

УДК 616-085:612.171.7:616.124-007:616.24-008.331.1

## ФАРМАКОЛОГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ДЕКОМПЕНСИРОВАННОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ С ВЫРАЖЕННОЙ ЛЁГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ У ПАЦИЕНТКИ С ВРОЖДЁННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА СИНДРОМОМ ЕДИНОГО ЖЕЛУДОЧКА

© 2014 О.В. Фатенков, Т.М. Кузьмина, А.В. Дзюбайло, О.А. Рубаненко

Самарский государственный медицинский университет

Поступила в редакцию 10.12.2014

Распространённость врождённых пороков сердца составляет 8-10 на 1000 родившихся живыми. Из них частота встречаемости порока формирования единого желудочка колеблется по клиническим данным от 0,2% до 3,2% всех врождённых пороков сердца. Помимо онтогенетических особенностей, опосредованных мутагенными предикторами, существуют и гендерные предпосылки формирования данного порока. Патология кровообращения при синдроме единого желудочка обусловлена двумя факторами: с одной стороны, смешением крови в едином желудочке, а с другой – транспозицией магистральных сосудов. Приведено клиническое наблюдение: женщина 33 лет, которой при рождении в 1981 г. был поставлен диагноз «синдром единого желудочка», на момент курирования осложнённый хронической сердечной недостаточностью с высокой лёгочной гипертензией. Наиболее оптимальный вариант коррекции подобран с применением сочетания фармакологических групп: ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (периндоприл), блокаторов кальциевых каналов (лерканидипин), диуретиков (фуросемид и спиронолактон), ингибиторов фосфодиэстеразы типа 5 (силданафил), непрямых антикоагулянтов (варфарин).

Ключевые слова: лёгочная гипертензия, врождённый порок сердца, синдром единого желудочка, периндоприл, силданафил, лерканидипин, фуросемид, спиронолактон, варфарин

Медико-демографическая ситуация в нашей стране характеризуется высоким уровнем смертности от сердечно-сосудистых заболеваний. В среднем он в 3-4 раза выше, чем в странах Западной Европы, США и Японии. В современной России распространённость сердечно-сосудистых заболеваний растёт, начиная уже с детского возраста. В этом, безусловно, играют роль, как наследственные факторы, так и филогенетические предпосылки. В 2013 г. по данным официальной статистики число детей в возрасте до 18 лет с болезнями сердца достигло 1 миллиона 50 тысяч. Число впервые зарегистрированных детей с врождёнными пороками сердца составило 8-10 на 1000 родившихся живыми [13].

Наиболее известными причинами врождённых пороков сердца (ВПС) – дефектов формирования как самого сердца так и/или крупных сосудов – являются точечные генные изменения, либо

хромосомные мутации в виде делеции или дупликации сегментов ДНК [2]. Крупномасштабный геномный анализ показал, что не наследственные мутации в сотне генах ответственны за развитие от 1 до 10 случаев тяжёлых врождённых пороков сердца. Основные хромосомные мутации, такие, как трисомии 21, 13 и 18 вызывают около 5-8% случаев ВПС. Наиболее распространённая генетическая причина – трисомия 21. Ряд белков (фактор транскрипции GATA4, гомеобокс белка NKX2-5 и др.) взаимодействует с геном MYH6, что, в свою очередь сказывается на развитии дефектов межпредсердной и, особенно, межжелудочковой перегородок.

Казуальный генез развития ВПС и сосудов опосредован действием трёх основных мутагенов:

- физические мутагены (ионизирующее излучение);
- химические мутагены (лаки, краски, фенолы, нитраты, бензпирен при табакокурении, алкоголь, токсичное рапсовое масло, гидантоин, аминорекс, фенфлюрамин, дексфенфлюрамин, талидомид и другие тератогенные медикаменты (в частности, антибиотики, нестероидные противовоспалительные средства и др.);
- биологические мутагены (главным образом, вирус краснухи в организме матери, (характерная триада Грега – ВПС, катаракта, глухота), а также

Фатенков Олег Вениаминович, доктор медицинских наук, заведующий кафедрой факультетской терапии. E-mail: kdmc@mail.ru

Кузьмина Татьяна Михайловна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской терапии. E-mail: tatyana.kuzmina75@mail.ru

Дзюбайло Анна Владимировна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры факультетской терапии. E-mail: adzjubajlo@yandex.ru

Рубаненко Олеся Анатольевна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры факультетской терапии. E-mail: olesya.rubanenko@gmail.com

сахарный диабет, фенилкетонурия и системная красная волчанка у матери).

Помимо онтогенетических особенностей опосредованных мутагенными предикторами существуют и гендерные предпосылки формирования врождённых пороков сердца. Так, если коарктация аорты и открытый артериальный проток чаще диагностируются у мужчин (1,37:1), то дефект межжелудочковой перегородки и открытый артериальный проток встречаются преимущественно у женщин в соотношении 1,51:1. Остальные ВПС относятся к так называемому «нейтральному» типу с частотой примерно одинаковой у обоих полов. Среди них также можно выделить простые (дефект аорто-лёгочной перегородки, дефект предсердной перегородки первичного типа, стеноз лёгочной артерии) и сложные (частичный и полный дефект предсердножелудочковой перегородки, аномалия Эбштейна, атрезия трёхстворчатого клапана и др.). При сложных пороках нейтральной группы соотношение полов зависит от преобладания в них женского и мужского компонентов.

Формирование всех трёх групп пороков подчиняется «тератологическому правилу полового диморфизма». При этом подразделение ВПС и крупных сосудов на мужские, женские и нейтральные позволяет использовать пол больного как предиктор диагностического скрининга. Пороки мужского и женского типа имеют довольно большое значение коэффициента диагностической ценности. Например, учёт информации о поле больного увеличивает вероятность диагноза, к примеру, для открытого артериального протока в 1,32 раза.

В патогенезе можно выделить два основных механизма:

1. Нарушение кардиальной гемодинамики с перегрузкой отделов сердца объёмом (пороки по типу недостаточности клапанов и септальных дефектов) или сопротивлением (пороки по типу стенозов отверстий или сосудов). В дальнейшем происходит истощение вовлеченных компенсаторных механизмов (гомеометрического Анрепа на сопротивление, и гетерометрического Франка-Старлинга на объём) с развитием гипертрофии и дилатации отделов сердца, и, как следствие, нарушением системной гемодинамики с развитием сердечной недостаточности.

2. Нарушение системной гемодинамики – полнокровие/малокровие малого круга кровообращения (МКК), малокровие большого круга кровообращения (БКК), в следствии чего развивается системная гипоксия (главным образом, циркуляторная при белых пороках, гемическая - при синих пороках). Следует отметить, что при развитии острой левожелудочковой сердечной недостаточности имеет место и вентиляционная, и диффузионная гипоксия.

Формирование синдрома единого желудочка или трёхкамерного сердца считается достаточно редким врождённым пороком. В том случае, когда оба предсердия сформированы нормально и

опорожняются в единый, общий желудочек, порок носит название «трехкамерного двухпредсердного сердца» (*cor triloculare biatriatum*). Значительно реже общее предсердие связано с двумя нормально функционирующими желудочками. В этом случае порок называется «трехкамерным двухжелудочковым сердцем» (*cor triloculare biventriculare*). По данным Метта и Хьюлетт (Metha, Hewlett), *cor triloculare biatriatum* впервые было описано Шэммиано (Chemianeau) в 1699 г. С 1950 г. в литературе освещено еще около 20 наблюдений [Роджес (Rogers) и Эдварде; Мегеванд (Megevand); Ван Букем (Van Buchem); Кастровинчи и Куччи (Castrovinci, Cucci)]. Частота встречаемости порока колеблется по клиническим данным от 0,2% до 3,2% всех ВПС, а по секционным составляет 1,5% (Бухарин В.А. и др., 1977; Мутафьян О.А. и др., 2000). При *cor triloculare biatriatum* мышечный гребень, который по своей структуре есть не что иное, как *crista supraventricularis*, соединяет заднюю стенку основания единого желудочка с передней стенкой в области кольца трёхстворчатого клапана. Благодаря этому в области конуса единого желудочка образуется небольшая рудиментарная «выпускная камера», которая занимает положение инфундибулярного отдела правого желудочка и представляет собой примитивный бульбус, дающий начало одному из магистральных сосудов. *Cor triloculare biatriatum*, как правило, сопровождается транспозицией крупных сосудов: от «выпускника» отходит аорта, а от заднего выходного отдела желудочка – легочная артерия (А.Л. Шляхман; Таусиг; Кастровинчи и Куччи, и др.).

При *cor triloculare biatriatum* в единый желудочек поступает два потока крови: венозная из правого и артериальная из левого предсердия. В желудочке происходит смешивание артериальной и венозной крови. В оба магистральных сосуда поступает кровь одинакового газового состава. При нарастании явлений легочной гипертензии минутный объем малого круга будет уменьшаться. Естественно, величина минутного объема большого круга будет соответственно нарастать. Во всех других случаях *cor triloculare biatriatum* величина минутного объема малого и большого кругов определяется сопутствующей аномалией. Таким образом, патофизиология кровообращения при *cor triloculare biatriatum* обусловлена двумя факторами: с одной стороны, смешением крови в едином желудочке, а с другой – транспозицией магистральных сосудов. Основным аспектом, определяющим условия гемодинамики, является характер сопутствующей аномалии.

Клиническая картина характеризуется признаками синюшной болезни. Цианоз, одышка, физическое недоразвитие и другие симптомы, типичные для цианотических больных, зависят от количества крови, попадающей в легкие. Неоценимую помощь в распознавании данной аномалии и в оценке гемодинамических сдвигов оказывает зондирование сердца. Зонд проводится в аорту и

легочную артерию, при этом выявляется транспозиция магистральных сосудов. Систолическое давление в желудочке, аорте и легочной артерии одинаково. Газовый состав крови в обоих магистральных сосудах одинаков, однако имеется резкая разница между содержанием кислорода в правом предсердии и легочной артерии.

При внутривенном ангиокардиографическом исследовании за контрастированием правого предсердия непосредственно следует густое заполнение общего желудочка. Заполнение аорты и легочной артерии, как правило, происходит одновременно, при этом определяется их транспозиция. Аорта отходит от переднего отдела общего желудочка от так называемой «выпускной» камеры. В боковой проекции аорта располагается кпереди ближе, чем обычно. Если не имеет места стеноз легочной артерии, то она и ее ветви, как правило, расширены.

Особенности гемодинамики характеризуются различной величиной минутного объема малого и большого круга, что связано с развитием легочной гипертензии. Прогрессивное повышение легочного сосудистого сопротивления ведёт к правожелудочковой недостаточности и преждевременной смерти. Легочная гипертензия протекает тяжело с выраженным снижением физической выносливости и приводит к сердечной недостаточности. По данным эхокардиографических исследований легочная гипертензия является независимым предиктором летального исхода у больных с хронической сердечной недостаточностью в стадии острой декомпенсации ( $p=0,007$ ) [5]. Типичными клиническими симптомами являются одышка, повышенная утомляемость, непродуктивный кашель (реже кровохарканье), стенокардия, обмороки, периферические отёки (на нижних конечностях). Объективные данные: громкий звук закрытия лёгочного клапана, растяжение яремных вен, отёки ног, асцит, гепато-югулярный рефлюкс, ногти по типу часовых стёкол и др.

#### **Клиническое наблюдение.**

Женщина 33 лет поступила в стационар по экстренным показаниям. При поступлении предъявляла жалобы на одышку при незначительной физической нагрузке, слабость, ограничение объёма движений в правой руке и правой ноге, осиплость голоса. По анамнезу: при рождении в 1981 г. был поставлен диагноз «синдром единого желудочка». В возрасте 1 месяца и в 13 лет была проконсультирована в институте им. Бакулева, в операции отказано по причине технической невозможности оперативного вмешательства. В 2007 г. имплантирован электрокардиостимулятор (ЭКС) по поводу АВ-блокады III степени. В 2010 г. (11.08.2010) перенесла острое нарушение мозгового кровообращения, по поводу чего прошла стационарное лечение. Неоднократно проходила лечение в кардиодиспансере. Регулярно принимала фуросемид 40 мг 1 раз в сутки, спиронолактон 25 мг в день, варфарин 2,5 мг в сутки (с 2007 г. после имплантации ЭКС), лозартан 12,5 мг в сутки, лерканидипин 5 мг, силданафил 10 мг в сутки. В апреле 2014 г. наблюдалось увеличение одышки, появление её при меньшем уровне физической нагрузки, периодически в покое, нарастание общей слабости, в связи с чем

была направлена участковым врачом в экстренном порядке для госпитализации в терапевтический стационар.

**Объективно:** синюшность носогубного треугольника, цианоз, акроцианоз, отеки нижних конечностей до нижней трети бёдер. При аускультации лёгких дыхание везикулярное, ослабленное в нижних отделах, застойные незвучные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах лёгких с обеих сторон. При определении границ сердца выявлена кардиомегалия со смещением границ влево, вверх и вправо. Аускультативно тоны сердца тихие, акцент второго тона в зоне лёгочной артерии, в зоне верхушки сердца, легочной артерии, Боткина-Эрба выслушивается систолический шум, ритм правильный. Частота сердечных сокращений 70, артериальное давление 120 и 70 мм.рт.ст. на обеих руках. Пульс ритмичный, слабого наполнения, напряжения, симметричный на обеих руках, 70 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, пальпаторно и перкуторно увеличение печени на 6 см. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Обнаруживается гемипарез справа. Физиологические отправления в норме.

**По данным лабораторных методов обследования:** в общем анализе крови имели место вторичный гипоксемический эритроцитоз  $6,15 \times 10^{12}/л$  с увеличением СОЭ 25 мм/ч и тромбоцитопения  $136 \times 10^9/л$  (что указывает на опосредованный мускатным циррозом синдром гиперспленизма). Изменения печени помимо объективной гепатомегалии сопровождалось увеличением общего билирубина 30 мкмоль/л, АСАТ – 58 Ед/л, а также формированием хронической болезни почек с увеличением в биохимическом анализе крови азотистых продуктов обмена (мочевина 9,4 ммоль/л, креатинин 157 мкмоль/л). В общем анализе мочи патологии выявлено не было.

На ЭКГ от 10.04.14 (рис. 2) чётко прослеживается ритм электрокардиостимулятора с гипертрофией общего желудочка и диффузными изменениями реполяризации. По данным эхокардиографии (рис. 1.) у пациентки единственный двупритоchnый желудочек без обструкции путей оттока. Простая транспозиция магистральных сосудов. Дилатация камер сердца со снижением фракции выброса 26%. Систолическое давление в желудочке вблизи отхождения легочной артерии 105 мм.рт.ст. Высокая лёгочная гипертензия. Имплантированный электрокардиостимулятор.

Пациентка получала в стационаре: фуросемид 1% 6 мл внутривенно 1 раз в сутки с дальнейшим уменьшением дозы до 40 мг, спиронолактон 100 мг в день с уменьшением дозы до 50 мг, варфарин 2,5 мг в сутки (уровень МНО 2,5), периндоприл 5 мг в сутки, лерканидипин 10 мг, силданафил 20 мг в сутки. В ходе лечения в стационаре состояние имело положительную динамику с увеличением толерантности физической нагрузки и исчезновением одышки в покое, схождение отёков. Больная была выписана из стационара с рекомендациями: фуросемид 40 мг 1 раз в сутки, спиронолактон 50 мг в день, варфарин 2,5 мг в сутки (ежемесячный контроль МНО), периндоприл 5 мг в сутки, лерканидипин 10 мг, силданафил по 20 мг 3 раза в сутки.

Лечение ВПС принципиально можно поделить на хирургическое (в большинстве случаев оно единственное является радикальным) и терапевтическое (чаще является вспомогательным).

**Хирургическое лечение.** Зависит от фазы порока. В первой фазе острой декомпенсации – операция по экстренным показаниям (при обогатнении МКК – искусственное стенозирование Лёгочной артерии по Мюллеру-Альберту, при обеднении

МКК – искусственный боталов проток). Во второй фазе относительно скомпенсированном пороке показана операция в плановом порядке. Сроки выполнения – вопрос дискуссионный и постоянно пересматриваемый (большинство склоняется к раннему оперированию). В третьей фазе – декомпенсации (Н2Б и Н3, печёчно-почечная недостаточность) операция не показана. Наблюдаемая нами пациентка, к сожалению, не попала во временные промежутки скомпенсированного состояния в детском и пубертатном возрасте, когда была предложена реконструирующая операция Фонтен. В настоящее же время она относится к третьей категории пациентов в фазе декомпенсации.



Рис. 1. Эхокардиограмма пациентки с синдромом единого желудочка

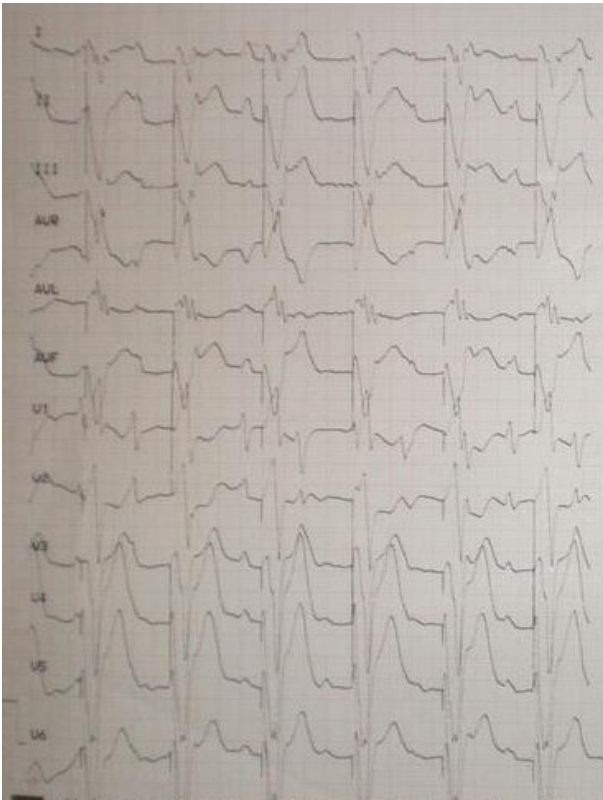


Рис. 2. ЭКГ пациентки с синдромом единого желудочка и имплантированным ЭКС

Фармакологические аспекты продления жизни и улучшения её качества у пациентов с высокой лёгочной гипертензией при врождённых пороках сердца базируются на разгрузке МКК и патогенетических аспектах гормональной регуляции. В первую очередь, за счёт уменьшения объёма циркулирующей крови мочегонные препараты позволяют улучшить клиническое состояние больных лёгочной гипертензией и рекомендуются во всех случаях развития декомпенсации правого желудочка [7, 10, 15]. Целесообразно присоединение антагонистов альдостерона, что и было назначено нашей пациентке.

Для предотвращения эмболии легочных сосудов и/или развития тромбоза *in situ* при лёгочной гипертензии используются антикоагулянты непрямого действия, в частности, варфарин внутрь после вечернего приема пищи 2,5-5 мг [1,4,9]. Дальнейший режим дозирования устанавливают индивидуально под контролем международного нормализованного отношения (МНО), которое для пациентов должно сохраняться на уровне 2-2,5 [4]. Варфарин является лекарством, характеризующимся межличностными различиями в лекарственном ответе, обусловленными целым рядом факторов, как внешних (диета, лекарственные взаимодействия), так и внутренних (соматическое состояние пациента, возраст), а также генетически обусловленных. В рассмотренном клиническом варианте для исключения нежелательных лекарственных взаимодействий при назначении сопутствующей терапии предпочтение отдавалось препаратам, действие которых на антикоагулянтный эффект варфарина незначимо.

Силденафила цитрат – мощный селективный ингибитор фосфодиэстеразы типа 5, который предотвращает деградацию циклического гуанозинмонофосфата (цГМФ) и приводит к снижению легочного сосудистого сопротивления и перегрузки правого желудочка. Применение ингибиторов фосфодиэстеразы типа 5 снижает легочное сосудистое сопротивление. Результаты исследования препаратов данной группы показали хорошую переносимость и эффективность при лёгочной гипертензии различной этиологии. В частности, в ряде клинических исследованиях силденафил применялся при лёгочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца, вызывая улучшение гемодинамики, толерантности к физическим нагрузкам [6, 14, 16]. Так, в рандомизированном исследовании SUPER-1 (Sildenafil Use in Pulmonary Arterial Hypertension) у 278 больных с лёгочной артериальной гипертензией, получавших силденафила цитрат в дозах 20, 40, 80 мг 3 раза в сутки, пациенты отмечали улучшение клинической симптоматики и увеличение толерантности к физическим нагрузкам. Одобрённая доза составляет 20 мг 3 раза в сутки, что и было применено в нашем клиническом случае.

Медикаментозная терапия, направленная на снижение тонуса резистивных сосудов и включающая применение сосудорасширяющих средств различных групп, может быть представлена дигидропиридиновыми блокаторами кальциевых каналов 3-го поколения, являющимися препаратами первого ряда у пациентов с легочной гипертензией и правожелудочковой сердечной недостаточностью. Клинико-гемодинамические эффекты (снижение давления в легочной артерии, уменьшение легочного сосудистого сопротивления) при длительном применении препаратов данной группы наблюдаются у 50% пациентов [7]. Препаратом выбора может служить применяемый у нашей пациентки лерканидипин. Лечение начиналось с малых доз препарата с титрованием до высокой терапевтической 10 мг в сутки, коррелирующей с уровнем среднего давления в легочной артерии. При применении препаратов данной группы возможны ограничения: развитие таких нежелательных эффектов, как усиление гипоксемии из-за увеличения перфузии плохо вентилируемых участков легких, системная гипотензия и тахикардия.

В последние годы формируется представление, что в лечении лёгочной гипертензии наиболее целесообразно применение ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) [8, 11, 12]. Действие ингибиторов АПФ не ограничивается блокадой превращения ангиотензина I в активное прессорное вещество ангиотензин II. Плейотропным эффектом, также непосредственно связанным с инактивацией АПФ, является предупреждение деградации брадикинина, вызывающего релаксацию гладких мышц сосудов [2]. Это способствует высвобождению зависимого от эндотелия релаксирующего фактора – оксида азота. Кроме того, под влиянием ингибиторов АПФ снижается синтез других сосудосуживающих веществ (норадреналина, эндотелина-1). Также наблюдается положительное влияние ингибиторов АПФ на функциональное состояние эндотелия.

Лёгочная гипертензия является независимым предиктором летальности у пациентов с декомпенсированной хронической сердечной недостаточностью, что было доказано в ряде проведённых функциональных исследований [5]. В этом свете подбор адекватной фармакологической коррекции позволяет не только продлить жизнь пациентов с ВПС, но и улучшить качество жизни с увеличением толерантности к физической нагрузке, а также провести профилактику возможных тромбоэмболических осложнений.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. *Аверков, О.В.* Венозные тромбозы и эмболии у больных с сердечной недостаточностью / *О.В. Аверков, И.В. Шевченко, Т.Ш. Мирилашвили, Ж.Д. Кобалава* // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2011. №4. С. 100-106.
2. *Галявич, А.С.* Диагностика и лечение хронической сердечной недостаточности сегодня // *Российский медицинский журнал*. 2014. №12. С. 867-873.
3. *Кобалава, Ж.Д.* Пути оптимизации антикоагулянтной профилактики венозных тромбоэмболических осложнений у пациентов с декомпенсацией хронической сердечной недостаточности: результаты российского регистра РЭТРО-СН / *Ж.Д. Кобалава, С.В. Виллевальде, Н.Х. Багманова, И.В. Шевченко* // *Российский медицинский журнал*. 2013. №12. С. 593-600.
4. *Кропачева, Е.С.* Актуальные вопросы терапии Варфарином для практикующих врачей // *Российский медицинский журнал*. 2012. №14. С. 686-692.
5. *Лазарев, П.В.* Прогноз больничной летальности у больных с острой декомпенсацией хронической сердечной недостаточности / *П.В. Лазарев, Л.Г. Александрия, А.А. Шаваров* // *Кардиология*. 2013. №2. С. 19-24.
6. *Мартынюк, Т.В.* Новые возможности в лечении больных легочной артериальной гипертензией: Европейские рекомендации 2009 года / *Т.В. Мартынюк, С.Н. Наконечников, И.Е. Чазова* // *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2010. № 2. С. 86-99.
7. *Мартынюк, Т.В.* Легочная гипертензия: актуальные вопросы диагностики и лечения / *Т.В. Мартынюк, И.Е. Чазова, С.Н. Наконечников* // *Фарматека*. 2012. № 5 (238). С. 52-56.
8. Национальные рекомендации ОССН, РКО и РМОТ по диагностике и лечению ХСН (4-й пересмотр) // *Сердечная недостаточность*. 2013. № 81. С. 1-94.
9. *Новикова, Н.А.* Варфарин: место в современной антикоагулянтной терапии / *Н.А. Новикова, Д.В. Регушевская* // *Российский медицинский журнал*. 2014. №2 С. 147-151.
10. Российские рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии // *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2007. №6 (6). Приложение 2. С. 503-522.
11. *Трисветова, Е.Л.* Диагностика и лечение лёгочной гипертензии // *Медицинские новости*. 2009. №15. С. 13-18.
12. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the ESC // *Eur. Heart J.* 2012. Vol. 33. P. 1787-1847.
13. <http://www.cardio-rus.ru/>
14. *Galie, N.* Tadalafil therapy for pulmonary arterial hypertension / *N. Galie, B. Brundage, H.A. Ghofrani et al.* // *Circulation*. 2009. Vol. 119. P. 2894-2903.
15. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the ECS and ERS, endorsed by the ISHLT // *Eur. Heart. J.* 2009. Vol. 30. P. 2493-2537.
16. *Michelakis, B.K.* Long-term treatment with oral sildenafil is safe and improves functional capacity and hemodynamics in patients with pulmonary arterial hypertension / *B.K. Michelakis, W. Tymchak, M. Noga et al.* // *Circulation*. 2003. Vol. 108. P. 2066-2069.

**PHARMACOLOGICAL CORRECTION OF DECOMPENSATED  
CHRONIC HEART FAILURE WITH SEVERE PULMONARY  
HYPERTENSION AT PATIENTS WITH CONGENITAL HEART  
DISEASE SYNDROME SINGLE VENTRICLE**

© 2014 O.V. Fatenkov, T.M. Kuzmina, A.V. Dzyubaylo, O.A. Rubanenko

Samara State Medical University

The prevalence of congenital heart disease (CHD) is 8-10 per 1000 live births. Of these, the incidence of defect formation of a single ventricle varies according to clinical data from 0.2% to 3.2% of all CHD. In addition to developmental features mediated mutagenic predictors exist and gender prerequisites for the formation of the defect. Pathophysiology of circulation in the single ventricle syndrome is caused by two factors: on the one hand, the mixing of blood in a single ventricle, and on the other, - transposition of great vessels. Powered by clinical observation: a woman of 33 years who at birth in 1981 was diagnosed with "single ventricle syndrome", at the time of curating complicated by chronic heart failure with high pulmonary hypertension. The best option selected correction using a combination of pharmacological groups: angiotensin-converting enzyme inhibitors (perindopril), calcium channel blockers (lercanidipine), diuretics (high sailing loop diuretics and aldosterone antagonist), phosphodiesterase type 5 inhibitors (sildenafil), anticoagulants (warfarin).

*Key words: pulmonary hypertension, congenital heart disease, syndrome of single ventricle, perindopril, sildenafil, lercanidipine, furosemide, spironolactone, warfarin*

---

*Oleg Fatenkov, Doctor of Medicine, Head of the Faculty  
Therapy Department. E-mail: kdmc@mail.ru*

*Tatiana Kuzmina, Candidate of Medicine, Associate  
Professor at the Faculty Therapy Department. E-mail:  
tatyana.kuzmina75@mail.ru*

*Anna Dzyubaylo, Candidate of Medicine, Assistant at the  
Faculty Therapy Department. E-mail: adzyubajlo@yandex.ru*

*Olesya Rubanenko, Candidate of Medicine, Assistant  
at the Faculty Therapy Department. E-mail:  
olesya.rubanenko@gmail.com*