

© А.В. Соболев, А.А. Шмальц, 2021

УДК 616.141-007.41:616.141-007.271:616.131-007.271:616.124.05:616.131.3-007.22]-089

## Эндоваскулярная диагностика легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца. Часть 1. Катетеризация сердца и ангиокардиография

А.В. Соболев<sup>1</sup>✉, А.А. Шмальц<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup> ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (президент – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) Минздрава России, Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

✉ Соболев Андрей Васильевич, канд. мед. наук, вед. науч. сотр., врач по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению; e-mail: Sobolev-Moscow@mail.ru

Шмальц Антон Алексеевич, д-р мед. наук, вед. науч. сотр., доцент кафедры сердечно-сосудистой хирургии

### Резюме

Катетеризация правых отделов сердца при врожденных пороках сердца (ВПС) с легочной артериальной гипертензией показана для определения тактики хирургического и медикаментозного лечения. Катетеризация правых и левых отделов сердца может потребоваться при ВПС с посткапиллярной легочной гипертензией и «сложных» ВПС. Ангиокардиография позволяет получить информацию об анатомии ВПС. Селективная коронарография дает возможность диагностировать коронарную патологию, в том числе компрессию левой коронарной артерии легочным стволов.

В обзоре освещены основные вопросы катетеризации правых и левых отделов сердца, а также ангиокардиографии при врожденных пороках сердца с легочной гипертензией. Подробно описаны условия выполнения, доступы и технические аспекты катетеризации. Приводятся нормальные показатели давления и насыщения крови кислородом в камерах сердца. Рассматриваются возможные осложнения.

**Ключевые слова:** катетеризация сердца, ангиокардиография, легочная гипертензия, врожденные пороки сердца

**Для цитирования:** Соболев А.В., Шмальц А.А. Эндоваскулярная диагностика легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца. Часть 1. Катетеризация сердца и ангиокардиография. Эндоваскулярная хирургия. 2021; 8 (3): 263–71. DOI: 10.24183/2409-4080-2021-8-3-263-271

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 19.07.2021  
Принята к печати 29.07.2021

## Endovascular diagnostics of pulmonary hypertension associated with congenital heart defects. Part 1. Cardiac catheterization and angiography

А.В. Sobolev<sup>1</sup>✉, А.А. Shmaltz<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup> Bakoulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Moscow, Russian Federation

✉ Andrey V. Sobolev, Cand. Med. Sci., Leading Researcher, Endovascular Surgeon;  
e-mail: Sobolev-Moscow@mail.ru

Anton A. Shmaltz, Dr. Med. Sci., Leading Researcher, Associate Professor at Chair of Cardiovascular Surgery

### Abstract

Catheterization of the right heart in congenital heart defects (CHD) with pulmonary arterial hypertension is indicated to determine the tactics of surgical and drug treatment. Catheterization of the right and left heart may be required for CHD with postcapillary pulmonary hypertension and "complex" CHD. Angiography will provide information about the anatomy of the CHD. Selective coronary angiography makes it possible to diagnose coronary pathology, including compression of the left coronary artery by the pulmonary trunk.

The article highlights the main issues of catheterization of the right and left heart, as well as angiography in congenital heart disease with pulmonary hypertension. The conditions of execution, accesses and technical aspects of catheterization are described in detail. Normal values of blood pressure and saturation in the chambers of the heart are given. Possible complications are considered.

**Keywords:** cardiac catheterization, angiography, pulmonary hypertension, congenital heart diseases

**For citation:** Sobolev A.V., Shmaltz A.A. Endovascular diagnostics of pulmonary hypertension associated with congenital heart defects. Part 1. Cardiac catheterization and angiography. *Russian Journal of Endovascular Surgery*. 2021; 8 (3): 263–71 (in Russ.). DOI: 10.24183/2409-4080-2021-8-3-263-271

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Received July 19, 2021  
Accepted July 29, 2021

## Введение

Катетеризация правых отделов сердца (КПОС) при врожденных пороках сердца (ВПС) с легочной артериальной гипертензией показана для определения тактики хирургического и медикаментозного лечения [1–8]. Катетеризация правых и левых отделов сердца может потребоваться при ВПС с посткапиллярной легочной гипертензией (ЛГ) и «сложных» ВПС с ЛГ. Ангиокардиография позволяет получить информацию об анатомии ВПС. Диагностировать коронарную патологию, в том числе компрессию левой коронарной артерии легочным стволом при ЛГ, дает возможность селективная коронарография.

## Общие правила катетеризации

Катетеризация сердца должна выполняться опытным персоналом в оснащенной лаборатории [1–9]. Кроме осуществляющего катетеризацию специалиста «командный метод» подразумевает участие в процедуре анестезиолога, кардиолога и среднего медперсонала. Обязательно предварительное знакомство с анамнезом, результатами неинвазивных исследований и предшествующих катетеризаций. ЛАГ-специфическую терапию до и после катетеризации следует продолжить [2, 3–8].

Предпочтительно выполнять катетеризацию в условиях умеренной седации и спонтанного дыхания при обязательном мониторинге электрокардиограммы (ЭКГ), неинвазивного артериального давления и сатурации крови кислородом ( $\text{SatO}_2$ ) [9]. Необходима тщательная калибровка по среднегрудинной линии (половина расстояния между передней поверхностью грудной клетки и операционным столом – уровень левого предсердия (ЛП)) датчиков инвазивного давления [1–3, 7, 9–13]. Интродьюсеры, диагностические проводники и катетеры подбирают в соответствии с антропометрическими показателями пациента и диагностическими задачами.

Выполнить КПОС позволяет функциональный доступ через крупные вены – общую бедрен-

ную, внутреннюю яремную, подключичную или кубитальную. Преимущества внутренней яремной вены – удобство проведения катетера Swan–Ganz и длительного мониторинга давления, возможность катетеризации при физической нагрузке, меньший риск пневмоторакса (по сравнению с подключичной веной) и необязательность постельного режима после процедуры [9–11]. Противопоказаниями к тому или иному доступу служат венозный тромбоз и другие анатомические особенности.

## Протокол КПОС при «простых» ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой

Протокол КПОС при ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой [1–3, 5, 7, 14, 15] включает измерение давления и забор проб крови для оксиметрии в верхней и нижней полых венах (ВПВ и НПВ), правом предсердии (ПП), правом (венозном) желудочке (ПЖ) и легочной артерии (ЛА).

Выполнение КПОС в условиях рентгенооперационной под флюороскопическим контролем позволяет добиться наиболее точных результатов (рис. 1). Для КПОС можно использовать простые катетеры без баллона с концевыми или боковыми отверстиями (Curnand, JR или многоцелевые), но предпочтительно – катетеры «pig tail», позволяющие минимизировать риск аритмий и ятрогенных повреждений, безопасно вводить контрастное вещество без «реактивной струи» [17, 18]. Катетер следует направлять через триkuspidальный клапан (ТК) и затем вверх, в выводной отдел ПЖ. Для продвижения катетера в ЛА целесообразно использовать проводник.

При наличии межпредсердного дефекта или открытого овального окна (имеется у 20–30% взрослых) венозным доступом можно катетеризовать ЛП и левый желудочек (ЛЖ). Для этого конец многоцелевого или правого коронарного катетера направляют из ПП медиально и слегка кзади [16]. Катетеризация ЛП может быть подтверждена с помощью флюороскопии с ручным введением контраста, кривой давления, образцов крови и эхокардиографии. Далее по установленному в ЛП проводнику катетер

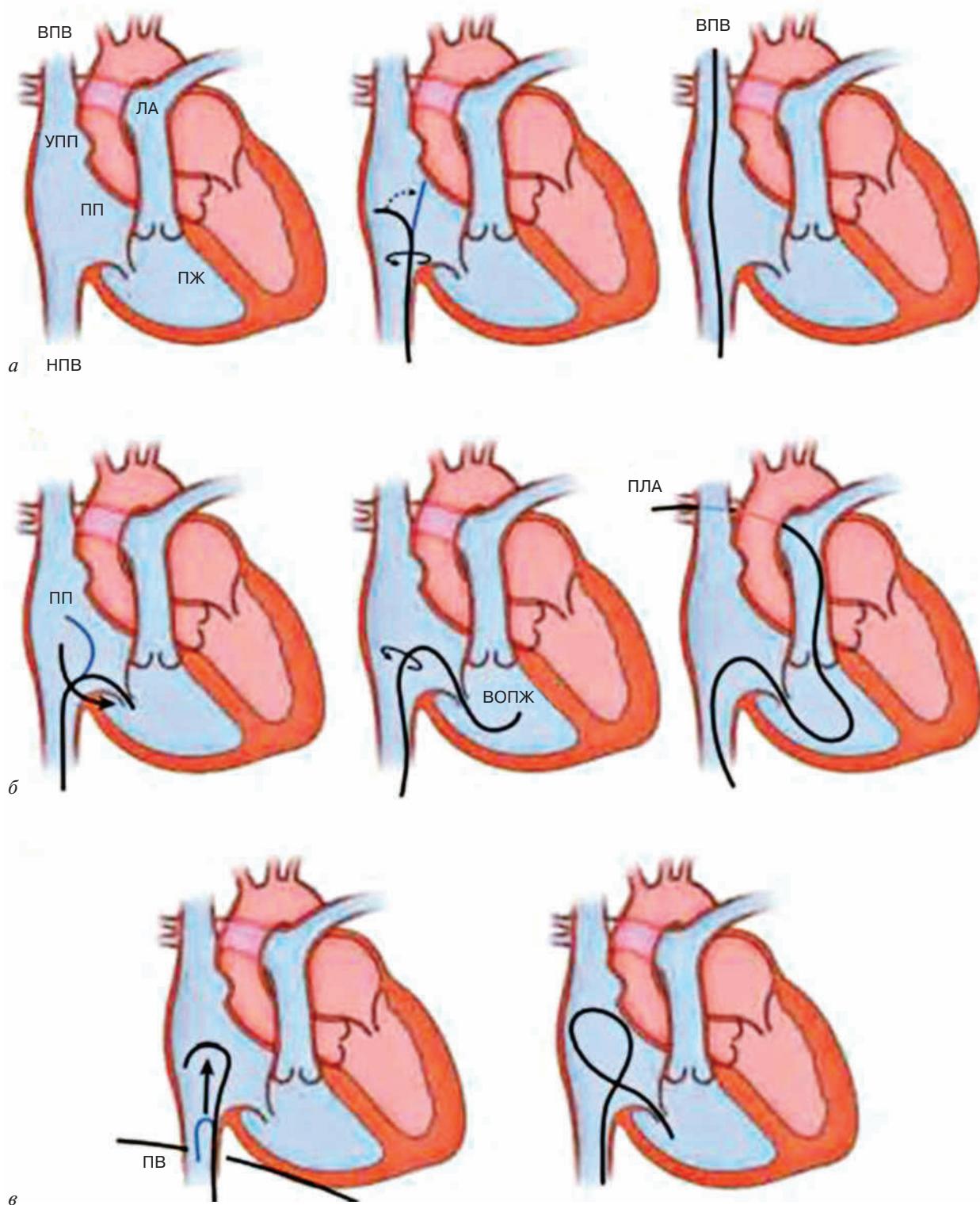


Рис. 1. Схема КПОС доступом из бедренной вены с использованием флюороскопии [16]:

*а* – катетер направляют к боковой стенке ПП, затем вращением против часовой стрелки – кзади, что позволяет попасть в ВПВ; вращение катетера по часовой стрелке с ориентацией кпереди способствует попаданию в ушко ПП и препятствует катетеризации ВПВ; *б* – катетер подтягивают назад в ПП и направляют латерально, затем вращением по часовой стрелке – вперед и медиально через ТК; конец катетера ориентируют горизонтально, точно за позвоночником и позиционируют ниже выводного отдела ПЖ, затем дополнительным вращением по часовой стрелке направляют вверх и продвигают в ЛА и ее правую ветвь; *в* – два приема катетеризации расширенных правых отделов сердца: для достижения трехстворчатого клапана может потребоваться большая петля с направлением вниз концом катетера; петлю формируют, зацепив конец катетера за печеночную вену и быстро продвинув в ПП (слева); техника обратной петли обеспечивает направление конца катетера к выводному отделу ПЖ (справа).

УПП – ушко правого предсердия, ПВ – печеночная вена

меняют на «pig tail» и, поворачивая, добиваются направления на митральный клапан. Диагностический J-проводник направляют к верхушке ЛЖ; фиксируя проводник в ЛЖ, из ЛП продвигают катетер «pig tail».

Катетеризовать левые отделы венозным доступом позволяют также дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и сообщения на уровне аорты и ЛА. Для прохождения через большой перимембранный или приточный ДМЖП конец катетера «pig tail» разворачивают на дефект, проводник продвигают в область верхушки ЛЖ. Фиксируя проводник, проводят диагностический катетер. При большом и коротком открытом артериальном протоке (ОАП) из ствола ЛА правым коронарным катетером и проводником удается катетеризовать нисходящий отдел аорты. Далее по продвинутому в нисходящий отдел аорты проводнику катетер меняют на «pig tail» или катетер для внутренней грудной артерии (ИМ). Конец катетера подтягивают к ОАП, направляют в сторону дуги аорты, проводник продвигают в дугу, восходящую аорту и ЛЖ. Фиксируя проводник, катетеризируют ЛЖ.

При отсутствии сообщений между венозными и артериальными камерами (а также при «неудобных» для ангиографиста сообщениях — небольших мышечных, выводных и субартериальных ДМЖП, небольших и извитых ОАП) обязательно измеряют давление заклинивания легочной артерии (ДЗЛА) или же катетеризируют левые камеры сердца артериальным доступом [1–7, 9, 15, 19, 20].

### Протокол КПОС при «сложных» ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой

Техника катетеризации правых и левых отделов сердца при «сложных» ВПС в целом схожа с описанной выше [14–16, 21, 22]. Доступ определяется анатомией основного и сопутствующих (отсутствие печеночного сегмента НПВ и др.) ВПС. Наличие больших коновентрикулярных ДМЖП позволяет провести катетер из венозного в артериальный желудочек и аорту.

Для катетеризации стенозированной ЛА при сложных ВПС используют правый коронарный катетер (или катетер Cobra) и гидрофильный проводник [17, 18]. До катетеризации отхождение ЛА от того или иного желудочка и морфологию стеноза оценивают с помощью правой и/или левой вентрикулографии. Во избежание травмы миокарда проводником продвижение катетера в выводном отделе ПЖ контролируют ручным

введением контраста. При выраженным стенозе ЛА у маленьких детей используют коронарный проводник и катетеры малого диаметра (3 F).

При КПОС катетером Swan–Ganz бедренным доступом с использованием флюороскопии конец катетера направляют в ПП латерально, формируют петлю, а затем вращательными движениями направляют катетер медиально в ПЖ [9–11, 23]. Петлю также можно сформировать, зацепив конец катетера в печеночной вене или продвигая катетер до тех пор, пока он не будет направлен латерально. После формирования петли катетер продвигают дальше, при этом его конец направляют вниз и затем медиально через ТК; антеградный кровоток способствует попаданию в ЛА. После установки катетера в позицию заклинивания избыточную петлю убирают легким подтягиванием.

Для безопасного продвижения по камерам сердца баллон катетера Swan–Ganz раздувают в ПП и последовательно продвигают до достижения заклинивания ЛА. Повторных надуваний и сдуваний баллона в ЛА следует избегать из-за риска ее разрыва [23].

Выполнение КПОС флотирующим баллонным катетером Swan–Ganz доступом из яремной или подключичной вены при «простых» ВПС возможно и без флюороскопии [23]. Продвижение катетера контролируют с помощью измерения давления в полостях сердца. Часто катетер может быть проведен из ПП в ПЖ и его выводной отдел путем легкого вращения; затем следует дать возможность баллону попасть в ЛА и в позицию заклинивания. Облегчить прохождение через клапан ЛА может глубокий вдох, сделанный пациентом, или кашель.

При невозможности катетеризации левых отделов сердца через внутрисердечные сообщения ее выполняют через общую бедренную или лучевую (у взрослых) артерию. Артериальный доступ требует обязательной гепаринизации. При отсутствии стенозов проведение катетера по левым отделам сердца не представляет сложностей. При наличии у пациента коарктации аорты и аортального стеноза целесообразно использовать диагностические катетеры JR и Cobra и гидрофильные проводники [17].

### Протокол КПОС при ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой

Катетеризацию у пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой выполняют венозным и артериальным доступами. В экстракардиаль-

ный кондукт и ЛА проходят непосредственно из верхней или нижней полой вены [24, 25].

### Нормальные кривые и величины давлений в полостях сердца

Катетеризация сердца при ВПС обязательно включает измерение градиентов давления между камерами сердца (в том числе на дефектах) и магистральными сосудами [9–11, 13, 17, 18, 26]. Все измерения выполняют в конце нормального выдоха. В качестве альтернативы можно использовать усредненные несколькими дыхательными циклами показатели. Для безу-коризненной точности используют распечатанные на бумаге кривые, а не меняющиеся показатели монитора [19, 20].

Нормальные кривые и величины давлений приведены в таблице и на рисунке 2 [27, 28]. Давление повышается при наполнении камеры и в систолу. В фазе раннего диастолического наполнения желудочков давление продолжает падать из-за активного расслабления [12, 13].

**Предсердия.** Кривая давления в ПП имеет три положительные волны: а, с и в. Волна а возникает при систоле ПП и следует за зубцом Р на ЭКГ; амплитуда а-волны зависит от сократительной способности ПП и сопротивления ПЖ наполнению. За а-волной следует x-провал, соответствующий расслаблению ПП. Провал x прерывается с-волной — небольшим положительным отклонением, вызванным возвратным движением закрытых створок ТК при сокращении ПЖ; после с-волны x-провал продолжается. Затем из-за пассивного наполнения ПП при закрытом ТК давление в нем повышается, что отражается положительной в-волной. Высота в-волны зависит от податливости предсердия и количества возвратившейся из полых вен крови. Обычно правопредсердная в-волна меньше а-волны. Волну в сменяет у-провал, отражающий открытие трикуспидального клапана и бы-

### Нормальные показатели давления в камерах сердца (адаптировано из [27])

Камера сердца	Колебание (среднее) значений давления, мм рт. ст.
Правое предсердие	
а-волна	2–7 (6)
в-волна	2–7 (5)
среднее	1–5 (3)
Правый желудочек	
пиковое систолическое	15–30 (25)
КДД	0–8 (4)
Легочная артерия	
пиковое систолическое	15–30 (25)
диастолическое	4–14 (9)
среднее	9–16 (15)
Давление заклинивания легочной артерии	4–12 (9)
Левый желудочек	
пиковое систолическое	90–140 (130)
КДД	5–12 (8)
Аорта	
пиковое систолическое	90–140 (130)
диастолическое	60–90 (70)
среднее	70–105 (85)

Примечание. КДД — конечное диастолическое давление.

строе наполнение ПЖ. Кривая давления в ЛП схожа с правопредсердной при несколько больших абсолютных значениях. Волна в, отражающая податливость ЛП, обычно выше а-волны.

Среднее давление в предсердиях рассчитывается как среднее от а-волны или же как половина расстояния между пиком а-волны и x-впадиной и равно КДД в соответствующих желудочках [12, 13, 19, 20]. Во время спонтанного вдоха давление в предсердиях вслед за внутригрудным давлением снижается, во время выдоха — повышается. При искусственной вентиляции колебания противоположны.

**Желудочки.** По форме кривые давления в ПЖ и ЛЖ идентичны и отличаются амплитудой.

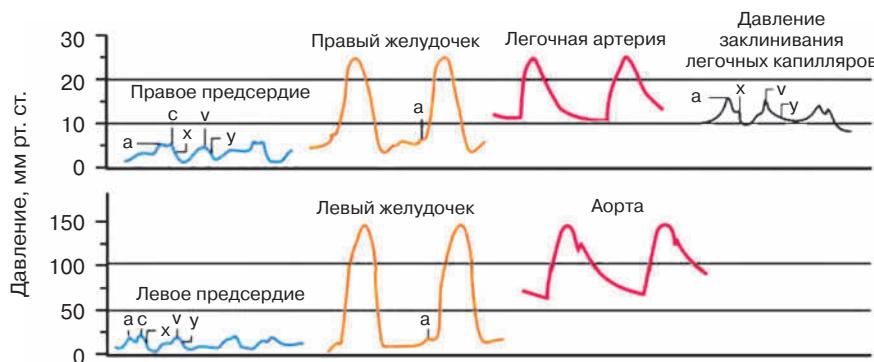


Рис. 2. Нормальные кривые давления в камерах сердца [28]. Пояснение в тексте

В ЛЖ длительность систолы, изоволюмического сокращения и расслабления больше, а период изgnания короче. Диастолическое наполнение желудочка состоит из ранней быстрой фазы (в норме наполняется большая часть желудочка), фазы медленного наполнения и систолы предсердий, которая может отражаться на кривой как а-волна. КДД в желудочке измеряют непосредственно перед его сокращением; этот временной интервал совпадает с комплексом QRS на ЭКГ [12, 13, 19, 20].

**Магистральные сосуды.** Кривые давления в аорте и ЛА состоят из систолической волны, вырезки до закрытия полуунных клапанов и постепенного снижения вплоть до следующей систолы. Пульсовое давление отражает ударный объем и эластичность артериальной стени, среднее давление – сосудистое сопротивление [19].

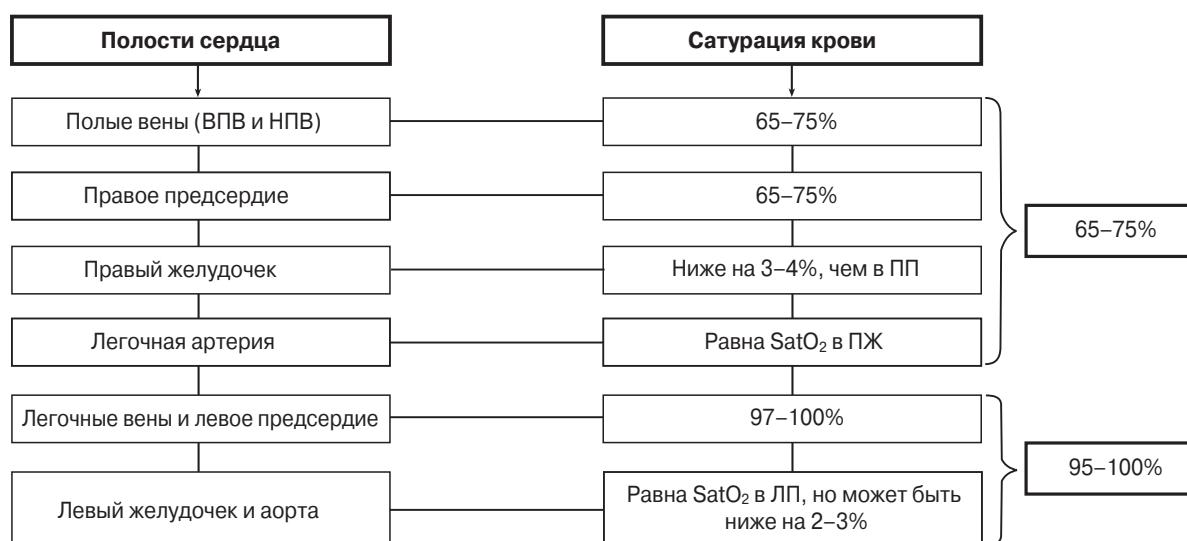
Давление заклинивания ЛА – суррогатный показатель левопредсердного давления. Адекватно измеренное ДЗЛА идентично левопредсердному и КДД ЛЖ. Кривая ДЗЛА похожа на левопредсердную, но из-за передачи через легкие меньше по амплитуде и отсрочена во времени. Визуализируются а- и в-волны, х- и у-пропавы, с-волна может быть не видна. ДЗЛА измеряют в конце нормального выдоха в конце диастолы как среднее от а-волны (или во время комплекса QRS на ЭКГ) [19]. При расчете необходимо брать среднее из трех измерений. При сомнительном ДЗЛА следует рассмотреть катетеризацию левых камер сердца с измерением КДД ЛЖ [1–3, 7, 19, 20, 26].

## Оценка газового состава крови в полостях сердца

При ВПС в зависимости от предполагаемого уровня сброса образцы крови для оксиметрии следует брать из верхних отделов ВПВ, НПВ, ПП, ПЖ и ЛА [10, 12, 18, 21]. Последовательная оксиметрия необходима при  $\text{SatO}_2$  в ЛА более 75% и при других данных за наличие артериовенозного сброса. Если имеются сообщения между правыми и левыми камерами, забор проб из ЛП, ЛЖ и аорты выполняют венозным доступом, при их отсутствии необходим артериальный доступ. Во время набора проб крови из камер сердца используют гепаринизированные шприцы и тщательно промывают катетеры; первую порцию крови для оксиметрии не используют [18]. При взятии проб необходимо исключить дыхание кислородом (он может исказить интерпретацию оксиметрии и расчет по Фику). Главным недостатком метода пошаговой оксиметрии остается низкая чувствительность [11]. Нормальные показатели  $\text{SatO}_2$  в камерах сердца приведены на рисунке 3 [29].

## Селективная ангиография при ВПС с легочной гипертензией

Селективная ангиография позволяет выявить анатомические особенности ВПС (рис. 4–6). Сегментарная ЛГ возможна при отхождении ветвей ЛА от восходящей аорты и кровоснабжении участков легкого системно-легочными коллатеральными артериями (см. рис. 5, а, б). Брошенные периферические стенозы ЛА могут



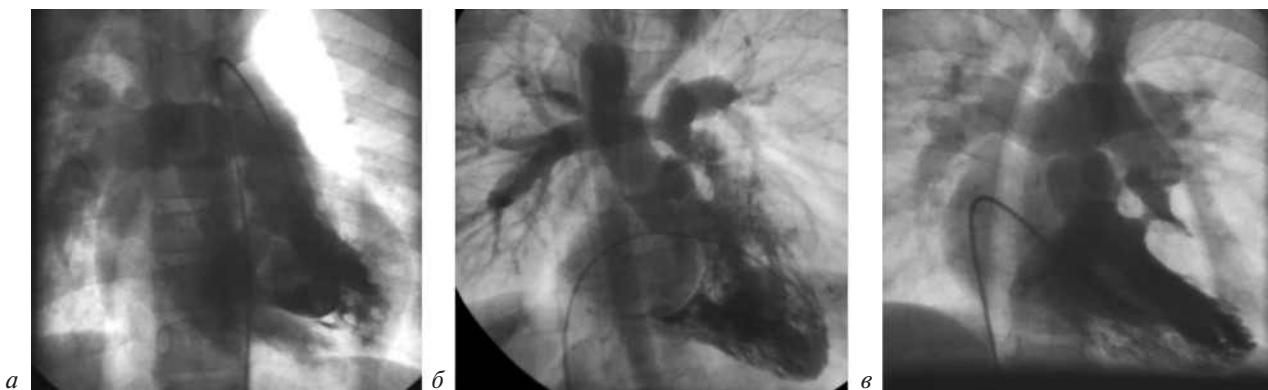


Рис. 4. Вентрикулография при «сложных» ВПС:

*а* – из морфологически правого леворасположенного артериального желудочка у пациента с атриовентрикулярной и вентрикуло-артериальной дискордантностью, ДМЖП и высокой ЛГ: от морфологически правого артериального желудочка отходит аорта, от морфологически левого венозного желудочка – ЛА; *б* – из правого желудочка у пациента с полной формой атриовентрикулярного канала, двойным отхождением магистральных артерий от правого желудочка и комбинированным стенозом ЛА; *в* – из двуприточного функционально единственного морфологически левого желудочка с выпускником для аорты и подаортальным стенозом у пациента, перенесшего суживание ЛА: от ЛЖ отходит ЛА, от выпускника – аорта

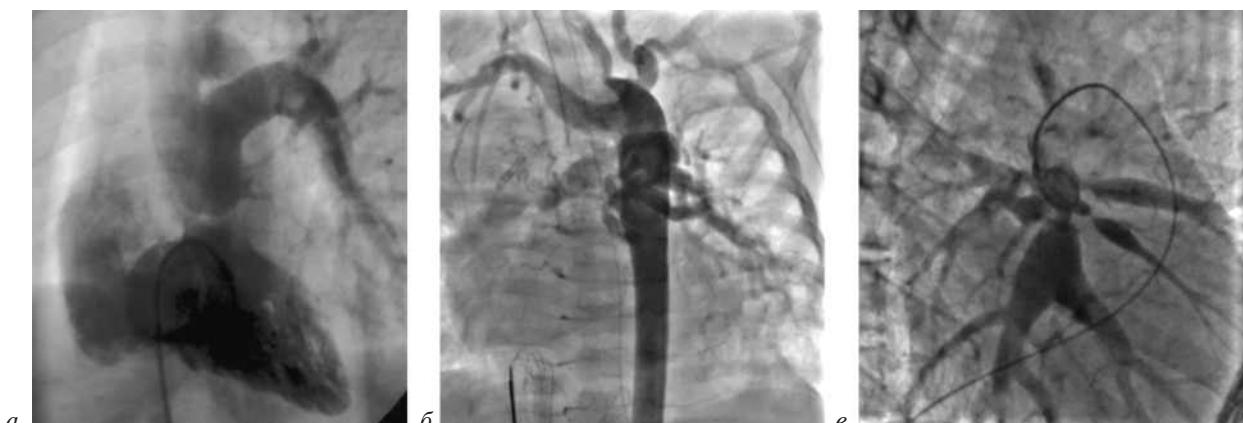


Рис. 5. Ангиокардиография при «сложных» ВПС:

*а* – левая вентрикулография у ребенка с отхождением левой ЛА от восходящей аорты («гемитрункус») со 100% сегментарной ЛГ в левой ЛА; *б* – аортография при атрезии ЛА с хорошо развитыми аортолегочными коллатеральными артериями; *в* – легочная артериография у пациента с врожденными периферическими стенозами ЛА

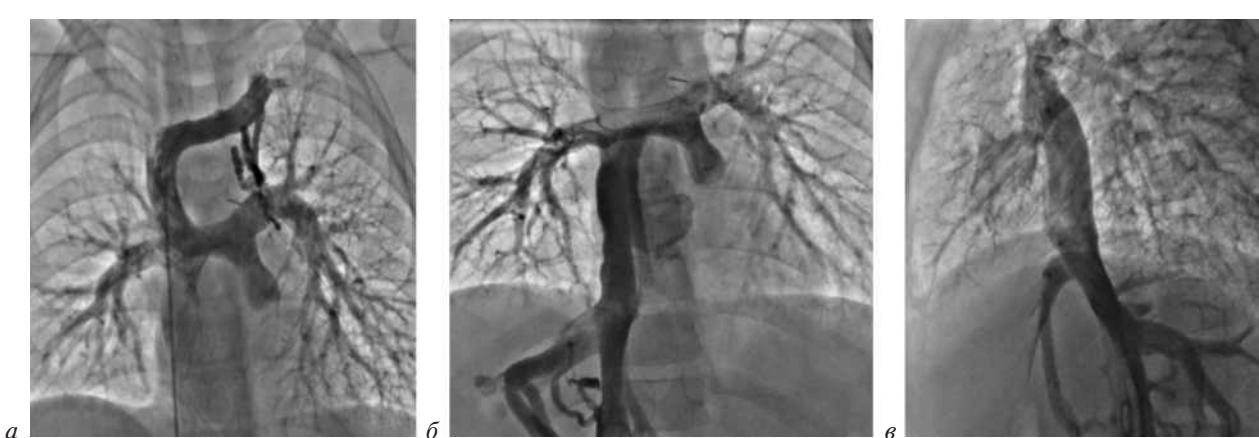


Рис. 6. Ангиография у пациента после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондукта с фенестрацией:

*а* – из левой плечеголовной вены: контрастируются ВПВ, система ЛА и коллатераль между плечеголовной веной и артериальным предсердием; *б* – из НПВ: контрастируются система НПВ, кондукт и система ЛА; *в* – из НПВ, боковая проекция: контрастируются система НПВ, кондукт и фистула между кондуктом и артериальным предсердием

сопровождаться значительным повышением давления в проксимальных отделах ЛА (см. рис. 5, в). Катетеризацию при периферических стенозах ЛА удобнее проводить правым коронарным или многофункциональным катетерами.

При катетеризации и ангиокардиографии после операций «обхода» правых отделов сердца следует оценить факторы (помимо легочного сосудистого сопротивления), способствующие повышению давления в ЛА, — наличие антеградного легочного кровотока, аортолегочных коллатеральных артерий и недостаточности атриовентрикулярных клапанов [24]. Ангиография из верхней и нижней полых вен позволяет оценить анатомические особенности выполненных анастомозов (см. рис. 6).

Легочная гипертензия после двунаправленного кавопульмонального анастомоза [24] может проявляться формированием вено-венозных коллатералей между системами верхней и нижней полых вен, после операции Фонтена — коллатералами между системами полых и легочных вен (см. рис. 6, а).

## Осложнения КПОС

У пациентов с ЛГ инвазивные и рентгеноконтрастные методы исследования сопряжены с риском развития осложнений [30–33]. При КПОС нередки преходящие предсердные и желудочковые аритмии, возможны аллергические и вазовагальные реакции. Риск возникновения периферических сосудистых осложнений около 5% (значимых — 0,4%), неврологических осложнений — 0,03–0,2%, значимых аритмий — 0,56–1,3% [31]. Тяжелым (и иногда летальным) осложнением может стать спровоцированный ионными контрастными средствами легочно-гипертензионный криз. В крайне редких случаях катетеризация осложняется перфорацией ЛА, инфарктом легкого, ретроперитонеальной гематомой и инфицированием. Частота летальных исходов при диагностической катетеризации сердца зависит от выборки и составляет 0,08–0,75% [30, 31, 33]. Факторами риска служат исходная тяжесть ЛГ (высокий функциональный класс, тяжелая сердечная недостаточность, гипотензия, шок и нарушения сердечно-гигантского ритма), почечная недостаточность, возраст и др. Число осложнений может быть сокращено при использовании низкопрофильных интродьюсеров и катетеров, неионных контрастных средств, уменьшении дозы антикоагулянтов

и при большом опыте специалиста, осуществляющего катетеризацию [11].

## Заключение

Катетеризация сердца — технически непростая, требующая педантичного внимания к деталям процедура; для достижения качественных результатов ее следует выполнять в экспертных центрах [1–5, 7, 20, 30–33]. Проведение катетеризации целесообразно отложить у больных в критическом состоянии и новорожденных.

## Литература [References]

1. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. Российские клинические рекомендации. М.; 2020. URL: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recomend/137> (дата обращения 11.07.2021) [Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Russian clinical guidelines. Moscow; 2020 (in Russ.). Available at: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recomend/137> (accessed 11.07.2021)]
2. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., Азизов В.А., Барбараши О.Л., Веселова Т.Н. и др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Евразийский кардиологический журнал*. 2020; 1 (30): 78–122. DOI: 10.38109/2225-1685-2020-1-78-122 [Chazova I.E., Martynyuk T.V., Valieva Z.S., Azizov V.A., Barbarash O.L., Veselova T.N. et al. Eurasian clinical guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eurasian Heart Journal*. 2020; 1 (30): 78–122 (in Russ.). DOI: 10.38109/2225-1685-2020-1-78-122]
3. Galié N., Humbert M., Vachiery J.L., Gibbs S., Lang I., Torbicki A. et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur. Heart J.* 2016; 37 (1): 67–119. DOI: 10.1093/eurheartj/ehv317
4. Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца, у детей. Российские клинические рекомендации. М.; 2018. URL: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/356> (дата обращения 11.07.2021) [Hypertensive vascular lung disease associated with congenital heart defects in children. Russian Clinical Guidelines. Moscow; 2018 (in Russ.). Available at: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/356> (accessed 11.07.2021)]
5. Легочная гипертензия у детей. Российские клинические рекомендации. М.; 2017. URL: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recomend/901> (дата обращения 11.07.2021) [Pulmonary hypertension in children. Russian clinical guidelines. Moscow; 2017 (in Russ.). Available at: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recomend/901> (accessed 11.07.2021)]
6. Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Плотникова Л.Р. Легочная гипертензия у детей с врожденными пороками сердца. М.; 2018. [Gorbachevskiy S.V., Shmalts A.A., Plotnikova L.R. Pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. Moscow; 2018 (in Russ.).]
7. Hansmann G., Koestenberger M., Alastalo T.P., Apitz C., Austin E.D., Bonnet D. et al. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. *J. Heart Lung. Transplant.* 2019; 38 (9): 879–901. DOI: 10.1016/j.healun.2019.06.022

8. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А. Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденными пороками сердца у взрослых (клинические рекомендации). *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2017; 59 (2): 135–47. DOI: 10.24022/0236-2791-2017-59-2-135-147 [Bockeria L.A., Gorbachevskiy S.V., Shmal'ts A.A. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease in adults (clinical guidelines). *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2017; 59 (2): 135–47 (in Russ.). DOI: 10.24022/0236-2791-2017-59-2-135-147]
9. Guillinta P., Peterson K.L., Ben-Yehuda O. Cardiac catheterization techniques in pulmonary hypertension. *Cardiol. Clin.* 2004; 22: 401–15.
10. Peterson K.L., Nicod P. Cardiac catheterization: methods, diagnosis, and therapy. Saunders, Philadelphia; 1997.
11. Barnett C., Ben-Yehuda O. Cardiac catheterization in the patient with pulmonary hypertension. In: Jason X.-J., Yuan J.G.N., Garcia C.A. (Eds.) *Textbook of pulmonary vascular disease*. Springer, Science + Buziness Media, LLC; 2011.
12. Jones J.P.S., Benson L. Hemodynamics: pressures and flows. In: Butera G., Chessa M., Eicken A., Thomson J. (Eds.). *Cardiac catheterization for congenital heart disease*. Springer, Milan; 2015.
13. Bergersen L., Foerster S., Marshall A.C., Meadows J. (Eds.). *Congenital heart disease: the catheterization manual*. Springer, New York; 2009.
14. Manes A. PAH in patients with prevalent systemic–pulmonary shunts and PAH in patients with small cardiac defects. In: Dimopoulos K., Diller G.P. (Eds.). *Pulmonary hypertension in adult congenital heart disease*. Springer; 2017. DOI: 10.1007/978-3-319-46028-4
15. Kozlik-Feldmann R., Hansmann G., Bonnet D., Schranz D., Apitz C., Michel-Behnke I. Pulmonary hypertension in children with congenital heart disease (PAH-CHD, PPHVD-CHD). Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. *Heart*. 2016; 102 (Suppl. 2): ii42–8. DOI: 10.1136/heartjnl-2015-308378
16. Baim D.S., Grossman W. Percutaneous approach, including transseptal and apical puncture. In: Baim D.S., Grossman W. (Eds.). *Cardiac catheterization, angiography, and intervention*. 7th ed. Philadelphia: Lea & Febiger; 2006.
17. Бокерия Л.А., Алексян Б.Г. (ред.). Руководство по рентгеноэндоваскулярной хирургии сердца и сосудов. Т. 2. М.: НЦСХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2008. [Bockeria L.A., Alekyan B.G. (Eds.). *Guide to X-ray endovascular surgery of the heart and blood vessels. Vol. 2*. Moscow; 2008 (in Russ.).]
18. Grossman W. *Cardiac catheterization and angiography*. 3rd ed. Philadelphia; 1986.
19. Vachiéry J.-L., Tedford R.J., Rosenkranz S., Palazzini M., Lang I., Guazzi M. et al. Pulmonary hypertension due to left heart disease. *Eur. Respir. J.* 2019; 53 (1): 1801897. DOI: 10.1183/13993003.01897-2018
20. Apitz C., Hansmann G., Schranz D. Hemodynamic assessment and acute pulmonary vasoreactivity testing in the evaluation of children with pulmonary vascular disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. *Heart*. 2016; 102 (Suppl. 2): ii23–9. DOI: 10.1136/heartjnl-2014-307340
21. Callan P., Clark A.L. Right heart catheterization: indications and interpretation. *Heart*. 2016; 102 (2): 147–57. DOI: 10.1136/heartjnl-2015-307786
22. Frost A., Badesch D., Gibbs J.S.R., Gopalan D., Khanna D., Manes A. et al. Diagnosis of pulmonary hypertension. *Eur. Respir. J.* 2019; 53: 1801904. DOI: 10.1183/13993003.01904-2018
23. Bossert T., Gummert J.F., Bittner H.B., Barten M., Walther Th., Falk V. et al. Swan-Ganz catheter-induced severe complications in cardiac surgery: right ventricular perforation, knotting, and rupture of a pulmonary artery. *J. Card. Surg.* 2006; 21: 292–5. DOI: 10.1111/j.1540-8191.2006.00235.x
24. Idorn L., Sondergaard L. Pulmonary vascular disease in patients with Fontan-type circulation. In: Dimopoulos K., Diller G.P. (Eds.). *Pulmonary hypertension in adult congenital heart disease*. Springer; 2017. DOI: 10.1007/978-3-319-46028-4
25. Moledina Sh., Theocaris P. Pulmonary arterial hypertension in patients with previous reparative surgery. In: Dimopoulos K., Diller G.P. (Eds.). *Pulmonary hypertension in adult congenital heart disease*. Springer; 2017. DOI: 10.1007/978-3-319-46028-4
26. Chessa M. Cardiac catheterization. In: Dimopoulos K., Diller G.P. (Eds.). *Pulmonary hypertension in adult congenital heart disease*. Springer; 2017. DOI: 10.1007/978-3-319-46028-4
27. Fowler N.O. *Cardiac diagnosis and treatment*. 3rd ed. Philadelphia: J.B. Lippincott; 1980.
28. Grossman W. Pressure measurement. In: Baim D.S., Grossman W. (Eds.). *Cardiac catheterization, angiography, and intervention*. 7th ed. Philadelphia: Lea & Febiger; 2006.
29. Weber H., Grimm T. The oxygen saturation of blood in the venae cavae, right-heart chambers, and pulmonary artery, comparison of formulae to estimate mixed venous blood in healthy infants and children. *Kardiol.* 1980; 69 (7): 504–7.
30. Hofmann L.V., Lee D.S., Gupta A., Arepally A., Sood S., Grgis R. et al. Safety and hemodynamic effects of pulmonary angiography in patients with pulmonary hypertension: 10-year single-center experience. *Am. J. Roentgenol.* 2004; 183: 779–86. DOI: 10.2214/ajr.183.3.1830779
31. Hoeper M.M., Lee S.H., Voswinckel R., Palazzini M., Jais X., Marinelli A. et al. Complications of right heart catheterization procedures in patients with pulmonary hypertension in experienced centers. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2006; 48: 2546–52. DOI: 10.1016/j.jacc.2006.07.061
32. McGee D.C., Gould M.K. Preventing complications of central venous catheterization. *N. Engl. J. Med.* 2003; 348: 1123–33. DOI: 10.1056/NEJMra011883
33. Di Maggio R., Conrey A., Taylor T.N., Lederman R.J., Rogers T., Nichols J. et al. Sickle related events following cardiac catheterisation: risk implication for other invasive procedures. *Br. J. Haematol.* 2019; 185 (4): 778–80. DOI: 10.1111/bjh.15618