

П.Р. Фогт<sup>1</sup>, Г.Г. Хубулава<sup>2</sup>, С.П. Марченко<sup>2</sup>, Р.Б. Бадуров<sup>3</sup>, Т.Л. Корнишина<sup>3</sup>,  
М.Ю. Новак<sup>3</sup>, А.А. Морозова<sup>3</sup>

## ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ РЕБЕНКА ГРУДНОГО ВОЗРАСТА С СИНДРОМОМ ЯТАГАНА: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

<sup>1</sup>Университетская клиника Цюриха, Швейцария, <sup>2</sup>ФГБОУ ВО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова МЗ РФ, г. Санкт-Петербург,

<sup>3</sup>ФГБОУ ВО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет МЗ РФ, г. Санкт-Петербург, РФ



Синдром Ятагана (СЯ) – крайне редкий врожденный порок сердца (ВПС). Выделяют две основные клинические формы порока – взрослую и младенческую. Естественное течение младенческой формы характеризуется неблагоприятным прогнозом. Без хирургического лечения, по некоторым данным, летальность может достигать 100%. Результаты хирургического лечения в этой возрастной категории в настоящий момент неудовлетворительны. В статье представлено клиническое наблюдение СЯ у пациента С., 4,5 месяца. При поступлении ребенок находился в среднетяжелом и относительно стабильном состоянии. Тяжесть состояния была обусловлена преимущественно прогрессирующими сердечной и дыхательной недостаточностью. В ходе клинико-инструментального обследования был установлен клинический диагноз: синдром Ятагана: врожденный порок сердца (частичный аномальный дренаж правых легочных вен в нижнюю полую вену, декстрокардия, гипоплазия правой ветви легочной артерии, вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)), гипоплазия правого легкого, секвестрация правого легкого, и были определены показания для хирургической коррекции. Были выполнены перевязка системно-легочных анастомозов, реимплантация коллектора правых легочных вен в левое предсердие, ушивание ДМПП в условиях искусственного кровообращения и гипотермического циркуляторного ареста. Послеоперационный период протекал тяжело, ребенок длительное время находился на искусственной вентиляции легких. Переведен в общесоматическое отделение на 28-е сутки после операции. Представлен благоприятный отдаленный результат. Заключение: в статье представлен успешный опыт радикального хирургического лечения ребенка в возрасте 4,5 мес. с редким ВПС с использованием нестандартной техники реимплантации коллектора легочных вен и особенностями интраоперационного обеспечения.

**Ключевые слова:** синдром Ятагана, частичный аномальный дренаж легочных вен, врожденный порок сердца, клиническое наблюдение.

**Цит.:** П.Р. Фогт, Г.Г. Хубулава, С.П. Марченко, Р.Б. Бадуров, Т.Л. Корнишина, М.Ю. Новак, А.А. Морозова. Опыт хирургического лечения ребенка грудного возраста с синдромом Ятагана: клиническое наблюдение. Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. 2023; 102 (1): 154–159. DOI: 10.24110/0031-403X-2023-102-1-154-159.

P.R. Vogt<sup>1</sup>, G.G. Khubulava<sup>2</sup>, S.P. Marchenko<sup>2</sup>, R.B. Badurov<sup>3</sup>, T.L. Kornishina<sup>3</sup>,  
M.Yu. Novak<sup>3</sup>, A.A. Morozova<sup>3</sup>

## SURGICAL TREATMENT OF SCIMITAR SYNDROME IN INFANT: A CLINICAL CASE

<sup>1</sup>University Hospital Zurich (USZ), Zürich, Schweiz, <sup>2</sup>Academician I.P. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Saint Petersburg, Russia, <sup>3</sup>Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

### Контактная информация:

**Бадуров Руслан Бекирович** – к.м.н., врач сердечно-сосудистый хирург, доц. каф. сердечно-сосудистой хирургии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета  
**Адрес:** Россия, 194100, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, 2  
**Тел.:** (812) 542-93-57  
badurov.r@gmail.com  
Статья поступила 14.07.22  
Принята к печати 27.01.23

### Contact Information:

**Badurov Ruslan Bekirovich** – Candidate of Medical Sciences, Cardiovascular Surgeon, Associate Professor with the Department of Cardiovascular Surgery of the Saint Petersburg State Pediatric Medical University  
**Address:** Russia, 194100, Saint Petersburg, Litovskaya ul., 2  
**Phone:** (812) 542-93-57  
badurov.r@gmail.com  
Received on Jul. 14, 2022  
Submitted for publication on Jan. 27, 2023

Scimitar syndrome (SS) is an extremely rare congenital heart disease (CHD). There are two main clinical forms of the disorder: adult and infant. The usual course of the infantile form is characterized by an unfavorable prognosis. According to some reports the mortality could reach 100% without surgical treatment. The results of surgical treatment in this age group are currently unsatisfactory. Authors represent a clinical case of SS in a 4.5 months old male patient, who was in moderate and relatively stable condition upon admission. The severity of the patient's condition was mainly caused by the progressive cardiac and respiratory failure. The diagnoses of CHD, SS were established during the clinical and instrumental examination: partial anomalous drainage of the right pulmonary veins into the inferior vena cava, hypoplasia of the right branch of the pulmonary artery, hypoplasia of the right lung, sequestration of the right lung, dextrocardia, secondary atrial septal defect (ASD), therefore, the indications for surgical correction were also identified. Ligation of the systemic pulmonary anastomoses, reimplantation of the right pulmonary vein collector into the left atrium, suturing of ASD under cardiopulmonary bypass and hypothermic circulatory arrest had been performed. The postoperative period was difficult: the patient was supported with an artificial lung ventilation for long time. He was transferred to the general somatic department on the 28th day after the surgical intervention, which was then followed by a favorable long-term result. Conclusion: Authors represent a successful case of radical surgical treatment of a child aged 4.5 months old with a rare CHD using the non-standard technique for reimplantation of the pulmonary vein collector as well as the features of intraoperative support.

**Keywords:** Scimitar syndrome, SS, congenital heart disease, CHD, partial anomalous pulmonary venous drainage, clinical case.

**For citation:** P.R. Vogt, G.G. Khubulava, S.P. Marchenko, R.B. Badurov, T.L. Kornishina, M.Yu. Novak, A.A. Morozova. Surgical treatment of Scimitar syndrome in infant: a clinical case. *Pediatrics n.a. G.N. Speransky*. 2023; 102 (1): 154–159. DOI: 10.24110/0031-403X-2023-102-1-154-159.

Синдром Ятагана (СЯ) – врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся наличием частичного аномального дренажа легочных вен (ЧАДЛВ), при котором венозный возврат из правого легкого (частично  $(1/3)$  случаев) или полностью осуществляется в нижнюю полую вену (НПВ) [1–3]. Этот порок часто встречается в сочетании с другими нарушениями развития, такими как декстрокардия; гипоплазия правой легочной артерии (ЛА); аномалии развития легких, бронхов, диафрагмы, позвоночника; аномальное артериальное кровоснабжение правого легкого из брюшной аорты и др. [4–6]. Кроме того, от 25 до 70% пациентов с СЯ имеют сопутствующие ВПС [7–9]. СЯ – достаточно редкая аномалия с частотой встречаемости от 1 до 3 на 100 000 рожденных (0,06% от всех ВПС) [10–12]. Выделяют две основные клинические формы СЯ – взрослую и младенческую [1, 6, 9]. При взрослой форме пациенты, как правило, не имеют жалоб. Диагноз часто устанавливают случайно в ходе планового рентгенологического обследования в позднем детстве или во взрослом возрасте [2, 5, 10]. У таких пациентов легочная гипертензия (ЛГ) развивается крайне редко, а для купирования симптомов (при их наличии), как правило, достаточно медикаментозной терапии [1, 10, 11]. При младенческой (инфантильной) форме пациенты поступают в стационар в первые несколько месяцев жизни с симптомами дыхательной и застойной сердечной недостаточности, отставанием в развитии, а также с выраженной ЛГ [6, 7, 10]. Естественное течение младенческой формы СЯ характеризуется неблагоприятным прогнозом. Без хирургического лечения, по некоторым данным, летальность может достигать 100% и колеблется в диапазоне от 35% до 100% для радикальной коррекции и 15–60% для изолированной эмболизации аортолегочных коллатералей (АЛК) [2, 9, 11]. Показания к операции у детей 1-го года жизни определяются

прежде всего наличием выраженной гиперволемии малого круга кровообращения (МКК), ЛГ, неспособностью медикаментозно контролировать симптомы, а также присутствием сопутствующих ВПС [2, 6, 7]. Результаты хирургического лечения у детей грудного возраста характеризуются большим процентом осложнений и высокой частотой летальности [2, 5, 11].

Цель исследования: описать благоприятный опыт лечения ребенка с крайне редким ВПС, перенесшим хирургическую коррекцию в возрасте 4,5 мес. с помощью нестандартных оперативной техники и интраоперационного обеспечения.

#### **Клиническое наблюдение**

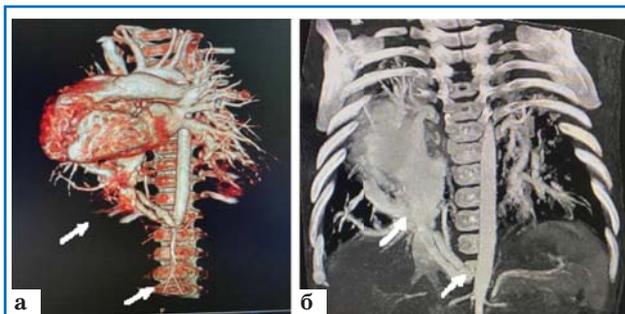
Пациент С., 4,5 мес., мальчик, вес 4,84 кг. Получено подписанное законным представителем пациента информированное добровольное согласие на использование его медицинских данных в научных целях. Ребенок поступил в клинику Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета (СПбГПМУ) повторно с жалобами на одышку, недостаточную прибавку в весе, ухудшение общего состояния на фоне двухкомпонентной диуретической терапии.

Из анамнеза заболевания известно, что ребенок от I беременности, I срочных родов путем кесарева сечения. Масса тела при рождении 2980 г, оценка по шкале APGAR 8/7 баллов. С рождения состояние мальчика удовлетворительное, стабильное, признаки недостаточности кровообращения (НК) отсутствовали, было выявлено наличие декстрокардии. В возрасте 1 месяца отмечено появление одышки в покое до 70 в минуту с участием вспомогательной мускулатуры. В течение последующего месяца регистрировались недостаточные прибавки в весе, сохранение и некоторое прогрессирование тахипноэ. По итогам эхокардиографии (ЭхоКГ) по месту жительства в возрасте 1,5 мес. впервые заподозрен ВПС: корриги-

рованная транспозиция магистральных сосудов. По данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) были отмечены дэкстрокардия, гипоплазия правого легкого, агенезия отдельных сегментов правого легкого, фиброзные изменения. В возрасте 3 мес. ребенок впервые поступил в клинику СПбГПМУ. В ходе обследования клинический диагноз был скорректирован на: ВПС, ЧАДЛВ, синдром Ятагана? Была выполнена повторная МСКТ сердца и магистральных сосудов, по результатам которой подозрения на наличие у ребенка СЯ подтвердились. Проведению дальнейшей диагностики помешало развитие ОРВИ. Мальчик на фоне двухкомпонентной диуретической терапии (фуросемид 6 мг/сут, верошпирон 10 мг/сут) был переведен в инфекционное отделение.

**Физикальная диагностика:** при поступлении ребенок находился в сознании, в среднетяжелом относительно стабильном состоянии. Тяжесть состояния была обусловлена преимущественно прогрессирующими сердечной и дыхательной недостаточностью. Не лихорадил. Кожные покровы были бледные и прохладные, определялись элементы аллергической сыпи на лице в области щек, симптом белого пятна (СБП) = 3 с, большой родничок не напряжен. Отмечалось наличие слабовыраженных отеков на лице. Неврологический статус соответствовал возрастной норме, на осмотр реагировал усилением двигательной активности. Гемодинамически был компенсирован на фоне диуретической терапии, ЧСС 160–170 в минуту, SpO<sub>2</sub> 95–97%, аускультативно (справа от грудины) тоны сердца ритмичные, звучные, выслушивался систолический шум (2/6) в III межреберье справа ближе к среднеключичной линии. Пульсация на периферических сосудах была сохранена. При аускультации легких: дыхание жесткое, проводилось неравномерно с ослаблением в правых отделах, механика дыхания с участием вспомогательной дыхательной мускулатуры и втяжением межреберных промежутков, ЧДД в покое до 80 в минуту, хрипы не выслушивались. Живот мягкий, не вздут, безболезненный при пальпации, печень +3 см ниже края реберной дуги, селезенка не пальпировалась, питание усваивал в объеме 130 мл/кг/сут, темп диуреза 1,7 мл/кг/ч. Диуретическая терапия (фуросемид 6 мг/сут, верошпирон 10 мг/сут). По кислотно-основному состоянию (КОС) и электролитному составу был компенсирован, нормогликемия, нормолактатемия. Выраженные лабораторные признаки инфекции не определялись. В течение последующей рабочей недели было выполнено дообследование: рентгенография органов грудной клетки, электрокардиография (ЭКГ), ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости, трансторакальная эхокардиография (ТТ-ЭхоКГ), зондирование камер сердца и ангиопульмонография.

МСКТ с контрастированием выполнена в первую госпитализацию: сердце правосформированное праворасположенное. Дилатация правых отделов сердца. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) 5 мм. Венозный отток правого легкого осуществляется через аномальные сосуды, идущие от всех отделов легкого, собирающиеся в единый коллектор, идущий по задней стенке правого предсердия, впадающий единым



**Рис. 1.** МСКТ пациента С., 4,5 мес.: aberrantный сосуд, отходящий от аорты (а), и коллектор правых легочных вен, впадающий в НПВ (б) (указаны стрелкой).



**Рис. 2.** Ангиография пациента С., 4,5 мес.: гипоплазированная правая ЛА (указано стрелкой) (а) и aberrantный сосуд, отходящий от аорты (указано стрелкой) (б).

коллектором в НПВ на уровне диафрагмы. Правая ЛА уменьшена в размерах, кровоснабжает верхние и средние отделы легкого. Кровоснабжение нижней доли правого легкого осуществляется через аномальный сосуд, берущий начало от чревного ствола (рис. 1).

**ТТ-ЭхоКГ:** правосформированное, праворасположенное сердце. Сократительная способность миокарда левого желудочка (ЛЖ) сохранена. Фракция выброса (ФВ) 77%. Отмечалась выраженная дилатация правых отделов сердца. ДМПП d=5–6 мм с левосторонним сбросом, атриовентрикулярное соединение (АВ-соединение) конкордантное, межжелудочковая перегородка (МЖП) интактна. Кинетика и морфология атриовентрикулярных клапанов в пределах нормы, отмечалось наличие трикуспидальной недостаточности 1–2-й степени, систолическое давление в правом желудочке (СДПЖ) 58 mm Hg, вентрикулоартериальное соединение (ВА-соединение) конкордантное. Ствол ЛА дилатирован. Правая ветвь ЛА гипоплазирована 3 мм. Дуга аорты без особенностей. Qp:Qs=3:1.

Зондирование полостей сердца и ангиопульмонография: правая ветвь ЛА гипоплазирована, диаметр 3,5 мм, кровоснабжает только верхнюю долю правого легкого. От чревного ствола вверх вправо отходит aberrantный сосуд, диаметром 6 мм, питающий нижнюю долю правого легкого (секвестрация правого легкого, секвестр размерами 66,5×51,8 мм). Qp/Qs=2,8. Rp (по левому легкому) 9,2 ед. Вуда. Максимальное давление в ЛА 49 мм рт. ст. (рис. 2).

В ходе клинико-инструментального обследования был установлен *клинический диагноз*:

Основной: синдром Ятагана: ВПС (частичный аномальный дренаж правых легочных вен в НПВ, дэкстрокардия, гипоплазия правой ветви ЛА, вторичный

ДМПП d 5 мм), гипоплазия правого легкого, секвестрация правого легкого, аорто-легочные коллатерали (АЛК).

Осложнения: НК 2А. ЛГ.

Сопутствующий: Хроническая белково-энергетическая недостаточность смешанного генеза II степени. Перинатальное поражение ЦНС, синдром двигательных нарушений. Установочная кривошея. Деформация костей черепа (мозгового и лицевого черепа).

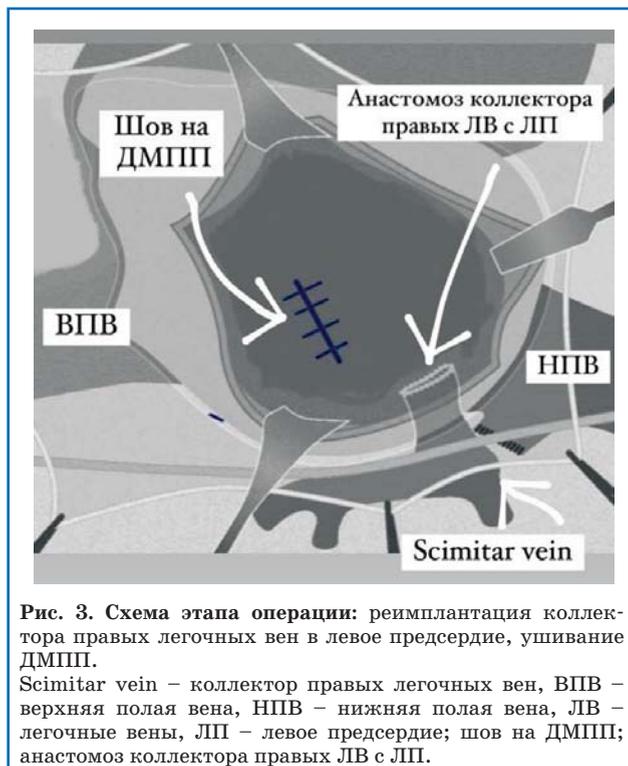
**Динамика и исходы:** в динамике состояние ребенка медленно ухудшалось. Нарастало тахипноэ до 90 в минуту, появились регулярные и частые эпизоды срыгивания смеси, прибавки в весе не регистрировались, темп диуреза снизился до 1 мл/кг/ч на фоне комбинированной диуретической терапии. Учитывая клиническое состояние ребенка, данные, полученные в ходе инструментального обследования, прогрессирующий характер сердечной и дыхательной недостаточности, появление признаков нарушения системной перфузии, высокий риск развития необратимых изменений в легочных сосудах, а также бесперспективность дальнейшей консервативной терапии, были определены показания для хирургической коррекции ВПС.

**Прогноз:** риск операции рассматривался как крайне высокий, прогноз для жизни неопределенный.

На 9-е сутки от момента госпитализации выполнены срединная продольная стернотомия, перевязка системно-легочных анастомозов, реимплантация коллектора правых легочных вен в левое предсердие, ушивание ДМПП в условиях искусственного кровообращения (ИК), гипотермического циркуляторного ареста (ГЦА) и кровяной фармакоолодовой кардиоплегии (ФХКП), отсроченное ушивание грудины (рис. 3).

На 10-е сутки выполнено окончательное закрытие грудины.

**Интраоперационно:** при ревизии: правое легкое уменьшено в размерах, секвестр достоверно не определялся, нижняя доля признана состоятельной, правый желудочек дилатирован, ЛА расширена, правые легочные вены через общий коллектор дренировались в систему НПВ. По традиционной методике подключен аппарат ИК (АИК). Отмечено поступление крови по эндотрахеальной трубке со скоростью примерно 5 мл/мин. В условиях параллельного ИК клипированы и пересечены три aberrантных сосуда, берущих начало единым коллектором от чревного ствола. На этом фоне кровотечение из трахеобронхиального дерева (ТБД) продолжалось. По причине невозможности дальнейшей визуализации разветвлений артериального коллектора, принято решение о полной гипотермической остановке кровообращения. Гипотермия 18° С. АИК остановлен. Последовательно клипированы и пересечены 8 сосудов из системно-легочного коллектора, питающих нижнюю долю правого легкого. Правая атриотомия. Визуализировался ДМПП 7×8 мм. Формирование анастомоза коллектора правых легочных вен с краевой стенкой левого предсердия обвивным швом 7/0. ДМПП ушито. Сердечная деятельность восстановлена разрядом дефибриллятора. Реперфузия 50 мин. Грудина оставлена открытой по стандартной методике отсроченного ушивания



**Рис. 3. Схема этапа операции:** реимплантация коллектора правых легочных вен в левое предсердие, ушивание ДМПП.

Scimitar vein – коллектор правых легочных вен, ВПВ – верхняя полая вена, НПВ – нижняя полая вена, ЛВ – легочные вены, ЛП – левое предсердие; шов на ДМПП; анастомоз коллектора правых ЛВ с ЛП.

стернотомной раны. В брюшной полости установлен катетер для осуществления перитонеального диализа. Санационная бронхоскопия.

На следующие после операции сутки грудина была окончательно ушита. В раннем послеоперационном периоде состояние ребенка оставалось крайне тяжелым, стабильным. Тяжесть состояния была обусловлена полиорганной недостаточностью. В динамике на 3-и сутки после операции (п/о) диагностирован повторный эпизод поступления крови из ТБД. Купирован консервативно, по результатам бронхоскопии признаков продолжающегося кровотечения не было. Перитонеальный диализ прекращен на 5-е сутки п/о. Инотропная поддержка прекращена на 9-е сутки п/о. В дальнейшем тяжесть состояния ребенка была обусловлена преимущественно дыхательной недостаточностью на фоне персистирующего синдрома системного воспалительного ответа и течения двусторонней нозокомиальной пневмонии. Выполняли МСКТ сердца и легких: справа прослеживалось тотальное снижение пневматизации в ранее визуализированном участке aberrантного кровоснабжения; источник артериального кровоснабжения медиальных и нижних отделов правого легкого визуализировать не удалось; венозный отток осуществлялся в левое предсердие через реимплантированный венозный коллектор; отмечены инфильтративные изменения в нижней доле правого легкого, а также нарастание инфильтративных изменений в левом легком и нарушение бронхиальной проходимости. В динамике проводились неоднократные попытки перевода ребенка на самостоятельное дыхание. На 26-е сутки п/о по результатам фиброларингоскопии был диагностирован стеноз трахеи (диаметр просвета 3 мм). На 27-е сутки п/о была наложена трахеостома. Дыхание через трахеостому свободное, эффективное, O<sub>2</sub>-независим. На 28-е сутки п/о ребенок был переведен в общесома-



Рис. 4. Пациент С.: хронология развития заболевания, ключевые события, прогноз.

тическое отделение. Дальнейший п/о период складывался благоприятно.

*Отдаленные результаты:* после окончания курса реабилитации на 51-е сутки п/о ребенок был выписан из стационара под наблюдение по месту жительства. В дальнейшем дистанционно наблюдался врачами клиники СПбГПМУ. Через 1 год и 4 месяца после коррекции ВПС выполнена деканюляция трахеостомы. По результатам стационарного обследования спустя 4 года после операции: ребенок растет и развивается в пределах возрастных коридоров, чувствует себя хорошо, ходит в детский сад, активный, мама жалоб не предъявляет, признаки сердечной и дыхательной недостаточности не определяются, в терапии не нуждается. На рис. 4 представлены хронология развития заболевания, ключевые события и прогноз наблюдаемого пациента.

### Обсуждение

СЯ – крайне редкий ВПС. Его некорректно сравнивать с другими вариантами частичного аномального дренажа, так как СЯ – это комплекс заболеваний, включающий различные сосудистые, бронхиальные и паренхиматозные поражения правого легкого, которые оказывают существенное влияние на тактику, результаты лечения и прогноз [13]. Трудно говорить о большом и описанном в литературе клиническом опыте хирургического лечения СЯ. Еще более редко встречаются публикации, посвященные хирургическому лечению детей до 1 года [2, 5, 11]. При этом результаты хирургического лечения детей этой возрастной группы неудовлетворительны. В частности, ближайшая летальность в группе оперированных до одного года жизни пациентов составляет 25–30% [2, 5, 11]. Также высока и частота послеоперационных осложнений, представленных, как правило, стенозами легочных вен, персистирующими кровотечениями и инфекцией [2, 10, 11]. Используемые в настоящий момент методики хирургической коррекции при инфантильном типе порока, как правило, стандартные, включают создание внутриведерного

туннеля [14] или реимплантацию коллектора в правое предсердие с созданием широкой заплаты [11]. Самый большой опыт лечения грудных детей с СЯ описан в мультицентровом (19 европейских центров) исследовании ECHSA, насчитывавшем всего 68 пациентов, из которых 31 не исполнилось 1 года. По результатам исследования самая высокая летальность была отмечена в группе детей, перенесших пневмон- или лобэктомии (33%), при использовании техники туннелизации отмечалась высокая частота послеоперационных стенозов, летальность в группе детей до года составила 26% [5].

В описанном клиническом наблюдении мы одновременно выполнили клипирование АЛК и использовали методику реимплантации коллектора легочных вен непосредственно в левое предсердие, которая обычно применяется у детей старшего возраста [15]. Интраоперационно развившееся неконтролируемое легочное кровотечение потребовало использования гипотермической остановки кровообращения. Осложнения, с которыми мы столкнулись интраоперационно, а также в ближайшем послеоперационном периоде, были достаточно типичны и ожидаемы. В качестве альтернативных вариантов лечения можно было рассмотреть этапную операцию (эмболизацию АЛК с последующей радикальной коррекцией), правостороннюю пневмонэктомию, а также продолжение консервативной терапии. С нашей точки зрения, в описанном наблюдении продолжение консервативной терапии было совершенно бесперспективно и неминуемо привело бы к инвалидизации и/или гибели ребенка. Опираясь на опыт коллег, от этапной коррекции мы решили отказаться и выполнили вмешательство одномоментно, а опцию удаления легкого рассматривали только как крайнюю меру при невозможности консервативными методами справиться с персистирующими после операции кровохарканьем и инфекцией. Таким образом, мы считаем, что при должном уровне обеспечения и навыков кардиохирургической команды одномоментная радикальная хирургическая коррекция СЯ у детей в возрасте до 1 года жизни

может быть относительно безопасно выполнена с благоприятным ближайшим и отдаленным результатом.

### Заключение

В статье представлен успешный опыт радикального одномоментного хирургического лечения ребенка в возрасте 4,5 мес. с редким ВПС с использованием нестандартной техники реимплантации коллектора легочных вен и особенностями интраоперационного обеспечения. Послеоперационный период протекал тяжело, сопровождался большим числом осложнений, однако ребенок был в конечном счете реабилитирован, выписан и до настоящего времени не имеет осложнений; отдаленный результат и прогноз благоприятные.

**Вклад авторов:** все авторы в равной степени внесли свой вклад в рукопись, рассмотрели ее окончательный вариант и дали согласие на публикацию.

**Финансирование:** все авторы заявили об отсутствии финансовой поддержки при подготовке данной рукописи.

**Конфликт интересов:** все авторы заявили об отсутствии конкурирующих интересов.

**Примечание издателя:** ООО «Педиатрия» остается нейтральным в отношении юрисдикционных претензий на опубликованные материалы и институциональных принадлежностей.

**Authors' contributions:** all authors contributed equally to this manuscript, revised its final version and agreed for the publication.

**Funding:** all authors received no financial support for this manuscript.

**Conflict of Interest:** the authors declare that they have no conflict of interest.

**Publisher's Note:** *Pediatrics* LLC remains neutral with regard to jurisdictional claims in published materials and institutional affiliations.

Vogt P.R.  0000-0001-9649-2940

Khbulava G.G.  0000-0002-9242-9941

Marchenko S.P.  0000-0003-4512-6101

Badurov R.B.  0000-0002-5370-4189

Kornishina T.L.  0000-0002-6238-4121

Novak M.Yu.  0000-0002-5221-4428

Morozova A.A.  0000-0002-3609-8850

### Список литературы

1. Wang H, Kalfa D, Rosenbaum MS, et al. Scimitar Syndrome in Children and Adults: Natural History, Outcomes, and Risk Analysis. *Ann. Thorac. Surg.* 2018; 105: 592–598. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2017.06.061.

2. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, et al. Scimitar Syndrome Presenting in Infancy. *Ann. Thorac. Surg.* 1999; 67: 154–160. DOI: 10.1016/s0003-4975(98)01227-2.

3. Fouilloux V, Werner O, Lenoir M. The Lugones Procedure for Surgical Repair of Scimitar Syndrome: Preserved Growth in a Young Infant. *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.* 2021; 12 (2): 284–285. DOI: 10.1177/2150135120983296.

4. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца. К.: Книга плюс, 2008: 1168.

5. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, et al. Scimitar Syndrome. A European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) Multicentric Study. *Circulation.* 2010; 122: 1159–1166. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.926204.

6. Mavroudis C, Backer CL. *Pediatric Cardiac Surgery.* 4<sup>th</sup> ed. Blackwell Publishing, 2013: 960. DOI: 10.1002/9781118320754.ch16

7. Da Cruz EM, Ivy D, Jagers J. *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care.* Springer-Verlag, London, 2014: 3551. DOI: 10.1007/978-1-4471-4619-3.

8. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия: Руководство для врачей. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2016: 864.

9. Ziemer G, Haverich A. *Cardiac Surgery. Operations on the Heart and Great Vessels in Adults and Children.* Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2017: 1150. DOI: 10.1007/978-3-662-52672-9.

10. Najm HK, Williams WG, Coles JG, et al. Scimitar Syndrome: Twenty years' experience and results of repair. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1996; 112: 1161–1169. DOI: 10.1016/S0022-5223(96)70129-0.

11. Brinka J, Yonga MS, d'Udekema Y, et al. Surgery for scimitar syndrome: the Melbourne experience. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery.* 2015; 20: 31–34. DOI: 10.1093/icvts/ivu319.

12. Chowdhury UK, Anderson RH, Sankhyan LK, et al. Surgical management of the scimitar syndrome. *J. Card. Surg.* 2021; 36: 3770–3795. DOI: 10.1111/jocs.15857.

13. Anderson RH, Baker E, Rigby M, et al. *Paediatric cardiology.* 3<sup>th</sup> ed. Elsevier, 2009: 1344. DOI: 10.1016/B978-0-7020-3064-2.X0001-X.

14. Geggel RL, Gauvreau K, Callahan R, et al. Scimitar syndrome: A new multipatch technique and incidence of postoperative pulmonary vein obstruction. *JTCVS Techniques.* 2020; 4: 208–216. DOI: 10.1016/j.jtc.2020.07.027.

15. Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, et al. Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2003; 125 (2): 238–245. DOI: 10.1067/mtc.2003.113.