



## МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ И МЕТОДЫ ВИЗУАЛИЗАЦИИ ПОРОКА. ОБЗОРНАЯ СТАТЬЯ

К.А. Рзаева<sup>1</sup>, П.А. Кузнецова<sup>1</sup>, А.А. Ляпунова<sup>1</sup>, Е.П. Матвеева<sup>1</sup>, И.А. Соинов<sup>2</sup>, А.В. Горбатых<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ул. Аккуратова, 2, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 197341; <sup>2</sup> Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ул. Речкуновская, 15, Новосибирск, Российская Федерация. 630055

### Основные положения

- Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой – редкий дуктус-зависимый гетерогенный врожденный порок сердца.

### Резюме

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой является редкой и гетерогенной аномалией развития сердца, относится к группе синих пороков. Анатомический и физиологический спектр порока варьируется с различной степенью гипоплазии трехстворчатого клапана (ТК) и правого желудочка (ПЖ), от простой мембранозной формы с хорошо развитым ПЖ до тяжелой степени гипоплазии ПЖ с миокардиальными синусоидами и правожелудочково-коронарным зависимым кровотоком (ПЖКЗК). Трансторакальная эхокардиография является «золотым стандартом» диагностики, дополнительные методы визуализации, такие как компьютерная томография, катетеризация сердца, могут быть необходимы для детализации структурных особенностей порока. Мы представляем обзор литературы, посвященный морфологии и физиологии правых камер сердца при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.

### Ключевые слова

Атрезия легочной артерии • Интактная межжелудочковая перегородка • Гипоплазия • Миокардиальные синусоиды • Трансторакальная эхокардиография

Поступила в редакцию: 09.10.2025; поступила после доработки: 10.11.2025; принята к печати: 23.12.2025

## MORPHOFUNCTIONAL FEATURES OF PULMONARY ARTERY ATRESIA WITH INTACT INTERVENTRICULAR SEPTUM AND METHODS FOR VISUALIZING DEFECTS. REVIEW ARTICLE

K.A. Rzaeva<sup>1</sup>, P.A. Kuznetsova<sup>1</sup>, A.A. Lyapunova<sup>1</sup>, E.P. Matveeva<sup>1</sup>, I.A. Soynov<sup>2</sup>, A.V. Gorbatykh<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Almazov National Medical Research Centre, 2, Akkuratova St., Saint-Petersburg, Russian Federation, 197341; <sup>2</sup> Meshalkin National Medical Research Center, 15, Rechkunovskaya St., Novosibirsk, Russian Federation, 630055

### Highlights

- Pulmonary artery atresia with intact interventricular septum is a rare congenital heart defect that depends on the ductus.

### Abstract

Pulmonary artery atresia with intact interventricular septum is a rare and heterogeneous congenital heart disease, belonging to the group of so-called “blue” defects. The anatomical and physiological spectrum of the defect is variable with varying degrees of tricuspid valve and right ventricular hypoplasia, from a simple membranous form with a well-developed RV to severe pancreatic hypoplasia

**Для корреспонденции:** Ксения Асифовна Рзаева, Ksusha.rzaeva@yandex.ru, адрес: ул. Аккуратова, 2, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 197341

**Corresponding author:** Ksenia A. Rzaeva, Ksusha.rzaeva@yandex.ru, address: 2, Akkuratova S., Saint Petersburg, Russian Federation, 197341

with myocardial sinusoids and right ventricular-coronary dependent blood flow. Transthoracic echocardiography is considered the “gold standard” for diagnosis, while additional imaging techniques like computed tomography and cardiac catheterization can be used to further characterize the structural features of this anomaly. In this review, we present an overview of the morphology and physiology of right-sided heart chambers in patients with pulmonary artery atresia with an intact interventricular septum.

**Keywords**

Pulmonary artery atresia • Intact ventricular septum • Hypoplasia • Myocardial sinusoids • Transthoracic echocardiography

*Received: 09.10.2025; received in revised form: 10.11.2025; accepted: 23.12.2026*

**Список сокращений**

|      |   |       |  |
|------|---|-------|--|
| АЛА  | – атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой | ОАП   | – открытый артериальный проток                   |
| ИМЖП | – межжелудочковая перегородка                                       | ПЖ    | – правый желудочек                               |
| ВОПЖ | – выходной отдел правого желудочка                                  | ПЖЗКК | – правожелудочково-зависимый коронарный кровоток |
| ВПС  | – врожденный порок сердца   | ПНС   | – пристеночное напряжение сдвига                 |
| ЛА   | – легочная артерия  | ТК    | – трехстворчатый клапан                          |
| ЛЖ   | – левый желудочек   | ЭхоКГ | – эхокардиография                                |
| МПП  | – межпредсердная перегородка  |       |  |

**Введение**

Анатомия атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛА ИМЖП) впервые была описана в 1783 году John Hunter, как обструктивное поражение правых отделов сердца, определяемое наличием атрезированного клапана легочной артерии (ЛА) и интактной межжелудочковой перегородки. АЛА ИМЖП является одним из редких врожденных пороков сердца (ВПС), и занимает менее 1% среди всех ВПС и 3–5% среди критических ВПС [1, 2]. Анатомический и физиологический спектр порока варьируется с различной степенью гипоплазии трехстворчатого клапана (ТК) и правого желудочка (ПЖ), от простой мембранозной формы с хорошо развитым ПЖ до тяжелой степени гипоплазии ПЖ с миокардиальными синусоидами и правожелудочково-коронарным зависимым кровотоком (ПЖЗКК) [3].

В этом обзоре будут рассмотрены особенности анатомии и физиологии АЛА ИМЖП, а также существующие методы визуализации порока.

**Эмбриология АЛА ИМЖП и морфология правых отделов сердца**

Kusche and Van Mierop предположили, что АЛА ИМЖП возникает из-за обструкции выходного отдела ПЖ (ВОПЖ) в поздней фазе эмбрионального (зародышевого) периода, до этапа полного формирования межжелудочковой перегородки (6 неделя), возможно, из-за инфекционного или воспалительного процесса; однако точная этиология остается неизвестной [4, 5].

Нарушение оттока из ПЖ при АЛА ИМЖП при-

водит к снижению потока через ТК и ПЖ, результатом является мышечная гипертрофия и гипоплазия ПЖ, и гипоплазия ТК. При этом выраженность гипоплазии ПЖ зависит от степени гипоплазии ТК и уровня обструкции ВОПЖ. Фиброзное кольцо ТК гипоплазировано в большинстве случаев АЛА ИМЖП. ПЖ значительно гипертрофирован, его полость уменьшена в 90% случаев и резко гипоплазирована в 50% случаев [6]. С другой стороны АЛА ИМЖП с эбштейноподобным трикуспидальным клапаном (широкое фиброзное кольцо с выраженной дисплазией створок и выраженной регургитацией), встречается менее чем в 5% случаев, характеризуясь дилатацией ПЖ [7]. Уровень обструкции ВОПЖ также варьируется. Выделяют клапанную (мембранозную) атрезия с сохраненным просветом ВОПЖ и атрезия всего выходного тракта (мышечная атрезия). Мышечный тип атрезии ЛА обычно связан с выраженной гипоплазией ПЖ, функционированием миокардиальных синусоид и проксимальными или устьевыми стенозами коронарных артерий, что прогностически неблагоприятно [8].

Морфологическая изменчивость порока зависит от гестационного возраста, когда формируется АЛА ИМЖП [6]. АЛА ИМЖП, сформированная на ранней стадии развития, приводит к формированию более тяжелой гипоплазии ТК и ПЖ, персистированию миокардиальных синусоид. Также серия наблюдений показала, что угол отхождения артериального протока от аорты коррелирует со временем развития порока [5]. У новорожденных с АЛА ИМЖП и выраженной гипоплазией ТК и ПЖ

артериальный проток отходит от дуги аорты под острым углом. Для сравнения, новорожденные с АЛА ИМЖП и хорошо развитым ТК и ПЖ, имеют приближенный к нормальной анатомии артериальный проток, отходящий от аорты под тупым углом. Поскольку внутриутробно артериальный проток обеспечивает адекватный легочный кровоток, ствол ЛА и ее ветви имеют нормальный диаметр. Также было высказано предположение, что АЛА ИМЖП может возникнуть после септации сердца, что объясняет нормальный размер проксимальной части основной ЛА в большинстве случаев.

### Миокардиальные синусоиды и правожелудочно-зависимый коронарный кровоток

Длительная перегрузка фетального ПЖ без наличия оттока в ЛА часто приводит к сохранению эмбрионального строения коронарных сосудов. В процессе внутриутробного развития первичные коронарные сосуды формируются из эпителизирующихся межтрабекулярных пространств (синусоидов) – это дистальное русло и очагов ангиогенеза *in situ* – это проксимальное русло. В процессе нормального формирования связь межтрабекулярных пространств с полостью желудочка теряется, проксимальные и дистальные отделы коронарных артерий формируют анастомозы и затем соединяются с соответствующим выступом на корне аорты, формируя коронарные артерии. Высокое давление в ПЖ поддерживает связь межтрабекулярных пространств с полостью ПЖ – через них происходит частичное дренирование ПЖ в эпикардиальные коронарные артерии. Также в результате высокого давления развивается гиперплазия интимы коронарных артерий. Синусоиды, которые являются расширенными фетальными коммуникациями между ПЖ и коронарными артериями, присутствуют у большинства детей с АЛА ИМЖП [9]. Спектр аномалий коронарных артерий широкий – от единичных миокардиальных синусоид до атрезии устья/устьев одной или обеих коронарных артерий когда миокард ПЖ кровоснабжается из полости ПЖ венозной кровью и эта циркуляция зависит от давления в ПЖ – так называется ПЖЗКК – при таком варианте формировать прямой поток в ЛА через клапан противопоказано так как декомпрессия ПЖ приведет к острой ишемии миокарда.

Миокардиальные синусоиды встречаются у 35–70% пациентов с АЛА ИМЖП, в то время как ПЖЗКК присутствует у 9–34%.

Интересно что тяжелые коронарные аномалии ассоциированы с малыми размерами ПЖ и ТК мышечным видом атрезии ЛА.

Описаны четыре типа миокардиальных синусоид, анатомические варианты которых следует оценивать при планировании хирургического вме-

шательства, особенно если рассматривается декомпрессия ПЖ (рис. 1).

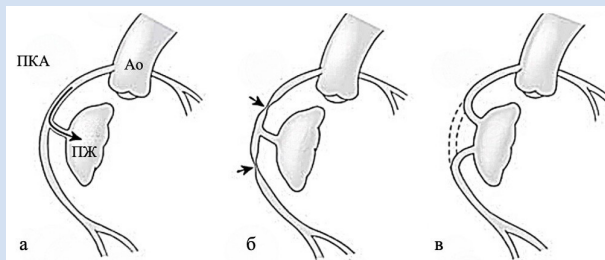
**Первый тип** – коронаро-правожелудочковые фистулы, с сохранённым антеградным потоком по коронарному руслу, без стеноза коронарных артерий (рис. 1А). При таком анатомическом варианте в систолу перфузия миокарда осуществляется за счет потока из ПЖ через синусоиды в коронарное русло, в диастолу направление кровотока меняется, что в случае крупных фистул может привести к обкрадыванию коронарного кровотока ПЖ и steal синдрому. В данном случае возможно рассмотреть декомпрессию ПЖ.

**Второй тип** включает в себя синусоиды с проксимальным или дистальным стенозом коронарной артерии (рис. 1В). В зависимости от расположения стеноза относительно миокардиальных синусоид преимущественная перфузия миокарда в систолу происходит дезоксигенированной кровью из ПЖ с обкрадыванием коронарного кровотока ПЖ или ишемией.

Стенозы коронарных артерий образуются в результате гиперплазии интимы и меди, с последующим развитием фиброза и облитерации просвета (рис. 2) [11].

Кроме того, пристеночное напряжение сдвига (ПНС) стенки коронарной артерии и турбулентность коронарного кровотока рядом с миокардиальными синусоидами могут играть важную этиологическую роль в развитии стеноза коронарных артерий (рис. 3).

ПНС – это тангенциальная сила, действующая на поверхность эндотелия, которая возникает в результате трения текущей крови [12]. Данная величина пропорциональна градиенту скорости ( $dv/dy$ ) около стенки сосуда (эндотелия), т.е. насколько быстро увеличивается скорость кровотока при перемещении из точки на эндотелии в смежную



**Рисунок 1.** Миокардиальные синусоиды у новорожденного с АЛА ИМЖП. А – I тип (без стеноза коронарных артерий); В – II тип (проксимальные и дистальные стенозы коронарных артерий); С – III тип (окклюзия проксимального сегмента коронарной артерии) [10]

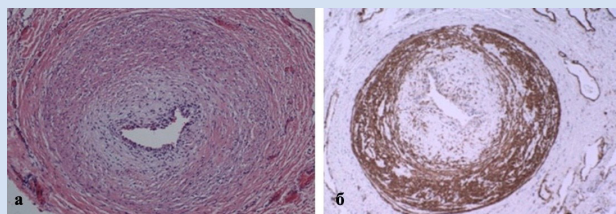
**Примечание:** Ao – аорта; ПКА – правая коронарная артерия; ПЖ – правый желудочек.

**Figure 1.** Myocardial sinusoids in a newborn with PA/IVS. A – type I (without coronary artery stenosis); B – type II (proximal and distal coronary artery stenosis); C – type III (occlusion of the proximal segment of the coronary artery) [10]

**Note:** Ao – aorta; RCA – right coronary artery; RV – right ventricle.

точку в перпендикулярном направлении, от эндотелия к центру сосуда [12, 13]. Отсюда следует, что низкие значения ПНС связаны с низкими локальными скоростями и, следовательно, с большим временем пребывания крови в контакте с эндотелием. Таким образом ПНС определяется как произведение вязкости крови ( $\mu$ ) и радиального градиента скорости крови ( $dv/dy$ ) на поверхности эндотелия и выражается в единицах  $\text{дин}/\text{см}^2$  (рис. 3). В ряде исследований было продемонстрировано, что низкое значение ПНС связано с повышенным количеством молекулярных, клеточных и сосудистых факторов, ответственных за пролиферацию интимы и меди с последующим фиброзным изменением.

**Третий тип** включает в себя синусоиды с проксимальной окклюзией коронарной артерии, что



**Рисунок 2.** А – выраженный стеноз просвета проксимального сегмента передней нисходящей коронарной артерии [гематоксилин-эозин (Н&Е), исходное увеличение  $\times 20$ ]; В – гиперплазия интимы и меди, иммуногистохимия (CD31 (PECAM-1) – молекула адгезии эндотелиальных клеток и тромбоцитов в эндотелии сосудов, в ИГХ используется как маркер для окрашивания эндотелия сосудов в гистологических срезах тканей), оригинальное увеличение  $\times 20$ )

**Figure 2.** A – pronounced stenosis of the lumen of the proximal segment of the anterior descending coronary artery [hematoxylin-eosin (H&E), initial magnification  $\times 20$ ]; B – hyperplasia of intima and media, immunohistochemistry (CD31 (PECAM-1) is an adhesion molecule of endothelial cells and platelets in the vascular endothelium, used in IHC as marker for staining vascular endothelium in histological tissue sections), original magnification  $\times 20$ )

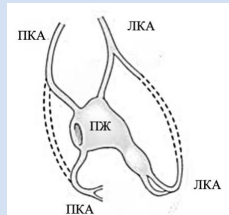


**Рисунок 3.** Пристеночное напряжение сдвига

**Примечание:**  $v$  – скорость кровотока,  $y$  – высота от эндотелия; ПНС – пристеночное напряжение сдвига;

**Figure 3.** Wall shear stress

**Note:**  $v$  is the blood flow velocity,  $y$  is the height from the endothelium; WSS – wall shear stress.



**Рисунок 4.** Схематичные изображения ПЖ у пациента с ПЖЗКК. Пунктирные линии указывают на окклюзию коронарных артерий

**Примечание:** ЛКА – левая коронарная артерия; ПЖ – правый желудочек; ПКА – правая коронарная артерия.

**Figure 4.** Schematic images of the pancreas in a patient with pancreatic cancer. Dotted lines indicate occlusion of the coronary arteries

**Note:** LCA – left coronary artery; RCA – right coronary artery; RV – right ventricle.

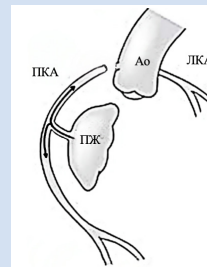
приводит к обязательному ПЖЗКК изолированного миокарда (рис. 4).

**Четвертая** и самая тяжелая форма с полной атрезией устья правой или левой коронарной артерии, в результате чего весь коронарный кровоток зависит от ПЖ (рис. 5) [14].

При полном ПЖЗКК с отсутствием аортокоронарных соединений вероятность коллатерализации отсутствует. Эта форма АЛА ИМЖП в итоге всегда приводит к летальному исходу, и единственным вариантом лечения является ранняя трансплантация сердца.

### Патофизиология

«Нативная» физиология АЛА ИМЖП похожа на любую другую форму единственного желудочка с дуктус-зависимым легочным кровотоком (рис. 6). Системная венозная кровь, возвращающаяся в сердце, поступает в правое предсердие, а затем в ПЖ, но из-за атрезии клапана ЛА кровь из ПЖ возвращается обратно в правое предсердие через несостоятельный ТК. Затем системный венозный возврат попадает в левое предсердие через овальное окно/дефект, где смешивается с легочным венозным возвратом, что приводит к перегрузке левого желудочка (ЛЖ), а также смешанной сатурации в системном русле и коронарных артериях. Если присутствуют миокардиальные синусоиды ПЖ при состоятельном ТК, венозная кровь выбрасывается в систему коронарных артерий во время систолы ПЖ. Последующий легочный кровоток определяется размером ОАП [15].

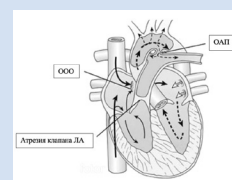


**Рисунок 5.** Окклюзия устья правой коронарной артерии

**Примечание:** Ao – аорта; ЛКА – левая коронарная артерия; ПЖ – правый желудочек; ПКА – правая коронарная артерия.

**Figure 5.** Obstruction of the right coronary artery (RCA)

**Note:** Ao – aorta; LCA – left coronary artery; RCA – right coronary artery; RV – right ventricle.



**Рисунок 6.** Схематичное представление кровотока у новорожденных с АЛА ИМЖП. Обязательное шунтирование крови справа налево на уровне предсердий через ООП/дефект. Легочный кровоток зависит от функционирования артериального протока.

Черные стрелки – венозная кровь; белые стрелки – артериальная кровь; стрелки с пунктиром – смешанная кровь [15]

**Примечание:** ЛА – легочная артерия; ОАП – открытый артериальный проток; ООП – открытое овальное окно.

**Figure 6.** A schematic representation of blood flow in newborns with PA/IVS, showing mandatory bypass of blood from the right to the left at the atrial level via the PFO /defect, with pulmonary blood flow dependent on the functionality of the ductus arteriosus. (Black arrows indicate venous blood, white arrows indicate arterial blood, and dotted arrows indicate mixed blood) [15]

**Note:** PA – pulmonary artery; OAD – open arterial duct; OOW – open oval window.

### Клиническая картина

Внутриутробная гемодинамика зависит от анатомического варианта порока. Так состояние плода при АЛА ИМЖП с относительно состоятельным ТК и отсутствию других аномалий развития, страдает мало. Выраженная трикуспидальная регургитация может приводить к развитию тяжелой сердечной недостаточности, в таком случае риск внутриутробной гибели крайне высокий вследствие низкого системного давления, тяжелой гипоплазии и недостаточности ПЖ.

При относительно нормальных размерах ТК и ПЖ дети рождаются со стабильной гемодинамикой.

После рождения артериальный проток остается единственным источником легочного кровотока. Клиническими проявлениями АЛА ИМЖП у новорожденных являются снижение сатурации и цианоз, прогрессирующие по мере закрытия ОАП. Редко встречается клиника низкого сердечного выброса со снижением периферической перфузии что позволяет заподозрить в первую очередь ишемию миокарда за счет выраженных коронарных фистул или ПЖЗКК или, редко, за счет рестриктивного межпредсердного сообщения.

Причинами летального исхода являются гипоксемический криз после закрытия ОАП и, как следствие, тяжелый цианоз, ацидоз и острая сердечная недостаточность за счет выраженной гипоксемии и/или ишемии миокарда. В редких случаях возможна более длительная выживаемость пациентов с неоперированным ВПС, однако для этого требуется сохранение постоянного диаметра ОАП в пределах 3–3,5 мм или адекватный коллатеральный кровоток от аорты к ЛА. Без соответствующего анестезиологического пособия и/или хирургического лечения в неонатальном периоде у 50% пациентов смерть наступает в течение первых 2 недель жизни [16].

### Диагностика

Пренатальная диагностика позволяет определять прогноз для ребенка, планировать родоразрешение и раннее оперативное лечение новорожденных с АЛА ИМЖП в специализированных центрах, начать раннюю инфузию простагландина E1 (PGE1) сразу же после рождения ребенка, чтобы поддерживать ОАП в качестве «стабильного источника» легочного кровотока до хирургической коррекции или паллиативного эндоваскулярного лечения в первые несколько дней жизни. В недавно опубликованном исследовании общий показатель выявляемости АЛА ИМЖП в пренатальном периоде с применением эхокардиографии (ЭхоКГ) составил 100% [17]. Пренатальная диагностика АЛА ИМЖП должна осуществляться по стандартному протоколу, включающему в себя четырехкамерную позицию, исследование выходных трактов правого

и ЛЖ, короткую ось на уровне желудочков сердца, трехсосудистый срез, проекцию длинной оси дуги аорты и артериального протока.

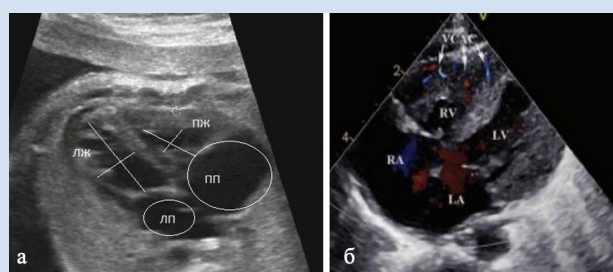
При исследовании отмечается уменьшение абсолютных и относительных размеров ПЖ, часто короткий шарообразный ПЖ (рис. 7А). Также определяется уменьшение абсолютных и относительных размеров трикуспидального клапана, увеличение правого предсердия, коррелирующее со степенью трикуспидальной регургитации. При сканировании ВОПЖ определяется отсутствие прямого потока через клапан ЛА. Иногда в толще стенки ПЖ визуализируются низкоскоростные потоки коронарных фистул (рис. 7В).

Постнатальная диагностика включает в себя широкий спектр методов исследования. Основным методом скрининга и углубленной диагностики порока является ЭхоКГ.

### Эхокардиография

При проведении ЭхоКГ у новорожденных при подозрении на АЛА ИМЖП особое внимание следует оценить [19]:

- Анатомию ЛА и ВОПЖ: подтверждение диагноза АЛА ИМЖП, тип атрезии: мембранозный или мышечный. Размеры ствола и ветвей ЛА
- Состояние ПЖ: наличие приточного, отточного, и трабекулярного отделов ПЖ, размер и сократимость ПЖ
- Состояние трикуспидального клапана (Z-score фиброзного кольца, морфологию створок, выраженность регургитации)
- Направление и величина сброса крови на уровне межпредсердной перегородки (МПП)
- Имеются ли аномалии развития коронарных артерий
- Проходимость и размер артериального протока
- Оценка размеров и сократимости ЛЖ, морфо-



**Рисунок 7.** Четырехкамерная позиция: А – визуализируются малый относительный и абсолютный размер правого желудочка, увеличение полости правого предсердия; В – в толще правого желудочка визуализируются потоки коронарных фистул [18]

**Примечание:** ЛЖ – левый желудочек; ЛП – левое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие.

**Figure 7.** Four-chamber position: A – the small relative and absolute size of the right ventricle, an increase in the cavity of the right atrium are visualized; B – flows of coronary fistulas are visualized in the thickness of the right ventricle

**Note:** LA – left atrium; LV – left ventricle; RA – right atrium; RV – right ventricle.

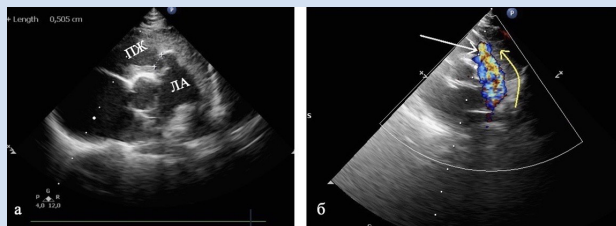
логии митрального клапана, анатомии системного и легочного венозного возврата, анатомии дуги аорты

- ВОПЖ и ЛА.

Выходной тракт ПЖ можно оценить во всех плоскостях, но лучше всего он визуализируется в субкостальной и парастеральной позициях, по короткой оси. Определяется отсутствие прямого потока в ЛА, ретроградное заполнение ствола ЛА через ОАП (рис 8B).

Тип атрезии ЛА (мембранозный или мышечный) можно определить в парастеральной позиции по короткой и длинной оси (рис. 8A).

Оцениваются также размеры фиброзного кольца, ствола и ветвей ЛА, наличие гипертрофии миокарда ВОПЖ (рис. 9). Ветви ЛА обычно хорошо развиты визуализируются в парастеральной позиции по короткой оси.

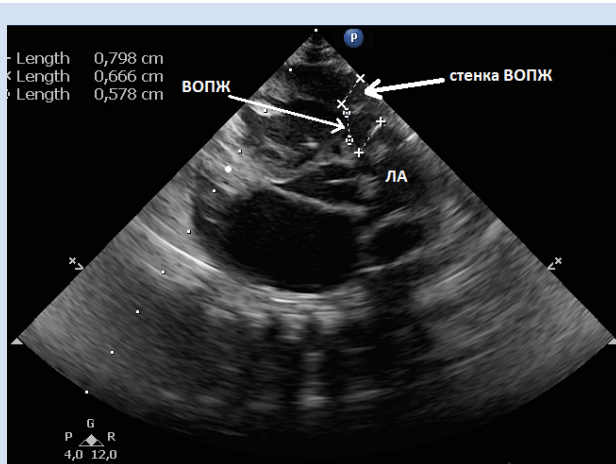


**Рисунок 8.** ЭхоКГ новорожденного с АЛА ИМЖП, парастеральная позиция, короткая ось: А – эхокардиографическое изображение предполагает мембранозную легочную атрезию; В – режиме ЦДК, визуализируется отсутствие прямого потока в ЛА, ретроградное заполнение ствола легочной артерии через ОАП

**Примечание:** ЛА – легочная артерия; ПЖ – правый желудочек.

**Figure 8.** Echo of a newborn with PA/IVS, parasternal position, short axis: A – the echocardiographic image suggests membranous pulmonary atresia; B – The absence of direct flow into the PA, retrograde filling of the trunk of the pulmonary artery through the PDA is visualized

**Note:** PA – pulmonary artery; RV – right ventricle.



**Рисунок 9.** Парастеральная позиция, короткая ось. Оценка размеров выходного отдела правого желудочка и клапана легочной артерии

**Примечание:** ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка.

**Figure 9.** Parasternal position, short axis. Assessment of the size of the outlet section of the right ventricle and the pulmonary artery valve

**Note:** RVOT – right ventricular outflow tract.

### Правый желудочек

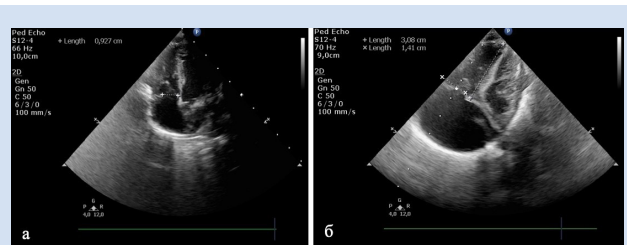
Морфологические характеристики ПЖ требуют детальной оценки во время ЭхоКГ. Как правило, размер ПЖ прямо пропорционален размеру ТК. В структурно нормальном сердце ПЖ трехпартитный, состоящий из приточной, трабекулярной и инфундибулярной части. Визуализировать ПЖ можно из апикального доступа в четырехкамерном сечении или из субкостального доступа. Оценивается размер ПЖ с расчетом Z score: длина притока, длина оттока, площадь и выраженность гипертрофии ПЖ. Также проводится оценка сократительной способности ПЖ. Оценка структуры ПЖ, крайне важна, так как она коррелирует с прогнозом и выживаемостью. Например, если правый желудок является трехкомпонентным, с умеренной гипоплазией новорожденные могут пойти по пути бивентрикулярной коррекции порока, при условии, что все остальные морфологические характеристики не препятствуют бивентрикулярной коррекции. С другой стороны, резкая гипоплазия с выраженным синусоидальным кровотоком коррелирует с плохим прогнозом (рис. 10A, B).

### Трехстворчатый клапан

Оценка анатомии ТК имеет решающее значение для данной когорты пациентов, так как размеры ПЖ тесно коррелируют с диаметром кольца ТК, что влияет на тип хирургической коррекции. Оценка ТК должна включать размер кольца ТК, морфологию створок и состоятельность клапана. Измерение следует выполнять из апикальной позиции в четырехкамерном сечении или из парастерального доступа по длинной оси. Результат измерения выражают в виде Z score. Для оценки степени тяжести недостаточности ТК выполняют цветное доплеровское картирование (рис. 11A, B).

### Межпредсердная перегородка

Новорожденные с АЛА ИМЖП гемодинамически зависят от обязательного шунтирования крови справа налево на уровне МПП для поддержания



**Рисунок 10.** Апикальная 4-камерная позиция у новорожденного с АЛА ИМЖП: А – выраженная гипоплазия полости правого желудочка, функционирует только приточный отдел; В – правый желудочек нормальных размеров, трехпартитный

**Figure 10.** Apical 4-chamber position in a newborn with PA/IVS: A – severe hypoplasia of the right ventricular cavity, only the supply side is functioning; B – the right ventricle of normal size, three-partite

сердечного выброса и системной перфузии. Наиболее информативным для исследования сброса на уровне МПП и его измерения является субкостальная позиция датчика. Турбулентность потока сбрасываемой крови при цветном доплеровском картировании, стойкое отклонение межпредсердно-влево свидетельствует о рестриктивном характере открытого овального окна/дефекта МПП (рис. 12А, В). Необходимо измерять максимальную и среднюю скорость кровотока, градиент давления на уровне межпредсердного сообщения более 6 мм рт ст, подтверждает рестриктивность межпредсердного сообщения.

### Коронарные артерии

С помощью ЭхоКГ можно определить анатомию проксимальных сегментов коронарных артерий и наличие миокардиальных синусоид, со стандартными парастеральными позициями по короткой и длинной оси. Во избежание искажения во время визуализации необходимо снизить предел Найквиста до 0,2–0,4% м/с и целенаправленно выводить кровотоки между полостью ПЖ и его миокардом. Двух-

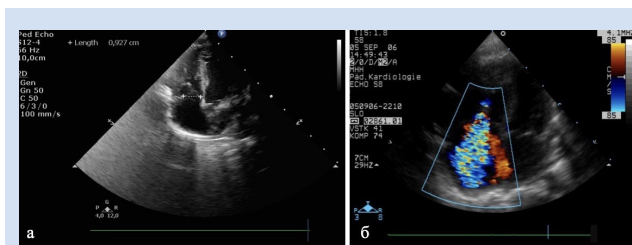
направленный поток в коронарных артериях также должен вызвать подозрение на наличие миокардиальных синусоид (рис. 13).

### Открытый артериальный проток

Размер и функцию открытого артериального протока (ОАП) исследуют в парастеральной позиции по короткой оси, супрастеральной позиции (рис. 14А, В). Направление кровотока через ОАП, при АЛА ИМЖП исключительно слева направо. ОАП при АЛА ИМЖП часто имеет большую протяженность и извитой ход. Также эхокардиографическая оценка ОАП применяется не только для диагностики порока, но и для контроля размера на фоне инфузии простагландинов.

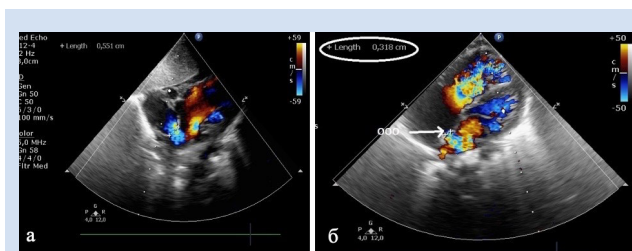
### Детальная оценка других структур сердца

Кроме оценки анатомии правых камер сердца,



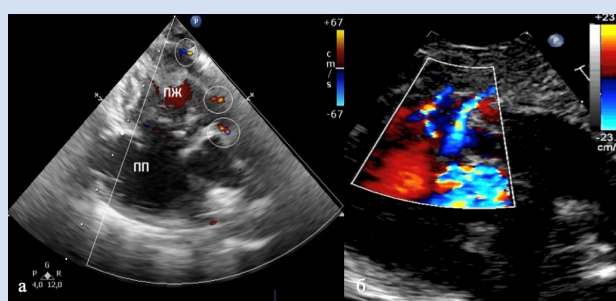
**Рисунок 11.** ЭхоКГ. Апикальная 4-камерная позиция у новорожденного с АЛАИМЖП: А – расширенное правое предсердие с гипоплазией трехстворчатого клапана и правого желудочка; В – цветная доплерография демонстрирует выраженную трикуспидальную регургитацию

**Figure 11.** Echo. Apical 4-chamber position in a newborn with PA/IVS: A – dilated right atrium with tricuspid valve and right ventricular hypoplasia; B – color dopplerography demonstrates pronounced tricuspid regurgitation



**Рисунок 12.** ЭхоКГ, субкостальная позиция в режиме ЦДК у новорожденного с АЛА ИМЖП: А – расширенное правое предсердие, право-левый ламинарный сброс по межпредсердному дефекту; В – субкостальная позиция в режиме ЦДК у новорожденного с АЛА ИМЖП демонстрирует расширенное правое предсердие, право-левый турбулентный сброс малого диаметра по межпредсердному дефекту (рестриктивное МПП)

**Figure 12.** Echo, subcostal position in the CDI mode in a newborn with PA/IVS: A – dilated right atrium, right-left laminar discharge due to an atrial defect; B – subcostal position in the CDI mode in a newborn with PA/IVS demonstrates an enlarged right atrium, right-left small-diameter turbulent discharge due to an atrial defect

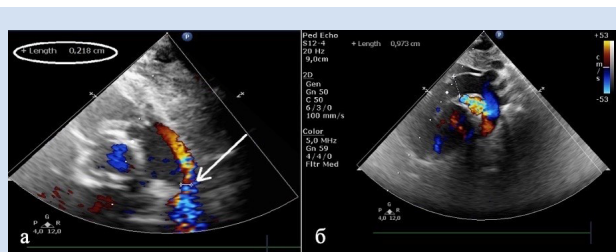


**Рисунок 13.** Парастеральная позиция короткая ось в режиме ЦДК у новорожденного с АЛА ИМЖП: А – множественные потоки синусоид в миокарде гипертрофированного ПЖ; В – на уровне корня аорты демонстрирует обратный поток в правой коронарной артерии и инфундибулярной ветви, что свидетельствует о значимом ПЖ-коронарном соединении

**Примечание:** ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие.

**Figure 13.** The parasternal position of the short axis in the CDI mode in a newborn with PA/IVS: A – multiple sinusoids flow in the myocardium of a hypertrophied pancreas; B – at the level of the aortic root demonstrates a reverse flow in the right coronary artery and infundibular branch, which indicates a significant RV-coronary junction

**Note:** RA – right atrium; RV – right ventricle.

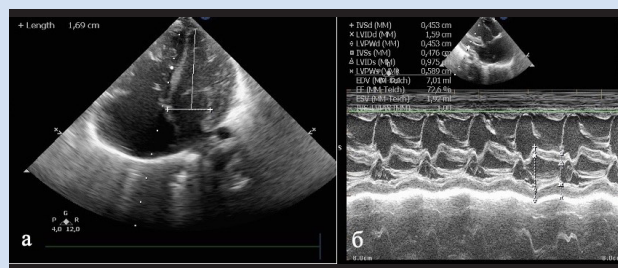


**Рисунок 14.** А – Парастеральная позиция короткая ось в режиме ЦДК у новорожденного с АЛА ИМЖП: рестриктивный лево-правый сброс по ОАП диаметром 2,2 мм; В – Супрастеральная позиция короткая ось в режиме ЦДК у новорожденного с АЛА ИМЖП лево-правый сброс на уровне широкого ОАП

**Figure 14.** A – The parasternal position is a short axis in the CDI mode in a newborn with PA/IVS: restrictive left-right discharge along the PDA with a diameter of 2.2 mm. B – Suprasternalnaya position short axis in the CDI mode in a newborn with PA/IVS left-right reset at the level of a wide PDA

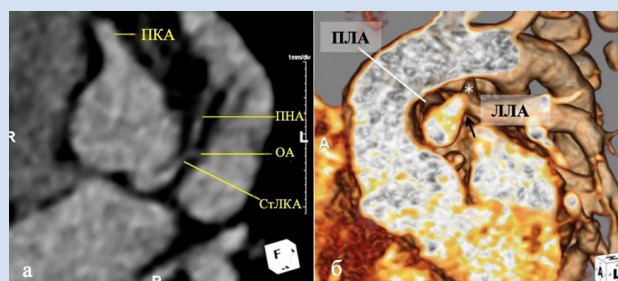
для прогноза и планирования хирургического лечения важно оценить и другие структуры сердца: размеры, сократительную способность и толщину миокарда ЛЖ (рис 15А, В), морфологию и функцию митрального клапана, исключить редкое сочетание АЛА ИМЖП с патологией выходного отдела ЛЖ и аортального клапана. Также необходимо провести предварительную диагностику аномалий системного и легочного возврата. Методика оценки этих параметров не отличается от стандартной ЭхоКГ-практики.

Несмотря на «универсальность» ЭхоКГ-метода требуется дополнительная информация о коронарной циркуляции, как о первостепенном предикторе исхода хирургического лечения. Поэтому часто необходима катетеризация сердца с помощью серии ангиограмм для детализации



**Рисунок 15.** А – четырехкамерная апикальная позиция: базальный размер и длина притока левого желудочка; В – парастеральная позиция, длинная ось: оценка размера и функции левого желудочка

**Figure 15.** А – four-chamber apical position in a newborn with PA/IVS: basal size and length of left ventricular outflow; В – parasternal position of the long axis in a newborn with PA/IVS: assessment of the size and function of the left ventricle



**Рисунок 16.** А – расширенная ПКА с гипоплазией дистальной части ствола ЛКА, передней нисходящей и огибающей коронарных артерий; В – трехмерная реконструкция, артериальный проток (\*) впадает в левую легочную артерию (отмечена черной стрелкой), стеноз левой ЛА визуализируется проксимальнее места впадения протока (стрелка) [20]

**Примечание:** ЛЛА – левая легочная артерия; ОА – огибающая артерия; ПКА – правая коронарная артерия; ПЛА – правая легочная артерия; ПНА – передняя нисходящая артерия; Ст.ЛКА – ствол левой коронарной артерии.

**Figure 16.** А – dilated RCA with hypoplasia of the distal part of the LCA, anterior descending and circumflex coronary arteries; В – three-dimensional reconstruction of a three-dimensional image viewed from the left front oblique projection (the ductus arteriosus (\*) flows into the left pulmonary artery (marked with a black arrow), stenosis of the left PA is visualized proximal to the confluence of the duct (arrow)) [20]

**Note:** ADA – anterior descending artery; Cx – circumflex artery; LCAT – left coronary artery trunk; LPA – left pulmonary artery; RCA – right coronary artery. RPA – right pulmonary artery.

диагноза, который включает в себя оценку миокардиальных синусоид и ПЖЗКК. Кроме того, для планирования хирургических или эндоваскулярных паллиативных методов коррекции порока требуется выполнение МСКТ для детализации анатомии порока и определения последующей тактики ведения пациента.

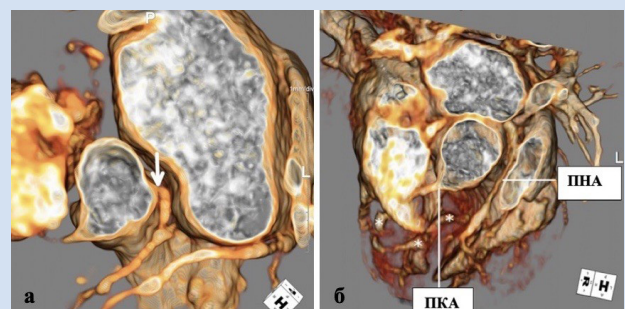
### Компьютерная томография

Компьютерная томография обладает высокой разрешающей способностью при оценке внутрисердечных и экстракардиальных аномалий, позволяет получать двух- и трехмерную реконструкцию соответствующего порока. Хотя КТ не может напрямую подтвердить ПЖЗКК, она может идентифицировать стеноз или окклюзию коронарных артерий и подтвердить наличие миокардиальных синусоид (рис. 16А, В) [20].

### Катетеризация сердца в период новорожденности

Более детальное гемодинамическое и ангиографическое исследование необходимо даже в том случае, если диагноз установлен с помощью ЭхоКГ и МСКТ.

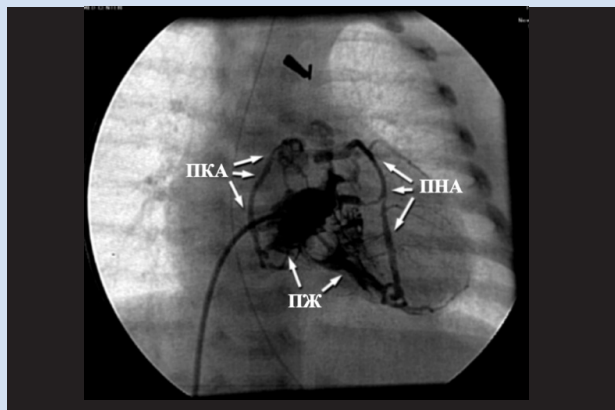
Процедура катетеризации сердца особенно важна для пациентов, у которых рассматривается декомпрессия ПЖ при помощи паллиативных эндоваскулярных вмешательств. Основной ее целью является оценка ПЖЗКК. Диагноз ПЖЗКК ставится, когда кровоснабжение значительной части миокарда зависит от ПЖ. Ангиографические критерии диагностики ПЖЗКК включают стеноз 2 или более сегментов коронарных артерий или атрезию устья коронарной артерии, когда сегменты дистальнее обструкции и соответствующий



**Рисунок 17.** Трехмерная объемная реконструкция, в аксиальной позиции: А – дискретный стеноз устья ствола ЛКА (стрелка); В – протяженный стеноз проксимального сегмента ПКА. Имеются множественные синусоиды (\*) между правым желудочком и обеими коронарными артериями [20]

**Примечание:** ПКА – правая коронарная артерия; ПНА – передняя нисходящая артерия.

**Note:** ADA – anterior descending artery; RCA – right coronary artery.

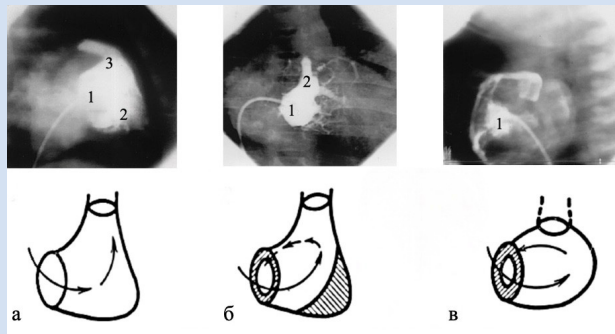


**Рисунок 18.** Правая вентрикулография у пациента с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой, которая выявляет заполнение правого желудочка, правой и левой коронарных артерий. Полость правого желудочка гипоплазирована, с выраженными мышечными трабекулами [21]

**Примечание:** ПЖ – правый желудочек; ПКА – правая коронарная артерия; ПНА – передняя нисходящая артерия.

**Figure 18.** Right ventriculography in a patient with PA/IVS. The cavity of the right ventricle is hypoplastic, with pronounced muscular trabeculae [21]

**Note:** ADA – anterior descending artery; RCA – right coronary artery; RV – right ventricle.



**Рисунок 19.** Ангиографическая классификация АЛА ИМЖП по И.И. Беришвили: А – трехпартитный ПЖ; В – двухпартитный ПЖ, в. однопартитный ПЖ [22]

**Figure 19.** Angiographic classification of PA/IVS according to I.I. Berishvili: A – three-part RV; B – two-part RV, в. one-part RV [22]

#### Информация об авторах

*Рзаева Ксения Асифовна*, кандидат медицинских наук научный сотрудник научно-исследовательской лаборатории интервенционной хирургии, врач по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0001-7254-0733

*Кузнецова Полина Анатольевна*, ординатор по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения, стажер-исследователь научно-исследовательской лаборатории интервенционной хирургии федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация; **ORCID** 0009-0005-9212-5242

миокард кровоснабжаются через синусоиды из ПЖ (рис. 18) [20].

Помимо определения ПЖЗКК ангиография ПЖ дает важную информацию о его размере и компонентах. Согласно классификации, предложенной С. Bull и его коллегами, которую можно применить и в качестве ангиографической классификации (по И.И. Беришвили), гипоплазия ПЖ делится на три степени: легкая – нормально развитый ПЖ, состоящий из трех частей, средняя – гипоплазированный ПЖ с «функционально» отсутствующей трабекулярной частью и резко гипоплазированный ПЖ «овоидной» формы, состоящий из приточной части (рис. 19А, В, С) [22].

#### Заключение

Уникальность АЛА ИМЖП отличается гетерогенностью. Понимание морфологии порока в каждом конкретном случае возможно только после детальной гемодинамической и анатомической оценки с применением функциональных и лучевых методов диагностики. Катетеризация сердца позволяет подтвердить или опровергнуть наличие ПЖЗКК, что в последующем повлияет на тактику ведения новорожденного и исход лечения.

#### Конфликт интересов

Рзаева К.А. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Кузнецова П.А. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Ляпунова А.А. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Матвеева Е.П. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Сойнов И.А. заявляет об отсутствии конфликта интересов. Горбатовых А.В. заявляет об отсутствии конфликта интересов.

#### Финансирование

Авторы заявляют об отсутствии финансирования исследования.

#### Author Information Form

*Rzaeva Ksenia A.*, PhD, Researcher, Research Laboratory of Endovascular surgery, Physician of the Department of Endovascular surgery, Almazov National Medical Research Centre, Saint-Petersburg, Russian Federation; **ORCID** 0000-0001-7254-0733

*Kuznetsova Polina A.*, Resident, Department of Endovascular surgery, Almazov National Medical Research Centre, Saint-Petersburg, Russian Federation; **ORCID** 0009-0005-9212-5242

*Ляпунова Анна Александровна*, кандидат медицинских наук врач – детский кардиолог федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-8208-4812

*Матвеева Елена Павловна*, кандидат медицинских наук доцент кафедры анатомии человека федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0003-0859-5873

*Сойнов Илья Александрович*, доктор медицинских наук заведующий научно-исследовательским отделом врожденных пороков сердца, врач – сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца, старший научный сотрудник центра новых хирургических технологий федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Новосибирск, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0003-3691-2848

*Горбатов Артем Викторович*, кандидат медицинских наук заведующий научно-исследовательской лабораторией интервенционной хирургии, врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0003-4017-4198

*Lyapunova Anna A.*, PhD, Pediatric Cardiologist, Almazov National Medical Research Centre, Saint-Petersburg, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-8208-4812

*Matveeva Elena P.*, PhD, Associate Professor of the Department of Human Anatomy, Almazov National Medical Research Centre, Saint-Petersburg, Russian Federation; **ORCID** 0000-0003-0859-5873

*Soynov Ilya A.*, PhD, MD, Head of the Research Department of Congenital Heart Defects, Cardiovascular Surgeon at the Department of Cardiac surgery for Congenital Heart Defects, Meshalkin National Medical Research Center, Novosibirsk, Russian Federation; **ORCID** 0000-0003-3691-2848

*Gorbatykh Artem V.*, PhD, Head of the Research Laboratory of Endovascular surgery; Physician, Department of Endovascular surgery, Almazov National Medical Research Centre, Saint-Petersburg, Russian Federation; **ORCID** 0000-0003-4017-4198

#### Вклад авторов в статью

*PKA* – вклад в концепцию и дизайн исследования, получение и интерпретация данных исследования, написание и корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

*KPA* – вклад в концепцию и дизайн исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

*LAA* – вклад в концепцию исследования, анализ данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

*MEP* – вклад в концепцию и дизайн исследования, получение и интерпретация данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

*SIA* – вклад в концепцию и дизайн исследования, получение и интерпретация данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

*GAV* – вклад в концепцию и дизайн исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

#### Author Contribution Statement

*RKA* – contribution to the concept and design of the study, data analysis, manuscript writing, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

*KPA* – contribution to the concept and design of the study, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

*LAA* – contribution to the concept of the study, data analysis, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

*MEP* – contribution to the concept and design of the study, data collection and interpretation, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

*SIA* – contribution to the concept and design of the study, data collection and interpretation, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

*GAV* – contribution to the concept and design of the study, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Gorla S. R., Thomas A., Singh A. P. Pulmonary atresia with intact ventricular septum //StatPearls [Internet]. – StatPearls Publishing, 2025.
2. Gray S. B. Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum //Manual of Cardiac Care in Children. – Cham: Springer Nature Switzerland, 2025. – С. 183-194.

3. Sukhvasi A., McHugh-Grant S., Glatz A.C., Mondal A., Griffis H., Burnham N., Chen J.M., Mascio C.E., Gaynor J.W., Spray T.L., Fuller S.M. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Intended strategies. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022;164(5):1277-1288. doi: 10.1016/j.jtcvs.2021.11.104.
4. Kutsche L.M., Van Mierop L.H. Pulmonary atresia with and without ventricular septal defect: a different etiology and pathogenesis for the atresia in the 2 types? *Am J Cardiol.* 1983;51(6):932-5. doi: 10.1016/s0002-9149(83)80168-4.
5. Bichell D.P. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. In: Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak P.J., et al.eds. *Critical Heart Disease in Infants and Children.* 2nd ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier; 2006:767-776.
6. Weaver K.N., Chen J., Shikany A., White P.S., Prada C.E., Gelb B.D., Cnota J.F., Pediatric Cardiac Genomics Consortium Investigators\*. Prevalence of Genetic Diagnoses in a Cohort With Valvar Pulmonary Stenosis. *Circ Genom Precis Med.* 2022;15(4):e 003635.
7. Hirata Y., Chen J.M., Quaegebeur J.M., Hellenbrand W.E., Mosca R.S. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: limitations of catheter-based intervention. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(2):574-9; discussion 579-80. doi: 10.1016/j.athoracsur.2007.04.003.
8. Eitoku T., Kasahara S., Baba K., Kotani Y. Impact of decompression of the right ventricle on the sinusoidal communications in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022;163(6):2210-2215. doi: 10.1016/j.jtcvs.2021.08.083.
9. Anderson R.H., Spicer D. Fistulous communications with the coronary arteries in the setting of hypoplastic ventricles. *Cardiol Young.* 2010; 20 Suppl 3:86-91. doi: 10.1017/S1047951110001125.
10. Giglia T.M., Mandell V.S., Connor A.R., Mayer J.E. Jr, Lock J.E. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation.* 1992;86(5):1516-28. doi: 10.1161/01.cir.86.5.1516.
11. Хелимский Д.А., Бадоян А.Г., Эралиев Т.К., Крестьянинов О. В. Особенности локальной гемодинамики и формирования атеросклеротического поражения в бифуркациях коронарных артерий. *Российский кардиологический журнал.* 2020; 25(5):3900. doi:10.15829/1560-4071-2020-3900.
12. Dhawan S.S., Avati Nanjundappa R.P., Branch J.R., Taylor W.R., Quyyumi A.A., Jo H., McDaniel M.C., Suo J., Giddens D., Samady H. Shear stress and plaque development. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2010; 8(4):545-56. doi:10.1586/erc.10.28.
13. Lu J., Yu J., Shi H. Feasibility Study of Computational Fluid Dynamics Simulation of Coronary Computed Tomography Angiography Based on Dual-Source Computed Tomography. *J Clin Med Res.* 2017; 9(1):40-5. doi:10.14740/jocmr2623w.
14. Eisses M.J., Jimenez N., Permut L., Jones T.K., Jonmarker C. Absent aortocoronary connections in a neonate with pulmonary atresia and an intact ventricular septum. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2008; 22:98-101. doi: 10.1053/j.jvca.2006.11.008.
15. Chikkabyrappa S.M., Loomba R.S., Tretter J.T. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2018 ;22(3):245-255. doi: 10.1177/1089253218756757.
16. Hanley F.L., Sade R.M., Blackstone E.H., Kirklin J.W., Freedom R.M., Nanda N.C. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993; 105:406-423, 424-427.
17. Huang Q., Dang T., Zhan Z., Weng Z., Ling W., Tian H., Wu Q. Prenatal diagnosis of pulmonary atresia with intact ventricular septum: a single-center study in China. *Cardiovasc Ultrasound.* 2025;23(1):12. doi: 10.1186/s12947-025-00348-0.
18. Kleideiter U., Dalla Pozza R., Haas N.A. *Pädiatrische Echokardiografie.* – Stuttgart: Thieme, 2019.
19. Liu L., Wang H., Cui C., Li Y., Liu Y., Wang Y., Fan T., Peng B. Prenatal echocardiographic classification and prognostic evaluation strategy in fetal pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Medicine (Baltimore).* 2019; 98(42):e17492. doi: 10.1097/MD.0000000000017492.
20. Boucek K., Hlavacek A. The Utility of CT Angiography in Neonates with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and Concern for Right Ventricular Dependent Coronary Circulation: Case Series. *Pediatr Cardiol.* 2023; 44(6):1342-1349. doi: 10.1007/s00246-022-03055-z.
21. Ivaro Galindo, Stacy E. Drant, Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS): diagnostic and interventional cardiac catheterization in the neonate. *Progress in Pediatric Cardiology.* 13(3). 2001; 177-182. doi: 10.1016/S1058-9813(01)00104-7.
22. Алекси-Месхишвили В.В., Беришвили И.И. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. *Грудная хирургия.* 6. 1987; 71-75.

## REFERENCES

1. Gorla S. R., Thomas A., Singh A. P. Pulmonary atresia with intact ventricular septum //StatPearls [Internet]. – StatPearls Publishing, 2025.
2. Gray S. B. Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum //Manual of Cardiac Care in Children. – Cham: Springer Nature Switzerland, 2025. – C. 183-194.
3. Sukhvasi A., McHugh-Grant S., Glatz A.C., Mondal A., Griffis H., Burnham N., Chen J.M., Mascio C.E., Gaynor J.W., Spray T.L., Fuller S.M. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Intended strategies. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022;164(5):1277-1288. doi: 10.1016/j.jtcvs.2021.11.104.
4. Kutsche L.M., Van Mierop L.H. Pulmonary atresia with and without ventricular septal defect: a different etiology and pathogenesis for the atresia in the 2 types? *Am J Cardiol.* 1983;51(6):932-5. doi: 10.1016/s0002-9149(83)80168-4.
5. Bichell D.P. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. In: Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak P.J., et al.eds. *Critical Heart Disease in Infants and Children.* 2nd ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier; 2006:767-776.
6. Weaver K.N., Chen J., Shikany A., White P.S., Prada C.E., Gelb B.D., Cnota J.F., Pediatric Cardiac Genomics Consortium Investigators\*. Prevalence of Genetic Diagnoses in a Cohort With Valvar Pulmonary Stenosis. *Circ Genom Precis Med.* 2022;15(4):e 003635.
7. Hirata Y., Chen J.M., Quaegebeur J.M., Hellenbrand W.E., Mosca R.S. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: limitations of catheter-based intervention. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(2):574-9; discussion 579-80. doi: 10.1016/j.athoracsur.2007.04.003.
8. Eitoku T., Kasahara S., Baba K., Kotani Y. Impact of decompression of the right ventricle on the sinusoidal communications in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022;163(6):2210-2215. doi: 10.1016/j.jtcvs.2021.08.083.
9. Anderson R.H., Spicer D. Fistulous communications with the coronary arteries in the setting of hypoplastic ventricles. *Cardiol Young.* 2010; 20 Suppl 3:86-91. doi: 10.1017/S1047951110001125.
10. Giglia T.M., Mandell V.S., Connor A.R., Mayer J.E. Jr, Lock J.E. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation.* 1992;86(5):1516-28. doi: 10.1161/01.cir.86.5.1516.
11. Khelimsky D.A., Badoyan A.G., Eraliev T.K.,

- Krestyaninov O.V. Features of local hemodynamics and the formation of atherosclerotic lesions in coronary artery bifurcation. *Russian Journal of Cardiology*. 2020; 25(5):3900. (In Russ.) doi:10.15829/1560-4071-2020-3900.
12. Dhawan S.S., Avati Nanjundappa R.P., Branch J.R., Taylor W.R., Quyyumi A.A., Jo H., McDaniel M.C., Suo J., Giddens D., Samady H. Shear stress and plaque development. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2010; 8(4):545-56. doi:10.1586/erc.10.28.
13. Lu J., Yu J., Shi H. Feasibility Study of Computational Fluid Dynamics Simulation of Coronary Computed Tomography Angiography Based on Dual-Source Computed Tomography. *J Clin Med Res*. 2017; 9(1):40-5. doi:10.14740/jocmr2623w.
14. Eisses M.J., Jimenez N., Permut L., Jones T.K., Jonmarker C. Absent aortocoronary connections in a neonate with pulmonary atresia and an intact ventricular septum. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2008; 22:98-101. doi: 10.1053/j.jvca.2006.11.008.
15. Chikkabyrappa S.M., Loomba R.S., Tretter J.T. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2018 ;22(3):245-255. doi: 10.1177/1089253218756757.
16. Hanley F.L., Sade R.M., Blackstone E.H., Kirklin J.W., Freedom R.M., Nanda N.C. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1993; 105:406-423, 424-427.
17. Huang Q., Dang T., Zhan Z., Weng Z., Ling W., Tian H., Wu Q. Prenatal diagnosis of pulmonary atresia with intact ventricular septum: a single-center study in China. *Cardiovasc Ultrasound*. 2025;23(1):12. doi: 10.1186/s12947-025-00348-0.
18. Kleideiter U., Dalla Pozza R., Haas N.A. Pädiatrische Echokardiografie. – Stuttgart: Thieme, 2019.
19. Liu L., Wang H., Cui C., Li Y., Liu Y., Wang Y., Fan T., Peng B. Prenatal echocardiographic classification and prognostic evaluation strategy in fetal pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Medicine (Baltimore)*. 2019; 98(42):e17492. doi: 10.1097/MD.00000000000017492.
20. Boucek K., Hlavacek A. The Utility of CT Angiography in Neonates with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and Concern for Right Ventricular Dependent Coronary Circulation: Case Series. *Pediatr Cardiol*. 2023; 44(6):1342-1349. doi: 10.1007/s00246-022-03055-z.
21. Ivaro Galindo, Stacy E. Drant, Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS): diagnostic and interventional cardiac catheterization in the neonate. *Progress in Pediatric Cardiology*. 13(3). 2001; 177-182. doi: 10.1016/S1058-9813(01)00104-7.
22. Alexi-Meskhishvili V.V., Berishvili I.I. Atresiya lyogochnoy arterii s intactnoy mejjeludochkovoy peregorodkoy. *Grudnaya hirurgiya*. 6. 1987; 71-75

**Для цитирования:** Рзаева К.А., Кузнецова П.А., Ляпунова А.А., Матвеева Е.П., Соинов И.А., Горбатовых А.В. Морфофункциональные особенности атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой и методы визуализации порока. Обзорная статья. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2026;15(2): 206-217. DOI: 10.17802/2306-1278-2026-15-2-206-217

**To cite:** Rzaeva K.A., Kuznetsova P.A., Lyapunova A.A., Matveeva E.P., Soynov I.A., Gorbatykh A.V. Morphofunctional features of pulmonary artery atresia with intact interventricular septum and methods for visualizing defects. Review article. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases*. 2026;15(2): 206-217. DOI: 10.17802/2306-1278-2026-15-2-206-217