



Клинические рекомендации

# Тотальный аномальный дренаж легочных вен

МКБ 10: **Q26.2**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

## Утверждены:

- Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов России

## Согласованы

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации  
— \_\_\_\_\_201\_ г.

## Оглавление

Ключевые слова .....	3
Список сокращений.....	3
Термины и определения.....	4
1. Краткая информация .....	4
1.1 Определение.....	4
1.2 Этиология и патогенез .....	5
1.3 Эпидемиология .....	6
1.4 Кодирование по МКБ-10.....	6
1.5 Классификация .....	6
2. Диагностика .....	6
2.1. Жалобы и анамнез.....	7
2.2. Физикальное обследование.....	7
2.3 Лабораторная диагностика.....	7
2.4 Инструментальная диагностика.....	8
2.5 Иная диагностика .....	8
3. Лечение.....	9
3.1 Консервативное лечение.....	9
3.2 Хирургическое лечение .....	9
3.3 Иное лечение.....	10
4. Реабилитация .....	10
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	11
7. Критерии оценки качества медицинской помощи.....	11
8. Список литературы.....	12
Приложение А1. Состав рабочей группы .....	14
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	15
Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций.....	16
Рейтинговая схема для оценки силы доказательств.....	16
Приложение А3. Связанные документы .....	17
Приложение Б1. Алгоритм диагностики ТАДЛВ в целом .....	17
Приложение Б2. Алгоритм ведения пациентов с ТАДЛВ без легочной венозной обструкции .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Приложение Б3. Алгоритм ведения пациентов с ТАДЛВ с обструкцией легочных вен .....	19
Приложение В. Информация для пациента .....	19

## **Ключевые слова**

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

## **Список сокращений**

ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен;

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки;

МПС – межпредсердное сообщение;

ВПВ- верхняя полая вена;

ВПС – врожденный порок сердца;

МРТ – магнитно-резонансная томография;

ООО – открытое овальное окно;

ПВ – поперечная вена;

НПВ – нижняя полая вена;

ЛП – левое предсердие;

ПП - правое предсердие;

ПЖ – правый желудочек;

ЛА – легочная артерия.

## **Термины и определения**

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

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

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

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

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

## **1. Краткая информация**

### **1.1 Определение**

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

Морфологические критерии порока [2]:

1. Дилатация и гипертрофия правого желудочка и правого предсердия, дилатация легочной артерии;
2. Левая половина сердца относительно неразвита, особенно левое предсердие: его объём уменьшается до 50% от нормы;

3. При супракардиальной форме ТАДЛВ легочные вены с обеих сторон формируют общий коллектор, расположенный позади левого предсердия;

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

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

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

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

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

#### Сопутствующие пороки:

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

#### 1.2 Этиология и патогенез

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

При всех формах ТАДЛВ системный и легочный возврат осуществляется к правому предсердию, и выживание ребёнка зависит от право-левого шунта. Почти всегда сообщение представлено открытым овальным окном, которое редко бывает рестриктивным (то есть градиент между ЛП и ПП отсутствует) [22].

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

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

### **1.3 Эпидемиология**

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

Госпитальная летальность при различных типах ТАДЛВ составила: 14,2% — при супракардиальном, 11,6% — при интракардиальном, 32,6% — при инфракардиальном, 15,8% — при смешанном и 31% — при невыясненном месте аномального соединения. Общая хирургическая летальность при изолированном ТАДЛВ достигает 16%.

Прогноз течения порока во многом зависит от варианта гемодинамики.

Продолжительность жизни выше у больных с необструктивной форме ТАДЛВ. При необструктивной форме ТАДЛВ отмечается 50% летальность к 3 мес жизни и 80% летальность к 12 мес. Пациенты с обструктивной формой ТАДЛВ умирают в период новорожденности.

### **1.4 Кодирование по МКБ-10**

Q26.2 - Тотальная аномалия соединения легочных вен.

### **1.5 Классификация**

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

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

**Тотальный аномальный дренаж легочных вен, инфракардиальная (субдиафрагмальная) форма** - общий коллектор легочных вен дренируется в воротную вену, венозный проток, печеночную вену и в НПВ. Общая легочная вена через вертикальную вену, которая прободает диафрагму в области пищевого отверстия, соединяется с воротными венами и НПВ через венозный проток или печеночные синусоиды.

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

## **2. Диагностика**

### **2.1. Жалобы и анамнез.**

- На этапе диагностики рекомендуется сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов (родителей пациентов) с подозрением на ТАДЛВ.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

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

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

### **2.2. Физикальное обследование.**

Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на аускультацию сердца с целью обнаружения на легочной артерии мягкого «дующего» систолического шума или наличия цианоза, частых респираторных заболеваний, а также оценку размеров печени как показателя тяжести сердечной недостаточности.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

**Комментарии:** *Первый (I) тон громкий и отчетливый, за ним следует тон изгнания, II тон широко расщеплен и не изменяется с актами дыхания. Легочный компонент II тона акцентирован. Почти всегда слышен III тон, максимально на верхушке. На легочной артерии обычно выслушивается мягкий «дующий» систолический шум. Часто шум хорошо слышен на мечевидном отростке и по нижнему краю грудины слева. Шумы образуются в результате турбулентного потока в легочном выводном тракте и недостаточности трехстворчатого клапана. В половине случаев по левому краю грудины внизу слышен диастолический шум увеличенного кровотока через трехстворчатый клапан [27].*

### **2.3 Лабораторная диагностика.**

- Рекомендуется анализ газового состава крови с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

- Рекомендуется выполнение коагулограммы и подсчет числа тромбоцитов для прогноза риска периоперационных кровотечений и величины кровопотери.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

- Рекомендуется выполнение гематологического исследования для выявления дооперационной анемии и ее своевременной терапии.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

#### **2.4 Инструментальная диагностика**

Всем больным с подозрением на ТАДЛВ рекомендуется выполнение эхокардиографии для оценки объемной перегрузки правого желудочка, расширения правого предсердия и легочной артерии, выбухание межпредсердной перегородки влево [28,29].

Кроме признаков объемной перегрузки правого желудочка подозрение на ТАДЛВ вызывает невозможность проследить впадение легочных вен в левое предсердие по высокой парастернальной или супрастернальной короткой оси [30].

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

- Больным с ТАДЛВ рекомендуется катетеризация сердца с ангиографией для выявления места впадения легочных вен.

**Класс доказательности IIa** (уровень доказательности C).

- Больным с ТАДЛВ с обструкцией легочных вен рекомендуется катетеризация сердца с ангиографией для выявления зоны обструкции ЛВ.

**Класс доказательности IIa** (уровень доказательности C).

- Больным с ТАДЛВ рекомендуются томографические методики (МРТ, кино-МРТ) в качестве дополнения к эхокардиографии или альтернативы инвазивным методам исследования для уточнения морфологии порока и оптимизации хирургической техники, особенно при сложных формах порока, в том числе для трехмерного моделирования предстоящей операции.

**Класс доказательности IIa** (уровень доказательности C).

#### **2.5 Иная диагностика**

Нет

### **3. Лечение**

#### **3.1 Консервативное лечение**

- В случае пренатально установленного диагноза необходимо родоразрешение в специализированном стационаре, располагающем отделением реанимации новорожденных, в ближайшей транспортной доступности от кардиохирургического регионального центра.

**Класс доказательности Ia** (уровень доказательности B).

- При необходимости искусственной вентиляции легких рекомендована вентиляция с постоянным положительным давлением в конце выдоха.

**Класс доказательности IIa** (уровень доказательности B).

- В случае декомпенсации недостаточности кровообращения рекомендованы кардиотоническая и диуретическая терапия, ограничение объема внутривенной инфузии.
- Пациенты с клиникой шока и глубоким метаболическим ацидозом нуждаются в коррекции дефицита оснований.

**Класс доказательности IIa** (уровень доказательности C).

Инфузия простагландина E может быть полезна.[31]

**Класс доказательности IIIa** (уровень доказательности C).

#### **3.2 Хирургическое лечение**

Сроки операции определяются присутствием или отсутствием легочно-венозной обструкции.

Обструктивный вариант ТАДЛВ является экстренным показанием к операции. Временная стабилизация состояния не является поводом для малейшей отсрочки операции.

При необструктивном варианте ТАДЛВ хирургическое лечение может быть отложено и выполнено в течение первых месяцев жизни.

- При выполнении анатомической коррекции ТАДЛВ вне зависимости от типа аномалии рекомендовано направление легочного венозного возврата в левое предсердие путем создания свободного сообщения между общей легочной веной и левым предсердием, прерывания связи коллектора легочных вен с системным венозным кровообращением и закрытия ДМПП.

**Класс доказательности Ia** (уровень доказательности B).

- В случае обструкции кровотока на уровне межпредсердного сообщения при невозможности безотлагательной хирургической коррекции показана баллонная атриосептостомия.

**Класс доказательности IIa (уровень доказательности B).**

Рекомендовано устранение проходимости вертикальной вены, если при пробном ее пережатии после коррекции ТАДЛВ давление в левом предсердии не повышается, а артериальное давление не падает.

**Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).**

- Возможно сохранение сообщения между системным и легочным венозными потоками, если при пробном пережатии вертикальной вены происходят повышение давления в левом предсердии и снижение артериального давления.

**Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).**

- Возможно суживание вертикальной вены после коррекции ТАДЛВ с целью ее отсроченной эндоваскулярной окклюзии.

**Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).**

- Расширение маленького левого предсердия при помощи заплаты при коррекции ТАДЛВ не показано, так как не влияет на выживаемость пациентов после операции .

**Класс доказательности III (уровень доказательности B).**

**3.3 Иное лечение**

Нет.

**4. Реабилитация**

- Больным с ТАДЛВ после хирургического лечения рекомендуется исследование толерантности к физической нагрузке у детей старше 6 лет.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

- Больным с ТАДЛВ после хирургического лечения рекомендуется определение оптимального режима физической активности на основании объективной оценки физической работоспособности при помощи нагрузочных проб.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

- Больным с ТАДЛВ после хирургического лечения рекомендуется использование опросников качества жизни для больных и родителей для разработки индивидуальных схем психологической реабилитации.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

## 5. Профилактика и диспансерное наблюдение

- Больным с ТАДЛВ после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

- Больным с ТАДЛВ после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

- Больным с ТАДЛВ после хирургического лечения рекомендуется обследование в специализированном стационаре не реже 1 раза в год после хирургического лечения порока.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

## 7. Критерии оценки качества медицинской помощи.

№	Критерии качества	Класс доказательности	Уровень доказательности
<b>Этап постановки диагноза</b>			
1	Выполнена эхокардиография	I	C
2	Выполнена катетеризация сердца	IIa	C
<b>Этап консервативного и хирургического лечения</b>			
1	Выполнена анатомическая коррекция ТАДЛВ	I	C
3	Выполнено этапное хирургическое лечение	IIa	C
4	Выполнена повторная операция	IIa	C
<b>Этап послеоперационного контроля</b>			
1	Выполнены осмотры кардиолога в течение первых 12 месяцев после операции	I	C
2	Выполнено динамическое	I	C

	эхокардиографическое обследование		
4	Выполнены нагрузочные пробы	I	C

## 8. Список литературы

1. Cobanoglu A., Menashe V.D. Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and young infants: Repair in the current era. *Ann. Thorac. Surg.* 1993; 55(Issue 1): 43–9. DOI: 10.1016/0003-4975(93)90471-S.
2. Children`s cardiosurgery: guide for physicians. Under edition Bockeria L.A., Shatalov K.V. Moscow: A.N. Bakoulev Scinetiffic Center for Cardiovascular Surgery: 2016
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 (Issue 3, Suppl. 1); 56–69. DOI: 10.1016/S0003-4975(99)01237-0.
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: 8891e
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; 5: 117\_9.
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, Dahnert 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: 1521\_6.
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. Vol.11.P. 632-642
22. Gathman G.E., Nadas A.S., Total anomalous pulmonary venous connection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients // *Circulation.* 1970. Vol,42. P. 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. Vol. 59. P. 431-435

24. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65(Suppl): 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. 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 (Issue 2): 135. DOI: 10.1016/j.jsha.2013.03.085.
28. 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 (Issue 2): 596-606. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2004.07.005.
29. Husain S.A., Maldonado E., Rasch D., Michalek J., Taylor R., Curzon Ch., Neish S., Calhoun J.H. Total anomalous pulmonary venous connection: factors associated with mortality and recurrent pulmonary venous obstruction. *Ann. Thorac. Surg.* 2012; 94 (Issue 3): 825-32. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2012.04.026
30. 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 (Issue 1): 128-30. DOI: 10.1016/S0003-4975(00)01350-3.
31. 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.
- 32.

### **Приложение А1. Состав рабочей группы**

Председатель Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Экспертного совета Минздрава РФ: Бокерия Л.А., академик РАН

Экспертная группа по подготовке рекомендаций:

Председатель экспертной группы: Подзолков В.П., академик РАН (Москва)

Ответственный исполнитель: Купряшов А.А., д.м.н. (Москва)

Члены экспертной группы:

Арнаутова И.В., д.м.н. (Москва);

Волков С.С., к.м.н. (Москва);

Горбачевский С.В., проф. (Москва);

Дидык В.П., (Москва);

Зеленикин М.А., проф. (Москва);

Зеленикин М.М., проф. (Москва);

Ким А.И., проф. (Москва);

Кокшенев И.В., проф. (Москва);

Крупянка С.М., д.м.н. (Москва);

Сабиров Б.Н., д.м.н. (Москва);

Туманян М.Р., проф. (Москва);

Шаталов К.В., проф. (Москва);

Шмальц А.А., д.м.н. (Москва);

Юрлов И.А., к.м.н. (Москва).

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:**

- педиатры;
- кардиологи;
- детские кардиологи
- 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 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств

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

**Таблица П1.**

**Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций.**

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

**Таблица П2.**

**Рейтинговая схема для оценки силы доказательств.**

<b>Уровень доказательности</b>	<b>Описание</b>
Уровень доказательности A	Мета-анализы, систематические обзоры, рандомизированные контролируемые исследования
Уровень доказательности B	Когортные исследования, исследования «случай-контроль», исследования с историческим контролем, ретроспективные исследования, исследования серии случаев.
Уровень доказательности C	Мнение экспертов

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

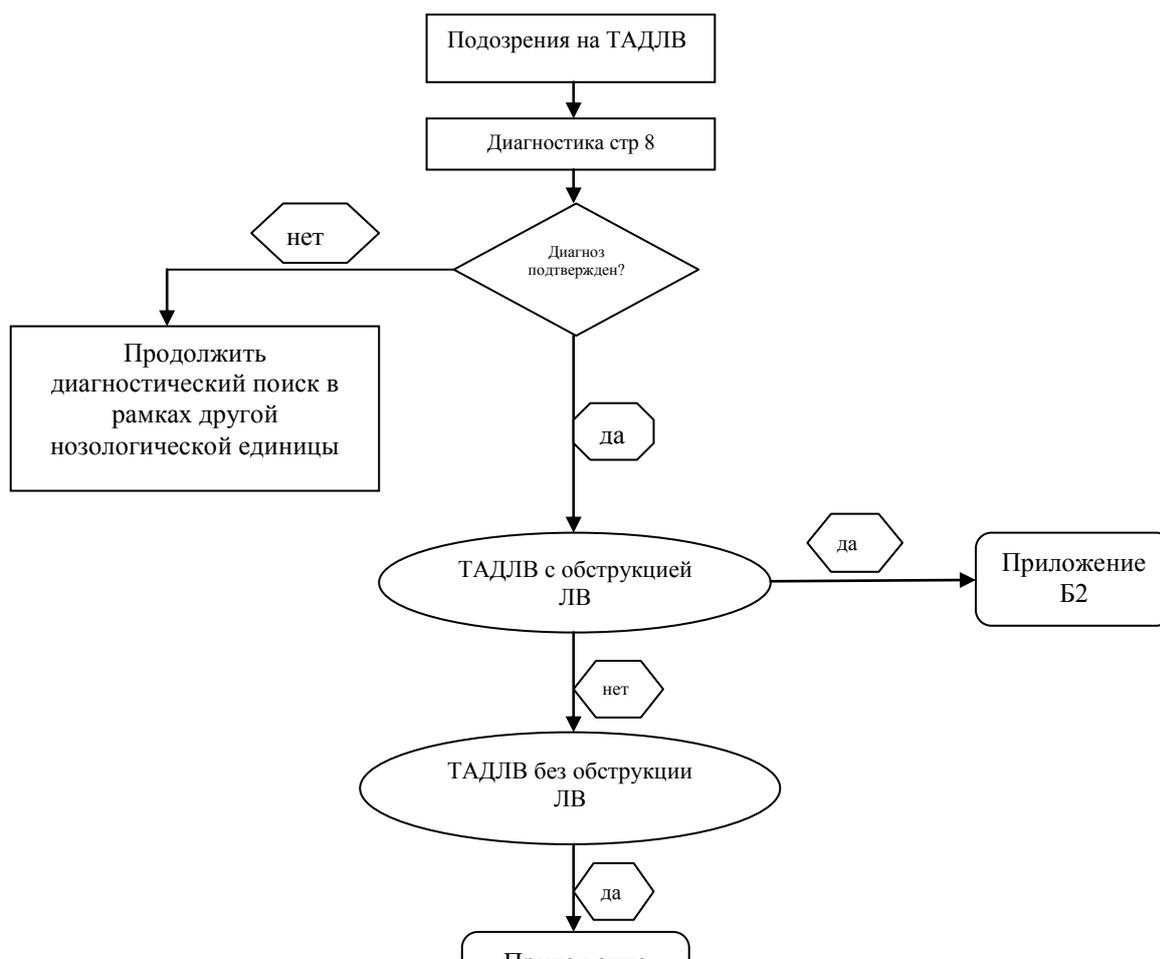
Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Клинические рекомендации обновляются рабочей группой каждые 3 года и утверждаются профильной комиссией при Главном внештатном специалисте – сердечно-сосудистом хирурге МЗ России

### 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 Б1. Алгоритм диагностики ТАДЛВ в целом





## **Приложение Б2. Алгоритм ведения пациентов с ТАДЛВ с обструкцией легочных вен**

## **Приложение Б3. Алгоритм ведения пациентов с ТАДЛВ без легочной венозной обструкции**

### **Приложение В. Информация для пациента**

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

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

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

В отдельных случаях могут возникать осложнения:

сердечная недостаточность;

длительная искусственная вентиляция легких;

острая почечная недостаточность, требующая перитонеального или гемодиализа;

послеоперационные кровотечения, крупные гематомы;

инфекционные осложнения;

реакции гиперчувствительности (аллергии) на медикаменты, средства для наркоза и рентгенологического исследования, которые могут проявляться, например, зудом. Крайне редко встречаются сильно выраженные реакции, такие как коллапс, судороги и нарушение дыхания, которые требуют стационарного лечения и могут приводить к необратимым последствиям;

В большинстве случаев операция приводит к улучшению состояния и исчезновению жалоб. В некоторых случаях могут потребоваться повторные вмешательства, чаще всего связанные с ростом ребенка.

Особенно важными являются контрольные обследования после операции для своевременной оценки результатов коррекции и выявления возможных осложнений.