

Клинический случай кардиогенного цирроза печени у пациентки с врожденным пороком сердца

Д.Р. Акберова¹, Е.С. Бодрягина¹, А.Р. Гарафутдинова¹, Л.В. Чебулаева¹, А.Х. Одинцова², Н.А. Черемина², Л.Р. Садыкова², А.Ю. Хасаншина²

¹ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России, Россия, 420012, Казань, ул. Бутлерова, 49

²ГАУЗ «Республиканская клиническая больница» МЗ РТ, Россия, 420064, г. Казань, ул. Оренбургский тракт, 138

Реферат. Введение. Цирроз печени может развиваться как следствие хронической сердечной недостаточности, которая, в свою очередь, может быть вызвана различными пороками сердца. Это состояние называется «кардиогенный цирроз». Существуют виды паллиативных операций при врожденных пороках сердца. Операция Блелока – это хирургическая процедура, которая используется для коррекции некоторых врожденных пороков сердца. Она включает создание шунта между артерией, которая выходит из сердца, и легочной артерией, чтобы улучшить кровоснабжение легких. Операция Фонтана – это оперативное вмешательство, используемое для лечения некоторых типов врожденных пороков сердца, особенно тех, которые связаны с правосторонним сердечным потоком; обычно применяется у детей с такими состояниями, как тетрада Фалло или однокамерное сердце. Однако данные вмешательства могут приводить к хронической венозной гипертензии, которая часто вызывает тяжелые осложнения, включая поражение печени с прогрессирующим фиброзом. **Цель.** Представить клинический случай пациентки, наблюдавшейся с кардиогенным циррозом печени. **Материал и методы.** Пациентка А., 39 лет, госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение Республиканской клинической больницы г. Казани с диагнозом «Цирроз печени смешанной этиологии». Из анамнеза стало известно, что у пациентки имеется врожденный порок сердца, скорректированный оперативными вмешательствами в детстве (операция Блелока, операция Фонтана). С учетом нарастающих отеков и выраженной слабости пациентка поступила для проведения обследования и коррекции терапии в рамках междисциплинарного подхода. **Результаты и их обсуждение.** Данный клинический случай демонстрирует динамику клинических проявлений, результатов лабораторно-инструментальных исследований пациентки с врожденным пороком сердца и развившимся циррозом печени за несколько лет. **Выводы.** Представленный случай демонстрирует необходимость пожизненного мультидисциплинарного мониторинга функции печени у пациентов после хирургического лечения врожденных пороков сердца.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, тетрада Фалло, кардиогенный цирроз печени, операция Блелока, операция Фонтана.

Для цитирования: Акберова Д.Р., Бодрягина Е.С., Одинцова А.Х., [и др.] Клинический случай кардиогенного цирроза печени у пациентки с врожденным пороком сердца // Вестник современной клинической медицины. – 2026. – Т. 19, вып. 2. – С. 144–151. DOI: 10.20969/VSKM.2026.19(2).144-151.

A clinical case of cardiogenic liver cirrhosis in a patient with congenital heart disease

Dilyara R. Akberova¹, Evgenia S. Bodryagina¹, Adilya R. Garafutdinova¹, Liana V. Chebulaeva¹, Alfiya Kh. Odintsova², Natalia A. Cheremina², Leila R. Sadykova², Alina Iu. Khasanshina²

¹Kazan State Medical University, 49 Butlerov str., 420012 Kazan, Russia

²Republican Clinical Hospital, 138 Orenburg Tract str., 420124 Kazan, Russia

Abstract. Introduction. Liver cirrhosis can develop resulting from chronic heart failure, which can be caused by various heart defects. This condition is called “cardiogenic cirrhosis.” There are types of palliative surgery for congenital heart defects. Blalock operation is a surgical procedure used to correct certain congenital heart defects. It involves creating a shunt between the artery that exits the heart and the pulmonary artery to improve blood supply to the lungs. Fontan procedure is used to surgically treat certain types of congenital heart defects, especially those associated with right-sided cardiac flow; it is conventionally used in children with conditions, such as tetralogy of Fallot or single-chamber heart. However, these interventions can lead to chronic venous hypertension, which often causes severe complications, including liver damage with progressive fibrosis. **Aim.** To present a clinical case of a patient with cardiogenic liver cirrhosis. **Materials and Methods.** Patient A., 39 years old, female, was hospitalized in the gastroenterology department of the Republican Clinical Hospital of Kazan with a diagnosis of liver cirrhosis of mixed etiology. It became known from the medical history that the patient has a congenital heart defect corrected by surgical interventions in her childhood (Blalock, Fontan). Considering the increasing edema and pronounced weakness, the patient was admitted for examination and therapy correction based on the interdisciplinary approach. **Results and Discussion.** This clinical case demonstrates the dynamics of clinical manifestations and laboratory and instrumental findings in a patient with congenital heart disease

and advanced liver cirrhosis over several years. **Conclusions.** The case presented demonstrates the need for lifelong multidisciplinary monitoring of liver function in patients after surgery for congenital heart disease.

Keywords: congenital heart disease, Fallot's tetralogy, cardiogenic liver cirrhosis, Blalock operation, Fontan procedure.

For citation: Akberova, D.R.; Bodryagina, E.S.; Garafutdinova, A.R.; et al. A clinical case of cardiogenic liver cirrhosis in a patient with congenital heart disease. The Bulletin of Contemporary Clinical Medicine. 2026, 19 (2), 144-151. DOI: 10.20969/VSKM.2026.19(2).144-151.

Введение. Цирроз печени (ЦП) представляет собой мультифакториальное и полиэтиологическое состояние, являясь финалом для широкого спектра хронических заболеваний гепатобилиарной системы [1].

Основными причинами ЦП являются алкогольная болезнь печени (АБП), неалкогольная жировая болезнь печени (НАЖБП), хронические вирусные гепатиты В и С, аутоиммунные заболевания, генетические и метаболические нарушения, токсические и лекарственные поражения, заболевания желчных путей, нарушения венозного оттока, в т.ч. кардиогенный цирроз [1].

Компенсированный ЦП может проявляться астеническим синдромом, тяжестью или дискомфортом в правом подреберье, гепатомегалией, спленомегалией. Стадия декомпенсации проявляется развитием выраженных клинических симптомов и осложнений, к которым относятся асцит, кровотечение из варикозных вен пищевода и желудка, печеночная энцефалопатия, гепаторенальный синдром, гепатопульмональный синдром, портальная гипертензия, цирротическая кардиомиопатия, инфекционные осложнения, саркопения [1].

Прогноз при ЦП зависит от степени компенсации. Для его оценки используются шкалы Чайлд-Пью (Child-Pugh) и MELD (Model for End-Stage Liver Disease) [2,3]. При компенсированном циррозе (Child-Pugh A) средняя выживаемость составляет около 15-20 лет, тогда как у пациентов с декомпенсированным циррозом (Child-Pugh B/C) средняя выживаемость без трансплантации печени (ТП) – 1-3 года [4]. Основными причинами смерти являются печеночная недостаточность, кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода (ВРВП), гепатоцеллюлярная карцинома, инфекционные осложнения [1].

Подходы к терапии, используемые при ведении пациентов с ЦП [1]:

Этиотропная терапия (устранение причины). При АБП – полный отказ от алкоголя; в случае вирусных гепатитов – противовирусная терапия до достижения устойчивого вирусологического ответа; НАЖБП – снижение массы тела, коррекция метаболических нарушений; аутоиммунные заболевания – иммуносупрессивная терапия и т.д.

Терапия осложнений (асцит, портальная гипертензия, печеночная энцефалопатия, спонтанный бактериальный перитонит, гепаторенальный синдром).

ТП – является радикальным методом лечения пациентов с декомпенсированным циррозом, терминальной печеночной недостаточностью и уровнем MELD-Na ≥ 15 баллов.

Особую сложность представляют редкие формы, среди которых кардиогенный цирроз, ассоцииро-

ванный с врожденными пороками сердца (ВПС), занимающий особое место как одна из наименее распространенных и наиболее сложных для ведения патологий.

На 2-8 неделе внутриутробного развития формируются аномалии анатомического развития сердца и крупных сосудов. Это происходит в результате нарушения эмбрионального морфогенеза. К причинам развития относятся: генные, хромосомные, зиготические мутации, средовые факторы. Одним из наиболее часто встречаемых ВПС является тетрада Фалло (ТФ), для которой характерно сочетание четырех анатомических дефектов: обструкция выносящего тракта правого желудочка или стеноз легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки, декстروпозиция аорты и гипертрофия правого желудочка [5]. Происходит смешивание насыщенной кислородом и дезоксигенированной крови в малом и большом кругах кровообращения. ТФ также известна как «синий» (цианотический) порок сердца [5,6]. Данная патология встречается 0,21–0,26 на 1000 новорожденных, диагностируется у 8-13% всех пациентов с ВПС [7], чаще встречается у лиц мужского пола [8].

Новорожденные с ТФ без хирургической коррекции могут умереть от различных осложнений (тромбоэмболия сосудов головного мозга, сердечная недостаточность, инфекционный эндокардит). Частота смертности до года жизни составляет 25%, к 3 годам жизни – до 40%, к 10 годам – 70%, а к 40 годам жизни доходит до 95% [5].

Оперативные вмешательства при ВПС «синего» типа чаще всего носят паллиативный характер. Они направлены на увеличение легочного кровотока путем наложения системно-легочного анастомоза между большим и малым кругами кровообращения.

В 1944 году в госпитале Johns Hopkins Альфредом Блелоком вместе с кардиологом Элен Тауссиг был разработан и выполнен первый межсистемный анастомоз, который стал известен как анастомоз Блелока-Тауссиг [Blalock, A., 1945]. Первая операция была проведена 15-тимесячной девочке с «синим» пороком сердца. Блелок соединил левую подключичную артерию непосредственно с левой легочной артерией с целью увеличения легочного кровотока [9]. В настоящее время чаще проводится модифицированная операция шунтирования Блелока-Тауссига, представляющая собой более простой вариант классического шунта [10]. Технически анастомоз накладывается между левой или правой подключичной и легочной артериями, используется политетрафторэтиленовый протез. Диаметр подключичной артерии ограничивает поток, тогда как использование протеза большого диаметра позволяет ребенку улучшить качество жизни, расти и развиваться без цианоза. Стоит отметить, что

модификации данного шунта в настоящее время представляет собой самым популярным системно-легочным анастомозом [9].

В 1971 году была проведена операция Фонтена по поводу атрезии трехстворчатого клапана, которая стала стандартной паллиативной процедурой для пациентов с одножелудочковым сердцем [11,12]. Операция Фонтена включает в себя соединение верхней и нижней полых вен напрямую с легочными артериями, что позволяет системному венозному кровотоку поступать в легочное кровообращение без прохождения через правый желудочек [12]. Одна из основных целей данной операции – повысить артериальное кислородное насыщение, тем самым обеспечивая направление всей венозной крови в легкие для оксигенации.

Хроническая центральная венозная гипертензия, характерная для шунтирования по Фонтену, неизбежно приводит к различной степени поражения органов-мишеней, таких как энтеропатия с потерей белка, пластический бронхит и гепатопатия [12]. Длительное растяжение синусоидов печени приводит к хроническому воспалению и отложению коллагена, что в большинстве случаев приводит к прогрессирующему фиброзу. Поскольку застойные явления и фиброз сосуществуют, часто бывает сложно оценить относительный вклад каждого компонента [12]. Поражение печени, связанное с операцией Фонтена, в 80% случаев представляет собой спектр заболеваний печени вплоть до прогрессирующего ЦП [13], связанное с повышенным риском смертности. Таким образом, оценка степени повреждения печени является важной задачей для прогнозирования исходов у пациентов после операции Фонтена [12].

Цель. Описание сложного клинического случая развития ЦП смешанной (кардиогенной и токсической) этиологии в отдаленном периоде после операции Фонтена.

Материал и методы.

В данной статье описывается клинический случай пациентки А., 39 лет, наблюдавшейся в гастроэнтерологическом отделении Республиканской клинической больницы г. Казани с циррозом печени и врожденным пороком сердца.

Результаты.

Пациентка А., 39 лет, поступила в гастроэнтерологическое отделение ГАУЗ РКБ МЗ РТ г. Казани с жалобами на нарастающие отеки нижних конечностей до колена, симметричное увеличение в размерах живота, выраженную одышку при умеренной физической нагрузке, частые носовые кровотечения, кровоточивость десен, общую слабость.

Из анамнеза и медицинской документации известно, что пациентка – ребенок от третьей, нормально протекавшей беременности, родилась в 1986 г. путем естественных родов в срок 40 недель. Родилась доношенная, с оценкой «7/7» по шкале Апгар. Масса при рождении 2900 г, рост 45 см. После выписки с роддома появились цианоз носогубного треугольника и одышка. При физикальном осмотре у педиатра аускультативно были выявлены патологические шумы в сердце, в динамическом наблюдении было отмечено ухудшение общего состояния с нарастающей одышкой и замедлением темпа роста. Был диагностирован врожденный порок сердца, тетрада Фалло (рис. 1а).

В 1,5 года (1988 г.) выставлен диагноз: “Общий атрио-вентрикулярный (АВ) канал, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, правоположащая аорта. Низкий дефект межпредсердной перегородки, высокий дефект межжелудочковой перегородки. Атрезия трикуспидального канала”. Экстренно была проведена операция по Блелоку с целью создания анастомоза между ветвями аорты и одной из легочных артерий. Выписана с улучшением, с 1,5 лет до 7 лет самочувствие было удовлетворительным с некоторым ограничением физической активности (рис. 1б).

В 7 лет (1993 г.) планово выполнена операция шовной аннулопластики общего АВ клапана. С 7 до 12 лет жалоб не предъявляла, физическая активность была умеренно ограничена.

В 12 лет (1998 г.) проведена плановая операция по Фонтену в модификации экстракардиального кондуита – заключительный этап гемодинамической коррекции по созданию кондуита между нижней полую вену и легочным стволом для увеличения объема крови, поступающего в легочную артерию,

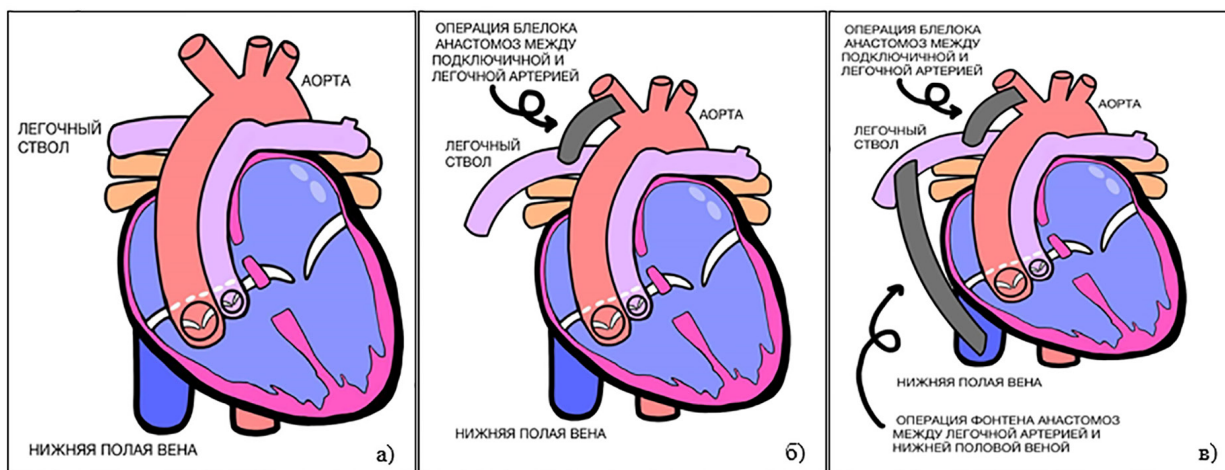


Рисунок 1. а) Строение сердца пациентки А. до оперативного вмешательства; б) Операция Блелока; в) Операция Фонтена
Figure 1. а) Patient A.'s heart structure before surgery; б) Blalock operation; в) Fontan operation

что позволило значительно разгрузить правое предсердие. Послеоперационный период был осложнен механической тампонадой (рис. 1а).

В последующем пациентка наблюдалась у кардиолога по месту жительства, состояние было удовлетворительным с минимальным ограничением физической нагрузки.

В 33 года (2019 г.) проведена баллонная ангиопластика экстракардиального кондуита.

В 35 лет (2021 г.) на фоне ухудшения самочувствия (нарастающая слабость, быстрая утомляемость, снижение работоспособности, увеличение живота в объеме) обратилась за медицинской помощью. После проведения обследования был впервые выставлен диагноз “Цирроз печени”, получала патогенетическую и симптоматическую терапию с некоторым улучшением самочувствия.

В 37 лет (2023 г.) – госпитализация в ГАУЗ РКБ МЗ РТ, отделение гастроэнтерологии с жалобами на отеки нижних конечностей, увеличение живота в объеме, одышку при минимальной физической нагрузке, частые носовые кровотечения. Симптомы нарастали в течение трех месяцев до госпитализации на фоне приема комбинированной мочегонной терапии. Также при сборе анамнеза было выявлено эпизодическое злоупотребление алкоголем. Во время госпитализации было проведено лабораторно-инструментальное обследование (табл. 1, 2), выявлены синдромы: анемия, тромбоцитопения, лейкопения, гепатоспленомегалия, портальная гипертензия; исследования на вирусные гепатиты отрицательные. Был выставлен диагноз “Цирроз печени смешанной этиологии (кардиогенный + токсический) минимальной степени активности, класс А по Чайлд Пью. MELD 10 баллов. Печеночно-клеточная недостаточность (ПКН). Асцит. Правосторонний гидроторакс. ВРВП 2 степени. Гепатогенная гастропатия: эрозивный антрум гастрит. Желчнокаменная болезнь (ЖКБ). Гепатоспленомегалия. Гиперспленизм (тромбоцитопения, лейкопения). Гипохромная анемия тяжелой степени. ВПС: первичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), первичный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Полная АВ коммуникация. Состояние после операции Блелока (1988 г.), шовной аннулопластики общего АВ канала (1993 г.), операции Фонтена (1998 г.) в модификации экстракардиального кондуита 2019 г. Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) с сохраненной фракцией выброса”.

Проведено лечение: фуросемид, спиронолактон, урсодезоксихолевая кислота, адеметионин, глюкозо-солевые растворы, лактулоза, цефалоспорины III поколения, препараты железа и фолиевой кислоты, переливание крови. Пациентка выписана с улучшением, даны рекомендации по продолжению патогенетической, симптоматической и заместительной терапии.

В 39 лет (2025 г.) – настоящая госпитализация в связи с нарастанием клинической симптоматики (отеки, слабость, одышка, геморрагический синдром). Во время беседы с пациенткой выяснилось, что она самостоятельно прекратила прием рекомендованных лекарственных препаратов, после чего наступило ухудшение состояния. По данным об-

ективного исследования когнитивных нарушений не выявлено, сознание ясное, пациентка во времени и пространстве ориентирована. Кожные покровы сухие и бледные, желтухи нет, множественные телеангиэктазии по всей поверхности груди и верхнего плечевого пояса, инъецированность сосудов склер. По срединной линии визуализируется послеоперационный рубец. Аускультативно выявлены патологические шумы сердца – грубый систолический на верхушке, диастолический в точке Боткина-Эрба. Артериальное давление 90/65 мм рт.ст., ЧСС 92 уд в мин. Дыхание везикулярное, хрипов нет, частота дыхания 17 в минуту. На передней брюшной стенке визуализируются расширенные вены. Живот увеличен симметрично за счет асцита, не напряжен. Печень увеличена, выступает из-под края реберной дуги на 3 см, размеры по Курлову 12*10*9 см. Пальпируется край селезенки. Отмечаются периферические отеки стоп, голеней, передней брюшной стенки, одутловатость лица.

По данным психометрических тестов нарушений не выявлено. Тестирование AUDIT (Alcohol Use Disorders Identification Test) – 5 баллов (низкий риск, связанный с употреблением алкоголя).

Пациентке было проведено лабораторно-инструментальное обследование, выявлены синдромы: анемия, эритропения, тромбоцитопения, асцит, портальная гипертензия (табл. 1, 2). Выставлен клинический диагноз “ЦП смешанной этиологии (кардиогенный + токсический) минимальной степени активности, класс А по Чайлд Пью, MELD 10 баллов, F4 по шкале Метапир. ПКН. Асцит. ВРВП 1 степени. Гепатогенная гастропатия. ЖКБ. Спленомегалия. Гиперспленизм (тромбоцитопения, лейкопения). Нормохромная анемия средней степени. ВПС: первичный ДМПП, ДМЖП. Полная АВ коммуникация. Состояние после операции Блелока (1988 г.), шовной аннулопластики общего АВ канала (1993 г.), операции Фонтена (1998 г.) в модификации экстракардиального кондуита 2019 г. ХСН с сохраненной фракцией выброса”. Назначена патогенетическая, симптоматическая и заместительная терапия ЦП и ХСН, которая привела к улучшению состояния. При выписке с пациенткой была проведена беседа о необходимости постоянного приема назначенных лекарственных препаратов, систематического наблюдения у кардиолога и гастроэнтеролога.

Обсуждение.

Особенностью данного клинического случая является развитие ЦП смешанной этиологии, где помимо ведущего кардиогенного компонента нельзя исключить вклад токсического повреждения печени. Немаловажную роль в поражении печени играет длительный прием лекарственных препаратов, назначенных пациентке с учетом имеющегося у нее ВПС и его хирургической коррекции (операция Блелока, шовная аннулопластика общего АВ канала, операция Фонтена, модификация экстракардиального кондуита), что могло выступать дополнительным фиброгенным фактором, потенцирующим повреждение на фоне имеющегося венозного застоя. Хотя у пациентки не было выявлено признаков злоупотребления алкоголем, мы не можем полностью

Таблица 1

Лабораторные анализы пациентки А. в динамике

Table 1

Laboratory findings of patient A. in dynamics

	2023 год	2025 год	Норма
Общий анализ крови			
Гемоглобин, г/л	60	86	120-150
Эритроциты, $\times 10^{12}/л$	3,35	3,14	3,7-5,2
Лейкоциты, $\times 10^9/л$	4,1	7,4	4-9
Тромбоциты, $\times 10^9/л$	80	94	150-400
СОЭ, мм/ч	36	30	2-15
Биохимический анализ крови			
Аланинаминотрансфераза (АЛТ), Ед/л	8	14,7	0-33
Аспартатаминотрансфераза (АСТ), Ед/л	23	37,2	0-32
Щелочная фосфатаза (ЩФ), Ед/л	123	108	35-104
Гамма-глутамилтрансфераза (ГГТП), Ед/л	62	153	5-39
Билирубин общий, мкмоль/л	24,6	32	3,4-20,5
Билирубин прямой, мкмоль/л	11,6	24	0-5
Общий белок, г/л	70,7	70	64-83
Глюкоза, ммоль/л	5,1	4,1	3,3-5,6
С-реактивный белок (СРБ), мг/л	4,9	1,3	0-5
Калий, ммоль/л	4,2	4,6	3,5-5,1
Натрий, ммоль/л	146	141	136-148
Мочевина, ммоль/л	2,3	3,7	2,14-8,3
Креатинин, мкмоль/л	53	47	44-90
Лактатдегидрогеназа (ЛДГ), Ед/л	250	199	135-212
Циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК), у.е.	66	33	0-120
Сывороточное железо, мкмоль/л	4,6	5,2	5,83-34,5
Общий холестерин, мкмоль/л	2,5	3,56	0-5,17
Амилаза, Ед/л		27	25-125
Протеинограмма			
Альбумин, %	45,5	51,4	54,7-66,8
Альфа1-глобулины, %	5,7	5	2,8-5,5
Альфа2-глобулины, %	8,6	8,3	6,9-10,8
Бетта1-глобулины, %	10,6	9,1	4,7-7,8
Бетта 2-глобулины, %	5,7	6,8	3,2-7,2
Гамма-глобулины, %	23,9	19,4	11,1-19,5

исключить этот этиологический фактор, поскольку даже употребление алкоголя в умеренных дозах в данном случае может вносить определенный вклад в прогрессирование поражения печени.

Диагностика ЦП была осложнена относительно «спокойным» биохимическим профилем с незначительным повышением трансаминаз и умеренным холестаазом, что типично для кардиогенного цирроза, где преобладают гемодинамические, а не воспалительные нарушения. Ключевую роль в верификации диагноза сыграли инструментальные методы диагностики, по которым выявлены портальная гипертензия, асцит, выраженный фиброз.

Представленный клинический случай является яркой иллюстрацией формирования ЦП после оперативных вмешательств на сердце по поводу

ВПС. Длительный анамнез, включающий поэтапную хирургическую коррекцию сложного ВПС, создал патофизиологическую основу для хронического повреждения гепатоцитов. Ключевым фактором выступила хроническая конгестия печени вследствие высокого центрального венозного давления, неизбежного при гемодинамике по Фонтену (рис. 2).

Выводы

Представленное клиническое наблюдение является ярким примером коморбидного пациента, где важным аспектом является определение подходов к ведению таких пациентов. Терапевтическая тактика требует мультидисциплинарного подхода с участием кардиолога, гепатолога и кардиохирурга. Основные усилия должны быть направлены на оптимизацию гемодинамики по Фонтену и лечение

Instrumental diagnostic findings in patient A. in dynamics

2023 год	2025 год
Эхокардиография	
Врожденный порок сердца: полная АВ коммуникация (первичный ДМПП размером 3,0 см, первичный ДМЖП размером 1,9 см). Регургитация на АВ канале ближе к третьей степени (две струи). Уплотнение стенок аорты, створок аортального клапана. Аорта отходит от правого желудочка. Вероятно, легочная гипертензия. В анамнезе: состояние после операции Блелока (1988 г.), шовной аннулопластики общего АВ-канала (1993 г.), операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита (2019 г.).	Состояние после наложения анастомоза по Блелоку слева (1988 г.), шовной аннулопластики общего АВ-канала (1993 г.), операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита при ДОС от ПЖ (1998 г.), транслюминальной баллонной ангиопластики кондуита (2019 г.). Врожденный порок сердца: полная АВ-коммуникация (первичный ДМПП, первичный ДМЖП, общий АВ-канал). Глобальная сократительная функция миокарда левого желудочка нормальная (ФВ по Симпсону=60 %, УО= 52 мл). Нарушения локальной сократительной функции миокарда левого желудочка не выявлены. Снижение систолической функции миокарда правого желудочка. Регургитация на АВ канале третьей степени (две струи). Аорта и легочная артерия отходит от правого желудочка. Вероятно, атрезия легочной артерии. Уплотнение створок аортального клапана и клапанов АВ канала. Аортальная регургитация первой степени (две струи). НПВ коллабирует на вдохе менее 50%. Подозрение на тромб в просвете кондуита? артефакт? Утолщение и кальцинирование стенок кондуита?
Эзофагогастродуоденоскопия	
ВРВП II ст. Дуодено-гастральный рефлюкс с признаками билиарного сладжа. Эрозивный антрум гастрит. Дуоденит.	ВРВП 1ст. Хронический гастродуоденит.
Ультразвуковое (УЗ) исследование органов брюшной полости	
УЗ признаки гепатоспленомегалии, диффузных изменений печени, конкрементов желчного пузыря, асцита. Выраженный метеоризм.	УЗ признаки диффузных изменений печени по типу ЦП, конкрементов желчного пузыря, спленомегалии
Эластометрия	
УЗ признаки асцита, повышения жесткости паренхимы печени (F4 по шкале Метавир).	УЗ признаки портальной гипертензии, спленомегалии, повышения жесткости паренхимы печени (F4 по шкале Метавир).

Примечание: АВ – атриовентрикулярный, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДОС – двойное отхождение сосудов, ПЖ – правый желудочек, ФВ – фракция выброса, УО – ударный объем. НПВ – нижняя полая вена, ВРВП – варикозно расширенные вены пищевода, ЦП – цирроз печени

Note: AV – atrioventricular, ASD [DMPP] – atrial septal defect, VSD [DMZhP] – ventricular septal defect, DORV [DOS] – double outlet right ventricle, RV [DZh] – right ventricle, EF [FV] – ejection fraction, SV [UO] – stroke volume, IVC [NPV] – inferior vena cava, EV [VRVP] – esophageal varices, LC [TsP] – liver cirrhosis.

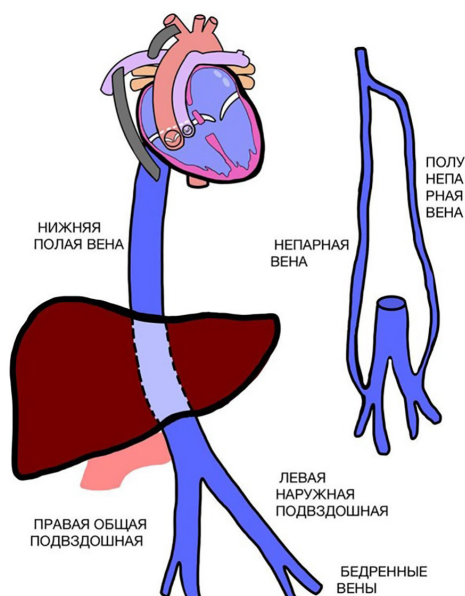


Рисунок 2. Особенности кровотока в печени у пациентки А. после оперативных вмешательств
Figure 2. Features of blood flow in patient A.'s liver after surgical interventions

осложнений ЦП. При этом применение стандартной гепатопротекторной терапии имеет ограниченную доказательную базу, а проведение трансплантации печени или сочетанной трансплантации сердца-печени сопряжено с экстремально высоким риском.

Хотелось бы выделить несколько важных моментов в ведении данной группы пациентов:

1) необходимость пожизненного мультидисциплинарного наблюдения за пациентами, включая регулярный скрининг функции и состояния сердечно-сосудистой системы и печени с применением лабораторных и инструментальных методов;

2) важность раннего выявления признаков поражения печени до развития декомпенсации, что определяет необходимость тесного взаимодействия между кардиологами и гепатологами;

3) сложность терапевтического выбора у данной категории больных, где лечение осложнений ЦП должно проводиться с оглядкой на основную кардиальную патологию.

Таким образом, развитие ЦП у пациентов после хирургических вмешательств на сердце является закономерным, хотя и тяжелым осложнением, требующим разработки специализированных протоколов

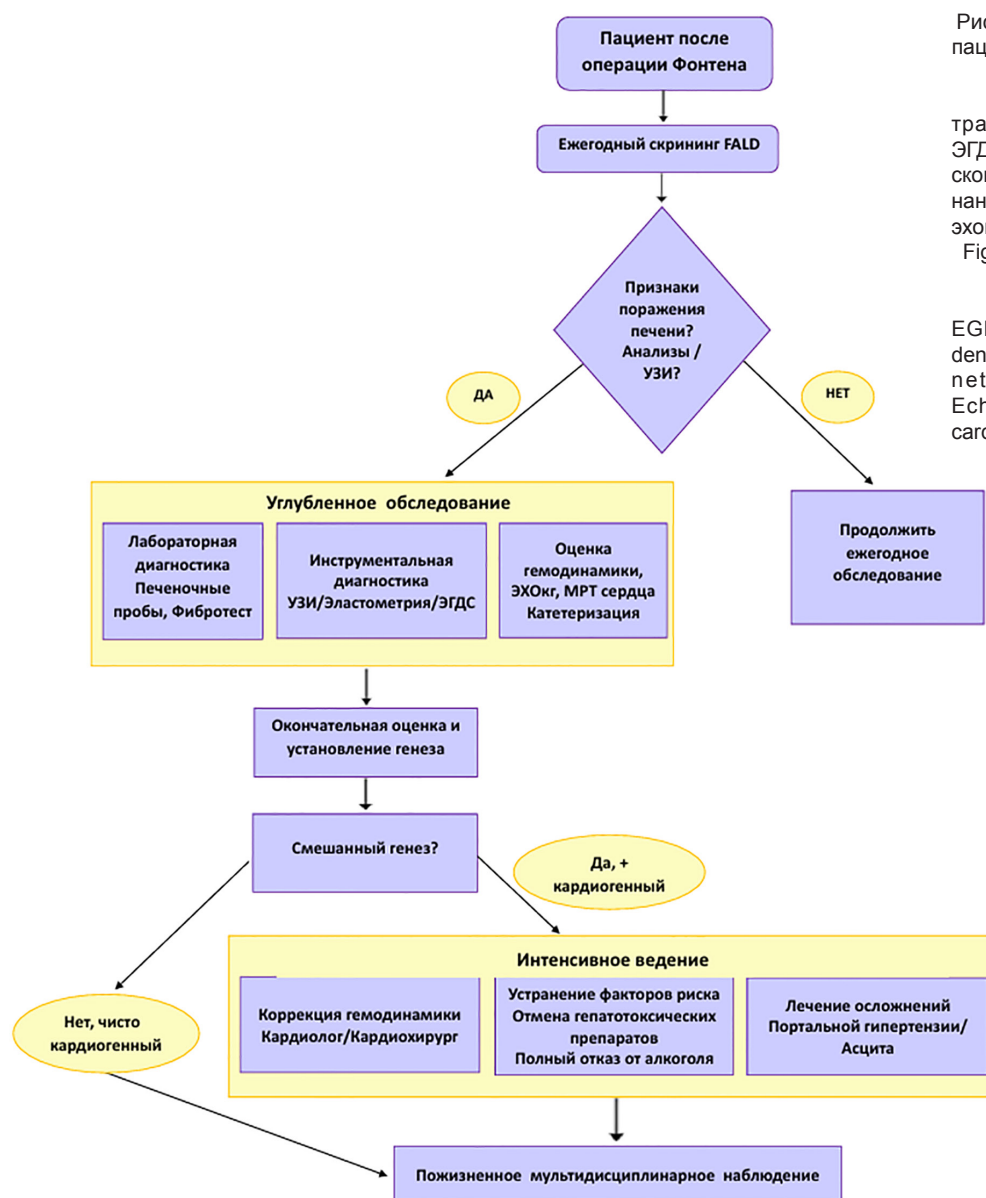


Рисунок 3. Алгоритм ведения пациентки после оперативных вмешательств

Примечание: УЗИ – ультразвуковое исследование, ЭГДС – эзофагогастродуоденоскопия, МРТ – магнитно-резонансная томография, ЭХОкг – эхокардиография.

Figure 3. Algorithm for patient care after surgeries

Note: US – ultrasound, EGDS – esophagogastroduodenoscopy, MRI [MRT] – magnetic resonance imaging, EchoCG (EChOCG) – echocardiography.

наблюдения и лечения для улучшения долгосрочного прогноза и качества жизни этих больных (рис. 3).

Вклад авторов: Акберова Д.Р., Бодрягина Е.С. – разработка дизайна исследования, написание текста рукописи, утверждение рукописи для публикации; Гарафутдинова А.Р., Чебулаева Л.В. – обработка, анализ и интерпретация данных, рисунки сердца и таблиц; Одинцова А.Х., Черемина Н.А. – отбор, обследование и лечение пациента, обзор публикаций по теме статьи; Садыкова Л.Р., Хасаншина А.Ю. – обзор публикаций по теме статьи, написание текста рукописи.

Прозрачность исследования. Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Авторы получили письменное согласие пациента на анализ и публикацию медицинских данных.

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получили гонорар за исследование.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Клинические рекомендации. Цирроз и фиброз печени. 2025. Режим доступа: https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/715_2 Klinicheskie rekomendacii; Cirroz i fibroz pecheni [Clinical guidelines; Liver cirrhosis and fibrosis]. 2025. URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/715_2. (In Russ.)
2. Tsois A, Marlar CA. Use Of The Child Pugh Score In Liver Disease. 2023 Mar 13. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan–.
3. Dewi NNGK, Mariadi IK, Dewi NLPY, et al. A Novel Predictor Compared to the Model for End-Stage Liver Disease (MELD) and Child-Turcotte-Pugh (CTP) Scores for Predicting 30-Day Mortality in Patients With Liver Cirrhosis. Cureus. 2025; 17(3): e81446. DOI: 10.7759/cureus.81446
4. Дудов Т.Р., Корой П.В., Ягода А.В. Осложнения цирроза печени и матричные металлопротеиназы: клинические взаимосвязи // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2023. – №18(4). – С.363-367. Dudov TR, Koroy PV, Yagoda AV. Oslozhneniya cirroza pecheni i matriksnye metalloproteinazy: klinicheskie vzaimosvyazi [Complications of liver cirrhosis and matrix metalloproteinases: clinical relationships]. Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza [Medical News of North Caucasus]. 2023; 18(4): 363-367. (In Russ.) DOI: 10.14300/mnnc.2023.18086
5. Береговский Д.А., Филин Я.А., Шапиева А.Ш., [и др.]. Современные подходы к визуализации тетрады Фалло // Российский

- журнал персонализированной медицины. – 2024. – №4(4). – С.348-354.
- Beregovskii DA, Filin YaA, Shapieva ASH, et al. Sovremennye podhody k vizualizacii tetrady Fallo [Modern methods of visualization of the tetralogy of Fallot]. Rossijskij zhurnal personalizirovannoj mediciny [Russian Journal for Personalized Medicine]. 2024; 4(4):348-354. (In Russ.) DOI: 10.18705/2782-3806-2024-4-4-348-354
6. Hammett O, Griksaitis MJ. Management of tetralogy of Fallot in the pediatric intensive care unit. Frontiers in pediatrics. 2023; 11: 1104533. DOI: 10.3389/fped.2023.1104533
7. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of fallot. Orphanet journal of rare diseases. 2009; 4 (1): 2. DOI: 10.1186/1750-1172-4-2
8. Бурая В.Ю., Нечаева Е.М., Королев Д.В. [и др.]. Врожденные пороки сердца: тетрада Фалло //Международный научно-исследовательский журнал. – 2024. – №. 4 (142). – С. 16. Buraya VYU, Nechaeva EM, Korolev DV, et al. Vrozhdennye poroki serdca: tetrad a Fallo [Congenital heart defects: tetralogy of Fallot]. Mezhdunarodnyj nauchno-issledovatel'skij zhurnal [International research journal]. 2024; 4(142): 16. (In Russ.) DOI: 10.23670/IRJ.2024.142.48
9. Чепурных Е.Е., Григорьев Е.Г. Врожденные пороки сердца // Байкальский медицинский журнал. – 2014. – Т.126. – №.3. – С.121-127. СЧепурных ЕЕ, Григорьев ЕГ. Vrozhdennye poroki serdca [Congenital heart defects]. Bajkal'skij medicinskij zhurnal [Baikal Medical Journal]. 2014. 126(3): 121-127. (In Russ.)
10. Ляпин А.А., Халивопуло И.К., Тарасов Р.С. Поэтапное хирургическое лечение новорожденных с тетрадой Фалло с использованием современных паллиативных методов. Комплексные проблемы сердечнососудистых заболеваний. – 2021. – №10(2S). – С.50-53. Lyapin AA, Halivopulo IK, Tarasov RS. Poetapnoe hirurgicheskoe lechenie novorozhdennyh s tetradoj Fallo s ispol'zovaniem sovremennyh palliativnyh metodov [The features of step-by-step surgical approach for correction of tetralogy Fallot using modern palliative methods]. Kompleksnye problemy serdechnosudistykh zabolevanij [Complex Issues of Cardiovascular Diseases]. 2021;10(2S): 50-53. (In Russ.) DOI: 10.17802/2306-1278-2021-10-2S-50-53
11. Wu FM, Kogon B, Earing MG, et al. Liver health in adults with Fontan circulation: A multicenter cross-sectional study. J Thorac Cardiovasc Surg. 2017; 153(3): 656-664. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2016.10.060
12. Shin YR, Kim SU, Lee S, et al. Noninvasive surrogates are poor predictors of liver fibrosis in patients with Fontan circulation. J Thorac Cardiovasc Surg. 2022 Oct; 164(4): 1176-1185.e3. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2021.12.028
13. Egbe AC, Miranda WR, Veldtman GR, et al. Hepatic Venous Pressure Gradient in Fontan Physiology Has Limited Diagnostic and Prognostic Significance. CJC Open. 2020 May 4; 2(5): 360-364. DOI: 10.1016/j.cjco.2020.04.011

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

АКБЕРОВА ДИЛЯРА РАШАТОВНА, ORCID: 0000-0002-0109-0509, канд. мед. наук, доцент, e-mail: dilyara.akberova@kazangmu.ru ; доцент кафедры госпитальной терапии ФГБОУ Казанский ГМУ Минздрава России. Россия, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, 49. Тел.: +7(843) 237-32-61.

БОДРЯГИНА ЕВГЕНИЯ СЕРГЕЕВНА, ORCID: 0000-0002-9120-3588. канд. мед. наук, доцент, e-mail: evgenia.bodryagina@kazangmu.ru ; доцент кафедры госпитальной терапии ФГБОУ Казанский ГМУ Минздрава России. Россия, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, 49. Тел.: (843) 237-32-61.

ГАРАФУТДИНОВА АДИЛЯ РАМЗИСОВНА, ORCID: 0009-0009-4937-3477. e-mail: Adilya.garafutdinova@mail.ru ; Студентка лечебного факультета ФГБОУ Казанский ГМУ Минздрава России. Россия, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, 49. Тел.: (843) 237-32-61.

ЧЕБУЛАЕВА ЛИАНА ВАЛЕРЬЕВНА, e-mail: lianadns@icloud.com ; Студентка лечебного факультета ФГБОУ Казанский ГМУ Минздрава России. Россия, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, 49. Тел.: (843) 237-32-61.

ОДИНЦОВА АЛЬФИЯ ХАРИСОВНА, ORCID: 0000-0002-7148-8862. канд.мед.наук, e-mail: odincovaa@yandex.ru ; заведующая гастроэнтерологическим отделением Республиканской клинической больницы МЗ РТ, Россия, 420064, г. Казань, ул. Оренбургский тракт, 138.

ЧЕРЕМИНА НАТАЛЬЯ АЛЕКСАНДРОВНА, ORCID: 0000-0002-5856-5050, e-mail: doctornat@mail.ru ; врач-гастроэнтеролог гастроэнтерологического отделения Республиканской клинической больницы МЗ РТ, Россия, 420064, г. Казань, ул. Оренбургский тракт, 138.

САДЫКОВА ЛЕЙЛА РАВИЛЕВНА, ORCID: 0000-0002-7514-957, e-mail: s.leila87@icloud.com ; врач-гастроэнтеролог гастроэнтерологического отделения Республиканской клинической больницы МЗ РТ, Россия, 420064, г. Казань, ул. Оренбургский тракт, 138.

ХАСАНШИНА АЛИНА ЮСУПОВНА, ORCID: 0000-0002-7716-8106, e-mail: alinahasanashina86@gmail.com ; врач-гастроэнтеролог гастроэнтерологического отделения Республиканской клинической больницы МЗ РТ, Россия, 420064, г. Казань, ул. Оренбургский тракт, 138.

ABOUT THE AUTHORS:

DILYARA R. AKBEROVA, ORCID: 0000-0002-0109-0509, Cand. sc. med., Associate Professor, e-mail: dilyara.akberova@kazangmu.ru ; Associate Professor at the Department of Advanced Internal Medicine, Kazan State Medical University, 49 Butlerov str., 420012 Kazan, Russia. Tel.: +7 (843) 237-32-61.

EVGENIA S. BODRYAGINA, ORCID: 0000-0002-9120-3588. Cand. sc. med., Associate Professor, e-mail: evgenia.bodryagina@kazangmu.ru ; Associate Professor at the Department of Advanced Internal Medicine, Kazan State Medical University. 49 Butlerov str., 420012 Kazan, Russia. Tel.: +7 (843) 237-32-61.

ADILYA R. GARAFUTDINOVA, ORCID: 0009-0009-4937-3477, e-mail: Adilya.garafutdinova@mail.ru ; Student, Kazan State Medical University, 49 Butlerov str., 420012 Kazan, Russia. Tel.: +7 (843) 237-32-61.

LIANA V. CHEBULAIEVA, e-mail: lianadns@icloud.com ; Student, Kazan State Medical University, 49 Butlerov str., 420012 Kazan, Russia. Tel.: +7 (843) 237-32-61.

ALFIYA KH. ODINTSOVA, ORCID: 0000-0002-7148-8862, Cand. sc. med., e-mail: odincovaa@yandex.ru ; Head of the Department of Gastroenterology, Republican Clinical Hospital, 138 Orenburg Tract str., 420124 Kazan, Russia.

NATALIA A. CHEREMINA, ORCID: 0000-0002-5856-5050, e-mail: doctornat@mail.ru ; Gastroenterologist at the Department of Gastroenterology, Republican Clinical Hospital, 138 Orenburg Tract str., 420124 Kazan, Russia.

LEILA R. SADYCOVA, ORCID: 0000-0002-7514-9577, e-mail: s.leila87@icloud.com ; Gastroenterologist at the Department of Gastroenterology, Republican Clinical Hospital, 138 Orenburg Tract str., 420124 Kazan, Russia.

ALINA IU. KHASANSHINA, ORCID: 0000-0002-7716-8106, e-mail: alinahasanashina86@gmail.com ; Gastroenterologist at the Department of Gastroenterology, Republican Clinical Hospital, 138 Orenburg Tract str., 420124 Kazan, Russia.