



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Тотальный anomальный дренаж легочных вен

МКБ 10: **Q26.2**

Возрастная категория: дети

Год утверждения (частота пересмотра): **2018 (не реже 1 раза в 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Утверждены

Российской ассоциацией сердечно-сосудистых
хирургов

_____ 201_ г.

Одобрены

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

_____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация	5
1.1 Определение	5
1.2 Этиология и патогенез	6
1.3 Эпидемиология	7
1.4 Кодирование по МКБ-10	7
1.5 Классификация	7
1.6 Клиническая картина	8
2. Диагностика	8
2.1 Жалобы и анамнез	8
2.2 Физикальное обследование	9
2.3 Лабораторная диагностика	9
2.4 Инструментальная диагностика	10
3. Лечение	11
3.1 Консервативное лечение	11
3.2 Хирургическое лечение	11
3.3 Иное лечение	13
4. Реабилитация	14
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	14
6. Организация медицинской помощи	15
Критерии оценки качества медицинской помощи	15
Список литературы	16
Приложение А1. Состав рабочей группы	20
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	21
Приложение А3. Связанные документы	22
Приложение Б. Алгоритм ведения пациентов с ТАДЛВ	23
Приложение В. Информация для пациента	24

Ключевые слова

- Аномалия соединения легочных вен;
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен, супракардиальная форма;
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен, интракардиальная форма;
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен, инфракардиальная форма;
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен, смешанная форма.

Список сокращений

АЧТВ - активированное частичное тромбопластиновое время;
ВПВ- верхняя полая вена;
ВПС – врожденный порок сердца;
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки;
ЛА – легочная артерия;
ЛП – левое предсердие;
МПС – межпредсердное сообщение;
МРТ – магнитно-резонансная томография;
НПВ – нижняя полая вена;
НРС – нарушения ритма сердца;
ООО – открытое овальное окно;
ПВ – поперечная вена;
ПЖ – правый желудочек;
ПП - правое предсердие;
РЧА – радиочастотная абляция;
СМ-ЭКГ – суточное мониторирование электрокардиограммы;
ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен;
ЭКГ – электрокардиограмма;
ЭКС – электрокардиостимулятор;
НПВП- нестероидные противовоспалительные средства;
ЭХО-КГ – эхокардиография;
КТ - компьютерная томография;
КТ-АГ - компьютерно-томографическая ангиография;
МРТ - магнитно-резонансная томография.

Термины и определения

Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография – инвазионный метод диагностики и оценки центральной гемодинамики, предполагающий непосредственное измерение давления в полостях сердца, получение проб крови из них для оценки газового состава и их контрастирование.

Тотальный anomальный дренаж легочных вен, супракардиальная форма - общий коллектор легочных вен, расположенный позади левого предсердия, дренируется в верхнюю полую вену (ВПВ) через левую вертикальную и левую безымянную вены.

Тотальный anomальный дренаж легочных вен, интракардиальная форма - общий коллектор легочных вен дренируется в коронарный синус или они раздельно четырьмя устьями впадают в правое предсердие.

Тотальный anomальный дренаж легочных вен, инфракардиальная форма (субдиафрагмальный вариант) - общий коллектор легочных вен дренируется в воротную вену, венозный проток, печеночную вену или в нижнюю полую вену (НПВ). Общая легочная вена через вертикальную вену, которая прободает диафрагму в области пищеводного отверстия, соединяется с воротными венами и НПВ через венозный проток или печеночные синусоиды.

Тотальный anomальный дренаж легочных вен, смешанная форма – этот тип представляет собой комбинацию предшествующих вариантов.

«Крыша» коронарного синуса – это верхняя часть стенки коронарного синуса.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Тотальный anomальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) – группа врожденных пороков сердца, при котором отсутствует прямая связь легочных вен с левым предсердием.[1]

Морфологические критерии порока [2]:

1. Дилатация и гипертрофия правого желудочка и правого предсердия, дилатация легочной артерии;
2. Левая половина сердца относительно неразвита, особенно левое предсердие: его объём уменьшается до 50% от нормы;
3. При супракардиальной форме ТАДЛВ легочные вены с обеих сторон формируют общий коллектор, расположенный позади левого предсердия;

4. При интракардиальной форме ТАДЛВ место соединения обычно находится в нижнезадней части правого предсердия (в случае дренажа легочных вен в коронарный синус аномальный венозный путь проходит внутри перикарда);

5. При инфракардиальной форме ТАДЛВ дистальное место соединения расположено ниже диафрагмы;

6. Аномальная вена соединяется с портальной веной в месте слияния селезёночной и верхней мезентериальной вен;

7. Обструкция легочного венозного возврата встречается при соединении аномального ствола с венозным протоком, с одной из печеночных вен или непосредственно с НПВ;

Кроме того, каждая из анатомических форм тотального аномального дренажа легочных вен с различной частотой встречаемости может сопровождаться обструкцией легочного венозного возврата, что оказывает решающее влияние на состояние гемодинамики и клинические проявления порока [3].

Сопутствующие пороки:

- тетрада Фалло; тетрада Фалло с отсутствием клапана легочной артерии;
- единственный желудочек;
- корригированная и полная транспозиция магистральных сосудов;
- коарктация аорты, перерыв дуги аорты;
- атриовентрикулярный септальный дефект;
- синдромом гипоплазии левых отделов сердца;
- дефект межжелудочковой перегородки;
- общий артериальный ствол;
- двойное отхождение сосудов от правого желудочка;
- пороки желудочно-кишечного тракта;
- пороки мочеполовой системы;
- синдром турецкой сабли [4-20].

1.2 Этиология и патогенез

Если выпячивания легочных вен от задней поверхности левого предсердия (ЛП) не хватает для соединения с легочно-венозным сплетением, окружающим легочные ростки, развивается ТАДЛВ [21].

При всех формах ТАДЛВ системный и легочный возврат осуществляется к правому предсердию, и выживание ребёнка зависит от право-левого шунта. Почти всегда сообщение представлено открытым овальным окном, которое редко бывает

рестриктивным (то есть градиент между ЛП и правым предсердием (ПП) отсутствует) [22].

Степень цианоза определяется объёмом легочного венозного возврата относительно системного, и это, в свою очередь, определяется наличием или отсутствием обструкции легочных вен. Обструкция легочных вен почти всегда сопровождается легочно-артериальной и правожелудочковой гипертензией. При давлении в правом желудочке равным 85% от системного, обструкция легочных вен не существенная [23].

При отсутствии обструкции легочных вен легочный кровоток часто увеличен, это может закончиться развитием легочной гипертензии с давлением в легочной артерии (ЛА), равным системному.

1.3 Эпидемиология

Частота встречаемости ТАДЛВ, по данным разных исследований, варьирует от 0,83 до 2,8% [24,25,26].

В структуре корригируемых пороков у детей первого года жизни АДЛВ составляет 2,9% [27].

У новорожденных с ТАДЛВ отмечают неблагоприятный прогноз заболевания без хирургического лечения. Только 20% из них доживают до возраста 1 года. У 50% пациентов, умерших в первые 3 мес жизни, летальный исход наблюдался в первую неделю после рождения [28].

Средняя продолжительность жизни пациентов со стенозом легочных вен составляет 3 недели в то время как у пациентов без обструкции – в среднем 2,5месяца [29].

1.4 Кодирование по МКБ-10

Q26.2 - Тотальная аномалия соединения легочных вен.

1.5 Классификация

Клиническая классификация R.Darling et al [30]:

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, супракардиальная форма - общий коллектор легочных вен, расположенный позади левого предсердия, дренируется в ВПВ через левую вертикальную и левую безымянную вены.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, интракардиальная форма - общий коллектор легочных вен дренируется в коронарный синус или они раздельно четырьмя устьями впадают в правое предсердие.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, инфракардиальная (субдиафрагмальная) форма - общий коллектор легочных вен дренируется в воротную вену, венозный проток, печеночную вену и в НПВ. Общая легочная вена через вертикальную вену, которая прободает диафрагму в области пищеводного отверстия,

соединяется с воротными венами и НПВ через венозный проток или печеночные синусоиды.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, смешанная форма – этот тип представляет собой комбинацию предшествующих вариантов.

Выделяют обструктивную форму ТАДЛВ, характерную для большинства пациентов с инфракардиальным типом.

1.6 Клиническая картина

Клиническое течение ТАДЛВ определяется анатомо-гемодинамическими особенностями порока, в частности уровнем общего легочного сосудистого сопротивления, степенью легочной венозной обструкции, размером межпредсердного сообщения, состоянием миокарда правого желудочка, а также наличием функционирующего открытого артериального протока.

ТАДЛВ без легочной венозной обструкции

При рождении симптомы отсутствуют. Вскоре у половины детей возникают одышка, кашель, трудности кормления, повторяющиеся респираторные инфекции и сердечная недостаточность. У остальных симптоматика появляется к первому году жизни. Цианоз может появиться в любом возрасте. Вначале цианоз не выражен и усиливается при наличии сердечной недостаточности, а также в результате постепенно развивающихся вторичных изменений легочных сосудов [31].

ТАДЛВ с обструкцией легочных вен

Симптомы обычно не проявляются в течение первых 12 ч жизни, что позволяет дифференцировать этот порок от респираторного дистресс-синдрома. Симптомы обструктивного ТАДЛВ — прогрессирующая одышка, трудности кормления и сердечная недостаточность. Дети умирают в течение 2 дней — 4 месяцев жизни [32]. Для инфракардиального дренажа характерны цианоз и одышка, усиливающаяся при натуживании и глотании вследствие повышения внутри брюшного давления или сдавления пищеводом общей легочной вены, как это наблюдается при пищеводной грыже.

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

- На этапе уточнения диагноза **рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов (родителей пациентов) с подозрением на ТАДЛВ для верификации диагноза [39].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарии: При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента (родителей пациента) о существовании одышки в покое или при физической нагрузке, о повышенной утомляемости, об отставании в физическом развитии, о подверженности простудным заболеваниям, о наличии и степени выраженности цианоза, о синкопальных и пресинкопальных состояниях.

2.2 Физикальное обследование

- При аускультации сердца **рекомендуется** уточнять наличие шумов сердца у всех пациентов для выявления патологических шумов [33].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: На легочной артерии выслушивается мягкий «дующий» систолический шум. Первый (I) тон громкий и отчетливый, за ним следует тон изгнания, II тон широко расщеплен и не изменяется с актами дыхания. Легочный компонент II тона акцентирован. Почти всегда слышен III тон, максимально на верхушке. На легочной артерии обычно выслушивается мягкий «дующий» систолический шум. Часто шум хорошо слышен на мечевидном отростке и по нижнему краю грудины слева. Шумы образуются в результате турбулентного потока в легочном выводном тракте и недостаточности трехстворчатого клапана. В половине случаев по левому краю грудины внизу слышен диастолический шум увеличенного кровотока через трехстворчатый клапан.

2.3 Лабораторная диагностика

- При наличии сердечной или дыхательной недостаточности всем пациентам с ТАДЛВ **рекомендуется** выполнить анализ газового состава крови с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

- Всем пациентам с ТАДЛВ **рекомендуется** выполнение коагулограммы (АЧТВ, протромбиновое время, фибриноген) и подсчет числа тромбоцитов для прогноза риска периперационных кровотечений и величины кровопотери [46].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

- Всем пациентам с ТАДЛВ **рекомендуется** выполнить общий анализ крови для определения исходного уровня гемоглобина, количества лейкоцитов, тромбоцитов и для диагностики сопутствующей патологии [41,48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарии: С помощью ОАК врач определяет патологии кроветворной системы, наличие воспалительных и инфекционных процессов в организме, развитие аллергических реакций. Диагностирование любых заболеваний основано на отклонении основных показателей общего анализа крови от нормы. Снижение гемоглобина в крови практически всегда является основным симптомом развивающейся в организме анемии. В свою очередь, анемия обычно является следствием дефицита железа, фолиевой кислоты, витамина В12. Также пониженный гемоглобин бывает при злокачественных заболеваниях кроветворной системы человека (лейкозах). Повышенное содержание гемоглобина в крови наблюдается при сахарном диабете, несахарном диабете, сердечной и легочной недостаточностях.

Повышение лейкоцитов в анализе крови указывает на развитие достаточно серьезных заболеваний. В первую очередь, это гнойно-воспалительные процессы, ревматические обострения, злокачественные опухоли разной локализации. Наблюдается снижение уровня лейкоцитов в анализе крови при болезнях инфекционной и вирусной природы, ревматических заболеваниях, некоторых видах лейкозов.

Число тромбоцитов. Его повышение часто бывает признаком развития воспалительных процессов, многих видов анемий, раковых заболеваний разной локализации. Снижение уровня тромбоцитов в крови тоже указывает на развитие патологических процессов в организме, таких как гемофилия, бактериальные и вирусные инфекции, тромбоз почечных вен.

2.4 Инструментальная диагностика

- Всем пациентам с подозрением на ТАДЛВ **рекомендуется** выполнение ЭХО-КГ для оценки объёмной перегрузки правого желудочка, правого предсердия и легочной артерии [34,35].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств IIa)

Комментарии: Кроме признаков объёмной перегрузки правого желудочка подозрение на ТАДЛВ вызывает невозможность проследить впадение легочных вен в левое предсердие по высокой парастернальной или супрастернальной короткой оси [36].

- Пациентам с обструктивной формой ТАДЛВ **рекомендуется** выполнение катетеризации сердца с ангиографией для выявления места впадения и зоны обструкции легочных вен [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

- Пациентам с ТАДЛВ при сложных формах порока **рекомендуется** выполнение КТ сердца в качестве дополнения к ЭХО-КГ или альтернативы инвазивным методам исследования, с целью уточнения анатомии порока [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарии: *Компьютерная томография позволяет уточнить морфологию порока и оптимизирует хирургическую технику, особенно при сложных формах порока, в том числе для трехмерного моделирования предстоящей операции.*

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Всем пациентам с ТАДЛВ при необходимости искусственной вентиляции легких **рекомендуется** вентиляция с постоянным положительным давлением в конце выдоха, с целью стабилизации состояния [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

- Всем пациентам с ТАДЛВ в случае декомпенсации недостаточности кровообращения **рекомендуется** кардиотоническая (#норэпинефрин** от 0,1 до 0,3 мкг/кг/мин, #допамин** от 2 до 10 мкг/кг/мин) и диуретическая терапия (фуросемид** 0,5 – 3,0 мг/кг в сутки, спиронолактон** 2-4 мг/кг в сутки), ограничение объема внутривенной инфузии (2-3 мл/кг/час) [42,47].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

3.2 Хирургическое лечение

- Пациентам с обструктивной формой ТАДЛВ **рекомендуется** экстренная радикальная операция [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарии: *Временная стабилизация состояния не является поводом для отсрочки операции*

- При выполнении анатомической коррекции ТАДЛВ вне зависимости от типа аномалии легочный венозный возврат **рекомендуется** направить в левое предсердие путем создания свободного сообщения между общей легочной веной и левым предсердием,

прерывания связи коллектора легочных вен с системным венозным кровообращением и закрытия ДМПП [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

- Пациентам при коррекции супракардиальной формы ТАДЛВ с использованием верхнего доступа **рекомендуется** создание экстракардиального соустья между общей легочной веной и куполом левого предсердия [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарий: Доступ удобен и не искажает естественного расположения сердца и венозных структур.

- При коррекции супракардиальной формы ТАДЛВ с высоким впадением легочных вен в ВПВ, **рекомендуется** выполнить пациентам операцию по Warden [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

- В случае обструкции кровотока на уровне межпредсердного сообщения при невозможности безотлагательной хирургической коррекции **рекомендуется** пациентам баллонная атриосептостомия [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

- При коррекции интракардиальной формы ТАДЛВ **рекомендуется** пациентам рассечение «крыши» коронарного синуса для обеспечения свободного оттока легочной венозной крови в левое предсердие [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

- При коррекции инфракардиальной формы ТАДЛВ **рекомендуется** пациентам разъединение коллектора с системой НПВ, которая может предотвратить развитие стенозов легочных вен [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарий: При возникновении стенозов в отдаленном послеоперационном периоде используется «бесшовная» коррекция по Lacour-Gayet.

- Интраоперационно **рекомендуется** пациентам устранение проходимости вертикальной вены, если при пробном ее пережатии после коррекции порока давление в левом предсердии не повышается, а артериальное давление не падает [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

3.3 Иное лечение

Обезболивающая терапия у детей

- **Рекомендуется пациентам** для премедикации, с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности перед транспортировкой в операционную, применять опиаты и/или бензодиазепины в возрастных дозировках [40,43-45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарии: *Дети до 6 месяцев в премедикации не нуждаются. Дети от 6 месяцев до 3 лет: мидазолам**или диазепам** в/м, либо в/в в возрастных дозировках.*

*Дети старше 3 лет: тримеперидин** и/или мидазолам**, либо диазепам** в/м, в/в в возрастных дозировках.*

- **Рекомендуется пациентам** для индукции в наркоз и поддержания анестезии использовать: фентанил**, пропофол**, бензоадиазепины, натрия оксибутират**, фторсодержащие газовые анестетики в возрастных дозировках. Предпочтительным является проведение комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [40,43-45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарии: *препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии у детей:*

*Индукция: Дети до 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират**/пропофол** и фентанил** – в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно проведение индукции севофлураном** (как моноиндукции, так и в комбинации с в/в введением фентанила**).*

*Поддержание анестезии: Дети до 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират**/пропофол** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом**. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

- **Рекомендуется** пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и нестероидные противовоспалительные препараты в возрастных дозировках [40,43-45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарии: препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин** в/м каждые 6-8 часов, либо в/в инфузия морфина** в возрастных дозировках, далее НПВП. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин**/морфин** в возрастных дозировках по показаниям. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

*При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин**/морфин** в возрастных дозировках по показаниям.*

4. Реабилитация

- **Рекомендуется** постоянное наблюдение педиатра и кардиолога по месту жительства с осмотрами кардиолога не реже 1 раза в 7 дней в течение первых 1,5-2 мес после оперативного лечения, далее частота наблюдения решается индивидуально [48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

- Пациентам после хирургического лечения ТАДЛВ со стенозом легочных вен **рекомендуется** ограничение физической нагрузки [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

- **Рекомендуется** осуществлять кардиологическое наблюдение всех пациентов каждые 6-12 месяцев, далее частота наблюдения решается индивидуально [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

Комментарии: Кардиологическое наблюдение включает в себя: сбор жалоб и анамнеза заболевания; анамнез жизни; внешний осмотр; метод пальпации, перкуссии, аускультации; измерение артериального давления; электрокардиографию;

эхокардиографию; доплерографию. Осуществляется мониторинг поздних осложнений оперативной коррекции порока: стеноз легочных вен, нарушения ритма сердца, для их своевременного устранения. Эхокардиографическое обследование проводится не реже 1 раза в три месяца в течение 1-го года после хирургического вмешательства.

- В случае регистрации в послеоперационном периоде НРС дополнительно к обследованию **рекомендуется** пациентам СМ-ЭКГ каждые 6 месяцев или чаще, для уточнения характера нарушения ритма [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

- При наличии НРС **рекомендуется** пациентам проводить антиаритмическую терапию, РЧА или ЭКС [38].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb)

6. Организация медицинской помощи

Показания для плановой госпитализации:

- 1) Неэффективность медикаментозной терапии на догоспитальном этапе;
- 2) Невозможность оказания специализированной медицинской помощи и диагностики (КТ-АГ, МРТ, зондирование полостей сердца) в амбулаторных условиях;
- 3) Плановое оперативное лечение.

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) Состояния угрожающие жизни.

Показания к выписке пациента из стационара:

- 1) При выздоровлении пациента;
- 2) При стойком улучшении, когда по состоянию здоровья пациент может без ущерба для здоровья продолжить лечение в амбулаторно-поликлиническом учреждении или домашних условиях;
- 3) При необходимости перевода пациента в другую организацию здравоохранения;
- 4) По письменному требованию пациента либо его законного представителя, если выписка не угрожает жизни пациента и не опасна для окружающих.

Критерии оценки качества медицинской помощи.

	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендации	Уровень достоверности доказательств
--	-------------------	-------------------------------------	-------------------------------------

Этап постановки диагноза		
Выполнена эхокардиография	В	IIa
Этап консервативного и хирургического лечения		
Выполнена операция анатомической коррекции тотального аномального дренажа легочных вен при отсутствии противопоказаний	С	IIb
Этап послеоперационного контроля		
Осуществлено постоянное наблюдение педиатра и кардиолога по месту жительства с осмотрами кардиолога не реже 1 раза в 7 дней в течение первых 1,5-2 мес	С	IIb
Выполнено эхокардиографическое обследование не реже 1 раза в три месяца в течение 1-го года после хирургического вмешательства	С	IIb

Список литературы

1. Cobanoglu A, Menashe VD. (1993) Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and young infants: repair in the current era. *Ann Thorac Surg* 55: 43-49.
2. Bockeria L.A., Shatalov K.V. Children`s cardiosurgery: guide for physicians. Moscow: A.N. Bakoulev Scinetiffic Center for Cardiovascular Surgery: 2016:313-324;
3. Herlong J.R., Jagggers J.J, Ungerleider R.M. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary venous anomalies. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69: 56–69.
4. Gathman GE, Nadas AS. Total anomalous pulmonary venous connection. Clinical and physiologic observations in 75 pediatric patients. *Circulation* 1970; 42: 143-54.
5. Fyler DC. Total anomalous pulmonary venous return In: Fyler DC, ed. *Nadas' Pediatric Cardiology*. St Louis, MO: Mosby Year Book, 1992:683-95.
6. Krabill KA, Lucas RV Jr. Total anomalous pulmonary venous connection. In: Moller JH, Neal WA, eds. *Fetal, Neonatal, and Infant Cardiac Disease*. Norwalk, CT: Appleton & Lange, 1989: 571-85.
7. Freedom RM, Mawson J, Yoo S_J, Benson LN. Abnormalities of pulmonary venous connections including divided left atrium. In: *Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography Vols 1 & 2*. Armonk, NY: Futura, 1997: 665-706.
8. . Kirklin JW. Surgical treatment for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. In: Barratt_Boyes BG, Neutze JM, Harris EA, eds. *Heart Disease in Infancy*. London: Churchill Livingstone, 1973: 91-7.
9. Seliem MA, Chin AJ, Norwood WJ. Patterns of anomalous pulmonary venous connection/drainage in hypoplastic left heart syndrome: diagnostic role of Doppler color flow mapping and surgical implications. *JAm Coil Cardiol* 1992; 19: 135-41.

10. Yoo S_J, Nykanen DG, Freedom RM et al. Retrobronchial vertical vein in totally anomalous pulmonary venous connection to the innominate vein and its specific occurrence in right isomerism. *Am J Cardiol* 1993;71: 1198-203.
11. De Leon SY, Gidding SS, Ilbawi MN et al. Surgical management of infants with complex cardiac anomalies associated with reduced pulmonary blood flow and total anomalous pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg* 1987; 43: 207-11.
12. Redington AN, Raine J, Shinebourne EA, Rigby ML. Tetralogy of Fallot with anomalous pulmonary venous connections: a rare but clinically important association. *Br Heart J* 1990; 64:325-8.
13. Heineman MK, Hanley FL, Van Praagh S et al. Total anomalous pulmonary venous drainage in newborns with visceral heterotaxy. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 88-91
14. Suzuki K, Doi S, Oku K et al. Hypoplastic left heart syndrome with premature closure of foramen ovale: report of an unusual type of totally anomalous pulmonary venous return. *Heart Vessels* 1990; 57: 117-119.
15. Ueda Y, Miki S, Okita Y et al. Transposition of the great arteries associated with total anomalous pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 470-2.
16. Alexi-Meskishvili, V.; Dzhert, I.; Beyer, E. & Hetzer, R. Successful total correction of complete atrioventricular canal, total anomalous pulmonary venous drainage and unroofed coronary sinus in an infant. *Eur. J. Cardiothorac. Surg* 1999., 15:95-6.
17. Yamagishi M, Nakamura Y, Kanazawa T, Kawada N. Double switch operation for corrected transposition with total anomalous pulmonary venous return. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 848-50.
18. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage: impact of coexisting cardiac anomalies. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1514-1520.
19. Litovsky SH, Ostfeld I, Bjornstad PG, Van Praagh R, Geva T. Truncus arteriosus with anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1999; 83: 801-4.
20. Vargas_Barron J, Espinola_Zavaleta N, Rijlaarsdam M, Keirns C, Romero_Cardenas A. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and total anomalous pulmonary venous connection. *J Am Soc Echocardiogr* 1999; 12: 160-3.
21. Webb S., Kanani M., Anderson K.P. et al. Development of the human pulmonary vein and its incorporation in the morphologically left atrium // *Cardiol. Young.* 2001;11: 632-642
22. Gathman G.E., Nadas A.S., Total anomalous pulmonary venous connection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients // *Circulation.* 1970;42: 143-154.

23. Jonas R.A., Smolinsky A., Mayer J.E., Castaneda A.R. Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus // *Am. J. Cardiol.* 1987;59:431-435
24. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65: 376-461.
25. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-6.
26. Grabitz RG, Joffres MR, Collins-Nakai RL. Congenital heart disease: incidence in the first year of life. *Am J Epidemiol* 1988; 128: 381-8
27. Cardiovascular surgery: Diseases and congenital abnormalities of the circulatory system Bokeria L. A., Gudkova R. G. Moscow;2015:113
28. Burum C, Dick M., Behrendt D. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in patients younger than month old late postoperative hemodynamic and electrophysiologic status. *Circulation.* 1982; 66: 208-14.
29. Lucas R.V. Jr, Anderson R.C., Amplatz K., Adams P. Jr, Edwards J.E. Congenital cause of pulmonary venous obstruction. *Pediatr. Clin. North. Am.* 1963; 10: 781-836.
30. Darling R.C., Rothney W.B., Craig J.M. Total pulmonary venous drainage into the 7 right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab. Invest.* 1957; 6: 44-64
31. Keith JD, Rowe RD, Vlad P, O'Hanley JH. Complete anomalous pulmonary venous drainage. *Am J Med* 1954;16:23-38.
32. Lucas RV Jr, Adams P Jr, Anderson RC, Varco RL, Edwards JE, Lester RG. Total anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system: a cause of pulmonary venous obstruction. *Am J Roentgenol Radium Ther Nuci Med* 6 1961;86:561-575. Alqathamy H., Elwy Ah., Ragheb A., Alfaraidi Ya., Di Donato R.M. Total anomalous pulmonary venous connection repair; risk factors and outcome. *J. Saudi Heart Ass.* 2013; 25: 135.
33. Friesen C.L.H., Zurakowski D., Thiagarajan R.R., Forbess J.M., del Nido P.J., Mayer J.E., Jonas R.A. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann. Thorac. Surg.* 2005; 79: 596-606.
34. Husain S.A., Maldonado E., Rasch D., Michalek J., Taylor R., Curzon Ch., Neish S., Calhoun J.H. Total anomalous pulmonary venous connection: factors associated with mortality and recurrent pulmonary venous obstruction. *Ann. Thorac. Surg.* 2012; 94: 825-32.
35. Van Son J.A.M, Hamsch J., Kinzel P., Haas G.S, Mohr F.W. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Ann. Thorac. Surg.* 2000;70: 128-30.

36. Yee ES, Turley K, Hsieh WR, Ebert PA. Infant total anomalous pulmonary venous connection: Factors influencing timing of presentation and operative outcome. *Circulation* 1987; 76:11183-87.
37. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца/Под ред. А.Ф. Возианова. — К.: Книга плюс, 2008:431-454.
38. Врожденные пороки сердца: справочник для врачей / под ред. Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева, В.М. Шипулина. Томск ;2009:108-113
39. Вронцов И.М., Мазурин А.В. Пропедевтика детских болезней. — 3-е издание., доп. и перераб.- СПб: ООО «Издательство Фолиант», 2009.-1008 с.
40. А.А. Бунятян, В.М. Мизиков. Анестезиология: национальное руководство. - М.: ГЭОТАР-Медиа,2011. - 1104 с.. 2011.
41. Татков О. В., Ступин Ф. П. Общий анализ крови. Информационный сборник // М.: Издательские решения. — 2016. — 72 с.
42. А.С. Шарыкин. Перинатальная кардиология. Руководство для педиатров, акушеров, неонатологов.- М.: «Волшебный фонарь», 2007.-264с.
43. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Лобачева Г.В., Ведерникова Л.В. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2014.
44. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2015.
45. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2018.
46. Пантелеев М.А., Васильев С.А., Синауридзе Е.И., Воробьев А.И., Атауллаханов Ф.И. Практическая коагулология / под ред. Воробьева А.И. — Москва: "Практическая медицина", 2010. — 192 с. Э
47. Интенсивная терапия критических состояний у детей: пособие для врачей/ Ю.С. Александрович, К.В. Пшениснов, В.И. Гордеев. – СПб.: Изд-во Н-Л, 2014: 131-181.

48. Пропедевтика детских болезней с уходом за детьми: учебник для вузов/ Т.В. Капитан. – 6-е изд., испр. и доп. – Москва: МЕДпресс-информ, 2019: 601-627.

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. Свободов А.А. д.м.н., (Москва)
2. Горбачевский С.В., проф. (Москва); Член Европейской и Российской ассоциации сердечно-сосудистых хирургов. Вице-президент Российского общества ЛГ. Руководитель секции ЛГ при Ассоциации ССХ.
3. Атамашкин А.А., (Москва);
4. Зеленикин М.М., проф. (Москва); член Всероссийской и Европейской ассоциаций сердечно-сосудистых хирургов
5. Ким А.И., проф. (Москва); член Всероссийской и Азиатской ассоциаций сердечно-сосудистых хирургов
6. Туманян М.Р., проф. (Москва); член Координационного совета главных внештатных специалистов министерства здравоохранения Московской области. Главный внештатный детский специалист кардиолог. Участник рабочей группы по педиатрии.
7. Шаталов К.В., проф. (Москва); член Всероссийской и Европейской ассоциаций, Международного общества сердечно-сосудистых хирургов.

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- врач-педиатр;
- врач-кардиолог;
- врач-детский кардиолог
- врач-сердечно-сосудистый хирург.

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в базы данных PubMed, Scopus. Глубина поиска составляла 30 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств

- консенсус экспертов;
- оценка качества рекомендаций в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П1).
- оценка силы доказательств в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П2).

Таблица №П1. Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций.

Уровень убедительности рекомендаций		Описание
Класс I		Процедура или лечение являются полезными/эффективными, они должны быть выполнены/назначены.
	Класс IIa	Процедура или лечение с большой долей вероятности являются полезными/эффективными, их разумно было бы выполнить/назначить.
	Класс IIb	Противоречивые доказательства о пользе/эффективности процедуры или лечения, их выполнение/назначение может быть рассмотрено.
Класс III		Процедура или лечение являются вредными/неэффективными, они не должны выполняться/назначаться.

Таблица №П2. Рейтинговая схема для оценки силы доказательств.

Уровень достоверности доказательств	Описание
Уровень доказательности А	Мета-анализы, систематические обзоры, рандомизированные контролируемые исследования
Уровень доказательности В	Когортные исследования, исследования «случай-контроль», исследования с историческим контролем, ретроспективные исследования, исследования серии случаев.
Уровень доказательности С	Мнение экспертов

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

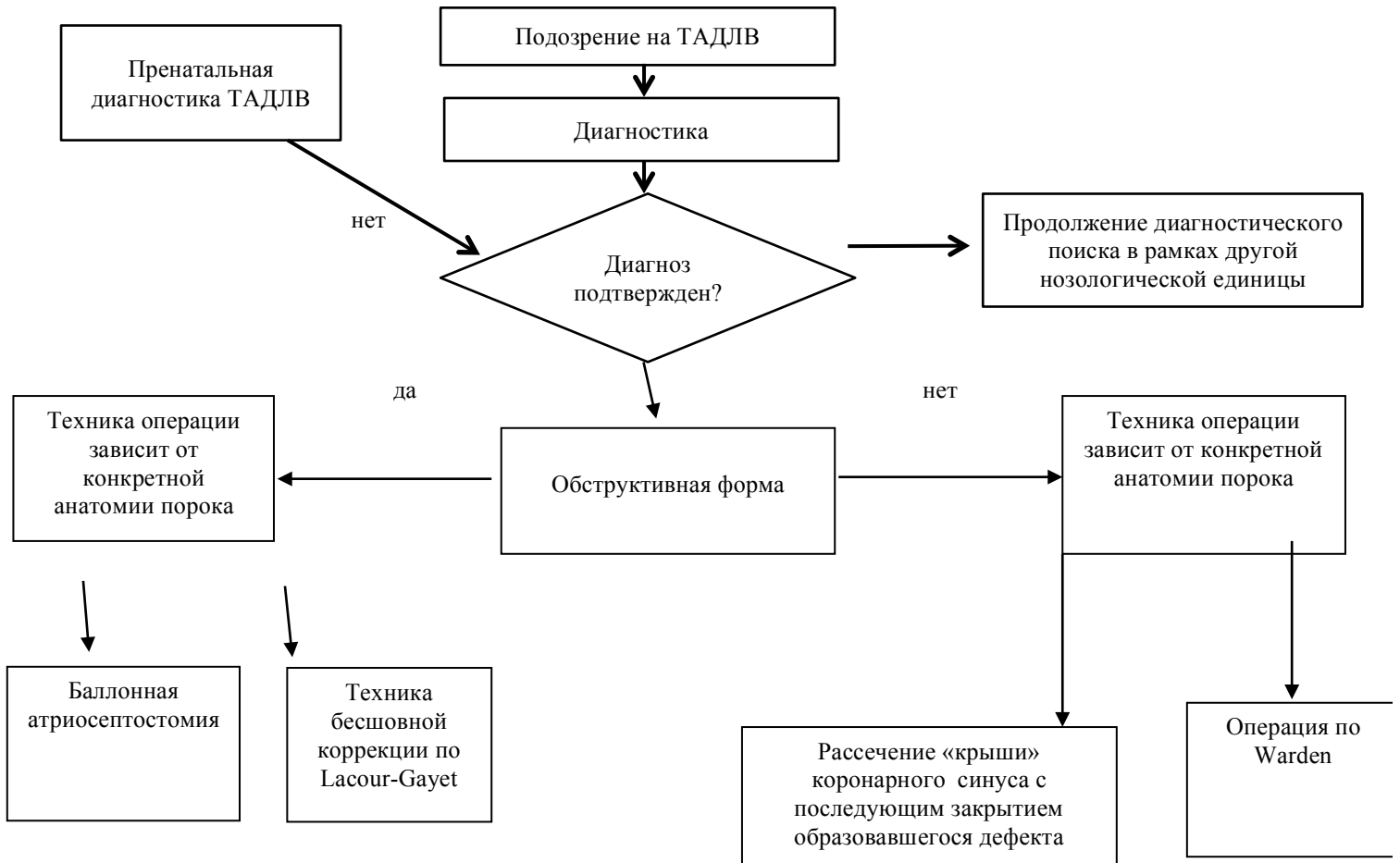
Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

Приложение А3. Связанные документы

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)
3. «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» (Приказ Минздрава России №1024н от 17 декабря 2015 г.)

Приложение Б. Алгоритм ведения пациентов с ТАДЛВ



Приложение В. Информация для пациента

Уважаемый пациент (родители пациента), результаты обследования выявили у Вас (Вашего ребенка) сложный врожденный порок сердца – двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Добровольно соглашаясь на операцию, Вы должны понимать цель и опасности операции, о которых Вам расскажет лечащий врач.

ТАДЛВ возникает на ранних этапах развития плода. Причины нарушений эмбриогенеза многочисленны: инфекционные заболевания матери на ранних сроках беременности, вредные привычки родителей, экологические и генетические факторы и т.д. В зависимости от варианта порока нарушения гемодинамики и клинические проявления порока могут существенно варьировать. Однако в любом случае они ухудшают физическое состояние и уменьшают продолжительность жизни пациентов.

В определённых случаях может потребоваться этапное лечение ТАДЛВ, при этом первым этапом выполняется подготовительная операция. Радикальная коррекция ТАДЛВ выполняется в условиях искусственного кровообращения. Она предполагает перемещение коллектора легочных вен в левое предсердие, а также устранение сопутствующих аномалий развития сердца.

В отдельных случаях могут возникать осложнения:

- сердечная недостаточность;
- длительная искусственная вентиляция легких;
- острая почечная недостаточность, требующая перитонеального или гемодиализа;
- послеоперационные кровотечения, крупные гематомы;
- инфекционные осложнения;
- реакции гиперчувствительности (аллергии) на медикаменты, средства для наркоза и рентгенологического исследования, которые могут проявляться, например, зудом. Крайне редко встречаются сильно выраженные реакции, такие как коллапс, судороги и нарушение дыхания, которые требуют стационарного лечения и могут приводить к необратимым последствиям;

В большинстве случаев операция приводит к улучшению состояния и исчезновению жалоб. В некоторых случаях могут потребоваться повторные вмешательства, чаще всего связанные с ростом ребенка. Особенно важными являются контрольные обследования после операции для своевременной оценки результатов коррекции и выявления возможных осложнений.