



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ)

МКБ 10: Q 26.3

Возрастная категория: дети/взрослые

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

ID: KP 45

URL:

Профессиональные ассоциации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Утверждены:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Согласованы

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	5
1.3. Эпидемиология	5
1.4. Кодирование по МКБ 10	6
1.5. Классификация	6
1.6. Клиническая картина	6
2. Диагностика	6
2.1. Жалобы и анамнез	6
2.2. Физикальное обследование	7
2.3. Лабораторная диагностика	7
2.4. Инструментальная диагностика	8
2.5. Иная диагностика	9
3. Лечение	10
3.1. Консервативное лечение	10
3.2. Хирургическое лечение	11
3.3. Иное лечение	11
4. Реабилитация	14
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	15
6. Организация медицинской помощи	15
Критерии оценки качества медицинской помощи	16
Список литературы	16
Приложение А1. Состав рабочей группы	19
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	21
Приложение А3. Связанные документы	22
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов	1
Приложение В. Информация для пациента	2

Ключевые слова

- синдром ятагана;
- одышка;
- сердцебиение; цианоз;
- кардиомегалия;
- недостаточность кровообращения;
- аритмии;
- парадоксальная эмболия;
- посткардиотомный синдром;
- тампонада сердца.

Список сокращений

ВПС – врожденные пороки сердца

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИБС — ишемическая болезнь сердца

КТ — компьютерная томография

МРТ — магнитно-резонансная томография

ОЛС — общелегочное сосудистое сопротивление

ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии

ПЖ — правый желудочек

ПП – правое предсердие

ЭКГ - электрокардиография

ЭхоКГ — эхокардиография

Qp/Qs—соотношение объемов кровотока по малому и большому кругам кровообращения

Термины и определения

Кардиомегалия – увеличение сердца, вызванное гипертрофией сердечной мышцы или дилатацией камер сердца.

Катетеризация сердца – инвазивная процедура, проводимая с лечебными или диагностическими целями при патологии сердечно-сосудистой системы.

Посткардиотомный синдром – осложнение раннего послеоперационного периода в хирургии врожденных пороков сердца, проявляющееся наличием выпота в перикардиальной полости.

Синдром ятагана - инфракардиальная форма частичного аномального впадения правых легочных вен в нижнюю полую вену.

Эхокардиография — метод ультразвукового исследования, направленный на исследование морфологических и функциональных изменений сердца и его клапанного аппарата.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) – аномалия развития сердца, характеризующаяся отсутствием соединения одной или нескольких (но не всех) легочных вен с левым предсердием. При этом они могут дренироваться в правое предсердие, коронарный синус, бассейны верхней или нижней полых вен.

1.2 Этиология и патогенез

К нарушению органогенеза и формированию врожденного порока сердца приводят генетические, физические, экологические и инфекционные факторы. Риск развития порока у будущего ребенка существенно выше в тех семьях, где есть родственники с ВПС. Кроме наследственной обусловленности, к возникновению порока могут приводить вирусные заболевания беременной (краснуха, ветряная оспа и др.), эндокринопатии, прием некоторых медикаментов и алкоголя во время беременности, производственные вредности, гестационные осложнения (токсикозы, угроза выкидыша и др.).

1.3 Эпидемиология

Частичный аномальный дренаж легочных вен обычно сочетается с наличием межпредсердного сообщения (ДМПП, открытое овальное окно). Реже – межпредсердная перегородка интактна. Для каждого типа ЧАДЛВ имеются преимущественные локализации

ДМПП, однако сочетания вариантов ЧАДЛВ с ДМПП нельзя считать абсолютными. Частота частичного аномального дренажа легочных вен колеблется от 0,3% от всех ВПС по клиническим данным до 0,6% - по аутопсийным [1-3]. Синдром ятагана составляет 3-6% случаев всех ЧАДЛВ [3,4]. Половина пациентов с изолированным ЧАДЛВ способны дожить до 30-40 лет. Медиана выживаемости пациентов с синдромом ятагана находится в диапазоне от 20 до 30 лет [5,6].

1.4 Кодирование по МКБ 10

Врожденные аномалии крупных вен (Q26):

Q26.3 – Частичный аномальный дренаж легочных вен.

1.5 Классификация

Классификация ЧАДЛВ [2,3]:

- супракардиальный;
- интракардиальный;
- инфракардиальный;
- смешанный.

1.6 Клиническая картина

Пороки этого типа имеют скудную клиническую картину и часто протекают бессимптомно. Они могут манифестировать сниженной толерантностью к физической нагрузке, частыми инфекционными заболеваниями легких. Явления недостаточности кровообращения незначительны и могут ограничиваться умеренно выраженной слабостью, потливостью ребенка, цианозом носо-губного треугольника. Изолированный ЧАДЛВ может проявлять себя кровохарканьем. Дети с пороками типа ДМПП нередко имеют астеническое телосложение с заметной бледностью кожных покровов. Диффузный цианоз может отмечаться в случаях вено-артериального сброса.

При физикальном осмотре могут отмечаться расщепление II тона (следствие большей продолжительности систолы правого желудочка) и/или систолический шум функционального стеноза над легочной артерией. В случаях больших дефектов возможно наличие диастолических шумов над трехстворчатым клапаном (функциональный стеноз) и легочной артерией (недостаточность клапана легочной артерии, шум Грехема-Стилла).

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза **рекомендуется** уточнить у всех пациентов с подозрением на ЧАДЛВ наличие ВПС в семье и у родственников, течение беременности матери ребенка (как протекала, имели ли место инфекционные заболевания беременной, осложнения во время вынашивания плода и др.) для верификации диагноза [2,3,7-9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4)

- При сборе жалоб **рекомендуется** уточнить у всех пациентов с подозрением на ЧАДЛВ наличие одышки, сердцебиения, утомляемости, возникающих после физических нагрузках; кровохарканье (проявляющееся при изолированном ЧАДЛВ), частых инфекционных заболеваний легких для верификации диагноза [2,3,7-9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4)

Комментарии: *Как правило, данный ВПС имеет скудную клиническую картину и часто протекает бессимптомно. Явления недостаточности кровообращения незначительны и могут ограничиваться умеренно выраженной слабостью, потливостью ребенка, цианозом носогубного треугольника.*

2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** выполнить физикальное обследование всем пациентам с подозрением на ЧАДЛВ для верификации диагноза [2,3,7-9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4)

Комментарии: *Аускультация сердца выявляет систолический шум с его максимальной интенсивностью во втором-третьем межреберье слева от грудины. При больших сбросах крови у части пациентов над трехстворчатым клапаном прослушивается нежный диастолический шум; II тон над легочной артерией широко расщеплен независимо от фаз дыхания. При наличии легочной гипертензии легочный компонент II тона усилен. Дети нередко имеют астеническое телосложение с заметной бледностью кожных покровов.*

2.3 Лабораторная диагностика.

- Если пациент с ЧАДЛВ поступил в профильный стационар для оперативного лечения порока **рекомендуется** определить его группу крови и резус-фактор для подбора крови [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять общий анализ крови для определения исходного уровня гемоглобина и тромбоцитов перед оперативным вмешательством [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

2.4 Инструментальная диагностика

Диагноз ЧАДЛВ ставится при помощи визуализирующих методов исследования.

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на ЧАДЛВ выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования для верификации диагноза [2,3,7-11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: *Заподозрить ЧАДЛВ возможно при отсутствии визуализации при трансторакальном исследовании в проекции 4-х камер в режиме цветного доплеровского картирования потока в левом предсердии из правых или левых легочных вен. При ЧАДЛВ в верхнюю полую вену отмечается ее расширение и ускоренный поток в ней (в режиме непрерывно-волнового доплера). В высокой правой парастернальной позиции в проекции по длинной оси или при субкостальном доступе в проекции по короткой оси визуализируется место впадения ЧАДЛВ в верхнюю или нижнюю полые вены. Трудности могут возникать при эхокардиографической диагностике ЧАДЛВ левых легочных вен в коронарный синус при наличии верхней левой полый вены, смешанной формы ЧАДЛВ. При оценке потока в легочной вене в доплеровском режиме возможно определение стеноза вены/коллектора в месте впадения в правое предсердие, полые вены. ЭхоКГ проводится также и перед выпиской из стационара.*

- Выполнение МРТ грудной клетки пациентам с подозрением на ЧАДЛВ **рекомендуется** для оценки анатомии легочных вен, характеристики потока в них, а также в том случае, если результаты ЭхоКГ неубедительны [2,3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Пациентам с неясной перегрузкой объемом ПЖ **рекомендуется** госпитализация в специализированное учреждение с целью проведения дальнейших диагностических исследований и выявления ВПС [2,3,9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Катетеризация сердца с ангиографией **рекомендуется** пациентам для выявления сопутствующих аномалий сердца, а также у пациентов с подозрением на легочную гипертензию [2,3,9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Безусловным признаком аномального дренажа легочных вен, выявляемого при катетеризации правых отделов сердца, служит прохождение зонда в легочные вены непосредственно из полых вен или правого предсердия.*

- Выполнение рентгенографии органов грудной клетки **рекомендуется** всем пациентам с подозрением на ЧАДЛВ для определения конфигурации сердца и оценки сосудистого рисунка легких [2,3,7-9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *При обычном рентгенологическом исследовании удается выявить признаки усиления артериального сосудистого рисунка в легких и увеличение камер правого сердца и легочной артерии различной степени выраженности. При синдроме ятагана в прямой проекции визуализируется аномально дренирующаяся легочная вена.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на ЧАДЛВ выполнить электрокардиографию для определения электрической оси сердца, перегрузки правых отделов, оценки сердечного ритма и проводимости [2,3,7-9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Электрокардиографическая картина неспецифична и отражает гипертрофию правого предсердия и желудочка, а также перегрузку последнего. Степень этих изменений зависит от величины сброса крови и длительности существования порока.*

2.5 Иная диагностика

- **Рекомендуется** проводить пациентам с подозрением на ЧАДЛВ дифференциальную диагностику с ДМПП и другими пороками, протекающими с усилением легочного кровотока [2,3,7-9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4)

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- **Рекомендуется** назначение диуретиков в возрастных дозировках пациентам, у которых течение порока сопровождается явлениями недостаточности кровообращения [2,7,9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4)

Комментарии: Начальная разовая доза фуросемида** у детей определяется из расчета 1-2 мг/кг массы тела/сутки с возможным увеличением дозы до максимальной 6 мг/кг/сутки, при условии приема препарата не чаще, чем через 6 ч (противопоказано применение таблетированной лекарственной формы у детей до 3-х лет). Начальная доза фуросемида** для взрослых составляет 20-80 мг/сутки. Рекомендуется делить суточную дозу на 2-3 приема.

- **Рекомендуется** взрослым пациентам с ЧАДЛВ проводить лечение суправентрикулярных аритмий назначением антиаритмических препаратов в возрастных дозировках (см. клинические рекомендации по аритмии) [12-16].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –

3)

- **Рекомендуется** пациентам в случае фибрилляции предсердий как антиаритмическая, так и антикоагулянтная терапия с индивидуальным подбором дозировки (см. клинические рекомендации по фибрилляции предсердий) [12,13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4)

- Медикаментозная терапия легочной гипертензии **рекомендуется** только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия (см. клинические рекомендации по легочной гипертензии) [3,17-19].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

3.2 Хирургическое лечение

- Оперативное лечение ЧАДЛВ **рекомендуется** пациентам при соотношении объемов кровотока по малому и большому кругам кровообращения (Qp:Qs) более 1,5. При изолированном ЧАДЛВ (без ДМПП) части одного легкого оперативное лечение проводится при Qp:Qs более 1,8 [2,3,9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Изолированный аномальный дренаж всех легочных вен одного легкого требует коррекции для предупреждения возможной гипоксемии при возникновении повреждения здорового легкого. Оптимальный возраст выполнения вмешательства – 1-2 год жизни. Коррекция синдрома ятагана с гипоплазией легкого целесообразна для предупреждения секвестрации легкого в объеме резекции легкого не зависимо от величины сброса. Методы коррекции ЧАДЛВ могут быть разделены на методики разобщения, перемещения и реимплантации. В некоторых случаях элементы каждой из этих техник могут сочетаться друг с другом.*

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 [20-22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Дети до 6 месяцев в премедикации не нуждаются. Дети от 6 месяцев до 3 лет: мидазолам**или диазепам** в/м, либо в/в возрастных дозировках. Дети старше 3 лет: тримеперидин** и/или мидазолам**, либо диазепам** в/м, 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 [20-22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4)

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

*Индукция: Дети до 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират** и фентанил** в/в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират**/пропофол** и фентанил** – 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 возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират**/пропофол** и фентанил** 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 [20-22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –

4)

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.*

Обезболивающая терапия у взрослых

- **Рекомендуется** пациентам для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности вечером накануне операции с целью уменьшения эмоционального стресса назначить транквилизаторы и нейролептики. Для премедикации перед подачей пациента в операционную с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применяются опиаты и/или бензодиазепины [21,22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –4)

Комментарии: *Вечером накануне операции: бензодиазепины (Бромдигидрохлорфенилбензодиазепин**, лоразепам), атипичные нейролептики (тиоридазин**, сульпирид**) в индивидуальных дозировках. Перед подачей в операционную в/м тримеперидин** и/или диазепам**/мидазолам**.*

- **Рекомендуется** пациентам для индукции в наркоз использовать: фентанил**, пропофол**, бензодиазепины, для поддержания анестезии - фентанил**, пропофол**, бензодиазепины, фторсодержащие газовые анестетики. Предпочтение необходимо отдавать проведению комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [21,22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –4)

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

*Индукция: мидазолам**/диазепам**/пропофол** и фентанил** в/в в расчетных дозировках.*

*Поддержание анестезии: мидазолам**/диазепам**/пропофол** и фентанил** – в/в в расчетных дозировках. 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 НПВП в возрастных дозировках [21,22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин**, либо морфин** в/м каждые 4-8 часов, далее НПВП. При наличии специальных дозаторов эффективно применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом**. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин**/морфин**/фентанил** по показаниям.*

4. Реабилитация

- В течение 3 месяцев после операции пациенту **рекомендуется** пройти восстановительное лечение в условиях санатория кардиологического профиля или реабилитационного центра [23].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Рекомендуется** ограничить физическую нагрузку пациентам в течение полугода с момента выписки из стационара [23].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Большинство программ кардиологической реабилитации длятся от трех до шести месяцев.

- Ранние послеоперационные симптомы, такие как повышение температуры, утомляемость, рвота, боль в груди или абдоминальная боль, могут означать посткардиотомный синдром с тампонадой сердца, в данном случае **рекомендуется** немедленное выполнение ЭхоКГ с целью исключения этого осложнения [2,3,9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Посткардиотомный синдром и тампонада сердца могут возникнуть через несколько недель после хирургической коррекции ЧАДЛВ, и их необходимо оценить клинически и с помощью ЭхоКГ до выписки и в течение месяца после выписки пациента. Пациенты, их родители и врачи первичного звена должны быть проинструктированы о том,

что необходимо сообщать о температуре или необычных симптомах (грудной или абдоминальной боли, рвоте, непривычной утомляемости) в первые недели после операции, так как эти симптомы могут представлять ранние признаки сердечной тампонады.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

- Рекомендуется всем пациентам регулярное наблюдение врача-кардиолога [23].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Дети первого года жизни наблюдаются у кардиолога в первом полугодии 2 раза в месяц, во втором — ежемесячно. На втором году жизни 2 раза в год, далее ребенок наблюдается не реже 1 раза в 2 года. Один раз в квартал необходимо снимать показания ЭКГ, два раза в год проводится ЭхоКГ и один раз в год — рентгенография грудной клетки (во фронтальной и боковой проекциях).

- Ежегодный клинический осмотр у кардиолога **рекомендуется** пациентам после операции, если остались или появились следующие состояния [2,3,9]:
 - 1) Легочная артериальная гипертензия.
 - 2) Суправентрикулярная аритмия.
 - 3) Правожелудочковая или левожелудочковая дисфункция.
 - 4) Сопутствующие пороки или другие заболевания сердца.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Клиническое обследование и ЭКГ по поводу рецидивирующей или вновь появившейся аритмии является важной частью послеоперационного обследования.

6. Организация медицинской помощи

Показания для плановой госпитализации:

- 1) наличие симптомов недостаточности кровообращения;
- 2) наличие легочной гипертензии;
- 3) наличие суправентрикулярных нарушений ритма сердца;
- 4) плановое хирургическое вмешательство.

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) ухудшение функционального статуса пациента в связи с прогрессированием симптомов недостаточности кровообращения;
- 2) наличие парадоксальной эмболии системных сосудов, в том числе мозга.

Показания к выписке пациента из стационара:

- 1) отсутствие сброса на межпредсердной перегородке, градиента на легочных венах после хирургической коррекции порока;
- 2) снижение давления в системе легочной артерии;
- 3) отсутствие симптомов недостаточности кровообращения.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
Этап постановки диагноза			
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента	4	C
2	Выполнен физикальный осмотр пациента	4	C
3	Выполнена эхокардиография с применением режима цветного доплеровского картирования	3	C
4	Выполнена катетеризация сердца с ангиографией	4	C
Этап консервативного и хирургического лечения			
1	Назначена диуретическая терапия	4	C
2	Выполнена операция по устранению частичного аномального дренажа легочных вен	4	C
Этап послеоперационного контроля			
1	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара	4	C
2	Пациент направлен на реабилитационное долечивание	4	C

Список литературы

1. Hoffman JE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am CollCardiol. 2002;39:1890–900.
2. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Hanley F.L., Kirklin J.K. Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. – 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
3. Купряшов А.А. Дефект межпредсердной перегородки. Частичный аномальный дренаж легочных вен. В кн.: Бокерия Л.А., Шаталов К.В. (ред.). Детская кардиохирургия.

- Руководство для врачей. ФГБУ "НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева" МЗ РФ, 2016, с. 294-312.
4. Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, Williams WG, Caldarone CA, Coles JG. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg.*2007;84:2020–6.
 5. Dupuis C., Charaf L.A., Breviere G.M., Abou P., Remy-Jardin M., Helmius G. The “adult” form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol.*1992;70:502–7.
 6. Kittle C.F., Crockett J.E. Vena cava bronchovascular syndrome – a triad of anomalies involving the right lung: anomalous pulmonary vein, abnormal bronchi and systemic pulmonary arteries. *Ann Surg.*1962;156:222–33.
 7. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Теремок; 2005.
 8. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996.
 9. Зиньковский М.Ф.Врожденные пороки сердца. К.: Книга плюс; 2008.
 10. Notomi Y., Srinath G., Shiota T., Martin-Miklovic M.G., Beachler L., Howell K. et al. Maturational and adaptive modulation of left ventricular torsional biomechanics: Doppler tissue imaging observation from infancy to adulthood. *Circulation.* 2006;113:2534-41.
 11. Pascotto M., Caso P., Santoro G., Caso I., Cerrato F., Pisacane C. et al. Analysis of right ventricular Doppler tissue imaging and load dependence in patients undergoing percutaneous closure of atrial septal defect. *Am J Cardiol.* 2004;94(9):1202-5.
 12. Клинические рекомендации: Наджелудочковые нарушения ритма сердца у взрослых. http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/242#doc_abbreviation (дата обращения 18.06.2019г.).
 13. Клинические рекомендации: Фибрилляция и трепетание предсердий у взрослых. http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/888#doc_a1 (дата обращения 18.06.2019г.).
 14. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A, Benito F, Mesa JM, Sobrino JA. Predisposing conditions for atrial fibrillation in atrial septal defect with and without operative closure. *Am J Cardiol.* 2002;89:39–43.
 15. Clark EB, Kugler JD. Preoperative secundum atrial septal defect with coexisting sinus node and atrioventricular node dysfunction. *Circulation.* 1982;65:976-80.
 16. Bolens M, Friedli B. Sinus node function and conduction system before and after surgery for secundum atrial septal defect: an electrophysiologic study. *Am J Cardiol.* 1984;53:1415-20.

17. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, Abou P. “Infantile” form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol.* 1993;71:1326–30.
18. Mordue BC. A case series of five infants with scimitar syndrome. *Adv Neonatal Care.* 2003;3:121–32.
19. Beitzke A, Zobel G, Rigler B, Stein JI, Suppan C. Scimitar syndrome with absence of the right pulmonary artery: a case with volume-induced, reversible, left-sided pulmonary hypertension. *PediatrCardiol.* 1992;13:119–21.
20. 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.
21. 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.
22. 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.
23. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
24. Фальковский Г.Э., Крупянко С.М. Сердце ребенка: книга для родителей о врожденных пороках сердца. – М.: Никая, 2011.

ПриложениеА1. Состав рабочей группы

1. Бокерия Л.А., академик РАН (Москва), Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
2. Свободов А.А., д.м.н. (Москва)
3. Арнаутова И.В., д.м.н. (Москва)
4. Белов В.Н., д.м.н. (Калининград)
5. Борисков М.В., д.м.н. (Краснодар)
6. Волков С.С., к.м.н. (Москва)
7. Горбатиков К.В., д.м.н. (Тюмень)
8. Горбатов Ю.Н., д.м.н. (Новосибирск)
9. Горбачевский С.В., проф. (Москва)
10. Гушин Д.К. (Москва)
11. Ермоленко М.Л., д.м.н. (Москва)
12. Зеленикин М.А., проф. (Москва), Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
13. Зеленикин М.М., проф. (Москва), Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
14. Ким А.И., проф. (Москва)
15. Кокшенев И.В., проф. (Москва)
16. Кривошеков Е.В., д.м.н. (Томск)
17. Крупяно С.М., д.м.н. (Москва)
18. Купряшов А.А., д.м.н. (Москва)
19. Мовсеян Р.Р., д.м.н. (С-Петербург), Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
20. Никифоров А.Б. (Москва)
21. Петрушенко А.В., к.м.н. (Казань)
22. Плотников М.В., к.м.н. (Астрахань)
23. Подзолков В.П. академик РАН (Москва)
24. Сабиров Б.Н., д.м.н. (Москва)
25. Синельников Ю.А., д.м.н. (Пермь)
26. Сокольская Н.О. д.м.н., (Москва)
27. Туманян М.Р., проф. (Москва)
28. Шаталов К.В., д.м.н. (Москва)

29. Шмальц А.А., д.м.н. (Москва)
30. Черногринов А.Е., д.м.н. (Пенза), Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
Конфликт интересов отсутствует. Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

1. Врач-педиатр
2. Врач-кардиолог
3. Врач- детский кардиолог
4. Врач-сердечно-сосудистый хирург
5. Врач-хирург
6. Врач-ультразвуковой диагностики

Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности	Основание рекомендации
А	Основана на клинических исследованиях хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации, включающих по меньшей мере одно РКИ
В	Основана на результатах клинических исследований хорошего дизайна, но без рандомизации
С	Составлена при отсутствии клинических исследований хорошего качества, непосредственно применимых к данной рекомендации

Таблица П2. Уровни достоверности доказательности

Уровень достоверности	Тип данных
1a	Мета анализ рандомизированных контролируемых исследований (РКИ)
1b	Хотя бы одно РКИ
2a	Хотя бы одно хорошо выполненное контролируемое исследование без рандомизации
2b	Хотя бы одно хорошо выполненное квазиэкспериментальное исследование
3	Хорошо выполненные не экспериментальные исследования: сравнительные, корреляционные или «случай-контроль»
4	Экспертное консенсусное мнение либо клинический опыт признанного авторитета

Порядок обновления клинических рекомендаций

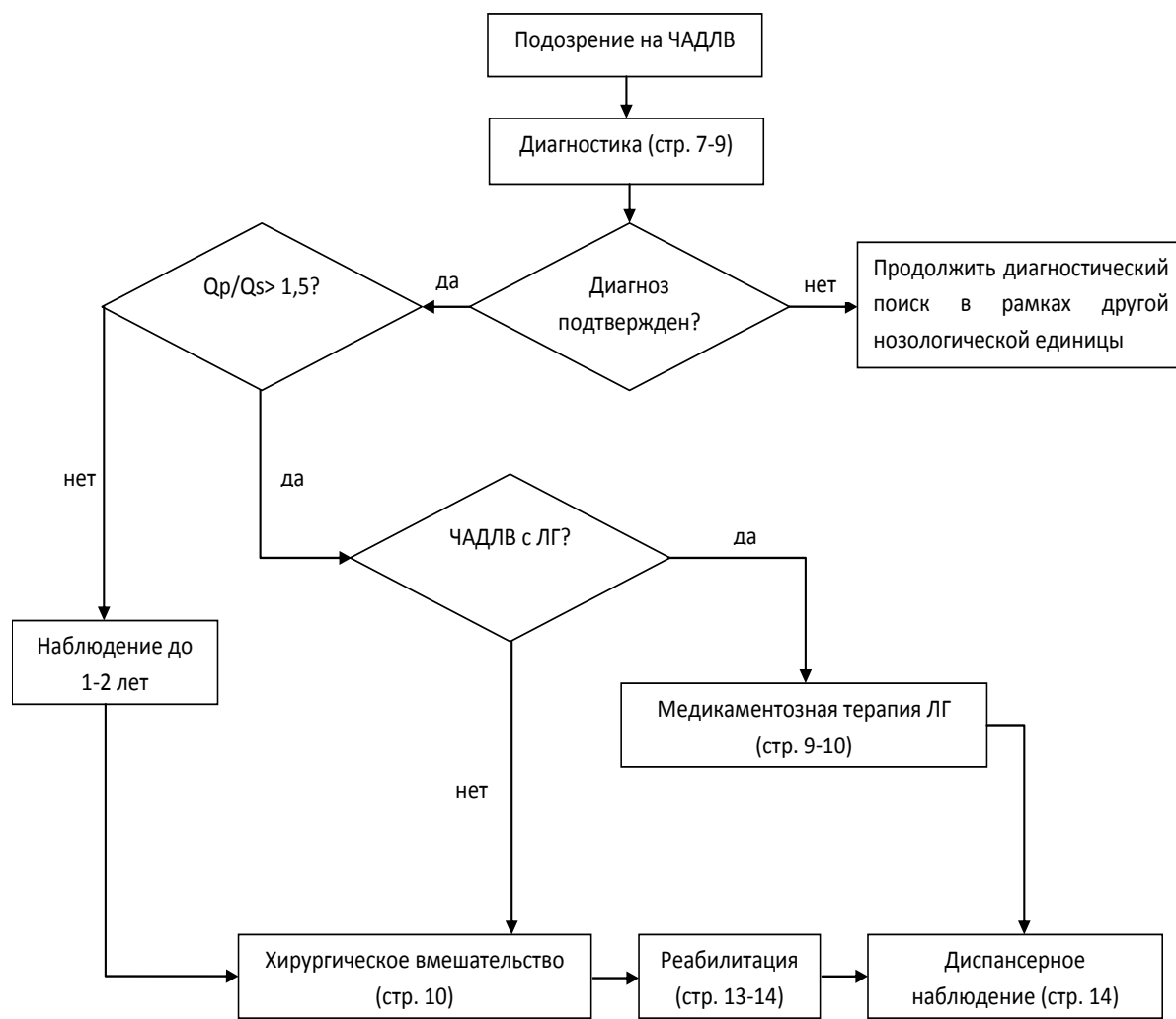
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими 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. Алгоритмы ведения пациентов



Приложение В. Информация для пациента

Частичный аномальный дренаж легочных вен обычно сочетается с наличием межпредсердного сообщения (дефект межпредсердной перегородки, открытое овальное окно) и неправильным аномальным впадением одной или двух легочных вен в правое предсердие вместо левого. При существовании отверстия в перегородке возникает шунт со сбросом крови слева направо. При ДМПП кровь из левого предсердия частично уходит в правое при каждом сокращении. Соответственно правые камеры сердца переполняются, т.к. им приходится пропускать через себя, лишний объем крови, да еще один раз прошедший через легкие. Поэтому легочные сосуды переполнены кровью. Отсюда склонность к пневмониям. Давление, однако, в предсердиях низкое, а правое предсердие - самая "растяжимая" камера сердца. Поэтому оно, увеличиваясь в размерах, справляется с нагрузкой до поры до времени достаточно легко.

Новорожденные и грудные дети, да и дети раннего возраста в подавляющем большинстве растут и развиваются абсолютно нормально. Родители могут замечать их склонность к частым простудам, иногда заканчивающихся воспалением легких, что должно насторожить. Часто эти дети растут бледными, худенькими и несколько отличаются от своих здоровых сверстников.

Жалобы на сердце могут и, как правило, появляются в отроческом возрасте. Обычно это жалобы на "перебои" сердечного ритма, который человек ощущает. Со временем они становятся чаще, а иногда приводят к тому, что больной становится уже неспособным к нормальному, обычным физическим нагрузкам. Чтобы избежать подобного "естественного" течения порока, рекомендуют отверстие закрывать хирургическим путем, а аномально дренирующие легочные вены перемещать в левое предсердие. Операцию это не усложняет: просто заплатка - больше и делается в виде тоннеля в полости правого предсердия, направляющего окисленную в легких кровь в левые отделы сердца. В любом случае вмешательство носит не срочный характер. Но нужно делать его в раннем детстве, если частота простуд, и особенно пневмоний, становится устрашающей и угрожает бронхиальной астмой, а размеры сердца увеличиваются. Вообще, чем раньше будет сделана операция, тем быстрее ребенок и вы о ней забудете.