

# Тетралогия на Фало – анатомия, физиология, клиника

Д-р Анна Дашева, доц. Владимир Пилософ

Клиника по детски болести и детска кардиология, Национална кардиологична болница



A. FALLOT 1850-1911

Фиг. 1. Артър Луи Етиен Фало

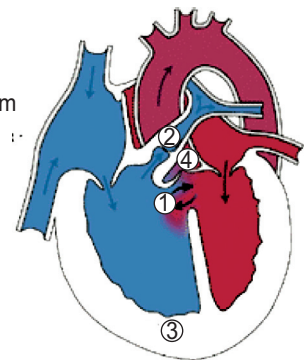
Тетралогията на Фало (ТФ) се описва за първи път от Nicholas Stenson в 1672 г. в ектопично сърце на фетус.<sup>6</sup> На Arthur Louis Etienne Fallot в 1888 г. дължим обособяването на малформацията като отделна клинична нозологична единица (фиг. 1). Той описва пациенти с цианоза и говори за синя

болест – „la maladie bleue”.<sup>6, 12</sup> Названието „Тетралогия на Фало” е предложено от M. Abbott и W. Dawson (1924),<sup>6</sup> които правят първото цялостно анатомично описание, включващо четири анатомични маркера (тетрада) – междукамерен дефект (МКД), стеноза на деснокамерния изходен тракт (ДКИТ), хипертрофия на лявата камера (ДК), яздене и дилатация на аортата над дефекта (фиг. 2). R. Van Praagh (1970) описва допълнителни анатомични елементи – непълно развитие и хипоплазия на инфундибулума, както и особеното „неправилно” пространствено разположение на МКД, известно в литературата като *mal alignment*.<sup>14</sup>

## Честота

ТФ е най-често срещаната цианотична вродена сърдечна малформация и съставлява 10–11%. Среща се при около 356 на 1 млн. живородени.<sup>2, 12, 15</sup> Според епидемиологични проучвания в САЩ годишно 4.7 на 10 000 живородени са с ТФ. Няма ясно изразена

1. Междукамерен дефект
2. Пулмонална стеноза
3. Хипертрофия и дилатация на ДК
4. Яздене на аортата



Фиг. 2. Анатомични маркери на ТФ

полова предиспозиция. В някои съобщения двата пола се засягат еднакво,<sup>6</sup> в други леко преобладава мъжкия пол.<sup>15</sup>

## Ембриология

ТФ се свързва с нарушена миграция на клетки от невралния кръст и срastване на междукамерния с булбусния септум. Това води до неправилно разделяне на първичния булбус на аорта и белодробна артерия (БА),<sup>1, 2, 4, 6</sup> което дава основание малформацията да се определя като коно-трупкален дефект. Той се характеризира с предна краниокаудална или цефална девияция на инфундибулния (конален, изходен) септум. Именно това води до т. нар. „лошо подреждане” (*mal alignment*) на септума и хипертрофия на трабекулите на свободната инфундибулна стена. Резултатът е оформяне на мускулна подклапна пулмонална стеноза и голям преден мал-алаймънт междукамерен дефект.<sup>2, 5, 6, 11, 12, 13, 14, 15</sup> Язденето на аортата се дължи на непра-

вилната ротация и септиране на общия артериален ствол.

## Анатомия на тетралогията на Фало

Устройството на дясната камера при тази малформация съществено се различава от нормалното. При здрави индивиди тя е с триъгълна форма, с груб трабекуларен строеж и комплексна архитектура на миофибриите. В ДК се разграничават три части – свързваща входна, трабекуларна и изходна.<sup>6, 15</sup> Концепцията за три-компонентна ДК корелира добре с познанията ни за ембрионалното ѝ развитие. Входната част се намира непосредствено под трикуспидалната клапа, като периметърът ѝ се очертава от местата на хордалните инсерции. В предно-върховата трабекуларна част проминират мускулни бандове, които пресичат камерната кухня от септума към свободната стена.<sup>13, 15</sup>

Изходната част на ДК се оформя от т. нар. инфундибулум (фуния, комин).<sup>11</sup> Той представлява многокомпонентна, изцяло миокардна структура с конусообразна форма, разпростираща се непосредствено до пулмоналната клапа. Тя е свободно стояща структура. От нея към трикуспидалната, митралната и аортната клапа се насочват поддържащи елементи, които са важен елемент на фиброзния скелет на сърцето.<sup>4, 5, 13, 15</sup> В изходната част на ДК се намира мускулен С-образен ринг, известен като суправентрикуларен крест (*crista supraventricularis*). Тук се включват също така париетални и септални мускулни бандове, изходен (инфундибулен) септум и модераторен банг. Пространственото разположение на тези структури и функционалната им характеристика позволяват безпрепятствено изгонване на кръвта от ДК. Използването на термина *crista supraventricularis* е до известна степен обръкващо. Поради това се предлага отделните компоненти на изходния път на ДК да се описват разделно.<sup>15</sup> Изходният мускулен септум е разположен под дясно-левите комисури на двете семилунарни клапи и разделя изходните пътища на двете камери. В норма тази структура се намира между краищата на проминиращите септо-маргинални трабекули, напълно инкорпорирана в септума, като на практика е невъзможно да се разграничи от доминиращата част на суправентрикуларния крест.<sup>5, 6</sup> Септалните бандове, известни и като *trabecula septomarginalis* (ТСМ), имат Y-образна форма, съставена от дълъг широк ствол и две разклонения – предно и задно. Последните

заобикалят изходния септум и достигат медиалния трикуспидален папиларен мускул. Към върха на ДК септалните бандове се сливат с върховете трабекули. Така се оформя модераторният банг, разположен до основата на предния трикуспидален папиларен мускул.<sup>5, 15</sup> Независимо от описания сложен строеж на ДК, включващ фиброзни и голям брой миокардни компоненти, тя се характеризира с висок комплайънс. При ТФ компонентите на суправентрикуларния крест са разделени едни от други чрез изходния септум на ДК.<sup>6</sup>

Тетралогията на Фало има многообразни анатомични варианти, което зависи от изразеността на различните ѝ анатомични компоненти.<sup>4, 5, 6, 11, 13</sup>

Междукамерният дефект (МКД) обикновено е голям, перимембранозен, нерестриктивен и разположен под аортата (субаортен).<sup>4, 6, 15</sup> Рядко МКД е рестриктивен, като това по-скоро се дължи на разрастване на фибозна тъкан откъм трикуспидалната клапа.<sup>1, 4, 15</sup> В 3 до 15% от случаите има допълнителни, обикновено малки мускулни камерни дефекти. Допълнителен МКД може да има и във входната част на междукамерната преграда.<sup>4, 6, 11, 12</sup> Рядко МКД е субартериален, двуйно комитиращ. При подобно съчетание е налице изразена хипоплазия на вентрикуло-инфундибулния фолд (ВИФ) или липса на септален конус и съответно хипоплазия на инфундибулума. Подобни анатомични варианти на ТФ се срещат по-често в страните от далечния изток и Южна Америка.<sup>5, 6, 11, 12, 15</sup>

Обструкцията на деснокамерния изходен тракт (ДКИТ) може да бъде на подклапно, клапно, надклапно ниво. Най-често обструкцията е комбинирана – на различни нива. В 45% от случаите тя е инфундибулна, в 30% има комбинация от инфундибулна и клапна обструкция и в 10% е налице само стеноза на пулмоналната клапа. При някои пациенти в хода на естествената еволюция се развива вторична атрезия на ДКИТ.<sup>5</sup> При ТФ, изявяваща се клинично с високостепенна цианоза и хипоксемия у новородени, най-често инфундибулумът е тесен, с изразена хипоплазия. Пулмоналната клапа в повечето случаи е патологично променена – диспластична, задебелена, стенотична и нерядко бикуспидна. Според Kirklin JW (1993), пулмоналната клапа е стенотична в 75% от случаите, като в 2/3 от тях тя е бикуспидна.<sup>11</sup> При повечето пациенти пръстенът на пулмоналната клапа, стволът и клоновете на БА също са хипопластични. Нерядко има и различна по степен периферна стеноза на БА, като в някои случаи тя се развива поради остатъчна дуктална тъкан след затварянето на артериалния

канал. При пациенти след палиативна операция периферна стеноза на БА може да се получи поради деформация, предизвикана от системно-пулмонална анастомоза.

Лявата БА липсва в около 3%,<sup>11, 15</sup> което се обяснява със затварянето на гуктуса. Така кръвотока в лявата БА намалява с времето до пълното му прекъсване. В тези случаи кръвоснабдяването на левия бял гроб се осигурява от колатерално кръвообращение. Дясната БА липсва изключително рядко.

В рамките на ТФ рядко се наблюдават големи аорто-пулмонални колатерални артерии (major aorto-pulmonary collateral arteries) – MAPCA. Те се намират по-скоро в рамките на атрезия на пулмоналната клапа с МКД.<sup>4, 6, 15</sup>

Язденето на аортата над междукамерния дефект при ТФ е обикновено около 50%.<sup>1, 2, 6, 11</sup> Степената на яздене и ротацията на аортата се свързват с недоразвитието на ДКИТ и девиацията на инфундибулния септум.<sup>11</sup> Аортата при ТФ е обикновено дилатирана, а коронарните синуси са ротирани по часовниковата стрелка. При яздене на аортата над МКД над 50% се налага диференциална диагноза с дясна камера с двоен изход (ДКДИ). Днес се приема, че най-важният анатомичен маркер при ДКДИ е двойният конус между семилунарните клапи.<sup>4, 5</sup> При високостепенно яздене на аортата, наличие на аорто-митрален континуитет и липса на билатерален конус се говори за позиционна ДКДИ – тип Фало.<sup>15</sup>

В рамките на ТФ рядко се наблюдава аортна инсуфициенция. Тя е проблем най-вече на оперирани в по-късна възраст пациенти.<sup>6</sup>

## Асоциирани аномалии

В около 25% от случаите с ТФ има дясна аортна дъга, като 10% от тях имат и аберантна лява артерия субклавия.<sup>1, 2, 4, 11</sup> Честотата на персистиращ форамен овале е висока – среща се почти при всички. Според други автори в около 17% от случаите предсърдният септум е интактен.<sup>15</sup>

Рядко се описват други сърдечно-съдови аномалии, като допълнителна лява горна празна вена (5–7%), ПАК (2%) и по изключение – коарктация на аортата, аномален дренаж на белодробни вени или други малформации.<sup>5, 13, 15</sup>

Аномалиите на коронарните артерии се срещат в 3–5% от случаите.<sup>5, 6, 12, 15</sup> Най-честата е излизането на лявата предна десцендираща коронарна артерия (ЛАД) от дясната коронарна арте-

рия (ДКА). Описани са единични случаи на аномално изхождане на лявата коронарна артерия (ЛКА) от БА.<sup>3</sup> При някои пациенти проблем представлява голям инфундибулен клон на ДКА, пресичащ ДКИТ, което затруднява хирургичната корекция.

## Патология на лявото сърце

При ТФ, макар и рядко, се описва истинска хипоплазия на левите сърдечни сегменти. По-често се отнася за относително малко ляво сърце на фона на хипертрофираната ДК. Описани са единични случаи на дискретна субаортна стеноза и суправалвуларна митрална стеноза.<sup>15</sup>

## Проводна тъкан

При ТФ задно-долният ръб на перимембранозния МКД се намира в непосредствена близост с конfluенса на аортната, трикуспидалната и митралната клапа, т.е. много близо до атриовентрикуларния възел и снопа на Хис. Важно е тези анатомични детайли да се познават добре, което е предпоставка за избягване на лезия на проводната система, включително и на следоперативен атриовентрикуларен блок.<sup>5, 9, 15</sup>

## Патофизиология

Наличието на обструкция на ДКИТ в съчетание с нерестриктивен МКД и яздене на аортата създава условия за дясно-ляв шънт (ДЛШ). Поради затрудненото изпразване на ДК и повишаване на налягането в нея, част от кръвотока се насочва през МКД към ЛК, а поради язденето на аортата и директно към нея. Така при ТФ белодробният кръвоток е около 1/3–1/4 по-малък от нормалния. Обемът на ДЛШ зависи от степента на обструкция в ДКИТ и системното съдово съпротивление и е пропорционален на намалението на белодробния кръвоток. Диаметърът на дефекта играе второстепенна роля, тъй като той по правило е равен на диаметъра на аортната клапа. В резултат на ДЛШ е налице десатурация в аортата, което води до централна цианоза, респективно артериална хипоксемия, рефрактерна на кислородотерапия. Всички причини, които могат да доведат до спадане на системното съдово съпротивление или нарастване на обструкцията в ДКИТ водят до за дълбочаване на хипоксемията.

Основните анатомични елементи, които определят хемодинамиката при ТФ, са нерестриктивният МКД и обструкцията в ДКИТ.<sup>1, 4, 6, 12, 15</sup> При лекостепенна обструкция шънтът през МКД е предимно ляво-десен, с което се обясняват т.н.

ацианотични форми на малформацията или „pink“ Фало. При тежка обструкция, изразяваща се с хипоплазия на инфундибулума, стеснен пулмонален клапен пръстен и ствол на БА (с или без периферна пулмонална стеноза), шънтът е предимно гясноляв. В т. нар. „класически“ форми на ТФ налягането в двете камери е изравнено и шънтът е повече или по-малко бидирекционален.<sup>15</sup>

## Класификация и номенклатура на ТФ

Днес са известни няколко форми на ТФ, които имат по-скоро историческо значение (табл. 1). Те всъщност имат различна ембриогенеза, патофизиология, клинична картина и съответно различен хирургичен подход. Поради това основателно се поставя въпросът доколко е оправдано разглеждането им като една нозологична единица.<sup>8</sup>

Съчетанието на „липсваща“ (понякога рудиментна или хипопластична) пулмонална клапа с МКД и обструкция в ДКИТ на инфундибулно ниво наподобява в известна степен анатомията на ТФ. Високостепенната пулмонална инсуфициенция в съчетание с тъканна дисплазия на ствола и двата големи клона на БА са характерни за тази разновидност на ТФ. Наред с кардиологичните проблеми, пациентите имат често изразена дихателна недостатъчност поради компресия на бронхиалното дърво от екстремно дилатираните ствол и главни клонове на БА.<sup>6, 15</sup>

Атрио-вентрикуларният септален дефект в съчетание с обструкция в изходния път на ДК (най-често умерена) има твърде различна анатомия-входно-изходен МКД, обща АВ клапа и най-вече хемодинамика.<sup>6, 11</sup> Често този тип малформация се наблюдава в рамките на полималформативен синдром, включително и при тризомия 21.

Атрезията на БА с МКД може да се разглежда като най-тежката форма на ТФ. При тези пациенти белодробният кръвоток е изцяло зависим от наличието на артериален канал или големи колатерални артерии. Има и форми с пръснато мултифокално белодробно кръвоснабдяване. Обструкцията в изходния път на ДК е в началото или края на субпулмоналния инфундибулум. При най-тежките форми липсва интраперикардната част на белодробните артерии. При по-голямата част от пациентите с атрезия на БА и МКД цялостният диагностичен и терапевтичен подход значително се различава от този при „класическата“ форма на ТФ.<sup>6, 11, 13, 15</sup>

Форма на тетралогия на Фало	Особености
Пулмонална стеноза „simple Fallot“	Цианоза, хипоксемични кризи
Липсваща пулмонална клапа	Дихателна недостатъчност, дилатация на ствола и клоновете на БА
Общ атрио-вентрикуларен дефект (канал)	Цианоза, обща АВ клапа и входно-изходен МКД
Атрезия на пулмоналната клапа с МКД	Екстремна цианоза и дуктална зависимост
Аномално изхождане на една БА от аортата (хемитрункус)	Различни режими на работа на двата бели дроба

Табл. 1. Форми на тетралогия на Фало

Рядко срещана форма на ТФ е аномалното изхождане на едната белодробна артерия от аортата (хемитрункус).<sup>6, 15</sup> Тук основният проблем е различния режим на белодробния кръвоток в двата бели дроба – в единия той е хиподебитен, а в другия хипердебитен. Затова навременната хирургична корекция е от решаващо значение.

Тетралогията на Фало с варираща по степен обструкция в ДКИТ – „Simple Fallot“ е най-честата, класическа форма.<sup>1, 4, 6, 8, 11</sup>

## Генетични синдроми и тетралогия на Фало

В рамките на различни генетично детерминирани синдроми не рядко кардиологичният дефект е ТФ. Тя най-често се среща в рамките на 22q 11 делеция, което е клиничен вариант на Di George синдром и велокардиофациален синдром. Описани са и фамилни случаи.<sup>6, 11, 12, 15</sup> В някои серии такива пациенти са около ¼ от серията,<sup>6</sup> а в други около 15–20%.<sup>12</sup> Диагнозата се поставя чрез флуоресцентна *in situ* хибридизация. Унаследяването е автосомно доминантно. Важно е разпознаването на този синдром преди операцията, поради опасността от развитие на тежка хипокалциемия в ранния следоперативен период. От друга страна това е от значение и за отдалечената прогноза – развитие на когнитивна дисфункция. По-рядко се срещат тризомия 21 (Down синдром) – 8%, и Ноопан синдром – 1%.<sup>15</sup> Описани са пациенти с ТФ при рубеолна фетопатия, тризомия 18 и 13, както и различни синдроми (Alagille, VACTERL, CHARGE) и др.

Рискът от раждане на дете с ТФ е 2%, ако майката е със същата диагноза, и 1.4 %, ако това е бащата.<sup>6, 12</sup> Препоръчва се фетална ехокардиография при фамилна обремененост.<sup>4, 12, 13</sup>



## Клинична картина

Цианозата е основен клиничен симптом при ТФ, дал основание в миналото малформацията да се нарече „синя болест“ (*morbus coeruleus*). Тя е израз на хипоксемията. При тежките форми на ТФ цианозата е налице още след раждането. В останалите случаи може да стане видима дори няколко месеца след раждането.<sup>12, 15</sup> Причините за това са, че децата са по-малко физически активни в първите 2–3 месеца и наличието на известни все още количества фетален хемоглобин. В кърмаческата възраст, когато обструкцията не е високостепенна, е възможно дори в около 10% от случаите да се развие конгестивна сърдечна недостатъчност. Това се обяснява с ляво-десен шънт (ЛДШ) и рядко с наличието на масивни системно-пулмонални колатерали.<sup>6, 12, 15</sup>

Изразеността на цианозата зависи и от нивото на редуцирания хемоглобин в капилярната кръв – при стойности под 0.5 g/l тя може да е слабо изразена дори при значима хипоксемия. Цианозата зависи от артериовенозната кислородна разлика, количеството на хемоглобина и рН на кръвта. При забавен кръвоток и увеличена артериовенозна разлика цианозата се засилва. Обратно, при хемоглобин под нормалните стойности цианозата намалява. Ацидозата променя кривата на дисоциация на оксигемоглобина и това прави цианозата по-изразена. Цианозата зависи и от степента на обструкция в изхода на ДК.

Една от клиничните изяви на цианозата са хипоксемичните кризи (ХК). Те се наблюдават в около 40% от случаите. Това са внезапни епизоди на тежка цианоза, които могат да бъдат потенциално опасни и дори да завършват летално. Те се характеризират с хиперпнея, неспокойствие, продължителен плач, както и намалена интензивност на сърдечния шум. Хипоксемична криза се наблюдава и при деца с релативна анемия. Смята се, че ХК са в резултат на спазъм на инфундибулума, причинен от повишена симпатикусова активност.<sup>6, 15</sup> Те може да се провокират от някакво събитие, което леко намалява кислородната сатурация (например хълцане, плач, дефекация), или когато внезапно се намалява системната съдова резистентност (хълцане, игра, ритане с крака при пробуждане, внезапна тахикардия или хиповолемия). Така се развива порочен кръг. Първоначалното спадане на парциалното артериално налягане на кислорода стимулира дихателния център и води до хиперпнея. Тя увеличава системното венозно връщане към ДК. При наличието на фиксирана обструкция в ДКИТ

или намалена системна съдова резистентност, увеличеното системно венозно връщане към ДК отива към Ао и води до намаляване на кислородната сатурация и задълбочава ХК.<sup>15</sup> ХК се срещат най-често при малки кърмачета във възраст от 2 до 4 месеца. По-големите деца може да преодоляват това състояние като заемат клекнало положение („почивки в клекнало положение“). При тази позиция се намалява системното венозно връщане, нараства системната съдова резистентност, намалява се шънтирането през дефекта и така се увеличава кислородната сатурация.

При напредване на хроничната хипоксемия се развива хипертрофична остеопатия (или т. нар. хипократизъм) – „барабани пръсти“ и нокти по тип на „часовникови стъкла“, хиперплазия на гингивите, инекция на конюнктивите, кариозни зъби и др. При тежки случаи на хипоксемия може да се стигне до кардиален инфантилизъм и забавено умствено развитие.<sup>6, 12, 15</sup>

Последствие от продължителна цианоза е развитието на полицитемия и коагулопатия. Хроничната хипоксемия стимулира костния мозък към повишена продукция на еритроцити, което води до полиглобулия. В началото това е компенсаторен механизъм, който осигурява транспорт на повече кислород. При значима полиглобулия (хематокрит над 65%) се стига обаче до хипервискозитет, което затруднява микроциркулацията. Тежката хипоксемия и стаза водят до метаболитна ацидоза.<sup>1, 15</sup> В резултат на нарушения метаболитизъм и свръхпродукцията на непълноценни еритроцити се стига до микроцитоза и хипохромия. Костният мозък произвежда и некачествени тромбоцити – тромбастения. Хипервискозитетът на кръвта и тромбастенията са в основата на хематологичните увреждания. Едно от сериозните усложнения е хиперурикемията. Развиват се артериални и венозни микротромбози, тромбоцитопении, а те водят до консумативна коагулопатия с хипофибриногенемия и кръвоизливи. Тези хемостазеологични нарушения са в основата на тежки и фатални усложнения – тромбо-емболични инциденти. Прогресивното развитие на тромбози в белодробните артерии допълнително води до нарастване на ДЛШ, тоест оформя се порочен кръг. Тромботични инциденти се наблюдават и в други органи и системи – най-вече в централната нервна система. Церебралната тромбоза например, нерядко усложнена и с абсцес, е честа причина за смърт в първите 10 години от живота.<sup>1, 15</sup> Стойности на хематокрита над 70% и сатурация под 65% са рискови фактори за тези състояния. Прегразполага-

щи фактори са състояния на инфекция, дехидратация и фебрилитет.

Сърдечната находка при ТФ е нехарактерна – откриват се пулсации в епигастриума, систоличен шум на изгонване покрай левия стернален ръб 3–5/6 степен. Той е свързан по-скоро с обструкцията в ДКИТ, отколкото с кръвотока през МКД. Вторият тон е единичен поради маркантно рецуцираната пулмонална компонента.<sup>6, 15</sup>

Естествена еволюция на малформацията е неблагоприятна. При повечето пациенти с ТФ след раждането се наблюдава динамика, която се изразява в нарастване на степента на обструкция в ДКИТ.<sup>1, 6, 11, 12, 15</sup> Отначало тя е валвуларна или суправалвуларна и по-малко проксимална-инфундибуларна. С растежа на детето обструкцията в ДКИТ води до значима деснокамерна хипертрофия. В този контекст на персистиращо системно налягане в ДК и нарастваща хипертрофия се нарушава миокардната перфузия, което води до миокардна исхемия (особено в субендокардния слой), миоцитолита и развитие на ендокардна фиброза.<sup>10</sup> Фиброза на миокарда по изключение се наблюдава в първите 2 години от живота.<sup>10, 11</sup> Тя е един от основните фактори за поява в по-късна възраст на

ритъмно-проводни нарушения, включително и камерна дисфункция – възможна причина за летален изход.

Според EG Vertranou (1978) преживяемостта без хирургично лечение е 66% до първата година от живота, 40% до третата, 11% до двадесетата и 3% към четвъртата година от живота.<sup>7</sup> Според други преживяемостта на петата година е 55% и 30% на десетата.<sup>1</sup> В някои съобщения само 20% от неоперирани пациенти достигат 10-годишна възраст и не повече от 5 до 10% достигат 21 година от живота си.<sup>11</sup> Независимо от наличието на известни разлики в цитираните съобщения, ясно е, че преобладаващата част от пациентите с ТФ рядко достигат в рамките на естествената еволюция 30–40-годишна възраст. Повечето умират в първите 20 години от живота. Описаната по-горе естествена еволюция гнес се среща рядко, тъй като пациентите се оперират в ранна възраст.

Радикалната корекция на пациентите с ТФ в ранна възраст дава възможност за тяхното оцеляване и добро качество на живот, както и предотвратява последиците от хроничната хипоксемия.<sup>6, 7, 8</sup> Тя представлява революционна стратегия, която продължава да се развива и усъвършенства.

## Книгопис

1. Бураковскии ВИ, ЛА Бокерия. Тетрада Фалло, Сердечно-сосудистая хирургия изд. „Медицина“ Москва 1989, 167–188.
2. Господинов Г, Ст. Францов. Рентгенова диагностика на вродените пороци на сърцето, „Медицина и физкултура“, София, 1984; 55–65.
3. Al-Obaidan M, Al-Halees Z. Tetralogy of Fallot (TOF) with anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) as a rare presentation of neonatal heart failure. *Congenital cardiology today* 2006; 4:2–8.
4. Anderson RH, Jacobs ML. The anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. *Cardiol Young* 2008; 18:12–21.
5. Anderson RH, Path MRC, Allwork SP. Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81:887–66.
6. Apitz Ch, Anderson RH, Redington AN. Tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis in Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G, eds., *Paediatric cardiology*, third ed, New York, Churchill Livingstone 2010; 753–773.
7. Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner ME, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1978; 42:458–66.
8. Jacobs ML. Congenital heart surgery nomenclature and database project: tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2000; 69:577–582.
9. James FW, Kaplan S, Chow T. Unexpected cardiac arrest in patients after surgical correction of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1975; 52:691–5.
10. Jones M, Ferrans VJ. Myocardial degeneration in congenital heart disease. *Am J Cardio.* 1977; 39:1051–63.
11. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, eds. *Cardiac surgery-Diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications*, third ed. New York, Churchill Livingstone, 2003, 946–1075.
12. Shinebourne EA, Babu-Narayan SV, Carvalho J S. Tetralogy of Fallot: from fetus to adult. *Heart* 2006; 92:1353–1359.
13. Silverman NH: *Pediatric echocardiography*, Baltimore, 1993, Williams&Wilkins, 195–214, 471–472.
14. Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA, et al: Tetralogy of Fallot: Underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. *Am J Cardiol* 1970; 26:25.
15. Zuberbuhler J.R Tetralogy of Fallot in Moss and Adams (eds): *Heart disease in infants, children, and adolescents*, Volume II, Section III /Congenital cardiovascular defects, 5 nd Ed, Waverly Company, USA, 1995, 998–1018.