для определения фенотипа гемодинамики у детей после операции Фонтена. *Патология*

- кровообращения и кардиохирургия. 2022;26(2):38–48. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2022-2-38-48>. Sinelnikov Yu.S., Orekhova E.N., Orekhov S.A., Matanovskaya T.V. The choice of echocardiographic parameters for determining the hemodynamics phenotype in children after Fontan procedure. *Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2022;26(2):38–48. (In Russian). <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2022-2-38-48>.
5. Ponzone M., Azzolina D., Vedovelli L., Gregori D., Di Salvo G., D'Udekem Y. et al. Ventricular morphology of single-ventricle hearts has a significant impact on outcomes after Fontan palliation: a meta-analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2022;62(6):ezac535. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezac535>.
 6. Hsu D.T., Pearson G.D. Heart failure in children: part I: history, etiology, and pathophysiology. *Circ Heart Fail*. 2009;2(1):63–70. <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.108.820217>.
 7. King G., Ayer J., Celermajer D., Zentner D., Justo R., Disney P., Zannino D., d'Udekem Y. Atrioventricular valve failure in Fontan palliation. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(7):810–822. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.12.025>.
 8. Kamsheh A.M., O'Connor M.J., Rossano J.W. Management of circulatory failure after Fontan surgery. *Front Pediatr*. 2022;10:1020984. <https://doi.org/10.3389/fped.2022.1020984>.
 9. Wilson T.G., Iyengar A.J., Winlaw D.S., Weintraub R.G., Wheaton G.R., Gentles T.L., Ayer J., Grigg L.E., Justo R.N., Radford D.J., Bullock A., Celermajer D.S., Dalziel K., Schilling C., d'Udekem Y.; Australia and New Zealand Fontan Registry. Use of ACE inhibitors in Fontan: Rational or irrational? *Int J Cardiol*. 2016;210:95–99. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2016.02.089>.
 10. Harteveld L.M., Blom N.A., Terol Espinosa de Los Monteros C., Kuipers I.M., Rammeloo L.A.J., Hazekamp M.G., van Dijk J.G., Ten Harkel A.D.J. 3-Month enalapril treatment in pediatric fontan patients with moderate to good systolic ventricular function. *Am J Cardiol*. 2022;163:98–103. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2021.10.013>.
 11. Kouatli A.A., Garcia J.A., Zellers T.M., Weinstein E.M., Mahony L. Enalapril does not enhance exercise capacity in patients after Fontan procedure. *Circulation*. 1997;96(5):1507–12. <https://doi.org/10.1161/01.cir.96.5.1507>.
 12. Butts R., Atz A.M., BaezHernandez N., Sutcliffe D., Reisch J., Mahony L. Carvedilol does not improve exercise performance in fontan patients: results of a cross-over trial. *Pediatr Cardiol*. 2021;42(4):934–941. <https://doi.org/10.1007/s00246-021-02565-6>.
 13. Ishibashi N., Park I.S., Waragai T., Yoshikawa T., Murakami Y., Mori K., Mimori S., Ando M., Takahashi Y., Doi S., Mizutani S., Nakanishi T. Effect of carvedilol on heart failure in patients with a functionally univentricular heart. *Circ J*. 2011;75(6):1394–1399. <https://doi.org/10.1253/circj.cj-10-0845>.
 14. Venkatesh P., Gao H., Abudayyeh I., Pai R.G., Varadarajan P. Contemporary management of the failing Fontan. *J Clin Med*. 2024;13(11):3049. <https://doi.org/10.3390/jcm13113049>.
 15. John A.S., Johnson J.A., Khan M., Driscoll D.J., Warnes C.A., Cetta F. Clinical outcomes and improved survival in patients with protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(1):54–62. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.04.025>.
 16. Ringel R.E., Peddy S.B. Effect of high-dose spironolactone on protein-losing enteropathy in patients with Fontan palliation of complex congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2003;91(8):1031–1032. [https://doi.org/10.1016/s0002-9149\(03\)00135-8](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(03)00135-8).
 17. Okano S., Sugimoto M., Takase M., Iseki K., Kajihama A., Azuma H. Effectiveness of high-dose spironolactone therapy in a patient with recurrent protein-losing enteropathy after the Fontan procedure. *Intern Med*. 2016;55(12):1611–1614. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.55.6303>.
 18. Konduri A., West C., Lowery R., Hunter T., Jarosz A., Yu S., Lim H.M., McCormick A.D., Schumacher K.R., Peng D.M. Experience with SGLT2 inhibitors in patients with single ventricle congenital heart disease and Fontan circulatory failure. *Pediatr Cardiol*. 2025;46(1):81–88. <https://doi.org/10.1007/s00246-023-03332-5>.
 19. Gaydos S.S., McHugh K.E., Woodard F.K., Judd R.N., Brenzel T.J., Henderson H.T., Savage A.J., Atz A.M., Gregg D. Sodium-glucose cotransporter-2 inhibitor use in patients with a Fontan circulation. *Cardiol Young*. 2025;35(4):745–747. <https://doi.org/10.1017/S1047951125000514>.
 20. Muneuchi J., Sugitani Y., Kobayashi M., Ezaki H., Yamada H., Watanabe M. Feasibility and safety of sodium glucose cotransporter-2 inhibitors in adults with heart failure after the fontan procedure. *Case Rep Cardiol*. 2022;2022:5243594. <https://doi.org/10.1155/2022/5243594>.
 21. Skorek P., Frączek-Jucha M.M., Sarnecka A., Skubera M., Libiszewska N., Tomkiewicz-Pająk L. Experience with sodium glucose cotransporter-2 inhibitors in adult patients with Fontan circulation. *Adv Clin Exp Med*. 2025;34(9):1493–1499. <https://doi.org/10.17219/acem/194617>.
 22. Kemna M., Hong B., Friedland-Little J., Albers E., Law Y.M., Valsartan/Sacubitril in pediatric heart failure. *The Journal of Heart and Lung Transplantation*. 2020;39(4, Suppl.):S450. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2020.01.275>.
 23. Sanders E., Knecht K., Zakaria D. Protein-losing enteropathy in the failing fontan: treatment with angiotensin receptor neprilysin inhibitor. *JACC Case Rep*. 2024;29(14):102395. <https://doi.org/10.1016/j.jaccas.2024.102395>.

Об авторах

Евгения Викторовна Характерова — младший научный сотрудник НИО сердечно-сосудистых заболеваний у детей; врач — детский кардиолог отделения кардиологии и медицинской реабилитации детского лечебно-реабилитационного корпуса Института перинатологии и педиатрии. E-mail: Kharakterovay97@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0009-1753-1092>; SPIN: 1414-4457

✉ **Анна Александровна Ляпунова** — к.м.н., ассистент кафедры перинатологии и педиатрии Института медицинского образования; детский кардиолог отделения сердечно-сосудистой хирургии для детей; врач — детский кардиолог, педиатр высшей квалификационной категории. E-mail: lyapunova_aa@almazovcentre.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8208-4812>

Светлана Григорьевна Фетисова — врач — детский кардиолог отделения кардиологии и медицинской реабилитации детского лечебно-реабилитационного корпуса Института перинатологии и педиатрии. E-mail: elemax2009@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2207-8920>; SPIN: 1358-0237

Евгений Викторович Грехов — к.м.н., руководитель научно-исследовательской группы детской кардиохирургии; старший научный сотрудник НИО сердечно-сосудистых заболеваний у детей; научный руководитель отделения сердечно-сосудистой хирургии для детей Центра Алмазова; врач — сердечно-сосудистый хирург. E-mail: egrehov1@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-7636-1983>

Анастасия Ярославовна Кульпина — клинический ординатор по специальности «Неонатология». E-mail: asya.starshinova@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7059-3436>; SPIN: 5509-1330

Татьяна Михайловна Первунина — д.м.н., директор Института перинатологии и педиатрии; заведующая кафедрой перинатологии и педиатрии лечебного факультета Института медицинского образования. E-mail: ptm.pervunina@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0001-9948-7303>; SPIN: 3288-4986

Елена Сергеевна Васичкина — д.м.н., главный научный сотрудник НИО сердечно-сосудистых заболеваний у детей; профессор кафедры перинатологии и педиатрии лечебного факультета Института медицинского образования. E-mail: vasichkinalena@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7336-4102>; SPIN: 3328-7805

Authors' info

Evgeniya V. Kharakterova — Junior Researcher at the Research Institute of Cardiovascular Diseases in Children; Pediatric Cardiologist at the Department of Cardiology and Medical Rehabilitation of the Children's Medical Rehabilitation Building of the Institute of Perinatology and Pediatrics. E-mail: Kharakterovay97@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0009-1753-1092>; SPIN: 1414-4457

✉ **Anna A. Lyapunova** — Cand. Sci. (Med.), Assistant of the Department of Perinatology and Pediatrics at the Institute of Medical Education; Pediatric Cardiologist at the Department of Cardiovascular Surgery for Children; pediatric cardiologist, pediatrician of the highest qualification category. E-mail: lyapunova_aa@almazovcentre.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8208-4812>

Svetlana G. Fetisova — Pediatric Cardiologist at the Department of Cardiology and Medical Rehabilitation of the Children's Medical Rehabilitation Building of the Institute of Perinatology and Pediatrics. E-mail: elemax2009@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2207-8920>; SPIN: 1358-0237

Evgeny V. Grekhov — Cand. Sci. (Med.), Head of the Research Group of Pediatric Cardiology; Senior Researcher at the Research Institute of Cardiovascular Diseases in Children; Scientific Director of the Department of Cardiovascular Surgery for Children at the Almazov Center; Cardiovascular surgeon. E-mail: egrehov1@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-7636-1983>

Anastasia Ya. Kulpina — Clinical Resident specializing in "Neonatology". E-mail: asya.starshinova@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7059-3436>; SPIN: 5509-1330

Tatyana M. Pervunina — Dr. Sci. (Med.), Director of the Institute of Perinatology and Pediatrics; Head of the Department of Perinatology and Pediatrics, Faculty of Medicine, Institute of Medical Education. E-mail: ptm.pervunina@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0001-9948-7303>; SPIN: 3288-4986

Elena S. Vasichkina — Dr. Sci. (Med.), Chief Researcher at the Research Institute of Cardiovascular Diseases in Children; Professor at the Department of Perinatology and Pediatrics, Faculty of Medicine, Institute of Medical Education. E-mail: vasichkinalena@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7336-4102>; SPIN: 3328-7805