



doi: 10.25005/2074-0581-2024-26-2-346-354

МНОГОЭТАПНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО: ОТ ПАЛЛИАТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ДО ГИБРИДНОГО БИФУРКАЦИОННОГО Y-СТЕНТИРОВАНИЯ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ И РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Ф.М. ДАДАБАЕВ¹, К.В. ПЕТРОСЯН^{1,2}, А.И. КИМ³, А.А. СОБОЛЕВ¹, Е.В. ТОКАРЕВА¹, Е.З. ГОЛУХОВА^{4,5}

¹ Отделение рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, Москва, Российская Федерация

² Кафедра рентгенэндоваскулярных методов диагностики и лечения, Институт подготовки кадров высшей квалификации и профессионального образования, Москва, Российская Федерация

³ Отдел кардиохирургии новорождённых и детей младенческого возраста, Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, Москва, Российская Федерация

⁴ Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, Москва, Российская Федерация

⁵ Кафедра кардиологии, функциональной и ультразвуковой диагностики с курсом детской кардиологии, Институт подготовки кадров высшей квалификации и профессионального образования, Москва, Российская Федерация

Первичная радикальная коррекция тетрады Фалло (ТФ) является оптимальным вариантом хирургического лечения, однако при некоторых состояниях, в частности при сопутствующей экстракардиальной патологии, гипоплазии системы ветвей лёгочной артерии (ЛА), данное вмешательство является невозможным. Обструкция и/или гипоплазия ЛА являются одним из факторов риска при первичной радикальной коррекции данного врождённого порока сердца. В мировой практике существует ряд методов паллиативного подхода для роста лёгочно-артериального дерева с возможностью проведения дальнейшей радикальной коррекции. Однако как же быть, когда паллиативные подходы не дают должного результата? В этой связи мы представляем клинический случай успешного гибридного подхода – бифуркационного Y-стен­тирования лёгочной артерии и радикальной коррекции ТФ.

Ключевые слова: тетрада Фалло, радикальная коррекция, ветви лёгочной артерии, гипоплазия, стентирование ветвей лёгочной арте­рии, бифуркационное Y-стен­тирование, клинический случай.

Для цитирования: Дадабаев ФМ, Петросян КВ, Ким АИ, Соболев АА, Токарева ЕВ, Голухова ЕЗ. Многоэтапное лечение тетрады Фалло: от паллиативных вмешательств до гибридного бифуркационного Y-стен­тирования лёгочной артерии и радикальной коррекции (клинический случай). *Вестник Авиценны*. 2024;26(2):346-54. <https://doi.org/10.25005/2074-0581-2024-26-2-346-354>

MULTI-STAGE TREATMENT OF TETRALOGY OF FALLOT: FROM PALLIATIVE INTERVENTIONS TO HYBRID Y-STENTING OF THE PULMONARY ARTERY BIFURCATION STENOSIS AND RADICAL CORRECTION (CLINICAL CASE)

F.M. DADABAEV¹, K.V. PETROSYAN^{1,2}, A.I. KIM³, A.A. SOBOLEV¹, E.V. TOKAREVA¹, E.Z. GOLUKHOVA^{4,5}

¹ Department of X-ray Surgical Methods of Research and Treatment of the Heart and Blood Vessels, A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russian Federation

² Department of X-ray Endovascular Methods of Diagnosis and Treatment, Institute of Higher Qualification Personnel Training and Professional Education, Moscow, Russian Federation

³ Department of Cardiac Surgery of Newborns and Infants, A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russian Federation

⁴ A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russian Federation

⁵ Department of Cardiology, Functional and Ultrasound Diagnostics with a Course in Pediatric Cardiology, Institute for Higher Qualification Personnel Training and Professional Education, Moscow, Russian Federation

Primary radical correction of tetralogy of Fallot (ToF) is an optimal surgical option; however, in some conditions, in particular with concomitant extracardiac pathology and hypoplasia of the pulmonary artery (PA) branches, this intervention is not possible. Obstruction and/or hypoplasia of the PA is one of the risk factors for primary radical correction of this congenital heart defect (CHD). In world practice, there are several methods of palliative approach for PA growth with the possibility of further radical correction. However, in some cases, palliative approaches do not give the desired result. In this regard, we present a clinical case of a successful hybrid bifurcation Y-stenting of the PA and radical correction of ToF.

Keywords: Tetralogy of Fallot, radical correction, branches of the pulmonary artery, hypoplasia, stenting of the branches of the pulmonary artery, bifurcation Y-stenting, clinical case.

For citation: Dadabaev FM, Petrosyan KV, Kim AI, Sobolev AA, Tokareva EV, Golukhova EZ. Многоэтапное лечение тетрады Фалло: от паллиативных вмешательств до гибридного бифуркационного Y-стен­тирования лёгочной артерии и радикальной коррекции (клинический случай) [Multi-stage treatment of tetralogy of Fallot: From palliative interventions to hybrid Y-stenting of the pulmonary artery bifurcation stenosis and radical correction (clinical case)]. *Vestnik Avitsenny [Avicenna Bulletin]*. 2024;26(2):346-54. <https://doi.org/10.25005/2074-0581-2024-26-2-346-354>

ВВЕДЕНИЕ

Частота встречаемости ТФ среди всех врождённых пороков сердца (ВПС) составляет 7-10%. Среди пороков, требующих хирургического лечения в раннем детском возрасте, на долю ТФ приходится 15%. Средняя продолжительность жизни пациентов с ТФ составляет 12-13 лет и зависит от степени стеноза ЛА [1].

Первичная радикальная коррекция ТФ является оптимальным вариантом хирургического лечения, однако при некоторых состояниях, в частности при сопутствующей экстракардиальной патологии, гипоплазии системы ветвей ЛА, данное вмешательство является невозможным [2].

Обструкция и/или гипоплазия ЛА являются одним из факторов риска при первичной радикальной коррекции ТФ. Частота встречаемости данной патологии среди всех ВПС составляет 2-3% [3]. В таких случаях для выполнения в последующем радикальной коррекции порока первым этапом проводятся паллиативные вмешательства, целью которых является увеличение лёгочного кровотока. К методам первичной паллиативной помощи относятся: наложение различных типов межсистемных анастомозов, в частности подключично-лёгочного анастомоза по Блэлок-Тауссиг (БТ); реконструкция путей оттока из правого желудочка (РПОПЖ) без пластики дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП); стентирование выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) или открытого артериального протока (ОАП) [4].

О первом шунте БТ было сообщено ещё в 1944 году, за последние 70 лет эта процедура развивалась по мере разработки новых материалов и по сей день остаётся элементом паллиативного лечения новорождённых со сложными ВПС. Последствия несостоятельности шунта могут быть фатальными, при этом летальность варьирует в диапазоне 3-15% и остаётся удручающе высокой даже в современную эпоху [5].

Rana JS et al (2002) в ретроспективном исследовании сообщили о выполнении 70 операций по наложению шунта БТ у 63 пациентов за 8-летний период. В отдалённом периоде у 49 пациентов, находившихся под длительным наблюдением, клиника хронической сердечной недостаточности развилась в 6% случаев, а несостоятельность шунта БТ была зарегистрирована в 14% наблюдений. Летальность зафиксирована в 33% случаях, из которых у 6 пациентов была коморбидная патология до наложения шунта БТ. Авторами был сделан вывод, что шунт БТ является относительно безопасной и эффективной паллиативной процедурой у пациентов, которым невозможно выполнить радикальную коррекцию ТФ [6].

Основными осложнениями, возникающими после наложения подключично-лёгочных анастомозов, являются сужения и окклюзии как самих шунтов, так и анастомозирующих артерий (подключичных, лёгочных) [2]. По данным Алеяна БГ с соавт. (2017), в 55,4% случаев после манипуляций на ветвях ЛА возникают сужения, требующие коррекции [7].

В современную эпоху особое место занимают эндоваскулярные вмешательства [8]. Так, Quandt D et al (2017) в своих работах провели сравнение показателей заболеваемости, смертности и частоты повторных вмешательств, а также степень роста и симметричность развития ветвей ЛА после стентирования ВОПЖ и модифицированного шунта БТ для паллиативного лечения у пациентов с ТФ. В группе анастомоза z-score показатели для правой ЛА (ПЛА) улучшились с медианы -2,41 до -1,13, а для левой ЛА (ЛЛА) – с медианы -1,89 до -0,32. В группе стентирования ВОПЖ z-score для ПЛА увеличился с медианы -2,28 до -0,72, а для ЛЛА – с медианы -2,08 до -0,05. Авторами были сделаны выводы, что при ТФ стентирование ВОПЖ способствует лучшему росту ветвей ЛА и является

BACKGROUND

The incidence of ToF among all congenital heart diseases is 7-10%. Among the defects requiring surgical treatment in early childhood, ToF accounts for 15%. The average life expectancy of patients with ToF is 12-13 years and depends on the degree of PA stenosis [1].

Primary radical correction of ToF is the optimal surgical treatment option; however, in some conditions, in particular with concomitant extracardiac pathology and hypoplasia of the PA branches, this intervention becomes impossible [2].

Obstruction and/or hypoplasia of the PA is one of the risk factors for primary radical correction of ToF. The incidence of this pathology among all CHDs is 2-3% [3]. In such cases, to subsequently perform a radical correction of the defect, the first stage will be palliative interventions, the purpose of which is to increase pulmonary blood flow. Methods of primary palliative care include the application of various types of intersystemic anastomoses, in particular the subclavian-pulmonary anastomosis according to Blalock-Taussig (BT); reconstruction of the right ventricular outflow tract (RVOT) without plastic surgery of the ventricular septal defect (VSD); stenting of the RVOT or patent ductus arteriosus (PDA) [4].

The first BT shunt was reported in 1944; over the past 70 years, this procedure has evolved with the development of new materials and remains an element of the palliative treatment of newborns with complex CHDs. The consequences of shunt failure can be fatal, with mortality ranging from 3 to 15% and remaining depressingly high even in the modern era [5].

In a retrospective study, Rana JS et al (2002) reported 70 BT shunt operations in 63 patients over eight years. In 49 patients under long-term observation, chronic heart failure developed in 6% of cases, and BT shunt failure was recorded in 14% of cases. Mortality was recorded in 33% of cases, of which six patients had comorbid pathology before the application of the BT shunt. The authors concluded that the BT shunt is a relatively safe and effective palliative procedure in patients who cannot undergo radical correction of ToF [6].

The main complications that arise after creating subclavian-pulmonary anastomoses are narrowing and occluding the shunts and the anastomosing arteries (subclavian and pulmonary ones) [2]. According to Alekyan BG et al (2017), in 55.4% of cases, narrowings occur that require correction after manipulations on the PA branches [7].

In the modern era, endovascular interventions occupy a special place [8]. Thus, Quandt D et al (2017) compared morbidity, mortality, and re-intervention rates, as well as the degree of growth and symmetry of development of the PA branches after RVOT stenting and a modified BT shunt for palliative treatment in patients with ToF. In the anastomosis group, z-scores for the right PA (RPA) improved from a median of -2.41 to -1.13, and for the left PA (LPA), from a median of -1.89 to -0.32. In the RVOT stenting group, the z-score for the RPA increased from a median of -2.28 to -0.72, and for the LPA – from a median of -2.08 to -0.05. The authors concluded that in the case of ToF, RVOT stenting promotes better growth of PA branches and is an effective palliative treatment method compared to BT shunt [9, 10].

However, such methods do not always lead to a sufficient increase in pulmonary blood flow, making radical correction impossible. In such cases, it is technically possible to perform radical correction of ToF with simultaneous hybrid stenting of one

эффективным паллиативным методом лечения по сравнению с БТ шунтом [9, 10].

Однако не всегда такие методы приводят к достаточному увеличению лёгочного кровотока, что, в свою очередь, делает выполнение радикальной коррекции невозможным. В таких случаях технически возможно выполнение радикальной коррекции ТФ с одномоментным гибридным стентированием одной или двух ветвей ЛА. Данный клинический случай и будет описан в статье.

Описание клинического случая

Родители ребёнка дали информированное согласие на публикацию полученных результатов.

Пациентка А. в возрасте 21 месяца была госпитализирована в Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева с жалобами (со слов матери) на одышку, цианоз при умеренной нагрузке и отставание в развитии. Из анамнеза известно, что больная перенесла ряд паллиативных вмешательств по поводу ТФ.

Так, в возрасте 3 месяцев больная была госпитализирована в стационар в крайне тяжёлом состоянии с насыщением капиллярной крови кислородом 80%, в связи с чем было выполнено наложение подключично-лёгочного анастомоза слева по БТ. Однако в первые сутки отмечалось ухудшение состояния, снижение насыщения капиллярной крови кислородом до 60%. Было принято решение о проведении экстренной ангиокардиографии (АКГ), по результатам которой выявлена гипопункция ранее наложенного анастомоза. Принимая во внимание наличие подклапанного стеноза ЛА, было принято решение о выполнении паллиативного эндоваскулярного вмешательства – стентирования ВОПЖ (рис.1).

Далее, в течение 15 месяцев, больной была проведена двукратная РПОПЖ. Данное решение было обусловлено снижением насыщения капиллярной крови кислородом (85%), недостаточным развитием системы лёгочно-артериального дерева и умеренной гипоплазией левого желудочка (ЛЖ).

В течение 6 месяцев, со слов мамы, состояние ребёнка оставалось тяжёлым, без положительной динамики.

На момент госпитализации у больной отмечалась выраженная артериальная гипоксемия – насыщение капиллярной крови кислородом 86%, ЧСС 130 уд/мин, артериальное давление – 90/50

or two branches of the PA. This clinical case is described in this paper.

Description of a clinical case

The child's parents gave informed consent to the publication of the results obtained.

Patient A, a girl aged 21 months, was hospitalized at the A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery with complaints (according to the mother) of shortness of breath, cyanosis with moderate exertion, and developmental delay. From the anamnesis, it is known that the patient underwent several palliative interventions for ToF.

Thus, at the age of 3 months, the patient was hospitalized in severe condition with a capillary blood oxygen saturation of 80%; therefore, a left BT subclavian-pulmonary anastomosis was performed. However, on the first day, her condition deteriorated, with a decrease in capillary blood oxygen saturation to 60%. It was decided to perform emergency angiocardiology (ACG), the results of which revealed hypofunction of the previously formed anastomosis. Considering the subvalvular stenosis of the PA in the patient, a decision was made to perform palliative endovascular intervention (RVOT stenting) (Fig. 1).

Then, within 15 months, the patient underwent double RVOT reconstruction. This decision was due to a decrease in capillary blood oxygen saturation (85%), insufficient development of the PA system and moderate hypoplasia of the left ventricle (LV).

For six months, according to the mother, the child's condition remained severe, without any positive dynamics.

At the time of hospitalization, the patient has severe arterial hypoxemia with capillary blood oxygen saturation of 86%, heart rate of 130 beats/min, and blood pressure of 90/50 mm Hg. During hospitalization, the patient undergoes a comprehensive examination, including an ACG. The results of echocardiography: LV ejection fraction – 69.8%, LV end-diastolic diameter – 2.9 cm, systolic pressure gradient (SPG) at the ostium of the RPA and LPA is 61 mm Hg and 85 mm Hg respectively.

ACG reveals combined stenosis of the PA, hypoplasia of the pulmonary trunk and left PA, ostial narrowing of the PA branches, PDA, and extensive aortopulmonary collaterals. The Nakata and McGoon indices are 1.04 and 285.23, respectively. SPG on RPA and LPA is 52 mm Hg and 68 mm Hg, respectively.

Рис. 1 АКГ в двух проекциях. А, В – устьевое сужение левой ЛА, отсутствие контрастирования подключично-лёгочного анастомоза. С, D – имплантация и раскрытие стента в ВОПЖ и стволе ЛА

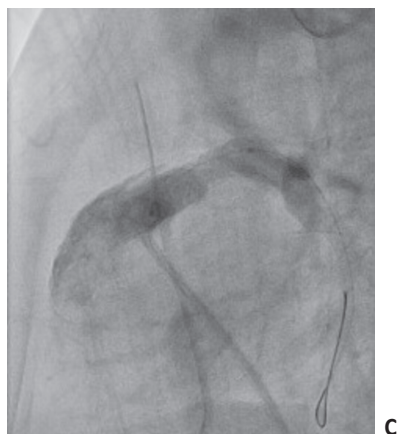
Fig. 1 ACG in two projections. A, B – ostial narrowing of the left PA, lack of contrast enhancement of the subclavian-pulmonary anastomosis; C, D – implantation and deployment of a stent in the RVOT and the pulmonary trunk



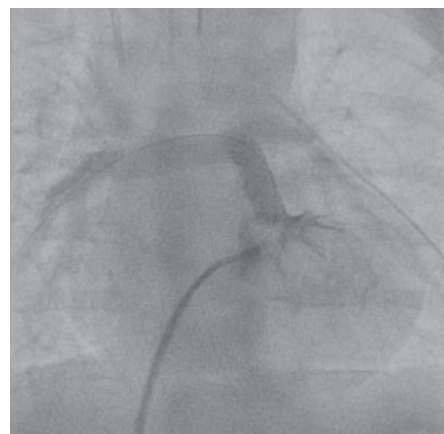
A



B



C



D

мм Hg. В период госпитализации больной проведено комплексное обследование, включая АКГ исследование. По результатам эхокардиографии (ЭхоКГ): фракция выброса ЛЖ – 69,8%, конечно-диастолический размер (КДР) ЛЖ – 2,9 см, градиент систолического давления (ГСД) в устьях ПЛА и ЛЛА составил 61 мм Hg и 85 мм Hg соответственно.

При АКГ выявлены комбинированный стеноз ЛА, гипоплазия ствола и левой ЛА, устьевые сужения ветвей ЛА, ОАП, большие аорто-лёгочные коллатерали (БАЛКА). Индексы Nakata и McGoop составили 1,04 и 285,23 соответственно. ГСД на ПЛА и ЛЛА – 52 мм Hg и 68 мм Hg соответственно.

Учитывая гипоплазию ЛА и сохраняющиеся признаки сердечной недостаточности, рефрактерные к проводимой терапии и предшествующим оперативным вмешательствам, нами принято решение о выполнении гибридного бифуркационного Y-стентирования ветвей ЛА в сочетании с радикальной коррекцией ТФ в условиях искусственного кровообращения.

В условиях кардиохирургической операционной на работающем сердце в области бессосудистой зоны ВОПЖ наложен кисетный шов, и выполнена пункция стенки ПЖ с установкой интродьюсера 10 Fr. При ангиографии из ВОПЖ визуализированы: гипоплазия ствола ЛА, стенозы устьев ПЛА и ЛЛА. В дистальный отдел нижнедолевой левой ЛА проведён и установлен жёсткий проводник Amplatz Super Stiff (Boston Scientific, USA), по проводнику проведён баллонный катетер Z-Med 8,0×20,0 мм (NuMed Inc., USA), и выполнена преддилатация устья левой ЛА при нагнетании давления в баллонном катетере 10 атмосфер. Далее периферический стент с гибридным дизайном ячеек AndraStent (Andramed, Germany) длиной 26 мм монтирован на периферический баллонный катетер Z-Med 10,0×30,0 мм (NuMed Inc., USA). Монтированный стент позиционирован и имплантирован в устье левой ЛА с выходом в ствол ЛА под давлением 10 атмосфер. Выполнена контрольная АКГ из ствола ЛА – полное прилегание стента. Далее через ячейку ранее имплантированного стента жёсткий проводник проведён и установлен в дистальном отделе ПЛА. После предварительной дилатации ячейки стента в контралатеральной ветви, выполнена имплантация стента с гибридным дизайном ячеек AndraStent (Andramed, Germany) длиной 21 мм в устье ПЛА. При контрольной ангиографии из ствола ЛА – оптимальное положение стентов в ветвях ЛА, стенты раскрыты полностью, признаков диссекции и миграции стентов нет. Данное стентирование проводилось по технике Y-стентирования (рис. 2).

Далее выполнен хирургический этап гибридного вмешательства – радикальная коррекция ТФ на фоне искусственного кровообращения. При попытке сведения грудины отмечалась депрессия сегмента ST в II, III, aVF до 2 мм без снижения артериального давления (АД 90/55 мм Hg). Принято решение об отсроченном уши-

Taking into account the hypoplasia of the PA and persistent signs of heart failure, refractory to the therapy and previous surgical interventions, we decide to perform hybrid bifurcation Y-stenting of the PA branches in combination with on-pump radical correction of ToF.

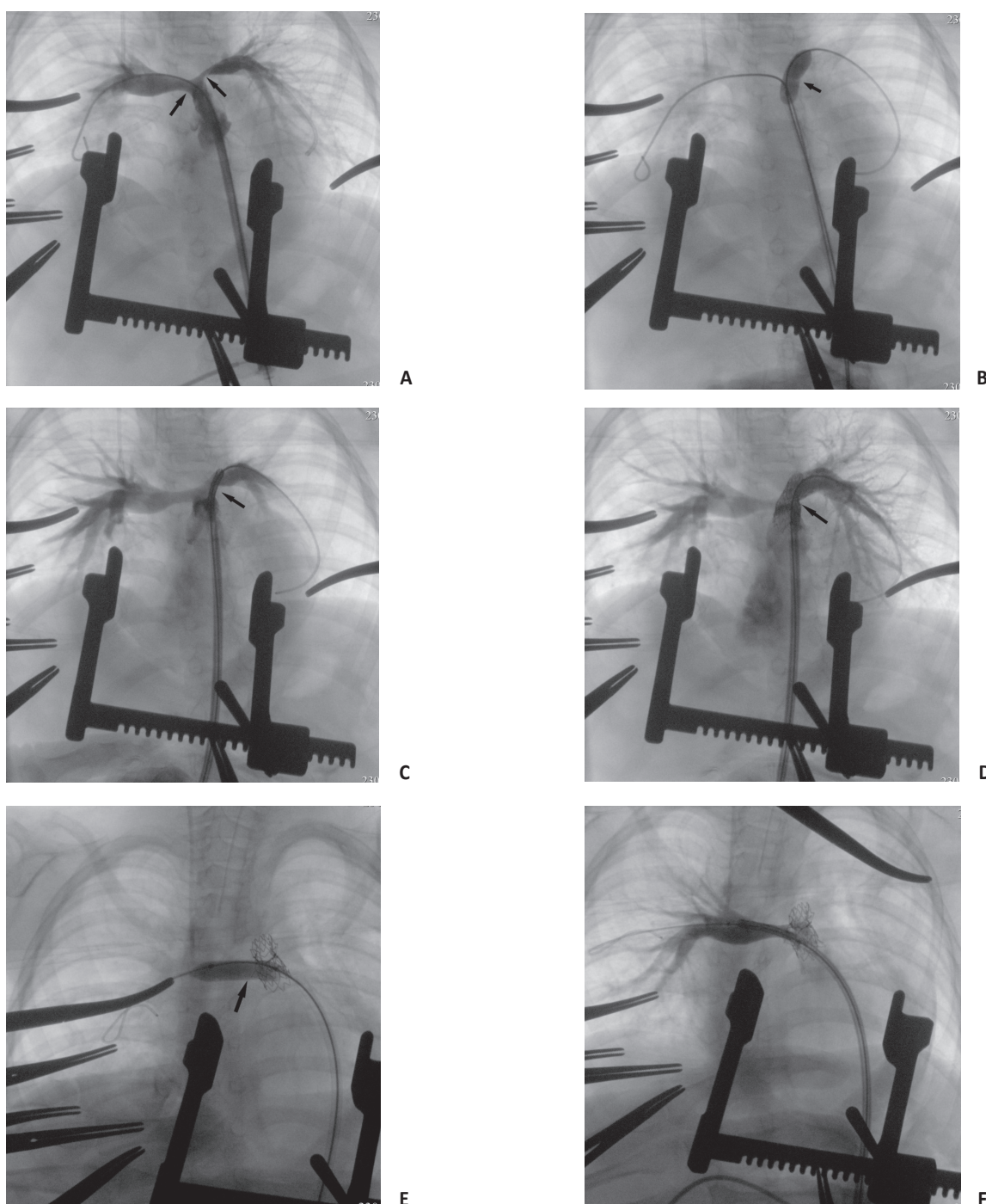
In a cardiac surgical operating room, a purse-string suture is placed on the beating heart in the RVOT avascular zone, and a puncture of the RV wall is performed with the installation of a 10 Fr introducer. Angiography from the RVOT visualizes hypoplasia of the pulmonary trunk, stenosis of the ostia of the RPA and LPA. An Amplatz Super Stiff guidewire (Boston Scientific, USA) is passed and installed, a Z-Med 8.0×20.0 mm balloon catheter (NuMed Inc., USA) is passed along the guidewire, and predilation of the LPA ostium was performed with balloon catheter pressure increased to 10 atmospheres. Next, a 26 mm long AndraStent (Andramed, Germany) peripheral stent with a hybrid cell design is mounted on a peripheral Z-Med 10.0×30.0 mm balloon catheter (NuMed Inc., USA). The mounted stent is positioned and implanted at the ostium of the LPA with exit into the pulmonary trunk under a pressure of 10 atmospheres. A control ACG performed from the pulmonary trunk shows a complete adhesion of the stent. Next, a rigid guidewire is passed through the cell of the previously implanted stent and installed in the distal section of the RPA. After preliminary deployment of the stent cell in the contralateral branch, a 21 mm long AndraStent (Andramed, Germany) stent with a hybrid cell design is implanted at the RLA ostium. Control angiography from the pulmonary trunk shows the optimal position of the stents in the PA branches, the stents are fully deployed, there are no signs of dissection or migration of the stents. This stenting is performed using the Y-stenting technique (Fig. 2).

Next, the surgical stage of a hybrid intervention is performed, which is a radical on-pump correction of ToF. When we attempted to perform the sternum closure, there was a ST segment depression in II, III, and aVF leads up to 2 mm without a blood pressure drop (BP 90/55 mm Hg). A decision was made to perform delayed sternum closure with the skin defect closed with a xenopericardium patch. On the 2nd day, delayed sternum closure was performed. Duration of mechanical ventilation was 72 hours. The patient was transferred to the specialized unit on the 4th day.

At discharge (day 12), the patient's condition is satisfactory and stable. BP on the right arm is 92/58 mm Hg, and the heart rate is 115 beats/min. During the control echocardiography, residual SPG is noted on the stent in the RPA – 23 mm Hg, and in the LPA – 29 mm Hg.

Рис. 2 А – стрелками указаны сужения устьев ПЛА и ЛЛА. В – стрелкой указан баллон в ЛЛА. С – позиционирование стента в ЛЛА. D – стрелкой указан раскрытый стент в ЛЛА. E – стрелкой указан баллон в ПЛА. F – позиционирование стента в ПЛА. G – стрелкой указан недораскрытый участок стента в ПЛА. H – баллонная постдилатация проксимального участка стента. I – визуализируется полное прилегание имплантируемых стентов

Fig. 2 A – arrows indicate narrowings of the RPA and LPA ostia. B – the arrow indicates the balloon in the LPA. C – positioning of the stent in the LPA. D – the arrow indicates the deployed stent in the LPA. E – the arrow indicates the balloon in the RPA. F – positioning of the stent in the RPA. G – the arrow indicates the underdeployed part of the stent in the RPA. H – balloon postdilatation of the proximal portion of the stent. I – complete adhesion of the implanted stents is visualized

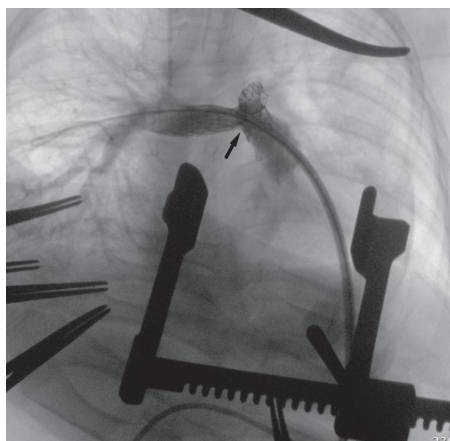


вании грудины с замещением дефекта кожи заплатой из ксеноперикарда. На 2-е сутки было выполнено отсроченное ушивание грудины. Длительность ИВЛ составила 72 часа. Больная переведена в профильное отделение на 4-е сутки.

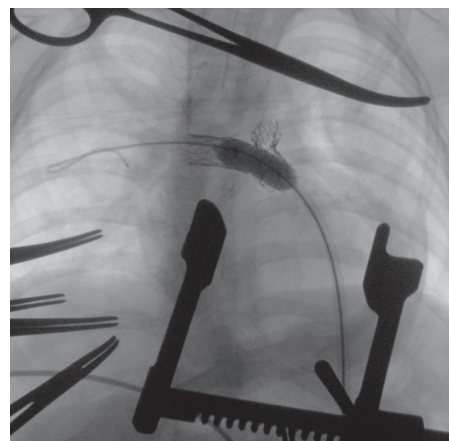
На момент выписки (12-е сутки) состояние удовлетворительное, стабильное. АД на правой руке – 92/58 мм Hg, ЧСС – 115 уд/

DISCUSSION

In world practice today, RVOT stenting is widely used as the first stage of surgical correction of conotruncal defects in patients with contraindications to primary radical correction of CHDs. Still,



G



H

мин. При контрольной ЭхоКГ отмечается наличие остаточного ГСД на стенке в ПЛА – 23 мм Hg, на стенке в ЛЛА – 29 мм Hg.

ОБСУЖДЕНИЕ

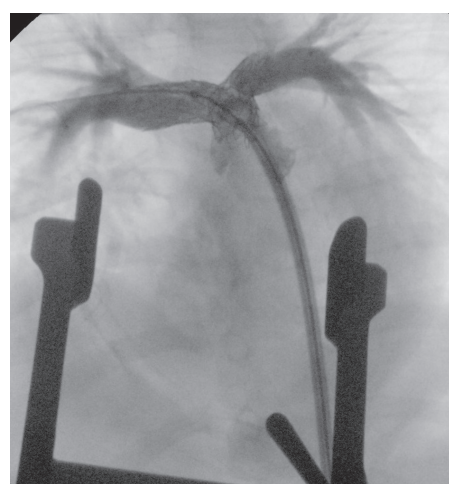
В мировой практике на сегодняшний день широко применяется стентирование ВОПЖ, как первый этап хирургической коррекции пороков конотрункуса у пациентов с противопоказаниями к первичной радикальной коррекции ВПС, однако в нашем центре мы придерживаемся классической линии паллиативной помощи при ТФ – наложения шунта по БТ. Но данный метод в нашем клиническом случае не показал свою эффективность. Скорее всего это было связано с генетическими нарушениями в виде склонности к тромбообразованию. Основываясь на мировом опыте, мы выполнили эндоваскулярное вмешательство – стентирование ВОПЖ. Данный метод в настоящее время рассматривается как операция первой линии у пациентов с обструктивными поражениями ВОПЖ ведущими мировыми центрами по сравнению с шунтом БТ [11].

В нашем клиническом случае выполнена имплантация стента в субоптимальной позиции с неполным захватом подклапанного компонента, что, в свою очередь, не привело к увеличению лёгочно-артериального индекса. Проведя множество междисциплинарных консилиумов, нами было принято решение о проведении РПОПЖ. Однако и данный метод не дал положительных результатов. Учитывая, что ни хирургические, ни эндоваскулярные паллиативные вмешательства не привели к положительным результатам, нами было принято решение о рассмотрении гибридного подхода.

Гибридная хирургия – это следующая ступень эволюции, позволяющая не только обеспечить доступ для эндоваскулярных инструментов, но и одновременно выполнить вмешательство, направленное на устранение других внутрисердечных пороков.

Стеноз ветвей ЛА является довольно частой проблемой при сложных ВПС. Эндоваскулярные методы лечения (баллонная ангиопластика и стентирование ветвей ЛА) в настоящий момент показали техническую эффективность, сопоставимую с открытой ангиопластикой, при этом позволяют избежать ИК, стернотомии или рестернотомии и, а также менее продолжительны по времени [12].

Однако многим пациентам, по-прежнему, требуется оперативное вмешательство, ввиду морфологии стеноза, возраста и веса на момент операции, сопутствующей обструкции ВОПЖ, затрудняющей проведение доставляющей системы к стенозированному сегменту ЛА. В таких случаях оптимальным является гибридный подход, преимуществом которого является импланта-



I

in our center, we adhere to the classic line of palliative care for ToF which is a BT shunt. However, this method was not effective in our clinical case. Most likely, this was due to genetic disorders in the form of a tendency to form blood clots. Based on international experience, we performed endovascular intervention – RVOT stenting. This method is currently considered a first-line operation in patients with obstructive lesions of the RVOT by the world's leading centers compared to the BT shunt [11].

In our clinical case, a stent was implanted in a suboptimal position with incomplete capture of the subvalvular component, which, in turn, did not lead to an increase in the PA index. After holding many interdisciplinary consultations, we decided to conduct RVOT reconstruction. However, this method did not give any effect. Considering that neither surgical nor endovascular palliative interventions led to positive results, we decided to consider a hybrid approach.

Hybrid surgery is the next step in evolution, allowing not only to provide access for endovascular instruments but simultaneously to perform an intervention aimed at eliminating other intracardiac defects.

Stenosis of the PA branches is a rather common problem in complex CHDs. Endovascular treatment methods (balloon angioplasty and PA branches stenting) have now shown technical effectiveness comparable to open angioplasty. While avoiding bypass, sternotomy, or resternotomy, they are also less time-consuming [12].

However, many patients still require surgical intervention due to the morphology of the stenosis, the age and weight of the patient at the time of surgery, and concomitant RVOT ob-

ция стента большего размера у маловесных пациентов, а также одномоментная коррекция сложного ВПС.

Мичиганский центр ВПС продемонстрировал 20-летний опыт с 1994 по 2013 гг. гибридной установки стентов в ЛА. 81 стент был установлен 68 пациентам. У большинства пациентов (84%) имплантация стентов была выполнена как часть открытой операции. Имплантация стентов была успешной в 99% случаев, у 1 пациента произошёл разрыв ЛА дистальнее имплантации стента, что потребовало немедленного удаления стента и открытой ангиопластики. При контрольной ЭхоКГ остаточный резидуальный стеноз лёгкой степени или отсутствие обструкции отмечались в 92% случаев [13].

На наш взгляд, интерес данного клинического случая обусловлен тем, что ранее проведённые паллиативные вмешательства – наложение шунта по БТ, стентирование ВОПЖ и двукратная РПОПЖ – не привели к значимому росту лёгочно-артериального индекса. Таким образом, учитывая тяжёлое клиническое состояние и ряд ограничений, как эндоваскулярной, так и хирургической коррекции, было решено выполнить гибридное бифуркационное Y-стентирование ЛА в сочетании с радикальной коррекцией ТФ. По причине наличия гипоплазии ствола и обструкции ветвей лёгочно-артериального дерева необходимо было выполнить стентирование ПЛА и ЛЛА с вовлечением ствола ЛА. Поэтому нами и было принято решение о проведении гибридного Y-стентирования. В этой связи, наш выбор пал на стенты с гибридной ячейкой – AndraStent.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В настоящее время проведение коррекции ТФ является довольно изученным методом и доказал своё преимущество. Однако в данном клиническом случае мы продемонстрировали неэффективность ранее проведённых паллиативных вмешательств, и, на наш взгляд, применённый гибридный подход явился успешным и эффективным вмешательством.

struction, which complicates passing the delivery system to the stenotic segment of the PA. In such cases, a hybrid approach is optimal, the advantage of which is the implantation of a larger stent in low-weight patients and the simultaneous correction of complex CHD.

The Michigan CHD Center demonstrated 20 years of experience in the hybrid PA stent placement from 1994 to 2013. Eighty-one stents were implanted in 68 patients. In most patients (84%), stent implantation was performed as a part of open surgery. Stent implantation was successful in 99% of cases; in one patient, the PA ruptured distal to stent implantation, which required immediate stent removal and open angioplasty. During control echocardiography, residual mild stenosis or absence of obstruction was noted in 92% of cases [13].

The interest in this clinical case is because preliminary palliative interventions – applying a BT shunt, RVOT stenting, and double RVOT reconstruction – did not significantly increase the PA index. Thus, considering the severe clinical condition and several limitations of both endovascular and surgical correction, it was decided to perform a hybrid bifurcation Y-stenting of the PA combined with radical correction of ToF. Due to the presence of pulmonary trunk hypoplasia and obstruction of the branches of the PA, it was necessary to perform stenting of the RPA and LPA involving the PA trunk. Therefore, we decided to perform hybrid Y-stenting. In this regard, our choice fell on stents with a hybrid cell (AndraStent).

CONCLUSION

The correction of ToF is a well-studied method which has proven its advantage. However, in this clinical case, we demonstrated the ineffectiveness of preliminary performed palliative interventions, and, in our opinion, the hybrid approach used proved to be a successful and effective intervention.

ЛИТЕРАТУРА

1. Wise-Faberowski L, Asija R, McElhinney DB. Tetralogy of Fallot: Everything you wanted to know but were afraid to ask. *Paediatr Anaesth*. 2019;29(5):475-82. <https://doi.org/10.1111/pan.13569>
2. Banjoko A, Seyedzenouzi G, Ashton J, Hedayat F, Smith NN, Nixon H, et al. Tetralogy of Fallot: Stent palliation or neonatal repair? *Cardiol Young*. 2021;31(10):1658-66. <https://doi.org/10.1017/S1047951121000846>
3. Mudd JG, Walter KE, Willman VL. Pulmonary artery stenosis: Diagnostic and therapeutic considerations. *Am J Med Sci*. 1965;249:125-34. <https://doi.org/10.1097/00000441-196502000-00001>
4. Qureshi AM, Caldarone CA, Wilder TJ. Transcatheter approaches to palliation for Tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2022;25:48-57. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2022.05.001>
5. Kiran U, Aggarwal S, Choudhary A, Uma B, Kapoor PM. The Blalock and Taussig shunt revisited. *Ann Card Anaesth*. 2017;20(3):323-30. https://doi.org/10.4103/aca.ACA_80_17
6. Rana JS, Ahmad KA, Shamim AS, Hassan SB, Ahmed MA. Blalock-Taussig shunt: Experience from the developing world. *Heart Lung Circ*. 2002;11(3):152-6. <https://doi.org/10.1046/j.1444-2892.2002.00145.x>
7. Алекаян БГ, Подзолков ВП, Пурсанов МГ, Сандодзе ТС. Стентирование при сужениях и гипоплазиях лёгочных артерий у больных с врождёнными пороками сердца. В кн. Алекаян БГ. (ред.) Рентгенэндоваскулярная хирургия. Национальное руководство. Том 1. 2017. 232 с.

REFERENCES

1. Wise-Faberowski L, Asija R, McElhinney DB. Tetralogy of Fallot: Everything you wanted to know but were afraid to ask. *Paediatr Anaesth*. 2019;29(5):475-82. <https://doi.org/10.1111/pan.13569>
2. Banjoko A, Seyedzenouzi G, Ashton J, Hedayat F, Smith NN, Nixon H, et al. Tetralogy of Fallot: Stent palliation or neonatal repair? *Cardiol Young*. 2021;31(10):1658-66. <https://doi.org/10.1017/S1047951121000846>
3. Mudd JG, Walter KE, Willman VL. Pulmonary artery stenosis: Diagnostic and therapeutic considerations. *Am J Med Sci*. 1965;249:125-34. <https://doi.org/10.1097/00000441-196502000-00001>
4. Qureshi AM, Caldarone CA, Wilder TJ. Transcatheter approaches to palliation for Tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2022;25:48-57. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2022.05.001>
5. Kiran U, Aggarwal S, Choudhary A, Uma B, Kapoor PM. The Blalock and Taussig shunt revisited. *Ann Card Anaesth*. 2017;20(3):323-30. https://doi.org/10.4103/aca.ACA_80_17
6. Rana JS, Ahmad KA, Shamim AS, Hassan SB, Ahmed MA. (2002). Blalock-Taussig shunt: Experience from the developing world. *Heart Lung Circ*. 2002;11(3):152-6. <https://doi.org/10.1046/j.1444-2892.2002.00145.x>
7. Alekyan BG, Podzolkov VP, Pursanov MG, Sandodze TS. Stentirovanie pri suzheniyakh i gipoplaziyakh lyogochnykh arteriy u bol'nykh s vrozhdyonnymi porokami serdtsa. V kn. Alekyan BG. (red.) Rentgenendovaskulyarnaya khirurgiya. Natsional'noe rukovodstvo. Tom 1 [Stenting for narrowing and hypoplasia of the pulmonary arteries in patients with congenital heart defects. In: Alekyan BG. (ed.) National Guide to X-ray Endovascular Surgery. Vol 1]. 2017. 232 p.

8. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2021;42(6):563-645. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>
9. Quandt D, Ramchandani B, Stickley J, Mehta C, Bhole V, Barron DJ, et al. Stenting of the right ventricular outflow tract promotes better pulmonary arterial growth compared with modified Blalock-Taussig shunt palliation in Tetralogy of Fallot-type lesions. *JACC Cardiovasc Interv.* 2017;10(17):1774-84. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2017.06.023>
10. Quandt D, Ramchandani B, Penford G, Stickley J, Bhole V, Mehta C, et al. Right ventricular outflow tract stent versus BT shunt palliation in Tetralogy of Fallot. *Heart (British Cardiac Society).* 2017;103(24):1985-91. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310620>
11. Ghaderian M, Ahmadi A, Sabri MR, Behdad S, Dehghan B, Mahdavi C, et al. Clinical outcome of right ventricular outflow tract stenting versus Blalock-Taussig shunt in Tetralogy of Fallot: A systematic review and meta-analysis. *Curr Probl Cardiol.* 2021;46(3):100643. <https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2020.100643>
12. Sridhar A, Subramanian R, Premsekar R, Chidambaram S, Agarwal R, Manohar SR, et al. Hybrid intraoperative pulmonary artery stenting in redo congenital cardiac surgeries. *Indian Heart J.* 2014;66(1):45-51. <https://doi.org/10.1016/j.ihj.2013.12.018>
13. Zampi JD, Loccoh E, Armstrong AK, Yu S, Lowery R, Rocchini AP, et al. Twenty years of experience with intraoperative pulmonary artery stenting. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2017; 90(3):398-406. <https://doi.org/10.1002/ccd.27094>
8. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2021;42(6):563-645. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>
9. Quandt D, Ramchandani B, Stickley J, Mehta C, Bhole V, Barron DJ, et al. Stenting of the right ventricular outflow tract promotes better pulmonary arterial growth compared with modified Blalock-Taussig shunt palliation in Tetralogy of Fallot-type lesions. *JACC Cardiovasc Interv.* 2017;10(17):1774-84. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2017.06.023>
10. Quandt D, Ramchandani B, Penford G, Stickley J, Bhole V, Mehta C, et al. Right ventricular outflow tract stent versus BT shunt palliation in Tetralogy of Fallot. *Heart (British Cardiac Society).* 2017;103(24):1985-91. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310620>
11. Ghaderian M, Ahmadi A, Sabri MR, Behdad S, Dehghan B, Mahdavi C, et al. Clinical outcome of right ventricular outflow tract stenting versus Blalock-Taussig shunt in Tetralogy of Fallot: A systematic review and meta-analysis. *Curr Probl Cardiol.* 2021;46(3):100643. <https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2020.100643>
12. Sridhar A, Subramanian R, Premsekar R, Chidambaram S, Agarwal R, Manohar SR, et al. Hybrid intraoperative pulmonary artery stenting in redo congenital cardiac surgeries. *Indian Heart J.* 2014;66(1):45-51. <https://doi.org/10.1016/j.ihj.2013.12.018>
13. Zampi JD, Loccoh E, Armstrong AK, Yu S, Lowery R, Rocchini AP, et al. Twenty years of experience with intraoperative pulmonary artery stenting. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2017; 90(3):398-406. <https://doi.org/10.1002/ccd.27094>

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Дадабаев Фарходжон Муратович, аспирант отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева

ORCID ID: 0000-0002-2736-3720

E-mail: fagik@mail.ru

Петросян Карен Валерьевич, доктор медицинских наук, руководитель отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева; заведующий кафедрой рентгенэндоваскулярных методов диагностики и лечения, Институт подготовки кадров высшей квалификации и профессионального образования

ORCID ID: 0000-0002-3370-0295

E-mail: dr.petrosian@gmail.com

Ким Алексей Иванович, доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора по лечебной работе с детьми грудного и раннего возраста, заведующий отделом кардиохирургии новорожденных и детей младенческого возраста, Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева

ORCID ID: 0000-0002-1759-9895

E-mail: aikim@bakulev.ru

Соболев Андрей Васильевич, кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева

ORCID ID: 0000-0002-0186-8165

E-mail: Sobolev-moscow@mail.ru

Токарева Елизавета Вячеславовна, аспирант отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева

ORCID ID: 0009-0004-5954-2821

E-mail: tokareva.elis@gmail.com

AUTHORS' INFORMATION

Dadabaev Farkhodzhon Muratovich, Postgraduate Student, Department of X-ray Surgical Methods of Research and Treatment of the Heart and Blood Vessels, A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery

ORCID ID: 0000-0002-2736-3720

E-mail: fagik@mail.ru

Petrosyan Karen Valerievich, Doctor of Medical Sciences, Head of the Department of X-ray Surgical Methods of Research and Treatment of the Heart and Blood Vessels, A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery; Head of the Department of X-ray Endovascular Methods of Diagnosis and Treatment, Institute of Higher Qualification Personnel Training and Professional Education

ORCID ID: 0000-0002-3370-0295

E-mail: dr.petrosian@gmail.com

Kim Aleksey Ivanovich, Doctor of Medical Sciences, Full Professor, Deputy Director for Medical Work with Infants and Young Children, Head of the Department of Cardiac Surgery of Newborns and Infants, A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery

ORCID ID: 0000-0002-1759-9895

E-mail: aikim@bakulev.ru

Sobolev Andrey Vasilievich, Candidate of Medical Sciences, Leading Researcher, Department of X-ray Surgical Methods of Research and Treatment of the Heart and Blood Vessels, A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery

ORCID ID: 0000-0002-0186-8165

E-mail: Sobolev-moscow@mail.ru

Tokareva Elizaveta Vyacheslavovna, Postgraduate Student, Department of X-ray Surgical Methods of Research and Treatment of the Heart and Blood Vessels, A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery

ORCID ID: 0009-0004-5954-2821

E-mail: tokareva.elis@gmail.com

Голухова Елена Зеликовна, академик РАН, доктор медицинских наук, профессор, директор Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева; заведующая кафедрой кардиологии, функциональной и ультразвуковой диагностики с курсом детской кардиологии, Институт подготовки кадров высшей квалификации и профессионального образования

ORCID ID: 0000-0002-6252-0322

E-mail: egolukhova@yahoo.com

Информация об источнике поддержки в виде грантов, оборудования, лекарственных препаратов

Финансовой поддержки со стороны компаний-производителей лекарственных препаратов и медицинского оборудования авторы не получили

Конфликт интересов: отсутствует

✉ АДРЕС ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:

Дадабаев Фарходжон Муратович

аспирант отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева

121552, Российская Федерация, г. Москва, Рублёвское шоссе, 135

Тел.: +7 (985) 5533103

E-mail: fagik@mail.ru

ВКЛАД АВТОРОВ

Разработка концепции и дизайна исследования: КАИ, ГЕЗ

Сбор материала: ДФМ, ПКВ, ТЕВ

Анализ полученных данных: ДФМ, ПКВ, КАИ, САВ, ГЕЗ

Подготовка текста: ДФМ, САВ, ТЕВ

Редактирование: КАИ, ГЕЗ

Общая ответственность: ГЕЗ

Поступила 06.02.24

Принята в печать 30.05.24

Golukhova Elena Zelikovna, Academician of the RAS, Doctor of Medical Sciences, Full Professor, Director of A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery; Head of the Department of Cardiology, Functional and Ultrasound Diagnostics with a Course in Pediatric Cardiology, Institute for Higher Qualification Personnel Training and Professional Education

ORCID ID: 0000-0002-6252-0322

E-mail: egolukhova@yahoo.com

Information about support in the form of grants, equipment, medications

The authors did not receive financial support from manufacturers of medicines and medical equipment

Conflicts of interest: The author has no conflicts of interest

✉ ADDRESS FOR CORRESPONDENCE:

Dadabaev Farkhodzhon Muratovich

Postgraduate Student, Department of X-ray Surgical Methods of Research and Treatment of the Heart and Blood Vessels, A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery

121552, Russian Federation, Moscow, Rublyovskoe shosse, 135

Tel.: +7 (985) 5533103

E-mail: fagik@mail.ru

AUTHOR CONTRIBUTIONS

Conception and design: KAI, GEZ

Data collection: DFM, PKV, TEV

Analysis and interpretation: DFM, PKV, KAI, SAV, GEZ

Writing the article: DFM, SAV, TEV

Critical revision of the article: KAI, GEZ

Overall responsibility: GEZ

Submitted 06.02.24

Accepted 30.05.24