

55-летию со дня первой операции радикальной коррекции тетрады Фалло в Украине посвящается

Зиньковский М.Ф., Горячев А.Г., Дыкуха С.Е., Наумова Л.Р., Атаманюк М.Ю.,
Пищурин А.А., Хондога В.М., Бабаджанов К.Б.

ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН»
(Киев)

В работе представлены исторические аспекты хирургического лечения тетрады Фалло, в том числе и в Украине. Освещены актуальные вопросы хирургического лечения, отдаленных результатов и перспектив коррекции тетрады Фалло исходя из предыдущего опыта лечения порока.

Ключевые слова: тетрада Фалло, радикальная коррекция, исторические аспекты, отдаленные результаты, перспективы.

Тетрада Фалло является особым, знаковым пороком, «воротами», через которые человечество вошло в мир сердечной хирургии, и первым рубежом на трудном пути в элитарный «клуб» передовых кардиохирургических центров.

M.Ф. Зиньковский [1]

Врожденные пороки сердца продолжают занимать одну из ведущих позиций среди причин детской смертности в мире. Частота распространения сердечных аномалий из года в год остается стабильной и составляет приблизительно 8 случаев на 1000 рожденных живыми детей.

Ежегодно в Украине рождается 4,0–4,5 тысячи детей с пороками сердца, среди которых тетрада Фалло (ТФ) составляет 8–10%, чему в абсолютных цифрах соответствуют 350–450 случаев. Среди цианотичных («синих») пороков сердца ТФ занимает ведущее место (до 75% в данной группе). ТФ чисто хирургическая болезнь. Ее естественное течение таково, что без операции только 60% пациентов доживают до своего первого дня рождения, 40% – имеют трехлетнюю выживаемость, 10–11% – преодолевают 20-тилетний рубеж, 6–7% достигают 30-летнего возраста и только 3% – сорока лет. Известны лишь казуистические случаи среди больных с ТФ, доживших до 50-тилетнего возраста [2].

Таким образом, ТФ – это стремительно прогрессирующее заболевание, приводящее к смерти около 5% популяции больных уже на втором году жизни. А те пациенты, которые относительно благополучно пережили детский возраст, по сути, уже до этого момента являются тяжелыми инвалидами.

Классическое описание ТФ относится к 1888 году, когда автор (Etienne-Louis Arthur Fallot, 1850–1911), по имени которого и получил название порок, описал врожденную сердечную аномалию (точнее, целый ряд анатомических ненормальностей), включающую четыре составных: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), аорты, распо-

ложенной («сидящей») над этим дефектом и отводящей кровь от обоих желудочков сердца, сужение пути оттока и гипертрофию правого желудочка (ПЖ) [3].

В дальнейшем в нозологической единице, первоначально обозначенной как «тетрада Фалло», были выделены подтипы, такие, как «триада Фалло» – без ДМЖП или «пентада Фалло» – с сопутствующим дефектом межпредсердной перегородки.

Как Van Praagh (США), так и Anderson и Becker (Европа) полагают, что самым важным признаком ТФ является смещение отточной части межжелудочковой перегородки вверх и кпереди (*parietal band*, согласно Van Praagh) [4]. Это связано с недоразвитием подлегочного конуса, различной степенью сужения выходного тракта ПЖ, наличием большого, нерестриктивного ДМЖП (*malalignment*) с аортой, расположенной над этим дефектом, т.е. с различной степенью ее декстропозиции.

Van Praagh, употребляя термин «монология» (1970 г.) при описании тетрады Фалло, подчеркивает доминирующую роль недоразвития подлегочного конуса. Смещение перегородки подлегочного конуса приводит к тому, что она формируется между ножками септомаргинальной трабекулы и является причиной подклапанного сужения выводного тракта правого желудочка, наряду с гипертрофией обеих трабекулярных ножек и свободной стенки правого желудочка. От выраженности этих изменений зависит степень нарушения поступления крови в малый круг кровообращения. Очень часто при этом наблюдается также гипертрофия аномальных трабекул в полости ПЖ и гиперплазия и фиброз эндокарда.

Впервые анатомические признаки ТФ были описаны Nicolaus Steno еще в 1673 г. [5], а через два столетия, в 1888 г., Этьен Фалло представил анатомическое и клиническое описание этого цианотического порока сердца (*maladie bleu*) в естественном развитии.

R. Gross (1905–1988) в Бостоне впервые успешно перевязал широкий артериальный проток у 7-летней девочки 26 августа 1938 г. Это было событие, возвестившее о начале эры хирургического лечения врожденных пороков [6].

В середине 30-х годов XX столетия доктор Helen Taussig обратила внимание на то, что при комбинации ТФ с открытым артериальным пороком у ребенка отсутствует цианоз и одышечно-цианотические приступы. Такое наблюдение послужило основой того, что в 1944 г. доктор Alfred Blalock впервые выполнил пациенту с цианотичным пороком со сниженным легочным кровотоком паллиативное вмешательство в виде наложения системно-легочного анастомоза [7], т.е. аналога ОАП. Классический анастомоз Блелок-Тауссиг заключается в подшивании конца подключичной артерии в бок легочной артерии. Эта методика была со временем модифицирована, так как между этими сосудами стали вшивать протез из синтетического материала (политетрафторэтилен – PTFE, гортекс), сохраняя подключичную артерию. Помимо этого, было предложено множество различных анатомических вариантов системно-легочных анастомозов: анастомоз левой легочной артерии с нисходящей аортой «бок в бок» (Potts, 1946г.), который не получил признания из-за большого количества осложнений, так же, как и анастомоз «бок в бок» между восходящей аортой и правой легочной артерией (Waterstone, 1962г.). Закрытая инфундибулэктомия по методике Brocka и Campbell также не получила распространения ввиду высокой летальности. В некоторых центрах выполняли другие виды центральных анастомозов (типа Шумахера-Мандельбаума), полагая, что при этом отмечается более симметричное развитие ветвей легочной артерии (ЛА). Однако большинство детских кардиохирургов полагают, что паллиативной операцией выбора является модифицированный анастомоз Блелок-Тауссиг с протезом из гортекса.

31 августа 1954 г. Lillehei и Varco (Университет шт. Миннесота, США) впервые выполнили радикальную коррекцию ТФ 11-летней пациентке с использованием искусственного кровообращения [8]. Первая коррекция порока с применением оксигенатора была выполнена в клинике Мэйо в 1955 г. [9]. А в 1959 г. John Kirklin впервые предложил проводить пластику легочного ствола ЛА при помощи заплаты [10].

В 1965 г. Rastelli предложил использовать сосудистый протез для создания анастомоза между ПЖ и ЛА при атрезии клапана ЛА. Чтобы избежать при этом недостаточности клапана легочной артерии, D.Ross в 1966 г. предложил применять аортальный гомографт [11]. Введение в клиническую практику метода глубокой гипотермии с остановкой кровообращения (Barratt-Boyes) позволило снизить возраст ребенка, в котором возможно проведение коррекции порока, а также улучшить результаты оперативного вмешательства [12].

Предложенный Edmunds (1976 г.) чреспредсердный доступ также позволил улучшить как ранние, так и отдаленные результаты оперативного вмешательства [13].

Для снижения степени недостаточности клапана ЛА Marchand (1967 г.) предложил применять методику с имплантацией одно- или двухстворчатой гомологичной заплаты для расширения гипоплазированного клапанного кольца ЛА. В последнее время появились сообщения об удовлетворительных результатах оперативных вмешательств у новорожденных [14].

Мы также следовали тенденциям мировой кардиохирургии, применяя различные паллиативные и радикальные методы коррекции ТФ [15].

Пионером и родоначальником первых операций на сердце в Украине является выдающийся хирург прошлого столетия Н.М. Амосов. Первой успешной коррекции ТФ (она же была и первой операцией на открытом сердце) предшествовал целый ряд исторических событий в кардиохирургии, связанных с именем Н.М. Амосова.

В 1957 году в Киеве была создана первая оригинальная модель аппарата искусственного кровообращения и началась серия экспериментов на собаках.

Первая задокументированная операция, выполненная Н.М. Амосовым 15.01.1957 г., описана в протоколе как «операция Белюка, модификация с трансплантатом».

С мая 1958 года Н.М. Амосов начал серию операций инфундибулэктомии выводного тракта правого желудочка с применением выкусывателя Брука при ТФ. Всего в течение 1958 г. были выполнены 9 инфундибулэктомий [15].

Началом эры хирургического лечения пороков сердца с искусственным кровообращением в Украине можно считать первую успешную операцию по поводу ТФ – открытую инфундибулэктомию, выполненную Н.М. Амосовым 10 марта 1960 г. (протокол операции, заполненный лично Н.М. Амосовым, представлен на рис. 1).

Спустя 3 месяца, 06.06.1960 г., Н.М. Амосов выполнил уже радикальную операцию, закрыв ДМЖП валиком из скрученного листового тефлона. Буквально в течение нескольких месяцев регулярные операции на открытом сердце, в том числе при ТФ, стали будничными, развенчали образ сердца как «органа-символа» и приземлили его до банально-го физиологического уровня.

С тех пор прошло 55 лет, и многие пациенты и их семьи хранят благодарную память о выдающемся хирурге, спасшем от ранней смерти тысячи больных с различной патологией сердца и продлившем их земной путь. Авторы сочли своим долгом почтить память Н.М. Амосова от имени первых оперированных им пациентов с ТФ.

Нам удалось получить данные об анатомии и внутрисердечной гемодинамике у 70 пациентов через 30–55 после полной коррекции ТФ. 59 (84,3%) пациентов обследованы

награды именем Михаила Тимофеева
предоставлено в память о нем.
На церемонии были подняты флаги России
и Кубани и звучала гимн Российской Федерации.
После церемонии на сцене состоялся концерт, в котором выступили
исполнители из Краснодара, Кубани и Адыгеи.
Вечером в Краснодаре прошел концерт «Славянский базар».
Были награждены лучшие исполнители из Краснодарского края и Адыгеи.
На концерте выступил известный певец Илья Гусаков.
Вечером в Краснодаре прошел концерт «Славянский базар».
Были награждены лучшие исполнители из Краснодарского края и Адыгеи.
На концерте выступил известный певец Илья Гусаков.

№	История болезни
1. Фамилия, имя и отчество	4. Национальность
2. Возраст	3. Пол
5. Дата поступления	6. Дата выписки
7. Диагноз до операции	
8. Диагноз после операции	
9. Дата операции	
10. Обезболивание	14. Фамилия наркотизатора
11. Фамилия хирурга	15. Фамилия опер. сестры
12. Фамилия ассистента	
13. Иход болезни	
Основные сведения из истории болезни	
Патолого-анатомические данные	
ЗАРИСОВКИ	

ПРОТОКОЛ ОПЕРАЦИИ

Была удалена опухоль яичника, не вызвавшая никаких
функциональных нарушений, но при сплените, кесаревом
сечении и вскрытии брюшной полости не было обнаружено
никаких патологических изменений. Кровь
из брюшной полости была вымыта в бактериологический
институт. В брюшной полости не было обнаружено
никаких патологических изменений. Снимки из рентгено-
аппаратуры были получены в момент симметричной
брюшной полости. Тонкостенная перегородка из
брюшной полости.

— Книга. Тип. Укргипропроекта. Зак. 541 — МХГСОУ
— Кругликовский А. Г. Кругликовский А. Г.

в институте при личной явке. Возраст больных на момент радикальной операции варьировал от 7 до 22 лет, при последнем общении был в пределах от 36 до 66 лет. При клиническом изучении методом эхокардиографии зарегистрированы аномалии всех четырех клапанов сердца и магистральных сосудов: расширение восходящей аорты до 4,6 см, уплотнение створок, стеноз, регургитация (8,1%), недостаточность клапана ЛА (46,5%), небольшая недостаточность трехстворчатого (35,1%) и митрального (54,0%) клапанов.

Рис. 1. Протокол первой коррекции ТФ, выполненной 10 марта 1960 г. в Украине (написан Н.М. Амосовым).

Резидуальный ДМЖП не выявлен, хотя в одном случае во время предыдущего визита в институт был зарегистрирован. Вероятно, это был не единичный случай спонтанного закрытия остаточного ДМЖП. Фракция выброса левого желудочка варьировала от 47 до 69% (в среднем $57,5 \pm 1,83\%$). Градиент давления на выводном тракте правого желудочка колебался от 9 до 43 мм рт. ст. (в среднем $16,8 \pm 2,78$ мм рт. ст.).

Как видно, гемодинамические показатели в отдаленные сроки оказались вполне удовлетворительными. Приведенные данные продемонстрировали, что пионерские операции, выполненные Н.М. Амосовым 30–55 лет назад при ТФ, не только знаменовали начало эры хирургии открытого сердца, но и обеспечили продолжительную и полноценную жизнь больным с бесперспективным естественным течением. Несовершенство искусственного кровообращения и методов защиты миокарда вынуждали хирурга экономить время при выполнении внутрисердечного этапа, поэтому трансаннулярная пластика выводного тракта ПЖ применялась редко.

Анатомические и функциональные изменения сердца в основном были невыраженными и существенно не влияли на работоспособность.

Врач, адвокат, экономист, техник, доярка, монтажник, диспетчер на атомной электростанции, часовщик, медицинская сестра, лаборант, чернорабочий – это тот спектр специальностей, которые смогли освоить пациенты благодаря Н.М. Амосову и его коллектику. Все они имели семью, 43 воспитали от одного до троих собственных детей. Физическая работоспособность была вполне удовлетворительной и постепенно снижалась с возрастом. Кардиологическое лечение периодически проходили 23 (32,8%) пациентов.

Технические способы коррекции ТФ насчитывают четыре исторические эпохи.

1. Начальный период характеризовался экономной резекцией или рассечением мышечных элементов инфундибулума и стремлением сохранить клапан ЛА в ущерб радикальности вмешательства. Клапан рассекали по комиссарам, а кольцо постепенно растягивали шеечными расширителями Гегара. Как впоследствии оказалось, остаточное сужение выводного тракта ПЖ и неизбежная недостаточность клапана ЛА были тривиальными, регургитация на трехстворчатом клапане и аневризма правого желудочка наблюдались редко.
2. Для второй эпохи характерно стремление к максимальной радикальности, которая достигается с помощью трансаннулярной пластики выводного тракта аутоперикардом с моностворкой из биоматериала. Большее совершенство перфузиологической техники и методов защиты миокарда позволили не торопясь и более обстоятельно выполнять коррекцию порока. Однако моностворчатый клапан быстро деградировал, фиброзировался и создавал дополнительный стеноз. В отдаленном послеоперационном периоде появились такие осложнения, как тяжелая недостаточность легочного и трехстворчатого клапанов, дилатация ПЖ и ложная аневризма выводного тракта с застойной сердечной недостаточностью. У некоторых пациентов возникла необходимость повторных вмешательств, включающих имплантацию искусственно-биологического протеза и резекцию стенки аневризмы.
3. В настоящее время общепринятая технология предусматривает щадящее рассечение вентрикулоинфундибулярной складки.
4. Современный этап характеризуется тенденцией к выполнению первичных радикальных операций у детей раннего грудничкового возраста. Предполагалось, что отсутствие в этом возрасте выраженной гипертрофии правого желудочка будет способствовать сохранности миокарда. Однако при возникновении даже небольшой

недостаточности клапана ЛА высокий комплайнс (растяжимость) правого желудочка создает условия для быстрого прогрессирования недостаточности клапана в связи с большим диастолическим градиентом давления [6]. В раннем возрасте решение этой проблемы крайне сложное. На наш взгляд, компромиссная тактика предполагает отсрочку щадящей полной коррекции до формирования умеренной гипертрофии ПЖ – до 1–2-летнего возраста.

Кардиохирургия младенческого возраста стала доступной благодаря появившейся возможности изучения мирового опыта сотрудниками нашего института – М.Ф. - Зиньковским, В.В. Лазоришенцем, И.Н. Емцем и др., которые прошли стажировку в США, Германии, Англии, Франции и стали успешно оперировать новорожденных и младенцев.

У пациентов, перенесших успешную радикальную коррекцию ТФ, в отдаленный период в основном отсутствует дооперационная симптоматика, а физическая работоспособность не намного ниже, чем у здоровых людей. Однако наблюдаются остаточные нарушения гемодинамики, и они могут быть выражеными. В большинстве случаев сохраняются умеренная обструкция выводного тракта ПЖ и недостаточность клапана ЛА. С определенной частотой эти пациенты встречаются с рядом характерных проблем, заслуживающих постоянного внимания и вмешательства кардиологов и хирургов: продолжительность жизни; необходимость реопераций; влияние легочной регургитации и необходимость протезирования легочного клапана; желудочковые аритмии и внезапная смерть; предсердные аритмии; полная AV-блокада; функция желудочеков; качество жизни.

Продолжительность жизни также обусловлена историческим периодом хирургического лечения этого порока. В настоящее время в большинстве центров более 95% пациентов выживают после этапной и первичной коррекции ТФ, а в некоторых центрах летальность приближается к нулю. В первые годы освоения операции в некоторых сериях операций она могла превышать 40–50%. Lillehei и соавторы сообщили о 30-летних исходах у первых 106 пациентов, переживших вмешательство. К 10-му году оставались живыми 92,5%, к 20-му – 80% и к 30-му – 77% больных. Наиболее частой причиной смертности в отдаленном периоде является внезапная и неожиданная смерть пациентов, которые выглядели вполне благополучными. Эти случаи происходили по истечении первого десятилетия после операции, скорее всего вследствие аритмии. В этой начальной группе пациентов 91% не нуждались в реоперациях. Kirklin и соавторы в 1964 г. сообщили о ранних и отдаленных результатах операций у 337 пациентов с ТФ, оперированных с 1960 по 1964 гг. Госпитальная летальность за 5 лет снизилась с 15 до 7%. У этих же авторов в предыдущие 5 лет летальность снижалась ежегодно с 50 до 16%. Во многих публикациях пролежены 30-летние отдаленные результаты. К этому сроку актуарная выживаемость составила 86% в сравнении с ожидаемой выживаемостью 96% в контрольной популяции того же возраста и пола. Выживаемость среди оперированных младше 5 лет (90 %) была выше, чем среди пациентов старше 12 лет (76%) [17].

В Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН начиная с 1960 г. выполнено более 3500 радикальных коррекций ТФ. Госпитальная летальность в первые 20 лет (1960–1980 гг.) была 19%. В последующие годы (1981–2000) она снизилась до 8%. В настоящее время летальность соответствует европейским клиникам, составляя около 3%.

G. Nollert и соавторы изучили продолжительность жизни 490 пациентов. Актуарная 10-, 20-, 30- и 36-летняя выживаемость составляла соответственно 97, 94, 89 и 85%. Наи-

более частой причиной летальности была внезапная смерть на фоне хронической застойной сердечной недостаточности. У пациентов без дооперационной полицитемии и в случаях, не требовавших заплаты на выводном тракте, 36-летняя выживаемость достигла 96%, что соответствует данным нашей клиники. Предшествующий анастомоз по Blalock–Taussig не сокращает продолжительность жизни, однако она меньше у пациентов, перенесших на паллиативном этапе лечения анастомозы по Waterston или Potts, а также у больных с остаточным давлением в ПЖ более 0,5 по отношению к системному [18].

Необходимость реопераций в отдаленном периоде возникает при наличии остаточного межжелудочкового сообщения; обструкции выводного тракта ПЖ и ЛА; легочной регургитации; недостаточности трехстворчатого клапана; недостаточности аортального клапана; дисфункции ПЖ; дисфункции левого желудочка; аневризмы в области заплаты на выводном тракте; легочной гипертензии.

Мы имеем опыт и анализ результатов 64 повторных хирургических вмешательств после коррекции ТФ в отдаленном периоде наблюдения.

Спектр осложнений не изменяется в зависимости от сроков послеоперационного периода.

Научный и технический прогресс обеспечил резкое снижение хирургической летальности. В настоящее время она в среднем не превышает 2,5–3%. Этому способствовали следующие факторы:

- лучшее понимание анатомии, эмбриологии, генетики, патофизиологии и естественного течения пороков;
- более точная диагностика (в 85% случаев неинвазивное эхокардиографическое исследование позволяет принимать адекватные решения; к катетеризации сердца прибегают лишь в 9,5% случаев, к МРТ – в 2,6%);
- внедрение мировых стандартов диагностики (МРТ и КТА), дохирургического ведения и хирургического лечения пациентов;
- усовершенствование технологии кардиореспираторной поддержки;
- современная фармакотерапия симпатомиметиками, ингибиторами АПФ, бета-блокаторами, силденафилом, босентаном;
- совершенствование хирургической техники;
- внедрение мини-инвазивной хирургии с помощью катетерной и видеоторакоскопической технологии;
- улучшение защиты внутренних органов за счет остановки кровообращения при глубокой гипотермии или использование гипотермического искусственного кровообращения с низкой объемной скоростью перфузии;
- совершенствование метода защиты миокарда (фармакохолодовая кардиоплегия);
- улучшение доставки кислорода: использование pH-стратегии (добавление в газовую смесь CO₂) вместо α-стат-стратегии.

Неуклонно развивающаяся технология транскатетерного лечения врожденных пороков сердца как альтернатива традиционному хирургическому вмешательству продемонстрировала впечатляющие возможности, результативность и относительную безопасность. Катетерные технологии продолжают совершенствоваться, они эффективны при сужениях клапанов и сосудов методами баллонной дилатации, стентирования, использования радиочастотной энергии, патологических сообщениях – дефектах межжелудочковой и межпредсердной перегородок, открытом артериальном протоке, коллатералах, фистулах, при которых используются различные типы окклюдеров (обтурирующих устройств);

лечении аритмий с помощью аблации патологических пучков проводящей системы; фетальных вмешательствах.

Хирургическая тактика претерпела существенные изменения – от этапного подхода до ранней полной анатомической коррекции в целях создания благоприятных условий для нормального развития ребенка. Благодаря спасающему реконструктивному характеру педиатрической кардиохирургии огромное количество оперированных детей стали взрослыми. Сейчас в мире насчитываются 1–2 миллиона людей, перенесших операции по поводу врожденных пороков сердца, среди них многие – с корrigированной ТФ.

Отличные отдаленные результаты операций у пациентов с относительно простыми пороками, встречающимися у 50% всех больных с врожденными пороками сердца, характеризуются отсутствием или минимизацией симптомов, нормальной трудоспособностью и нормальной ожидаемой продолжительностью жизни. Однако у значительной части пациентов качество и продолжительность жизни хуже, чем у здоровых людей, вследствие паллиативного характера окончательных вмешательств. Это является причиной целого ряда нерешенных проблем детской кардиохирургии и кардиологии.

Выводы. ТФ является наиболее ярким примером эволюции нашего понимания морфологии, гемодинамики, естественного течения и изменяющегося хирургического алгоритма. Последний прогрессировал от паллиативных вмешательств как единственного способа лечения около 60 лет назад до полной коррекции в любом возрасте. Несмотря на это, и сейчас ТФ бросает вызов всем кардиохирургам мира.

ПIONЕРСКИЕ ОПЕРАЦИИ, выполненные Н.М. Амосовым 30–54 года назад при ТФ, не только знаменовали начало эры хирургии открытого сердца, но и обеспечили продолжительную и благополучную жизнь больным с бесперспективным естественным течением. 55-летняя история хирургического лечения ТФ показала, что идеальный метод операции, вероятно, уже не будет найден.

Кардиохирургия корrigирует анатомию, но не излечивает болезнь, название которой тетрада Фалло. Будущее – за тканевым клонированием.

Литература

1. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца: монография / М.Ф. Зиньковский. – К. : «Книга-плюс», 2010. – 1200 с.
2. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot / Bertanou E.G., Blackstone E.H., Hazelrig J.B. [et al.] // Am. J. Cardiol. – 1978. – Vol. 42. – P. 458–466.
3. Fallot A. Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque) / A. Fallot // Marseille Med. – 1888. – № 25. – P.77–403.
4. Abbott M.E., Dawson W.T. The clinical classification of congenital cardiac disease / M.E. Abbott, W.T. Dawson // Int. Clin. – 1924. – № 4. – P.156–88.
5. Steno N. Embryo monstro affinis Parassis dissectus / N. Steno // Acta Hafniensia. – 1673. – № 1. – P. 300–303.
6. Gross R.E., Hubbard J.P. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus: report of first successful case / R.E. Gross, J.P. Hubbard // Am. Med. Assoc. J. – 1939. – №112. – P. 729–31.
7. Blalock A., Taussig H.B. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia / A. Blalock, H.B. Taussig // JAMA. – 1945. – № 128. – P. 189–92.
8. Direct vision intracardiac surgical correction of tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects: report of first ten cases / Lillehei C.W., Cohen M., Warden H.E. [et al.] // Ann. Surg. – 1955. – Vol. 142. – P. 418–442.

9. Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (Gibbon type): report of eight cases / Kirklin J.W., DuShane J.W., Patrick R.I. et al. // Proc. Staff. Meet Mayo Clin. – 1955. – № 30. – P. 201.
10. Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot / J.W. Kirklin, E.H. Blackstone, J.K. Kirklin [et al.] // Ann. Surg. – 1983. – № 198. – P. 251–265.
11. Ross D., Somerville J. Correction of pulmonary atresia with a homograft aortic valve / D. Ross, J. Somerville // Lancet. – 1966. – № 2. – P. 1446–1447.
12. Barratt Boyes B.G., Neutze J.M. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and Limited cardiopulmonary bypass. A comparison with conventional two-stage management / B.G. Barratt Boyes, J.M. Neutze // Ann. Surg. – 1973. – № 178. – P. 406–411.
13. Transarterial repair of tetralogy of Fallot / L.H. Edmunds, N.G. Saxena, S. Friedman [et al.] // Surgery. – 1976. – Vol. 80. – P. 681–688.
14. Cobanoglu A., Schultz J.M. Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life: late results / A. Cobanoglu, J.M. Schultz // Ann. Thorac. Surg. – 2002. – № 74. – P. 133–138.
15. Амосов Н.М., Зиньковский М.Ф. Хирургическое лечение тетрады Фалло: монография / Н.М. Амосов, М.Ф. Зиньковский. – К. : Здоровье, 1982. – 120 с.
16. Очерки торакальной хирургии: монография / Н.М. Амосов. – К. : Госмедиздат УССР, 1958. – 727 с.
17. Kirklin J.K., Kirklin J.W., Pacifico A.D. Transannular outflow tract patching for tetralogy: indications and results / J.K. Kirklin, J.W. Kirklin, A.D. Pacifico // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1990. – № 2. – P. 61–69.
18. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair / G. Nollert, T. Fischlein, S. Bouterwek [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 1997. – № 30. – P. 1374–83.

55-річчю з дня першої операції радикальної корекції тетради Фалло в Україні присвячується

**Зіньковський М.Ф., Горячев А.Г., Дикуха С.О., Наумова Л.Р., Атаманюк М.Ю., Пішурін О.А.,
Хондога В.М., Бабаджанов К.Б.**

У роботі представлено історичні аспекти хірургічного лікування тетради Фалло, в тому числі й в Україні. Висвітлено актуальні питання хірургічного лікування, віддалених результатів і перспектив корекції тетради Фалло виходячи з попереднього досвіду лікування вади.

Ключові слова: *тетрада Фалло, радикальна корекція, історичні аспекти, віддалені результати, перспективи.*

Dedicated to 55 Years from the Date of the First Radical Correction Surgery Tetralogy of Fallot in Ukraine

**Zinkovskiy M.F., Horyachev A.H., Dyukukha S.E., Naumova L.R., Atamanyuk M.Yu., Pishchurin O.A.,
Khondoha V.M., Babadzhanov K.B.**

The paper presents the historical aspects of the surgical treatment of tetralogy of Fallot, and in particular in Ukraine. Highlight current issues of surgical treatment, long-term results and future prospects of correction of tetralogy of Fallot by historical epochs blemish treatment.

Key words: *tetralogy of Fallot, radical correction, historical aspects, long-term results.*