

DOI: <https://doi.org/10.51922/2616-633X.2021.5.2.1210>

ТЕТРАДА ФАЛЛО – «СТАРЫЙ» ПОРОК В ХХI ВЕКЕ – НЕРЕШЕННЫЕ ВОПРОСЫ ЭТАПНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ

П.Ф. Черноглаз

ГУ «РНПЦ детской хирургии», г. Минск, Беларусь

УДК 616.12-007-089-08-07

Ключевые слова: врожденный порок сердца, тетрада Фалло, открытый артериальный проток, стентирование, анастомоз по Блэлок-Тауссигу.

ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ. П.Ф. Черноглаз. Тетрада Фалло – «Старый» порок в ХХI веке – нерешенные вопросы этапной хирургической коррекции. *Неотложная кардиология и кардиоваскулярные риски*, 2021, Т. 5, № 1, С. 1210–1216.

Несмотря на то, что порок известен давно, разработаны методы хирургической коррекции, позволяющие достичь прекрасных непосредственных и отдаленных результатов, до сих пор до конца не решены тактические вопросы этапной коррекции порока в ситуациях, когда первичная радикальная коррекция невозможна в силу таких причин как тяжелое исходное состояние, малый вес пациента, недоразвитие ветвей легочной артерии (ЛА). Помимо классических межсистемных анастомозов

по Блэлок-Тауссиг в клиническую практику внедряются такие эндоваскулярные методики поддержания легочного кровотока как стентирование выносящего тракта правого желудочка (ВПЖ) и стентирование открытого артериального протока (ОАП). Данные методики при всех преимуществах миниминвазивных технологий в определенных клинических и анатомических ситуациях не уступают, а в большинстве случаев превосходят классические хирургические методики.

TETRALOGY OF FALLOT – «OLD» CONGENITAL HEART DEFECT IN THE XXI CENTURY – UNRESOLVED QUESTIONS OF STAGE-BY-STAGE SURGICAL CORRECTION

P.F. Charnahlaz

Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery, Minsk, Belarus

Key words: tetralogy of Fallot, patent ductus arteriosus, stenting, congenital heart defect, Blalock-Taussig shunt.

FOR REFERENCES. P.F. Charnahlaz. Tetralogy of Fallot – «Old» congenital heart defect in the XXI century – unresolved questions of stage-by-stage surgical correction. *Neotlozhnaya kardiologiya i kardiovaskulyarnye riski* [Emergency cardiology and cardiovascular risks], 2021, vol. 5, no. 1, pp. 1210–1216.

Despite the fact that the defect has been known for a long time and methods of surgical correction have been developed that allow achieving excellent immediate and long-term results, the tactical issues of stage-by-stage correction of the defect in situations where primary radical correction is impossible due to such reasons as a severe initial condition, low weight of the patient, underdevelopment of the branches of the pulmonary artery (PA) have not yet been

fully resolved. In addition to classical Blalock-Taussig intersystem anastomoses, such endovascular techniques of maintaining pulmonary blood flow as stenting of the right ventricular outflow tract (RVOT) and stenting of the patent ductus arteriosus (PDA) are being introduced into clinical practice. These techniques, with all the advantages of minimally invasive technologies in certain clinical and anatomical situations, are not inferior, and in most cases surpass classical surgical techniques.

Введение

Тетрада Фалло (ТФ) – самый распространенный цианотический врожденный порок сердца (ВПС) с частотой встречаемости 0,34 на 1000 новорожденных. На его долю приходится примерно 50–75% от всех пороков «синего» типа [1]. Летальность от данной па-

тологии остается довольно высокой и составляет на 1-м году жизни 25%, к 3-м годам погибает 40%, а к 10–70% пациентов [2, 3]. Прогрессирование гипоксемии, цианоза и полицитемии чаще всего происходит по причине нарастания стеноза выходного отдела правого желудочка (ПЖ) и из-за развития тромбозов мелких легочных артерий (ЛА) и артериол.

Анатомия, патофизиология, клиническая картина

Классическая ТФ была впервые описана епископом и анатомом Nicolas Steno в 1673 году, но более подробно анатомия порока была описана французским врачом Étienne-Louis Fallot в 1888 году [4, 5]. По определению («тетрада» означает «четыре») при этом пороке имеются четыре компонента нарушения нормального строения сердца (рисунок 1). Первый из четырех составляющих тетрады – это большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). При тетраде это не просто отверстие в перегородке, а отсутствие участка перегородки, что формирует беспрепятственное сообщение между желудочками. Вторая составляющая – это положение устья аорты. Оно сдвинуто по отношению к норме вперед и вправо, и аорта оказывается над дефектом и над обеими желудочками, а не отходит только от левого, как в нормальном сердце. Это – так называемая «декстрапозиция» (т.е. смещение вправо) аорты или ее частичное отхождение от правого желудочка – второй компонент ТФ из четырех. Третья составляющая – это мышечное, внутрижелудочковое, сужение выводного отдела правого желудочка, который открывается в устье ЛА. Ствол и ветви ЛА также часто оказываются значительно более узкими, чем нормальные. И, наконец, четвертое, – значительное утолщение всех мышц правого желудочка, всей его стенки, в несколько раз превышающее его нормальную толщину.

При такой анатомической картине венозная кровь из полых вен, т.е. от всего организма, проходит в правое предсердие. Через трехстворчатый клапан она попадает в правый желудочек. Тут есть два пути: один – через широко открытый дефект в аорту и в большой круг кровообращения, а другой – в суженную у начала легочную артерию, где сопротивление кровотоку намного больше. Очевидно, что в малый круг, т.е. через легкие, пройдет меньшая часть венозной крови, а большая ее часть пойдет снова в аорту и смешается с артериальной. Эта примесь венозной, неоксигенированной крови создает общее недонасыщение, являясь причиной цианоза кожных покровов и слизистых оболочек. Степень его будет зависеть от того, какая часть крови в большом круге недонасыщена кислородом, т.е. венозна, и насколько включились механизмы «защиты» – увеличение числа эритроцитов. Утолщение мышечной стенки правого желудочка – это только его ответ на значительно увеличенную нагрузку по сравнению с нормой. ТФ относится к таким порокам, при которых цианоз может проявляться постепенно. Иногда он еле заметен, и только показатели гемоглобина и эритроцитов мо-

гут говорить о постоянном недонасыщении артериальной крови кислородом (термин «бледная тетрада»), но это не меняет анатомической сути самого порока. Сразу после рождения ребенок выглядит нормально, но уже через несколько дней можно заметить его беспокойство, одышку при малейшей нагрузке, главная из которых – сосание. Синюшность может быть совсем незаметна или выявляться только при плаче. Ребенок нормально набирает в весе. Однако иногда вдруг как бы начинает задыхаться, закатывает глаза и не совсем понятно, в сознании ли он в такой момент или нет. Такое состояние продолжается от нескольких секунд до нескольких минут и проходит так же внезапно, как и началось. Это одышечно – цианотический приступ, опасный даже при кратковременности, потому что исход его неизвестен. При тетраде Фалло приступы, как часть клинической картины, могут быть даже при отсутствии выраженного цианоза. И вообще синюшность при этом пороке выявляется, как правило, во втором полугодии жизни, а иногда и позже. Приступы тоже может не быть – они связаны со степенью сужения выводного отдела правого желудочка, которая, конечно, у всех пациентов разная. С ТФ дети могут жить несколько лет, но их состояние неминуемо ухудшается: синюшность становится очень выраженной, дети выглядят истощенными, резко отстают в развитии от сверстников. Для них наиболее удобной позой становится сидение на корточках, поджав ноги в коленях под себя. Им трудно двигаться, играть, вести нормальную жизнь и получать удовольствие от нее. Они тяжело больны. Диагноз будет поставлен при первом же грамотном кардиологическом обследовании, после которого тотчас встанет вопрос о хирургической помощи. Степень ее срочности зависит от конкретной ситуации, но затягивать с операцией нельзя: последствия цианоза и приступов могут стать

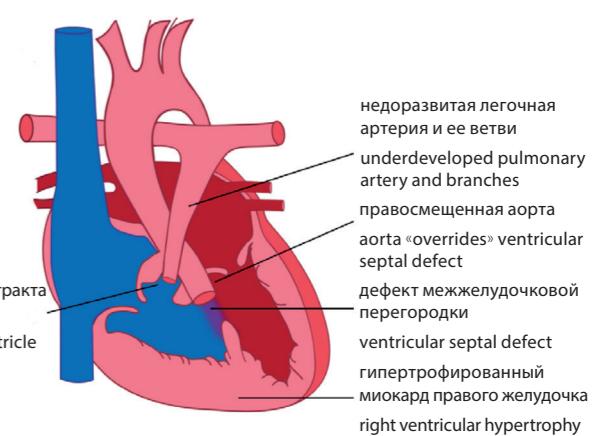


Рисунок 1. Анатомия порока

Figure 1. Anatomy of the Defect

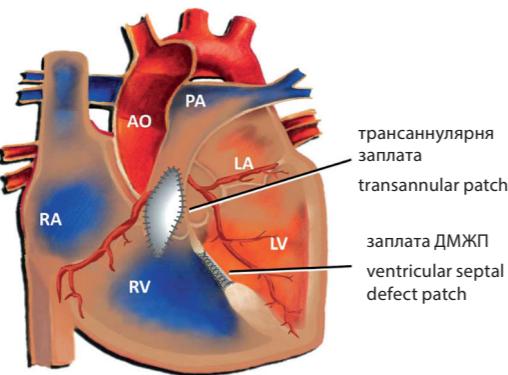


Рисунок 2.
Схема хирургической коррекции ТФ

Figure 2.
Scheme of Surgical Correction of Tetralogy of Fallot

не обратимыми, если приведут к неврологическим нарушениям и, особенно, поражению центральной нервной системы. При ситуации, когда цианоз мало или совсем не выражен (так называемая «бледная тетрада») опасность меньше, но все же она существует.

Хирургическое лечение показано всем пациентам с этим видом порока. Оптимальным методом лечения пациентов с ТФ является радикальная коррекция порока, направленная на восстановление нормальной анатомии сердца и сосудов. Хирургическая коррекция ТФ была впервые описана в 1955 Lillehei et al. [6]. Для устранения обструкции выносящего тракта правого желудочка (ВТПЖ) было предложено проводить вентрикулотомию по передней стенке правого желудочка с использованием трансаннулярной заплаты (рисунок 2). Агрессивный подход в плане устранения обструкции ВТПЖ диктовался тем фактом, что неполное устранение обструкции ВТПЖ явилось предиктором ранней летальности [7]. Радикальная «агрессивная» коррекция обструкции ВТПЖ продемонстрировала относительно хорошие результаты в плане отдаленной выживаемости [8]. Однако данный подход не лишен недостатков, самым значимым из которых является легочная регургитация (ЛР) при использовании заплаты [9, 10]. Долгое время ЛР считалась относительно мало значимым гемодинамическим последствием радикальной коррекции ТФ, однако впоследствии стало очевидным что ЛР является предиктором снижения сократительной функции правого желудочка (ПЖ) и его прогрессивной дилатации, которая в свою очередь ассоциируется с желудочковыми аритмиями и бивентрикулярной дисфункцией [11, 12]. Кроме того, такие пациенты имеют более высокий риск внезапной сердечной смерти [13].

Современные стратегии хирургической коррекции ТФ. Общепринятым является постулат, что наиболее ранняя коррекция ТФ может уменьшить период перегрузки ПЖ давлением и сниженной сатурации, что позволяет максимально сохранить функцию сердца и мозга пациента [14, 15]. Однако, до

сих пор нет консенсуса в определении понятия «ранняя» или поздняя коррекция. Неонатальная коррекция (в сроки до 1 месяца жизни) выполняется с приемлемыми результатами, однако не является общепринятой стратегией в связи с худшими непосредственными результатами по сравнению с коррекцией в постнатальном периоде [16]. Целесообразность первичной радикальной, палиативной и этапной коррекции ТФ до настоящего времени является дискуссионной. Многими авторами признается преимущество радикальной хирургической коррекции ТФ у новорожденных и грудных детей. Однако даже при наличии оптимальных условий в клиниках с большим опытом выполнения подобных операций младенческий возраст продолжает оставаться фактором высокого риска ранней послеоперационной летальности. Кроме того, при выполнении коррекции ТФ в неонатальном периоде чаще используется трансаннулярная заплата, что ухудшает отдаленный прогноз в плане частоты повторных интервенций [16]. В большинстве случаев коррекция порока может быть отсрочена на 3–6 месяцев с прекрасными непосредственными и отдаленными результатами [17, 18]. **Симптомные пациенты** с выраженной гипоксемией, частыми одышечно-цианотическими приступами при ТФ как правило нуждаются в коррекции порока в неонатальном периоде. Различные подходы могут применяться в качестве первичной стратегии, однако поиск оптимальной стратегии все еще продолжается. В последние 30 лет многие кардиохирургические центры стали выполнять первичную радикальную коррекцию ТФ, в том числе и у пациентов в возрасте до 1 года [19–21]. Однако высокий риск её выполнения в раннем возрасте, исходно тяжелое состояние пациентов и анатомически сложный вариант порока часто диктует необходимость палиативных – вспомогательных операций при лечении ТФ путем наложения анастомоза между системным и легочным кругами кровообращения [20–22]. Целью данного вмешательства является не только улучшение клинического состояния пациентов, но и создание оптимальных условий для последующей радикальной хирургической коррекции ТФ. По мнению многих авторов [20, 23, 24] факторами, определяющими тактику лечения пациентов ТФ в сторону палиативных вмешательств, являются: длительный прием β -блокаторов, артериальная гипоксемия, выраженная гипоплазия системы легочных артерий. Ю.Н. Горбатых и соавт., 2000, 2002 г. [25, 26] считают абсолютным показанием к выполнению палиативных вмешательств возраст пациентов менее 3 месяцев и индекс S. Nakata – отношение суммарной площади поперечного сечения правой и ле-

вой легочных артерий к площади поверхности тела (норма 330 ± 30) меньше $180 \text{ mm}^2/\text{m}^2$. В противном случае авторы считают возможным выполнением первичной радикальной коррекции. В.Н. Ильин, А.С. Шарыкин и соавт. [27] считают противопоказанием к первичной радикальной коррекции ТФ возраст менее 4 месяцев, вес менее 4 кг, индекс Nakata меньше $150 \text{ mm}^2/\text{m}^2$, а также наличие гипоксического статуса и прием β -блокаторов более 3 месяцев. Е.В. Михайлова, В.Г. Любомудров и соавт., 2000 г. [28] основным критерием отбора на радикальную коррекцию ТФ по данным ЭХО-КГ обследования, считают индекс McGoon – отношение суммы диаметров легочных артерий у места их деления к диаметру нисходящей аорты (в норме – не менее 1,8), который должен превышать 1,5. Кроме того, по мнению авторов, необходимо учитывать соотношения давлений в правом и левом желудочках. Если данное соотношение составляет менее 70%, то рекомендована первичная радикальная коррекция. В остальных случаях показана палиативная операция – создание подключично-легочного анастомоза. Большинство зарубежных авторов также считают главным противопоказанием к первичной радикальной коррекции ТФ гипоплазию системы легочной артерии в местах недоступных для хирургического расширения [3, 29].

Роль аорто-легочных анастомозов в хирургическом лечении тетрады Фалло у детей. Несмотря на значительный прогресс в хирургии врожденных пороков сердца, на сегодняшний день невозможно обойтись без палиативных вмешательств при хирургической коррекции ТФ. Основное место среди палиативных операций в настоящее время занимают аорто-легочные анастомозы. Наиболее часто накладывается подключично-легочный анастомоз по Блелок-Тауссиг. Первая палиативная операция у пациента с ТФ выполнена хирургом А. Blalock из Балтимора (США), который работал вместе с педиатром Н. Taussig. Операция выполнена в 1945 г. Именно Эллен Тауссиг подсказала Блелоку идею наложения анастомоза между большим и малым кругом кровообращения для хирургического лечения ТФ с целью устранения гипоксемии. Однако, «классический» анастомоз по Блелок-Тауссиг используется в последнее время значительно реже, чем его различные модификации [25, 30]. Это связано с тем, что при создании «классического» анастомоза выполняется перевязка подключичной артерии, что ведет к прекращению пульсации на одноименной верхней конечности. В большинстве случаев отсутствие магистрального кровотока полностью компенсируется и в дальнейшем функция конечности на стороне наложения анасто-

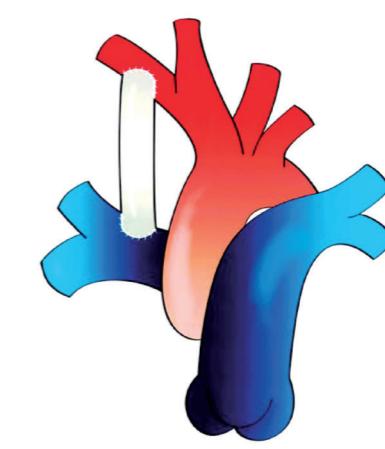


Рисунок 3.
Модифицированный аорто-легочный анастомоз по Блелок-Тауссиг

Figure 3.
Modified
Aorto-Pulmonary
Blalock-Taussig
Anastomosis

ляет сложную техническую проблему и ассоциируется с риском развития ряда тяжелых осложнений [36, 37]. Наложение межсистемных анастомозов сопряжено с ранней смертностью в пределах 3%-5% [38-40]. На протяжении долгого времени единственным способом паллиативного этапа коррекции при ТФ оставались различные методы хирургических вмешательств с присущими им недостатками. Указанные факты вызывают обоснованную неудовлетворённость результатами хирургического лечения ТФ и обуславливают необходимость поиска новых методов паллиативной коррекции ВПС, которые позволили бы улучшить состояние пациентов, подготовить их к выполнению радикальной коррекции порока, оставаясь при этом минимально травматичными и безопасными. По мере развития катетерных тех-

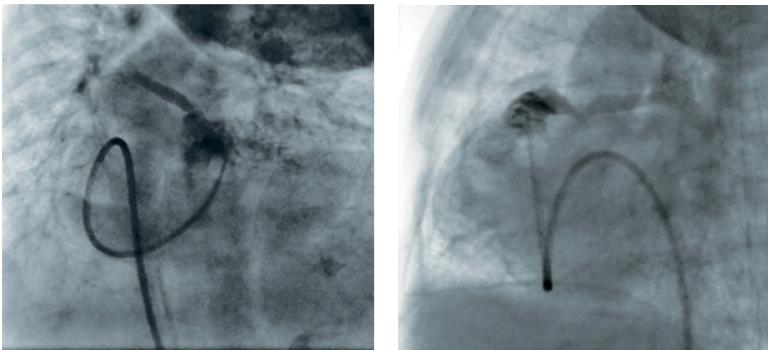


Рисунок 4. Ангиокардиография из ПЖ в прямой (слева) и боковой проекции (справа) при тетраде Фалло с выраженным подклапанно-клапанным сужением ЛА, атрезией левой ветви ЛА. Слабое заполнение ствола и правой ветви ЛА, отсутствие контрастирования левой ветви ЛА

Figure 4. Angiocardiography from the RV, frontal (left) and lateral projections (right) with tetralogy of Fallot with pronounced subvalvular-valvular narrowing of the LA, atresia of the left branch of the LA. Weak filling of the pulmonary trunk and the right branch of the PA, lack of opacification of the left branch of the PA



Рисунок 5. Ангиография левой ветви ЛА из ОАП брахиальным доступом в прямой (слева) и боковой проекции (справа). Хорошее контрастирование левой ветви ЛА

Figure 5. Angiography of the left branch of the PA from the PDA via brachial access, frontal (left) and lateral projection (right). Good opacification of the left branch of the PA

нологий предложены альтернативные малоинвазивные стратегии сохранения легочного кровотока.

Стентирование открытого артериального протока (ОАП) позволяет создать аортолегочный анастомоз «in-situ» сохранив ОАП в функционирующем состоянии как при фетальном типе кровообращения и таким образом обеспечить поддержание адекватного кровотока в системе ЛА. Однако при ТФ атрезия ОАП может быть сложной, либо во все непригодной для стентирования, в связи с чем процедуральный успех составляет по некоторым данным порядка 83% [41, 42]. Недавно опубликованы данные многоцентровых исследований, которые продемонстрировали преимущества стентирования ОАП перед наложением анастомоза по Блелок-Таусиг в плане улучшения клинического статуса пациентов, уровня сатурации, гемоглобина и динамики роста ствола и ветвей ЛА [43].

Стентирование ВТПЖ является прекрасной альтернативой наложению межсистемного анастомоза [40, 44]. Опыт применения все еще является ограниченным, однако опубликованные данные демонстрируют, что данная методика является эффективной и безопасной, сопряжена с меньшим количеством ранних послеоперационных осложнений, снижением летальности, укорочением сроков нахождения пациента в отделении интенсивной терапии и стационаре по сравнению с хирургической коррекцией [40, 44-46]. При этом отмечается лучшая динамика роста ветвей ЛА [47-50], реже возникает необходимость в выполнении повторных хирургических вмешательств. При непосредственном сравнении отдаленных результатов хирургической коррекции и стентирования ВТПЖ не отмечено различий в частоте повторных интервенций в обеих группах [50]. Таким образом, стентирование ВТПЖ при ТФ можно определить как «стратегию выбора» паллиативного этапа. Говоря об эндоваскулярных методиках – стентировании ВТПЖ и ОАП при ТФ, преимуществах, недостатках и их сравнении, уместно привести клинический случай, который наглядно демонстрирует ситуацию, когда только их одновременное применение явилось единственным возможным методом позволившим безопасно, эффективно и в кратчайшие сроки стабилизировать состояние ребенка.

Клинический случай. Пациент А., 11 суток, 3800 гр. Диагноз. ВПС: ТФ. Атрезия левой ветви ЛА. Ребенок поступил в РНПЦ детской хирургии в тяжелом состоянии, с нестабильной гемодинамикой, сатурация 90%. Радикальная коррекция порока в связи с тяжестью состояния и анатомией порока – гипоплазия ветвей ЛА не представлялась возможной. Было принято решение о стенти-

ровании ОАП и ВТПЖ. После выполнения стентирования ОАП и ВТПЖ восстановлен удовлетворительный кровоток по ЛА и ее ветвям (рисунки 4-7), сатурация поднялась до 98-100 %, гемодинамика стабилизировалась. Ребенок в стабильном состоянии переведен в отделение анестезиологии и реанимации.

Заключение

Развитие катетерных технологий в лечении структурной патологии сердца и ВПС привнесло в клиническую практику крайне привлекательные малоинвазивные методики этапной коррекции ТФ. Считавшиеся ранее альтернативными такие методики как стентирование ОАП и ВТПЖ продемонстрировали ряд неоспоримых преимуществ перед хирургическим вариантом паллиативной коррекции ТФ. При всех присущих малоинвазивным технологиям преимуществах и имеющихся недостатках они, несмотря на ограниченный на данный момент опыт их применения, уверенно вошли в арсенал наиболее современных методов паллиативного этапа коррекции ТФ. Безусловно для дальнейшего совершенствования эндоваскулярных технологий, определения и обоснования максимально эффективной стратегии этапной коррекции ТФ необходимы дальнейшие целенаправленные исследования.

Конфликт интересов: отсутствует.

REFERENCES

- Van der Linde D, Konings E.E., Slager M.A., Slager M.A., Witsenburg M., Helbing W.A., Takkenberg J.J.M., Roos-Hesselink J.W. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: A systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 2011, vol. 58, no. 21, pp. 2241-2247. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.025.
- Burakovskiy V.I. Bokeriya L.A. eds. *Serdechno-sosudistaya hirurgiya: rukovodstvo* [Cardiovascular surgery: a guide]. M., Medicina, 1996, 768 s. (in Russian).
- Kirklin J.W. Kirklin J.W., Barratt-Boyces B.G. *Cardiac Surgery*, 2003, 1419 p.
- Neill C.A., Clark E.B. Tetralogy of Fallot. The first 300 years. *Tex Heart Inst J.* 1994, vol. 21, no. 4, pp. 272-279.
- Fallot E.L.A. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). *Marseille Médical*, 1888, vol. 25, pp. 77-93.
- Lillehei C.W., Cohen M., Warden H.E. Read R.C., Aust J.B., Dewall R.A., Varco R.L. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects vol. report of first ten cases. *Ann Surg.* 1955, vol. 142, no. 3, pp. 418-442. doi: 10.1097/00000658-19550900-00010.
- Kirklin J.W., Blackstone E.H., Pacifico A.D., Kirklin J.K., Barger J.R.L.M. Risk factors for early and late failure after repair of tetralogy of Fallot, and their neutralization. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1984, vol. 32, no. 4, pp. 208-214. doi: 10.1055/s-2007-1023386.
- Lillehei C.W., Varco R.L., Cohen M., Warden H.E., Gott V.L., DeWall R.A., Patton C., Moller J.H. The first open heart corrections of tetralogy of Fallot. A 26-31 year follow-up of 106 patients. *Ann Surg.* 1986, vol. 204, no. 4, pp. 490-502. doi: 10.1097/00000658-198610000-00017.
- Carvalho J.S., Shinebourne E.A., Busst C., Rigby M.L., Redington A.N. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *Br Heart J.* 1992, vol. 67, no. 6, pp. 470-473. doi: 10.1136/heart.67.6.470.
- Kirklin J.W., Wallace R.B., McGoon D.C., DuShane J.W. Early and late results after intracardiac repair of Tetralogy of Fallot. 5-Year review of 337 patients. *Ann Surg.* 1965, vol. 162, no. 4, pp. 578-589. doi: 10.1097/00000658-196510000-00004.
- Carvalho J.S., Shinebourne E.A., Busst C., Rigby M.L., Redington A.N. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *Br Heart J.* 1992, vol. 67, no. 6, pp. 470-473. doi: 10.1136/heart.67.6.470.
- Khairy P., Landzberg M.J., Gatzoulis M.A., Lucron H., Lambert J., Marcon F., Alexander M.E., Wals E.P. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of Fallot repair: A multicenter study. *Circulation.* 2004, vol. 109, no. 16, pp. 1994-2000. doi: 10.1161/01.CIR.0000126495.11040.BD.
- Kirklin J.W., Wallace R.B., McGoon D.C., DuShane J.W. Early and late results after intracardiac repair of Tetralogy of Fallot. 5-Year review of 337 patients. *Ann Surg.* 1965, vol. 162, no. 4, pp. 578-589. doi: 10.1097/00000658-196510000-00004.
- Nakashima K., Itatani K., Oka N., Kitamura T., Horai T., Hari Y., Miyaji K. Pulmonary Annulus Growth after the Modified Blalock-Tausig Shunt in Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 2014, vol. 98, no. 3, pp. 934-940. doi: 10.1016/j.athoracsur.2014.04.083.
- Daliento L., Mapelli D., Russo G., Scarso P., Limongi F., Iannizzi P., Melendugno A., Mazzotti E., Volpe B. Health related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: Psychosocial and cognitive outcomes. *Heart.* 2005, vol. 91, no. 2, pp. 213-218. doi: 10.1136/heart.2003.029280.
- Loomba R.S., Buelow M.W., Woods R.K. Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the Neonatal Versus Non-neonatal Period: A Meta-analysis. *Pediatr Cardiol.* 2017, vol. 38, no. 5, pp. 893-901. doi: 10.1007/s00246-017-1579-8.
- Bakhtiyari F., Dähnert I., Leontyev S., Schröter T., Hambisch J., Mohr F.W., Martin Kostelka Ph.D. Outcome and Incidence of Re-Intervention After Surgical Repair of Tetralogy of Fallot. *J Card Surg.* 2013, vol. 28, no. 1, pp. 59-63. doi: 10.1111/jocs.12030.
- Kirklin J.W., Wallace R.B., McGoon D.C., DuShane J.W. Early and late results after

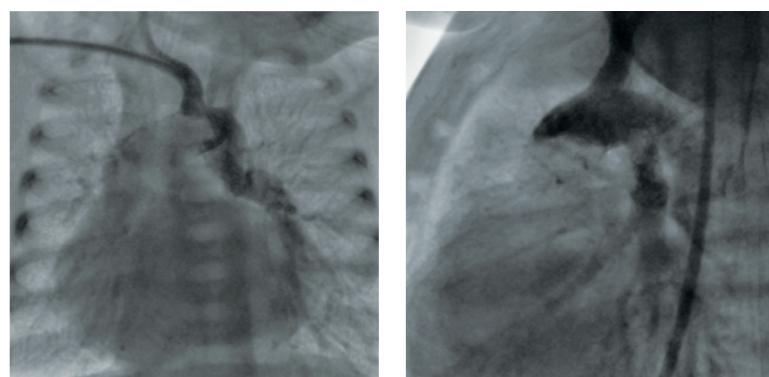


Рисунок 6. Ангиокардиография из ПЖ в прямой (слева) и боковой проекции (справа) после имплантации стента в ОАП

Figure 6. Angiocardiography from the RV, frontal (left) and lateral projections (right) after stent implantation into the PDA

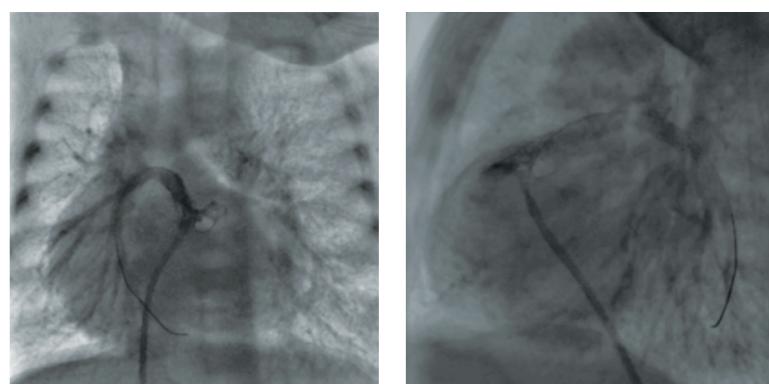


Рисунок 7. Ангиография из ПЖ после имплантации стента в прямой (слева) и боковой проекции (справа). Удовлетворительное контрастирование ствола и правой ветви ЛА

Figure 7. Angiography from the RV after stent implantation, frontal (left) and lateral projections (right). Good opacification of the pulmonary trunk and right branch of PA

18. Arenz C., Laumeier A., Lütter S., Blaschczok H.C., Sinzobahamya N., Haun C., Asfour B., Hraska V. Is there any need for a shunt in the treatment of tetralogy of Fallot with one source of pulmonary bloodflow? *Eur J Cardio-Thoracic Surg*, 2013, vol. 44, no. 4, pp. 648-654. doi:10.1093/ejcts/ezt124.
19. Bokeriya L.A., Tumanyan M.R., Zelenikin M.A., Shatalov K.V., Prasolov S.YU., Musatova T.I., Arnautova I.V., Dedushkina N.YU., Bokova N.A. Analiz blizayishih rezul'tatov hirurgicheskogo lecheniya tetrady Fallo u detey rannego vozrasta [Analysis of the immediate results of surgical treatment of tetralogy of Fallot in young children]. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya hirurgiya*, 2001, no. 1, pp. 4. (in Russian).
20. Zelenikin M.A., Prasolov S.YU., Shatalov K.V., Arnautova I.V., Dedushkina A.A., Kupryashov A.A. Taktika hirurgicheskogo lecheniya tetrady Fallo u pacientov rannego vozrasta [Tactics of surgical treatment of tetralogy of Fallot in young patients]. *Vos'moy Vserossiyskij s'ezd serdechno-sosudistyh hirurgov*, Moskva, 18-22 noyab. 2002 g. : tez. dokl. Moskva, 2002, S. 30. (in Russian).
21. Alkhulaifi A.M. Lacour-Gayet F., Serraf A., Belli E., Planché C. Systemic pulmonary shunts in neonates: early clinical outcome and choice of surgical approach. *Ann Thorac Surg*, 2000, vol. 69, pp. 1499-1504.
22. Odiyankov E.G., Fahreem I.I., Gureeva V.N., Anisimov S.V., Zagrebin A.L., Ry'kov V.V., Savel'ev A.V., Gaynudinov V.O. Operaciya Blelok-Taussig v hirurgii tetrady Fallo i atreziï tricuspidal'nogo klapana [Blelock-Taussig surgery in Fallot's Tetraly surgery and tricuspid valve Atresia]. *Vos'moy Vserossiyskij s'ezd serdechno-sosudistyh hirurgov*, Moskva, 18-22 noyab. 2002 g. : tez. dokl. Moskva, 2002, S. 34. (in Russian).
23. Uzakov N.U., Karakozov P.E., Hikmatov A.A., Abrolov H.K., Achilov E.M. Mejarterial'ny'e anastomozы' v hirurgicheskome lechenii tetrady Fallo [Interarterial Anastomoses in the surgical treatment of tetralogy of Fallot]. *VI Vserossiyskij s'ezd serdechno-sosudistyh hirurgov* : tez. dokl. Moskva, 2000, S. 22. (in Russian).
24. Kirklin J.W., Bargeron E.M. Jr., Pacifico A.D. The enlargement of small pulmonary arteries by preliminary palliative operations. *Circulation*, 1977, vol. 56, pp. 612.
25. Gorbat'y Yu.N., Naberuhin Yu.L., Molin A.V., Novikova M.A., Chaschin O.V., Kasatkin A.S., Ivanov S.M., Varand E.V. K voprosu taktiki hirurgicheskogo lecheniya tetrady Fallo u detey do 3-let [On the tactics of surgical treatment of tetrad Fallot in children under 3 years of age]. *Chervertaya ejegodnaya sessiya nauchnogo centra serdechno-sosudistoy hirurgii im. A. N. Bakulova s Vserossiyskoy konferenciyey molod'y ucheny'h*, Moskva, 14-16 maya 2000 g. : tez. dokl. Moskva, 2000, S. 12. (in Russian).
26. Gorbat'y Yu.N. Naberuhin Yu.L., Hapaev T.S., Ivanov S.M., Molin A.V., Kasatkin A.S., Chaschin O.V. Sravnitelnyy analiz neposredstvennyh rezul'tatov sistemyo-legochny'h anastomozov, soddannyyh s pomosch'yu sosudistyh protezov «Gore-Tex» i ksenoprotezov u bolnyh s cyanoticheskimi VPS [Comparative analysis of direct results of systemic-pulmonary anastomoses created with the help of "Gore-Tex" vascular prostheses and xenoprostheses in patients with cyanotic CHD]. *Shestaya ejegodnaya sessiya Nauchnogo centra serdechno-sosudistoy hirurgii im. A. N. Bakulova RAMN s Vserossiyskoy konferenciyey molod'y ucheny'h*, Moskva, 12-14 May 2002 g. : tez. dokl. Moskva, 2002, S. 13. (in Russian).
27. Ilin V.N., Ivanickiy A.V., Sharykin A.S., Vedernikova L.A., Chechneva V.V., Sonnava S.N., Vinokurov A.V., Zubkova G.A., Koryagin D.A., Abramyan M.A. Efektivnost' selektivnoy hirurgicheskoy taktiki i modifikacii operativnoy tekhniki korrektsii tetrady Fallo u detey 1-го goda zhizni: rezul'taty 100 posledovatelylyh operaciy [The effectiveness of selective surgical tactics and modifications of surgical techniques for correcting the Fallot tetrad in children of the 1st year of life: the results of 100 consecutive operations]. *VI Vserossiyskij s'ezd serdechno-sosudistyh hirurgov* : tez. dokl. Moskva, 2000, S. 10. (in Russian).
28. Lyubomudrov V.G., Kungurcev V.L., Bolsunovskiy V.A., Menshugin I.N., Cytko A.L., Mihaylova E.V. Radikal'naya korrektsiya tetrady Fallo bez katererizacii serda [Radical correction of the Fallot tetrad without cardiac catheterization]. *III Vserossiyskij s'ezd serdechno-sosudistyh hirurgov*, Moskva, 17-20 dek. 1996 g. : tez. dokl. i soobsch'. Moskva, 1996, S. 65. (in Russian).
29. Alfieri O., Locatelli G., Bianchi T., Vanini V., Parenzan L. Repair of tetralogy of Fallot after Waterston anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1979, vol. 77, pp. 826.
30. Cobanoglu A., Schultz J.M. Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life: late results. *Ann Thorac Surg*, 2002, vol. 74, P. 133-138.
31. Bolsunovskiy V.A., Lyubomudrov V.G., Kungurcev V.L., Menshugin I.N., Shagal A.E., Sulkovskaya L.S., Zorin A.B. Neposredstvennye i otdalennyye rezul'taty primeneniya podklyuchichchno-legochchnogo shunta pri korrektsii vrojdennyh porokov serda [Immediate and long-term results of the subclavian-pulmonary shunt in the correction of congenital heart defects]. *III Vserossiyskij s'ezd serdechno-sosudistyh hirurgov*, Moskva, 17-20 dek. 1996 g. : tez. dokl. i soobsch'. Moskva, 1996, S. 72. (in Russian).
32. Vityazev S.P., Volkov A.M., Karaskov A.M., Litasova E.E. Dinamika patofiziologicheskikh, angiograficheskikh i morfofunktionalnyh izmeneniy do i posle palliativnyh operaciy [Dynamics of pathophysiological, angiographic, and morphofunctional changes before and after palliative surgery]. *Pyataya ejegodnaya sessiya Nauchnogo centra serdechno-sosudistoy hirurgii im. A.N. Bakulova RAMN s Vserossiyskoy konferenciyey molod'y ucheny'h* : tez. dokl. Moskva, 2001, S. 21. (in Russian).
33. Lillehei C.W., Levy M.J., Adams P., Anderson R.C. Corrective surgery for tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1964, vol. 48, pp. 556.
34. Johnson R.G., Haworth S.G. Pulmonary vascular and alveolar development, vol. in tetralogy of Fallot: a recommendation for early correction. *Thorax*, 1982, vol. 37, pp. 893.
35. Podzolkov V.P., Alimbaev S.A. Radikalnaya korrektsiya tetrady Fallo posle ranee vy'polnennogo anastomozha po Bleloku-Taussig [Radical correction of the Fallot tetrad after a previously performed Blelock-Taussig anastomosis]. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya hirurgiya*, 1991, no. 1, pp. 25-28. (in Russian).
36. Potapov E.V., Alexi-Meskishvili V.V., Dahnert I., Lange P.E., Hetzer R. Development of pulmonary arteries after central aortopulmonary shunt in newborns. *Ann Thorac Surg*, 2001, vol. 71, pp. 899-905.
37. Tchervenkov C.I., Pelletier M.P., Shum-Tim D., Beland M.J., Rohlcek C. Primary repair minimizing the use of conduits and infants with tetralogy or Double-outlet right ventricle and anomalous coronary arteries. *J Thorac Cardiothorac Surg*, 2000, vol. 119, pp. 314-323.
38. Kiran U., Aggarwal S., Choudhary A., Uma B., Kapoor P.M. The blalock and taussig shunt revisited. *Ann Card Anaesth*, 2017, vol. 20, no. 3, pp. 323-330. doi: 10.4103/aca.ACA_80_17.
39. McKenzie E.D., Khan M.S., Samayoa A.X., Ishak Y.M., Santos A.B., Heinle J.S., Fraser Jr.C.D. The Blalock-Taussig shunt revisited: A contemporary experience. *J Am Coll Surg*, 2013, vol. 216, no. 4, pp. 699-704. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2012.12.027.
40. Chernogla P.F., Linnik Yu.I., Bashkevich A.V., Chernogla P.F., Linnik Yu.I., Bashkevich A.V., Korolkova E.V., Savchuk A.I., Shevchenko N.S., Drozdovskiy K.V. Preimushch'estva stentirovaniya vyhodnogo otdela pravogo jeludochka v srovnenii s nalojenniem modifitsirovannogo anastomozha po blelok-Tausig pered provdeniem radikal'noy korrektsii tetrady Fallo u detey [Advantages of stenting of the right ventricular outlet in comparison with applying a modified blelock-Tausig anastomosis before performing a radical correction of the Fallot tetrad in children]. *Neotlojnaya kardiologiya i kardiovaskulyarnye riski*, 2019, vol. 3, no. 1, pp. 532-538. (in Russian).
41. Alwi M. Stenting the ductus arteriosus: Case selection, technique and possible complications. *Ann Pediatr Cardiol*, 2008, vol. 1, no. 1, pp. 38-45. doi: 10.4103/0974-2069.41054.
42. Bentham J.R., Zava N.K., Harrison W.J., Shauq A., Kalantre A., Derrick G., Chen R.H., Dhillon R., Taliotis D., Kang S.-L., Crossland D., Adesokan A., Hermizi A., Kudumula V., Yong S., Noonan P., Hayes N., Stumper O., Thomson J.D.R. Duct Stenting Versus Modified Blalock-Taussig Shunt in Neonates With Duct-Dependent Pulmonary Blood Flow: Associations With Clinical Outcomes in a Multicenter National Study. *Circulation*, 2018, vol. 137, no. 6, pp. 581-588. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.028972.
43. Glatz A.C., Petit C.J., Goldstein B.H., Kelleman M.S., McCracken C.E., McDonnell A., Buckey T., Mascio C.E., Shashidharan S., Ligon R.A., Ao J., Whiteside W., Wallen W.J., Metcalf C.M., Aggarwal V., Agrawal H., Qureshi A.M. Comparison Between Patent Ductus Arteriosus Stent and Modified Blalock-Taussig Shunt as Palliation for Infants With Ductal-Dependent Pulmonary Blood Flow: Insights From the Congenital Catheterization Research Collaborative. *Circulation*, 2018, vol. 137, no. 6, pp. 589-601. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.029987.
44. Chernogla P.F., Linnik Yu.I., Bashkevich A.V., Korol'kova E.V., Savchuk A.I., Shevchenko N.S., Drozdovskiy K.V. Stentirovaniye vyhodnogo otdela pravogo jeludochka kak e'tapnoe palliativnoe vmeshatel'stvo pered provdeniem radikal'noy korrektsii tetrady Fallo u detey [Stenosis of the right ventricular outlet as a step-by-step palliative intervention before radical correction of the Fallot tetrad in children]. *Neotlojnaya kardiologiya i kardiovaskulyarnye riski*, 2018, vol. 2, no 1, pp. 230-236. (in Russian).
45. Laudito A., Bandisole V.M., Lucas J.F., Radtke W.A., Adamson W.T., Bradley S.M. Right Ventricular Outflow Tract Stent as a Bridge to Surgery in a Premature Infant with Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 2006, vol. 81, no. 2, pp. 744-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2004.10.068.
46. Dohlen G., Chaturvedi R.R., Benson L.N., Ozawa A., Van Arsdell G.S., Fruitman D.S., Lee K.-J. Stenting of the right ventricular outflow tract in the symptomatic infant with tetralogy of Fallot. *Heart*, 2009, vol. 95, no. 2, pp. 142-147. doi: 10.1136/heart.2007.135723.
47. Quandt D., Ramchandani B., Penford G., Stickley J., Bhole V., Mehta C., Jones T., Barron D.J. Oliver Stumper Right ventricular outflow tract stent versus BT shunt palliation in Tetralogy of Fallot. *Heart*, 2017, vol. 102, no. 24, pp. 1985-1991. doi: 10.1136/heartjnl-2016-310620.
48. Quandt D., Ramchandani B., Stickley J., Mehta C., Bhole V., Barron D.J., Stumper O. Stenting of the Right Ventricular Outflow Tract Promotes Better Pulmonary Arterial Regurgitation Compared With Modified Blalock-Taussig Shunt Palliation in Tetralogy of Fallot-Type Lesions. *JACC Cardiovasc Interv*, 2017, vol. 10, no. 17, pp. 1774-84. doi: 10.1161/JACC.0.03979.
49. Sandoval J.P., Chaturvedi R.R., Benson L., Morgan G., Van Arsdell G., Honjo O., Calderone C., Lee K.-J. Right Ventricular Outflow Tract Stenting in Tetralogy of Fallot Infants With Risk Factors for Early Primary Repair. *Circ Cardiovasc Interv*, 2016, vol. 9, no. 12, pp. e003979. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.116.003979.
50. Chernogla P.F., Linnik Yu.I., Bashkevich A.V., Korolkova E.V., Savchuk A.I., Shevchenko N.S., Drozdovskiy K.V. Radikalnaya korrektsiya tetrady Fallo u detey posle stentirovaniya vyhodnogo otdela pravogo jeludochka [Radical correction of the Fallot tetrad in children after stenting of the right ventricular outlet]. *Neotlojnaya kardiologiya i kardiovaskulyarnye riski*, 2019, vol. 3, no. 2, pp. 734-738. (in Russian).

Поступила 18.03.2021