



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Тотальный аномальный дренаж легочных вен

Кодирование по Международной статистической
классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Q26.2**

Год утверждения (частота пересмотра): **2024**

Возрастная категория: **Дети**

Пересмотр не позднее: **2026**

ID: **34**

Разработчик клинической рекомендации

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)
- 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
- 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики
- 2.1 Жалобы и анамнез
- 2.2 Физикальное обследование
- 2.3 Лабораторные диагностические исследования
- 2.4 Инструментальные диагностические исследования
- 2.5 Иные диагностические исследования
- 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения
- 4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов
- 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики
- 6. Организация оказания медицинской помощи
- 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата
- Приложение Б. Алгоритмы действий врача
- Приложение В. Информация для пациента
- Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Список сокращений

АЧТВ - активированное частичное тромбопластиновое время;

ВПВ- верхняя полая вена;

ВПС – врожденный порок сердца;

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки;

КТ - компьютерная томография;

КТ-АГ - компьютерно-томографическая ангиография;

ЛА – легочная артерия;

ЛП – левое предсердие;

МПС – межпредсердное сообщение;

МРТ – магнитно-резонансная томография;

НПВ – нижняя полая вена;

НПВП- нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты;

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;

ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация

ЭКС – электрокардиостимулятор;

ЭХО-КГ – эхокардиография;

Термины и определения

Катетеризация полостей сердца (ангиокардиография) – инвазивная лечебная и/или диагностическая процедура, выполняемая с специализированной рентген-хирургической операционной путем введения диагностических либо интервенционных катетеров в камеры сердца или просвет магистральных сосудов через пункцию периферических артерий либо вен.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, супракардиальная форма – аномалия развития магистральных вен, при которой все легочные вены единым устьем (коллектором) дренируются в верхнюю полую вену (ВПВ) либо ее крупные притоки (левая безымянная вена, непарная вена, добавочная левосторонняя ВПВ).

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, кардиальная форма - аномалия развития магистральных вен, при которой все легочные вены единым устьем (коллектором) дренируются в коронарный синус или в правое предсердие.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, инфракардиальная форма - аномалия развития магистральных вен, при которой все легочные вены единым устьем (коллектором) дренируются в нижнюю полую вену (НПВ) либо в печеночные вены либо в воротную вену (или венозный аранциев проток). Коллектор легочных вен (вертикальная вена) лежит в заднем средостении под листком перикарда, прободает диафрагму в области пищевого отверстия, как правило обретая обструкцию на этом участке и предопределяя обструктивный характер венозного оттока от легких.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, смешанная форма – аномалия развития магистральных вен, при которой все легочные вены разрозненными либо сгруппированными устьями дренируются в различные магистральные вены большого круга кровообращения и/или непосредственно в правое предсердие.

Уровень достоверности доказательств (УДД) – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным [1].

Уровень убедительности рекомендаций (УУР) – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации [1].

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) – совокупность аномалий развития легочных вен, при которых отсутствует непосредственная гемодинамическая связь легочных вен с левым предсердием.[1]

Морфологические критерии порока [2]:

1. Увеличение правого желудочка и правого предсердия, расширение легочной артерии;
2. Уменьшение левых отделов сердца в зависимости от размеров межпредсердного сообщения;
3. При всех формах ТАДЛВ, за исключением смешанной, легочные вены с обеих сторон формируют общий коллектор, расположенный позади сердца;
4. При любой форме ТАДЛВ коллектор лёгочных вен может иметь локальную обструкцию;
5. При инфракардиальной форме ТАДЛВ место впадения коллектора ЛВ в системные вены расположено ниже диафрагмы;
6. Обструкция легочного венозного возврата чаще встречается в месте прободения перикарда коллектором слева от срединной линии тела при супракардиальной форме ТАДЛВ с дренажем через левую безымянную вену;
7. Обструкция легочного венозного возврата чаще встречается в месте слияния коллектора с венозным протоком либо на уровне диафрагмы при инфракардиальной форме ТАДЛВ;

Обструкция легочного венозного возврата при любой форме ТАДЛВ имеет неблагоприятное прогностическое значение в связи с негативным влиянием на внутрисердечную, легочную и системную гемодинамику и клиническое течение данного порока [3].

Сопутствующие ТАДЛВ пороки сердца:

- тетрада Фалло;
- единственный желудочек сердца;
- транспозиция магистральных сосудов
- корригированная 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;
- синдром гетеротаксии.

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

ТАДЛВ развивается в результате эмбрионального нарушения установления гемодинамической связи легочно-венозного сплетения с задней стенкой зачатка левого предсердия (ЛП) [21].

При всех формах ТАДЛВ легочный венозный возврат обобщается с системным венозным возвратом и осуществляется в правое предсердие, в результате жизнеспособность плода и новорожденного зависит от наличия и размера межпредсердной фетальной коммуникации, через которую осуществляется право-левый шунт крови и волемическая нагрузка системного (левого) желудочка. Межпредсердное сообщение обычно представлено открытым овальным окном, однако возможно сочетание с вторичным либо первичным дефектом межпредсердной перегородки [22].

Степень нарушения легочного венозного возврата определяется наличием или отсутствием обструкции коллектора легочных вен. Степень системной гипоперфузии определяется размером межпредсердного сообщения. Обструкция коллектора легочных вен сопровождается легочно-венозной гипертензией, которая прогрессирует по мере естественного снижения фетального легочно-артериального сопротивления [23].

При отсутствии обструкции коллектора легочных вен легочный кровоток увеличен, что сопровождается развитием легочной гипертензии по механизму шунтирования на уровне магистральных вен и камер сердца с низким давлением.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Частота встречаемости ТАДЛВ, по данным разных исследований, колеблется от 0,5 до 1,1 на 10000 живорожденных, что соответствует 0,4-0,9% от всех пациентов с врожденными пороками сердца.[49].

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

Среди анатомических форм самой частой является супракардиальная (44-49%) [49].

При естественном течении ТАДЛВ прогноз заболевания неблагоприятный, особенно при обструктивных анатомических формах порока. Лишь 20% родившихся с ТАДЛВ доживают до возраста 1 года. У 50% пациентов, умерших в первые 3 мес. жизни, летальный исход наблюдался в первую неделю после рождения [28].

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Q26.2 - Тотальная аномалия соединения легочных вен.

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Клиническая классификация R.Darling et al [30]:

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, супракардиальная форма (44-49%) - общий коллектор легочных вен, расположенный позади сердца, дренируется в бассейн ВПВ. Обструкция коллектора отмечается в 45% случаях [49].

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, кардиальная форма (16-21%) - общий коллектор легочных вен дренируется в коронарный синус или непосредственно в правое предсердие. Обструкция встречается у 20% пациентов [49].

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, инфракардиальная форма (26-28%) - общий коллектор легочных вен дренируется в воротную вену, венозный проток, печеночную вену или в НПВ. Коллектор ЛВ прободает диафрагму в области пищеводного отверстия. Для инфракардиальной формы характерен самый высокий риск обструкции легочного венозного кровотока (85%) [49].

Тотальный аномальный дренаж легочных вен, смешанная форма (5-9%) – этот тип представляет собой любую комбинацию дренажа легочных вен на двух и более уровнях. Эта форма часто ассоциируется с другими сложными врожденными пороками сердца и синдромом гетеротаксии [49].

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Клиническое течение ТАДЛВ определяется анатомо-гемодинамическими особенностями порока, в частности степенью обструкции легочного венозного возврата, степенью рестрикции межпредсердного сообщения, величиной и темпом естественного снижения общего легочного сосудистого сопротивления, состоянием миокарда правого желудочка, степенью рестрикции полости левого желудочка, а при рестриктивном системном кровотоке - наличием функционирующего 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 проявления сердечной недостаточности. Дети умирают в течение 2 дней — 4 месяцев жизни [32]. Для инфракардиального дренажа характерны цианоз и одышка, усиливающиеся при нагрузке и глотании вследствие повышения внутрибрюшного давления или сдавления пищеводом коллектора легочных вен.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Диагноз тотальный аномальный дренаж легочных вен устанавливается на основании данных:

1. Трансторакальной эхокардиографии
2. Компьютерной томографии сердца с контрастированием/магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием
3. Зондирования камер сердца

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 [39,48].

УУР С, УДД 5

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

2.2 Физикальное обследование

- У всех пациентов с ТАДЛВ **рекомендуется** проводить физикальный осмотр с пальпацией области сердца, живота с целью определения степени тяжести состояния. [38,48,49]

УУР С, УДД 5

Комментарии: *Верхушечный толчок усилен у большинства пациентов. У пациентов с не обструктивной формой ТАДЛВ обнаруживаются признаки правожелудочковой сердечной недостаточности (гепатомегалия, периферические отеки) которые манифестируют на 3-7 неделе жизни. Обструктивная форма ТАДЛВ характеризуется манифестацией симптомов правожелудочковой сердечной недостаточности в первую неделю жизни.*

- При аускультации сердца **рекомендуется** уточнять наличие шумов сердца у всех пациентов для выявления патологических шумов [50,51,52].

УУР С, УДД 5

Комментарии: *У пациентов с не обструктивной формой ТАДЛВ на легочной артерии выслушивается мягкий «дующий» систолический шум. Первый (I) тон громкий и отчетливый, за ним следует тон изгнания, II тон расщеплен и не изменяется с актами дыхания. Легочный компонент II тона акцентирован. Почти всегда слышен III тон, максимально на верхушке. 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.*

Пациенты с обструктивной формой ТАДЛВ часто не имеют патологических шумов.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

У пациентов с ТАДЛВ не имеют специфичности.

- Всем пациентам с ТАДЛВ **рекомендуется** выполнить исследование кислотно-основного состояния и газового состава крови с целью оценки степени гемодинамических, дыхательных нарушений и выраженности метаболических изменений [38,53,63].

УУР С, УДД 5

- Всем пациентам с ТАДЛВ **рекомендуется** выполнение коагулограммы (ориентировочного исследования гемостаза) (активированное частичное тромбопластиновое время, протромбиновое время, протромбиновый индекс, исследование уровня фибриногена в крови, определение активности антитромбина III в крови, а также международного нормализованного отношения (МНО) для прогноза риска интра- и послеоперационных кровотечений [46,52,53,64].

УУР С, УДД 5

- Всем пациентам с ТАДЛВ **рекомендуется** выполнение общего (клинического) анализа мочи и общего (клинического) анализа крови развернутого с исследованием уровня гемоглобина в крови и оценкой гематокрита, исследованием уровня эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов в крови, исследованием скорости оседания эритроцитов в рамках первичного обследования, в процессе динамического наблюдения не менее 1 раза в год и при поступлении в стационар, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [41,48,52,53,64].

УУР С, УДД 5

- Перед выполнением оперативного вмешательства всем пациентам с ТАДЛВ **рекомендуется** определение основных групп по системе АВ0, определение антигена D системы Резус (резус-фактор), определение фенотипа по антигенам С, с, Е, е, Сw, К, к, определение антиэритроцитарных антител, определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови, определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови, определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови для исключения ассоциации с ВИЧ-инфекцией, гепатитом [2,8,64,68,69,71].

УУР С, УДД 5

- Всем пациентам с ТАДЛВ в рамках первичного осмотра, при поступлении в стационар, в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и /или послеоперационном периоде, а также не менее 1 раз в год на контрольном визите при динамическом наблюдении, **рекомендуется** проведение анализа крови биохимического общетерапевтического

(исследование уровня калия, натрия, хлоридов, глюкозы, креатинина, общего белка, альбумина, мочевины, общего билирубина в крови, свободного и связанного билирубина, определение активности лактатдегидрогеназы, аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови) для оценки почечной и печеночной функции, уровня электролитов крови [2,8,64,70.].

УУР С, УДД 5

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Всем пациентам с подозрением на ТАДЛВ **рекомендуется** выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭХО-КГ) [65].

УУР В, УДД 3

Комментарии: При супракардиальной форме ТАДЛВ независимо от уровня впадения коллектора отмечается расширение верхней полой вены с ускоренным (турбулентным) кровотоком. При инфракардиальной форме ТАДЛВ коллектор (нисходящая аномальная вена) в режиме импульсно-волнового доплера характеризуется спектром венозного потока, который направлен в сторону брюшной полости. Турбулентность потока в режиме цветового доплеровского контрастирования, увеличение его скорости и потеря фазовой variability в спектре в режиме непрерывно-волнового и импульсного доплера характеризует обструкцию легочно-венозного кровотока [2].

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение рентгенографии органов грудной клетки для определения размеров и конфигурации сердца и состояния малого круга кровообращения. [2,51,52,54]

УУР С, УДД 5

Комментарии: Для различных форм тотального аномального дренажа характерна разная рентгенологическая картина. В случае дренажа в ВПВ, вследствие расширения ее нижней части, выявляется затемнение, которое обычно локализуется поверх правого предсердия. При впадении в непарную вену затемнение в виде круглой выпуклости локализуется на уровне средостения, над правым контуром сердца. Дренаж в левую безымянную вену выявляется расширением в виде «восьмерки», которая сформирована поперечной, вертикальной венами и ВПВ справа. При обструктивной форме происходит усиление легочного рисунка и дилатация правого желудочка размеры сердца резко увеличены, а КТИ может достигать высоких значений [2,49,50].

- Всем пациентам **рекомендуется** регистрация электрокардиограммы (ЭКГ) для определения перегрузки правых отделов сердца, оценки сердечного ритма и проводимости. [51,52]

УУР С, УДД 5

Комментарии: Высокая остроконечная волна Р в отведении II или правых предсердных отведениях, характерная для увеличения правого предсердия, является частой находкой. Гипертрофия правого желудочка характерна для обеих форм ТАДЛВ, обычно проявляется в виде неполной блокады правой ножки пучка Гиса [2].

- Пациентам с ТАДЛВ **рекомендуется** выполнение компьютерной томографии сердца и сосудов с контрастированием (КТ-АГ) для уточнения анатомии порока при планировании хирургического лечения [2,38,53,54].

Комментарии: *Компьютерная томография сердца и сосудов с контрастированием позволяет уточнить морфологию порока, особенно при сложных и обструктивных формах ТАДЛВ.*

2.5 Другие диагностические исследования

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства **рекомендуется** выполнить регистрацию электрокардиограммы [2,8,72,75].

УУР С, УДД 5

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства **рекомендуется** выполнить трансторакальную ЭХО-КГ [2,8,72-74].

УУР С, УДД 5

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Консервативное лечение

Пациентам с ТАДЛВ при декомпенсации клинического состояния до операции **рекомендуется** искусственная вентиляция легких с постоянным положительным давлением в конце выдоха, с целью стабилизации и подготовки к предстоящему хирургическому лечению [2,37,49,50,51].

УУР С, УДД 5

- Всем пациентам с ТАДЛВ в случае декомпенсированной недостаточности кровообращения на до- и послеоперационном этапе **рекомендуется** кардиотоническая поддержка (#допамин** 1-15 мкг/кг/мин, #эпинефрин** (раствор для инъекций, путь введения: внутривенно капельно) в дозе 0,01-1 мкг/кг/мин [49], #левосимендан** 0,05-0,2 мкг/кг/мин (концентрат для приготовления раствора для внутривенного введения) [49], и в случаях необходимости поддержания артериального давления #норэпинефрин** (концентрат для приготовления раствора для в/в введения) в дозе 0,01-1 мкг/кг/мин [49], длительность применения препаратов определяется индивидуально в каждом конкретном случае) и диуретическая терапия, в случаях, когда декомпенсация кровообращения сопровождается отеком синдромом (#фуросемид** (раствор для внутривенного и внутримышечного введения, путь введения: внутривенно) в дозе 1 мг/кг в сутки (но не более 20 мг/кг в сутки) [49], спиронолактон** (таблетки; путь введения перорально в виде суспензии) в дозе 0,5-3 мг/кг в сутки) [49].

УУР С, УДД 5

- Пациентам с обструктивной формой ТАДЛВ **рекомендуется** на послеоперационном этапе ингаляционная терапия динитрогена оксида** (NO₂). [50,67]

УУР С, УДД 4

Комментарии: По данным ряда авторов, данный подход позволяет снизить потенциальный риск легочно-гипертензионных кризов в послеоперационном периоде.

- **Рекомендуется** назначение простагландинов на дооперационном этапе пациентам с ТАДЛВ и рестриктивной системной гемодинамикой [51,60,67].

УУР С, УДД 4

Комментарии: В ситуациях, когда имеется низкий системный выброс на фоне рекстриктивного межпредсердного сообщения и небольшой открытый артериальный проток,

расширение протока с помощью простагландинов может привести к увеличению потока справа налево. Однако из-за его легочного сосудорасширяющего свойства, простагландины могут привести к снижению легочного сосудистого сопротивления и усугубить тяжесть клинического состояния пациентов с обструктивными формами ТАДЛВ.

3.2 Хирургическое лечение

Диагноз ТАДЛВ является абсолютным показанием к оперативному лечению. Сроки коррекции определяются анатомо-гемодинамическими особенностями (обструкция коллектора легочных вен, рестриктивное межпредсердное сообщение) [2,38,54].

- Пациентам с обструктивной формой ТАДЛВ **рекомендуется** коррекция в неотложном порядке [2,38,49,50].

УУР С, УДД 5

Комментарии: Временная клиническая стабилизация пациента не является поводом для отсрочки операции.

- В случае рестриктивного межпредсердного сообщения (при невозможности безотлагательной хирургической коррекции) пациентам **рекомендуется** баллонная атриосептостомия [76-79].

УУР С, УДД 5

Комментарии: Показанием для выполнения процедуры является наличие рестриктивного межпредсердного сообщения – градиент давления более 6 мм.рт.ст.

- При выполнении анатомической коррекции ТАДЛВ вне зависимости от анатомического типа аномалии легочный венозный возврат **рекомендуется** направить в левое предсердие путем создания свободного сообщения между коллектором легочных вен и левым предсердием, прерывания связи коллектора легочных вен с системным венозным кровообращением и закрытия ДМПП [80-83].

УУР С, УУД 5

- Пациентам при коррекции супракардиальной формы ТАДЛВ с использованием верхнего доступа **рекомендуется** создание экстракардиального соустья между общей легочной веной и куполом левого предсердия [37,54].

УУР С, УДД 5

Комментарии: 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 [52,54,84-86].

УУР С, УДД 5

- При коррекции кардиальной формы ТАДЛВ **рекомендуется** пациентам рассечение «крыши» коронарного синуса для обеспечения свободного оттока легочной венозной крови в левое предсердие [2,87-89].

УУР С, УУД 5

Комментарии: *С целью снижения частоты брадиаритмий после операции предложена методика «фенестрации», которая заключается в рассечении общей стенки между коронарным синусом и левым предсердием в его глубину и закрытии отдельно устья коронарного синуса в правом предсердии и овального окна. Данная техника позволяет сохранить ткань между коронарным синусом и овальным окном, где располагаются важные межузловые проводящие пути.*

- При коррекции инфракардиальной формы ТАДЛВ **рекомендуется** пациентам разъединение коллектора с системой НПВ, которая может предотвратить развитие стенозов легочных вен [2,51,54,89-94].

УУР С, УДД 5

Комментарий: *При возникновении стенозов в отдаленном послеоперационном периоде используется «бесшовная» коррекция по Lacour-Gayet, суть ее состоит в том, что ЛП отсекают от легочных вен и создают сообщение путем обшивания участка перикарда in situ, чтобы избежать прямого шва на легочной вене [93-94].*

- Интраоперационно **рекомендуется** устранение проходимости вертикальной вены, если при пробном ее пережатии после коррекции порока давление в левом предсердии не повышается, а артериальное давление не падает [90,91,94-97].

УУР С, УДД 5

- В случаях невозможности стабилизации состояния пациента и проведения экстренной радикальной операции, на дооперационном этапе пациентам **рекомендована** процедура экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО) [51,60,61,62].

УУР С, УДД 4

Комментарии: *ЭКМО служит средством для насыщения крови пациента кислородом, декомпрессии легочного кровообращения и увеличения системной перфузии в самых экстремальных случаях. Кроме того, показатели выживаемости хуже у пациентов с ТАДЛВ, которым требуется ЭКМО до операции, по сравнению с теми, кому требуется ЭКМО после хирургической коррекции [60,61,62].*

3.3 Иное лечение

Нет.

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

- **Рекомендуется** постоянное наблюдение участкового врача-педиатра и врача-кардиолога по месту жительства с осмотрами кардиолога не реже 1 раза в 6 месяцев после оперативного лечения, далее частота наблюдения решается индивидуально [2,57,71,98].

УУР С, УДД 5

- В течение 6 месяцев после выполнения хирургической коррекции ТАДЛВ в условиях искусственного кровообращения пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (сердечная недостаточность, инфекционные осложнения, повторные хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) **рекомендуется** пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [57].

УУР С, УДД 4

Комментарии: После коррекции ТАДЛВ могут встречаться следующие специфические осложнения:

- Резидуальная легочная гипертензия

- НРС: синдром слабости синусового узла, наджелудочковые тахикардии

-Резидуальная обструкция путей оттока из ЛВ, следствием которой является низкий сердечный выброс [84-96].

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- **Рекомендуется** осуществлять диспансерное наблюдение всех пациентов каждые 6-12 месяцев, продолжительность наблюдения определяется индивидуально [57,99-100].

УУР С, УДД 5

Комментарии: Диспансерное наблюдение включает в себя: сбор жалоб и анамнеза заболевания; анамнез жизни; внешний осмотр; метод пальпации, перкуссии, аускультации; измерение артериального давления; регистрацию электрокардиограммы; ЭХО-КГ. Осуществляется мониторинг поздних осложнений оперативной коррекции порока: стеноз легочных вен, нарушения ритма сердца, для их своевременного устранения. ЭХО-КГ проводится не реже 1 раза в три месяца в течение 1-го года после хирургического вмешательства.

- **Рекомендуется** проведение ЭХО-КГ всем пациентам после коррекции ТАДЛВ на визитах наблюдения [2,57,70-71,100-101].

УУР С, УДД 5

Комментарии: С целью косвенной оценки проходимости анастомозов, наличия/отсутствия градиентов, оценки сократительной способности миокарда.

- **Рекомендуется** выполнение ЭКГ всем пациентам после коррекции ТАДЛВ на визитах наблюдения [38,57,58].

УУР С, УДД 5

Комментарии: С целью выявления нарушений ритма сердца, характерных для данной группы пациентов.

- В случае регистрации в послеоперационном периоде НРС дополнительно к обследованию **рекомендуется** проведение суточного мониторирования ЭКГ каждые 6 месяцев или чаще, для уточнения характера нарушения ритма [2,57,75,84,89].
- Детям, перенесшим операцию по коррекции ТАДЛВ, **рекомендуется** выполнять вакцинацию не ранее, чем через три месяца [2,8,56,102-104].

УУР С, УДД 5

- Профилактика инфекционного эндокардита **рекомендуется** у пациентов с остаточными стенозами легочных вен [38,57,66,100]

УУР С, УДД 5

Комментарии: При любом типе врождённого порока сердца, при коррекции которого использовались синтетические материалы/протезы***, при наличии показаний осуществляется профилактика бактериального эндокардита в течение 6 месяцев после операции или пожизненно, если сохраняются резидуальные шунты, стенозы или регургитация на клапанах. Профилактика эндокардита проводится, например, при выполнении стоматологических вмешательств, сопровождающихся повреждением слизистой оболочки ротовой полости (экстракция зуба, манипуляции в периапикальной зоне зуба и т.д.). Стандартная схема антибиотикопрофилактики заключается в приёме внутрь амоксициллина** 50 мг/кг (максимум 2,0 г) за час перед процедурой; при невозможности приема препарата внутрь применяют ампициллин** в той же дозе внутримышечно или внутривенно за 30 минут до процедуры. При наличии аллергии на бета-лактамы антибактериальные препараты: пенициллины (J01C) назначают #цефалексин** 50 мг/кг (максимум 2,0 г) внутрь за 1 час до процедуры, или #кларитромицин** 15 мг/кг (максимум 500 мг) внутрь за 1 час до процедуры или клиндамицин 20 мг/кг (максимум 600 мг) внутрь за 1 час до процедуры [66].

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для плановой госпитализации:

1. Наличие симптомов сердечной недостаточности;
2. Наличие лёгочной гипертензии;
3. Плановое оперативное лечение.

Показания для экстренной госпитализации:

1. Обструктивная форма тотального аномального дренажа легочных вен
2. Ухудшение функционального статуса пациента в связи с прогрессированием симптомов недостаточности кровообращения, нарушениями ритма сердца;

Показания к выписке пациента из стационара:

1. Отсутствие/компенсация симптомов недостаточности кровообращения;
2. При необходимости перевода пациента в другую организацию здравоохранения;
3. По письменному требованию пациента либо его законного представителя, если выписка не угрожает жизни пациента.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Наиболее значимым факторами определяющими показатели ранней и отдаленной летальности при ТАДЛВ являются наличие обструкции легочных вен и сопутствующие аномалии сердца [51].

Послеоперационная обструкция легочных вен также оказывает значительное негативное влияние на смертность, которая приближается к 40% в первые 3 года после операции, к тому же это является основной причиной реопераций при ТАДЛВ.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	УУР	УДД
Этап постановки диагноза			
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента	С	5
2	Выполнена аускультация сердца	С	5
3	Выполнена регистрация электрокардиограммы	С	5
4	Выполнена рентгенография органов грудной клетки	С	5
5	Выполнена эхокардиография	С	5
6	Выполнено зондирование камер сердца при наличии показаний	С	5
Этап консервативного и хирургического лечения			
1	Проведена, по необходимости, искусственная вентиляция легких с постоянным положительным давлением в конце выдоха	С	5
2	Назначены кардиотонические средства, кроме сердечных гликозидов в случае декомпенсации недостаточности кровообращения	С	5
3	Выполнена анатомическая коррекция тотального аномального дренажа легочных вен	С	5
Этап послеоперационного контроля			
1	Выполнена регистрация электрокардиограммы перед выпиской из стационара	С	5
2	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара	С	5

Список литературы

1. Андреева Н. С., Реброва О. Ю., Зорин Н. А., др. Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. Медицинские технологии. Оценка и выбор 2012; 4: 10–24.
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., Jaggars 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.; Dhnert, 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., Calhoon 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, Hambsch 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.
49. Nikolaus A. Haas, Karl R. Schirmer/ Guidelines for the management of congenital heart diseases in childhood and adolescence/ doi:10.1017/S1047951116001955, Cambridge University press , 2017.S17-S19
50. Angela M. Kelle, BS,^a Carl L. Backer, MD,^a Jeffrey G. Gossett, MD,^b Sunjay Kaushal, MD, PhD, and Constantine Mavroudis, MD^c. Total anomalous pulmonary venous connection: Results of surgical repair of 100 patients at a single institution
51. E.M. da Cruz et al. (eds.), Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care, DOI 10.1007/978-1-4471-4619-3_89, # Springer-Verlag London 2014. 1885-1904

52. Moss & Adams heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult / Hugh D. Allen et al.]. - 8th ed. 822-833.
53. Galie N., Humbert M., Vachiery J.L. 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. 37:67–119.
54. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца / Ричард А.Джонас пер. с англ. Под ред М.В.Борискова – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2017 – 736с. 577-589.
55. Ramakrishnan S, Kothari SS (2004) Preoperative balloondilatation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection in a neonate. Cathet.Cardiovasc.Interv 61:128–130
56. Myung K. Park. Pediatric Cardiology for Practitioners. Mosby; 6 edition, 2014.-688 p.
57. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
58. Van Hare G., Ackerman M., Evangelista J. et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. // Circulation. 2015; 132: e281–e291.
59. 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.
60. The neonate with total anomalous pulmonary venous connection Robert Mazor, Gordon Cohen, and Lynn D. Martin. Downloaded from <https://www.cambridge.org/core>. The Librarian-Seeley Historical Library, on 08 Nov 2019.
61. Stewart D, Mendoza J, Winston S, Cook L, Sobczyk W (1996) Use of extracorporeal life support in total anomalous pulmonary venous drainage. J Perinatol 16(3)
62. Backer C, Baden H, Bengur A, Bove E, Brown J, Cameron D, Chu V et al (2003) Pediatric cardiac surgery, 3rd edn. Mosby, Philadelphia
63. Clarke D. R. et al. Total anomalous pulmonary venous drainage in infancy //Heart. – 1977. – Т. 39. – №. 4. – С. 436-444.
64. Singh V. K. et al. Perioperative management of total anomalous pulmonary venous drainage //Journal of Pediatric Critical Care. – 2014. – Т. 1. – №. 3. – С. 151.
65. Sahn D. J. et al. Cross-sectional echocardiographic diagnosis of the sites of total anomalous pulmonary venous drainage //Circulation. – 1979. – Т. 60. – №. 6. – С. 1317-1325

66. Бердовская А.Н., Максимович Н.А.. "Практические аспекты профилактики инфекционного эндокардита у детей с врожденными пороками сердца" Журнал Гродненского государственного медицинского университета, no. 3 (11), 2005, pp. 171-173.
67. Cirstoveanu C. et al. Prostaglandin E1 on infradiaphragmatic type of total anomalous pulmonary venous connection—a case report //Maedica. – 2012. – Т. 7. – №. 2. – С. 167. Freedom R. M. et al. The prostaglandin challenge. Test to unmask obstructed total anomalous pulmonary venous connections in asplenia syndrome //Heart. – 1978. – Т. 40. – №. 1. – С. 91-94.
68. Приказ Минздрава РФ от 20 октября 2020 г. № 1134н «Об утверждении порядка медицинского обследования реципиента, проведения проб на индивидуальную совместимость, включая биологическую пробу, при трансфузии донорской крови и (или) ее компонентов».
69. Постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 28 января 2021 г. №4 "Об утверждении санитарных правил и норм СанПиН 3.3686-21 "Санитарно-эпидемиологические требования по профилактике инфекционных болезней".
70. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, Böhm M, Burri H, Butler J, Čelutkienė J, Chioncel O, Cleland JGF, Coats AJS, Crespo-Leiro MG, Farmakis D, Gilard M, Heymans S, Hoes AW, Jaarsma T, Jankowska EA, Lainscak M, Lam CSP, Lyon AR, McMurray JJV, Mebazaa A, Mindham R, Muneretto C, Francesco Piepoli M, Price S, Rosano GMC, Ruschitzka F, Kathrine Skibelund A; ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. Eur J Heart Fail. 2022;24(1):4-131.
71. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. J Am Coll Cardiol 2008; 23: e143–263.
72. Nahle AA, Hamdar H, Soqia J, Diab M, Ataya J, Al-Dairy A. Factors associated with early postoperative mortality after total anomalous pulmonary venous connection repair: A retrospective cohort study. Medicine (Baltimore). 2024 May 24;103(21):e38285.
73. Turkvatan A, Tola HT, Ayyildiz P, Ozturk E, Ergul Y, Guzeltas A. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Children: Preoperative Evaluation with Low-Dose Multidetector Computed Tomographic Angiography. Tex Heart Inst J. 2017 Apr 1;44(2):120-126.

74. White BR, Ho DY, Faerber JA, Katcoff H, Glatz AC, Mascio CE, Stephens P Jr, Cohen MS. Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Risk Factors for Postoperative Obstruction. *Ann Thorac Surg*. 2019 Jul;108(1):122-129.
75. Saxena A, Fong LV, Lamb RK, Monro JL, Shore DF, Keeton BR. Cardiac arrhythmias after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: late follow-up. *Pediatr Cardiol*. 1991 Apr;12(2):89-91.
76. Gao XM, Nie ZQ, Ou YQ, He BC, Yuan HY, Qu YJ, et al. Comparison between two surgical techniques to repair total anomalous pulmonary venous connection using propensity score analysis. *J Sun Yat-Sen Univ*. 2017;38(1):143 –50.
77. Sarmast H, Takriti A. A new palliative surgical technique for high risk Total anomalous pulmonary venous connection (Sarmast-Takriti shunt). *J Cardiothorac Surg*. 2019 Jul 1;14(1):127.
78. Saxena A, Iyer KS, Wasir HS. Palliation by balloon atrial septostomy in total anomalous pulmonary venous connection with restrictive interatrial communication. *Indian Heart J*. 1996 Jan-Feb;48(1):71-2.
79. Ayabakan C, Karagöz T, Celiker A. Dilatation of a restrictive interatrial communication using a balloon angioplasty catheter. *Turk J Pediatr*. 2000 Oct-Dec;42(4):325-7.
80. Harada T, Nakano T, Oda S, Kado H. Surgical results of total anomalous pulmonary venous connection repair in 256 patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2019 Mar 1;28(3):421-426.
81. Shaw FR, Chen JM. Surgical Considerations in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2017 Jun;21(2):132-137.
82. Kagisaki K, Yagihara T. [Total anomalous pulmonary venous connection]. *Kyobu Geka*. 2004 Jul;57(8 Suppl):698-703.
83. Vanderlaan RD, Caldarone CA. Surgical Approaches to Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2018 Mar;21:83-91.
84. Kottayil BP, Dharan BS, Menon S, Bijulal S, Neema PK, Gopalakrishnan SK, Jayakumar K. Anomalous pulmonary venous connection to superior vena cava: Warden technique. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011 Mar;39(3):388-91.
85. Lim SC, Kwak JG, Cho S, Min J, Lee S, Kwon HW, Kim WH. Outcomes of the Warden Procedure for Anomalous Pulmonary Venous Return to the Superior Vena Cava: A 17-Year Experience. *J Chest Surg*. 2022 Jun 5;55(3):206-213.
86. Lin H, Yan J, Wang Q, Li S, Sun H, Zhang Y, Zhang L, Liu W. Outcomes of the Warden Procedure for Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage. *Pediatr Cardiol*. 2020 Jan;41(1):134-140.
87. Gupta A, Mishra A, Shrivastava Y. Repair of intracardiac total anomalous pulmonary venous return. *Multimed Man Cardiothorac Surg*. 2021 Mar 8;2021.

88. Laux D, Houyel L, Bajolle F, Bonnet D. Total anomalous pulmonary venous connection to the unroofed coronary sinus in a neonate. *Pediatr Cardiol.* 2013;34(8):2006-8.
89. Suzuki K, Iwata Y, Hiramatsu T, Matsumura G, Hoki R, Nakanishi T, Sugiyama H, Yamagishi M, Niinami H. Mid- to long-term surgical outcomes of partial anomalous pulmonary venous connection. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2021 Jan;69(1):27-31.
90. Shi G, Zhu Z, Chen J, Ou Y, Hong H, Nie Z, Zhang H, Liu X, Zheng J, Sun Q, Liu J, Chen H, Zhuang J. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: The Current Management Strategies in a Pediatric Cohort of 768 Patients. *Circulation.* 2017 Jan 3;135(1):48-58.
91. van Son JA, Hambsch J, Kinzel P, Haas GS, Mohr FW. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg.* 2000 Jul;70(1):128-30.
92. Yong MS, d'Udekem Y, Robertson T, Horton S, Dronavalli M, Brizard C, et al. Outcomes of surgery for simple total anomalous pulmonary venous drainage in neonates. *Ann Thorac Surg.* 2011;91:1921-1927.
93. Yoshimura N, Fukahara K, Yamashita A, Doi T, Takeuchi K, Yamashita S, Homma T, Yokoyama S, Aoki M, Ikeno Y. Surgery for total anomalous pulmonary venous connection: primary sutureless repair vs. conventional repair. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2017 May;65(5):245-251.
94. Wu Y, Xin L, Zhou Y, Kuang H, Jin X, Li Y, Wu C. Is Sutureless Technique Beneficial in the Primary Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection? A Systematic Review and Meta-Analysis. *Pediatr Cardiol.* 2019 Jun;40(5):881-891.
95. Yoshimura N, Fukahara K, Yamashita A, Doki Y, Takeuchi K, Higuma T, Senda K, Toge M, Matsuo T, Nagura S, Aoki M, Sakata K, Obi H. Current topics in surgery for isolated total anomalous pulmonary venous connection. *Surg Today.* 2014 Dec;44(12):2221-6.
96. Cope JT, Banks D, McDaniel NL, Shockey KS, Nolan SP, Kron IL. Is vertical vein ligation necessary in repair of total anomalous pulmonary venous connection? *Ann Thorac Surg.* 1997 Jul;64(1):23-8; discussion 29. doi: 10.1016/s0003-4975(97)00452-9.
97. Shah S, Singh M, John C, Maheshwari S. Supracardiac total anomalous pulmonary venous connection with a descending vertical vein. *Pediatr Cardiol.* 2009 Oct;30(7):1043-5.
98. Akam-Venkata J, Turner DR, Joshi A, Aggarwal S, Gupta P. Diagnosis and Management of the Unligated Vertical Vein in Repaired Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2020 Jul;11(4):NP229-NP231.
99. Saxena A, Relan J, Agarwal R, Awasthy N, Azad S, Chakrabarty M. et al. Indian guidelines for indications and timing of intervention for common congenital heart diseases: Revised and updated consensus statement of the Working group on management of congenital heart diseases. *Ann Pediatr Cardiol.* 2019 Sep-Dec; 12(3):254-286.

00. Подзолков В.П., Алекян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.
01. Rafiq I, Freeman LJ, Mullin M. Late complication of total anomalous pulmonary venous drainage in an adult: 'a diagnostic challenge'. *J Cardiovas Med* 2010;11:45–8.
02. Ifakhri MO, Alhajji MF, Alyani AM, Murad YZ, Alghannam AE, Alqahtani AH. Perception of general pediatricians in Riyadh towards vaccination of patients with congenital heart diseases. *J Family Med Prim Care*. 2020 Apr 30;9(4):1878-1884.
03. Tokish H, Solanto MV. The problem of vaccination refusal: a review with guidance for pediatricians. *Curr Opin Pediatr*. 2020 Oct;32(5):683-693.
04. Zhou XY, Yao M, Qi JG, Qi ZN, Liang WL. Vaccination in children with congenital heart disease: an observational study in a Beijing hospital. *Pediatr Res*. 2023 Jun;93(7):2061-2066.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

Члены рабочей группы

1. Авраменко А.А., (Самара)
2. Алекян Б.Г., академик РАН (Москва) «Российское Научное Общество Специалистов по Рентгенэндоваскулярной Диагностике и Лечению»
3. Аракелян В.С., проф. (Москва)
4. Богданов В.Н., (Челябинск)
5. Борисков М.В., д.м.н. (Краснодар)
6. Бокерия Л.А., академик РАН "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
7. Бродский А.Г., к.м.н. (Сургут)
8. Гаврилов Р.Ю., (Волгоград), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
9. Григорян А.М. к.м.н. (Москва) «Российское Научное Общество Специалистов по Рентгенэндоваскулярной Диагностике и Лечению»
10. Горбатилов К.В., д.м.н. (Тюмень)
11. Горбатов Ю.Н., д.м.н. (Новосибирск)
12. Есаян А.А., к.м.н. (Москва)
13. Калашников С.В., к.м.н. (Москва)
14. Ким А.И., проф. (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
15. Ковалёв И.А., д.м.н. (Москва), "Ассоциация детских кардиологов России"
16. Кокшенев И.В., проф. (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
17. Кривошеков Е.В., д.м.н. (Томск), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
18. Купряшов А.А., проф. (Москва)
19. Левченко Е.Г., д.м.н. (Москва)
20. Мовсесян Р.Р., член-корреспондент РАН, (Санкт-Петербург), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
21. Налимов К.А., к.м.н. (Хабаровск)

22. Петрушенко Д.Ю., к.м.н. (Казань)
23. Плотников М.В., к.м.н. (Астрахань), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
24. Подзолков В.П. академик РАН (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
25. Свободов А.А., проф. (Москва)
26. Синельников Ю.С., д.м.н. (Пермь)
27. Теплов П.В., (Красноярск)
28. Трунина И.И., проф. (Москва) "Ассоциация детских кардиологов России"
29. Шаталов К.В., проф. (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
30. Шахназарян Э.А. (Москва)

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 данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-педиатры;
2. Врачи-кардиологи;
3. Врачи-детские кардиологи
4. Врачи-сердечно-сосудистые хирурги.

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 20 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств

1. консенсус экспертов;
2. оценка качества рекомендаций в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П1, П2).
3. оценка силы доказательств в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П3).

Таблица П1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица П2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа

УДД	Расшифровка
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица ПЗ. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

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.

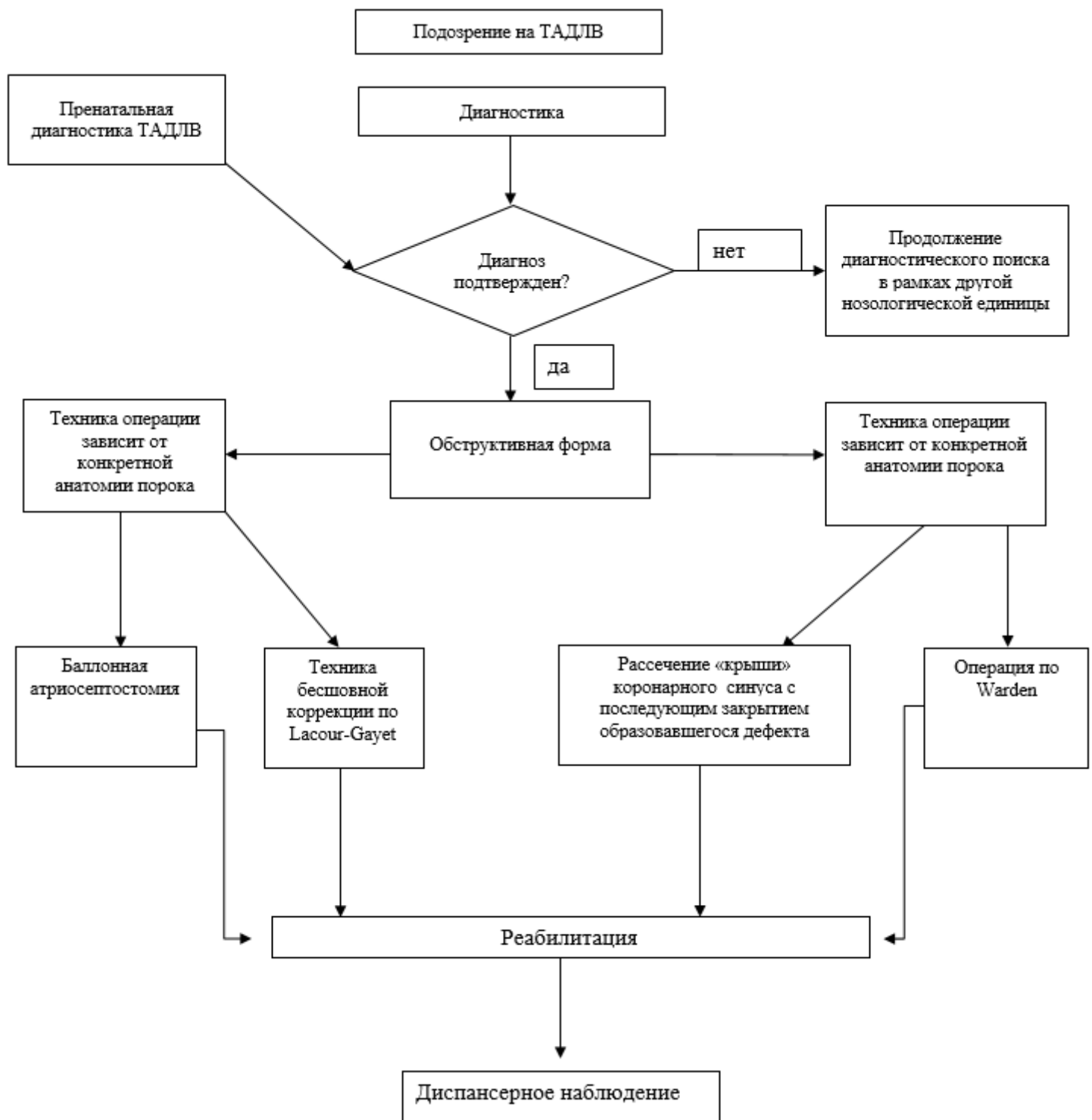
Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

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.)
4. Приказ Минздрава России от 28.02.2019 N 103н "Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации" (Зарегистрировано в Минюсте России 08.05.2019 N 54588).
5. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи".
6. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 13 октября 2017 г. № 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг».
7. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 7 октября 2015 г. № 700н «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование»; Приказ Минздрава России от 20.12.2012 N 1183н (ред. от 01.08.2014) «Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников».
8. Приказ Минздрава России от 06.06.2012 N 4н (ред. от 25.09.2014) "Об утверждении номенклатурной классификации медицинских изделий".

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Что такое тотальный аномальный дренаж легочных вен?

Аномальный дренаж легочных вен – это редкий врожденный порок сердца, который возникает вследствие нарушения внутриутробного формирования легочного возврата к сердцу. Его частота составляет менее 1 % от всех врожденных пороков сердца. Причины окончательно не изучены.

В здоровом сердце есть четыре легочные вены возвращающие кровь из легких в левое предсердие. Две вены приносят обогащенную кислородом кровь из правого легкого, а две – из левого. У ребенка с аномальным дренажем легочных вен одна или несколько вен возвращаются в правое предсердие или его притоки. Если неправильно дренируются все легочные вены – ставится диагноз тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ). Возможны три варианта дренирования. Наиболее распространенный – супракардиальный тип (надсердечный), при этой форме все легочные вены дренируются в верхнюю полую вену, через так называемый «коллектор» (аномальную вену). Следующим, наиболее частым типом дренирования является – интракардиальный (внутрисердечный), при котором вены дренируются в коронарный синус, структуру расположенную в правом предсердии. Наименее распространенной является инфракардиальный тип дренирования, при котором легочные вены дренируются в нижнюю полую вену. Иногда наблюдается смешанный тип дренирования, когда вены возвращаются в более чем одно аномальное место, описанное выше. Поддержание жизни возможно благодаря наличию отверстия в стенке между правым и левым предсердием – дефекта межпредсердной перегородки.

Как проявляется данный порок?

Время появления и степень симптомов зависят от количества аномально дренирующихся вен и наличия стенозов (участков вен блокирующих нормальный кровоток). Обычно, большинство детей с ТАДЛВ не имеют симптомов при рождении, а у 50% детей они проявляются в первый месяц. Они включают в себя: застойную сердечную недостаточность(учащенное дыхание, отечность, плохая прибавка массы и роста) а также – цианоз(синеватый оттенок губ, ногтей, и т.д).Обструкция вен может произойти в любом из трех аномальных мест впадения и привести к тяжелой дыхательной недостаточности.

Данный порок сердца может быть диагностирован пренатально (до рождения) с помощью ультразвукового исследования уже на 18 неделе. После рождения ребенок переводится в кардиохирургический стационар, в котором проводятся дополнительные методы исследования, направленные на уточнение анатомии порока. Они включают в себя: Эхо-КГ, рентгенографию, электрокардиограмму, зондирование полостей сердца.

Как лечить ?

ТАДЛВ – это сложный порок сердца, и если его не лечить, то большинство детей не доживает до года. Суть лечения – операция, с помощью которой хирург направляет легочные вены в левое

предсердие. Дефект межпредсердной перегородки закрывается заплатой. Сроки операции зависят от наличия или отсутствия обструкции на пути венозного возврата. Если обструкция есть, то операция проводится в экстренном порядке, в другом случае – в течении первых 6 месяцев жизни.

В отдаленном периоде хорошие результаты отмечаются у большинства детей. Возможные осложнения после операции включают в себя:

- обструкцию в месте «соединения» вен с левым предсердием,
- нарушения ритма,
- дыхательную и сердечную недостаточность,
- инфекции,
- состояния, требующие повторных хирургических вмешательств (кровотечение и т.д.)

Так же, у детей, перенесших операцию на сердце, высокий риск развития бактериального эндокардита (инфекция сердца, вследствие попадания бактерий через кровь). Это может произойти при стоматологических манипуляциях, процедурах на желудочно-кишечном тракте и органах дыхания. С целью профилактики данного осложнения перед процедурами необходим прием антибактериальных препаратов.

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Нет