

Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения и
социального развития
Республики Казахстан
от «27» октября 2016 года
Протокол №14

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ТОТАЛЬНЫЙ АНОМАЛЬНЫЙ ДРЕНАЖ У ДЕТЕЙ

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	1
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	2
Классификация	3
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	5
Показания для госпитализации	9
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	9
Диагностика и лечение на стационарном уровне	10
Медицинская реабилитация	19
Паллиативная помощь	19
Сокращения, используемые в протоколе	19
Список разработчиков протокола	19
Конфликта интересов	19
Список рецензентов	19
Список использованной литературы	20

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9	
Код	Название	Код	Название
Q26.2	Тотальная аномалия соединения легочных вен	35.82	Полное восстановление полностью аномального соединения легочных вен
Q26.8	Другие врожденные аномалии крупных вен	39.65	ЭКМО

3. Дата разработки протокола: 2016 год.

4. Пользователи протокола: кардиологи, кардиохирурги, анестезиологи-реаниматологи, педиатры, врачи общей практики.

5. Категория пациентов: дети.

6. Шкала уровня доказательности:

А	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или высококачественное (++) когортное или исследование случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
Д	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.

Классы рекомендаций European Society of Cardiology (Европейское общество кардиологов, ЕОК), 2012:

Класс I	польза и эффективность диагностического метода или лечебного воздействия доказана и и/или общепризнаны
Класс II	противоречивые данные и/или расхождение мнений по поводу пользы/эффективности лечения
Класс IIa	имеющиеся данные свидетельствуют о пользе/эффективности лечебного воздействия
Класс IIb	польза / эффективность менее убедительны

Класс III	имеющиеся данные или общее мнение свидетельствует о том, что лечение бесполезно/ неэффективно и в некоторых случаях может быть вредным
-----------	--

7. Определение [1]: Тотальный аномальный дренаж (соединение) легочных вен - порок, при котором отсутствует прямая связь легочных вен с левым предсердием. Легочные вены аномально дренируются в правое предсердие/его притоки.

8. Классификация:

В зависимости от уровня дренажа выделяют 4 варианта:

- супракардиальный-общий коллектор легочных вен, расположенный позади левого предсердия, дренируется в ППВ через левую вертикальную и левую безымянную вены, составляет 50% всех ТАДЛВ;
- интракардиальный - общий коллектор легочных вен дренируется в коронарный синус/они раздельно четырьмя устьями впадают в правое предсердие, отмечается у 20% больных с ТАДЛВ;
- инфракардиальный (субдиафрагмальный)- 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 пищевода отверстия, соединяется с воротными венами и НПВ через венозный проток/печеночные синусоиды. Встречается в 20% случаев;
- смешанный - этот тип представляет собой комбинацию предшествующих вариантов. Встречается у 10% больных.

Гемодинамическая классификация ВПС у новорожденных и детей первого года жизни [3,4,7]:

- форамен-зависимые ВПС: ВПС, связанные с регламентирующим влиянием овального окна на гемодинамику (синдром гипоплазии правых и левых отделов сердца, тотальный аномальный дренаж легочных вен, ТМС). Размер ООС при этих пороках во многом определяет величину системного выброса;
- Ductus-venosus зависимый ВПС – инфракардиальная форма тотального аномального дренажа легочных вен (отток крови из коллектора в вертикальную вену, затем в портальную, затем через венозный проток в НПВ). Данный порок является абсолютным показанием для экстренного кардиохирургического вмешательства;

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ: нет.

1) **Диагностические критерии:**

2) **Диагностический алгоритм:**

3) **Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:**

4) **Тактика лечения: нет.**

Немедикаментозное лечение: нет.

Медикаментозное лечение: нет.

Показана госпитализация в кардиохирургический стационар.

5) Показания для консультации специалистов – нет.

6) Профилактические мероприятия: нет.

7) Мониторинг состояния пациентов послеоперационном периоде: нет.

8) Индикаторы эффективности лечения в случае динамического наблюдения в послеоперационном периоде: нет.

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ [2,3]:

10.1 Показания для плановой госпитализации: нет.

10.2 Показания для экстренной госпитализации:

- наличие у ребенка подозрения на ТАДЛВ;
- нарастающая сердечно-сосудистая недостаточность.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ

1) Диагностические мероприятия: нет.

2) Медикаментозное лечение: нет.

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ[2,5,9,10]:

1) Диагностические критерии на стационарном уровне [5,9]:

Жалобы:

- одышка;
- цианоз при кормлении, плаче;
- тахикардия
- кашель.

NB! При наличии у новорожденного выраженного цианоза для дифференцировки его генеза (легочный или сердечный) проводится проба с вдыханием 100% кислорода (nitrogenwashouttest, гипероксидный тест).

NB! Гипероксидный тест – на правой руке (преддугтально) производится забор артериальной (лучевая артерия)/капиллярной крови на газовый состав и КЩС. Назначается инсуффляция кислорода (100%) через маску в течение 10-15 минут, затем вновь производится контрольный забор артериальной или капиллярной крови на газовый состав и КЩС. Признается, что гипероксидный тест не приводит к закрытию ОАП и его проведение не противопоказано при подозрении на наличие дуктусзависимой патологии. Однако отсутствие эффективности кислородотерапии указывает на вероятность дуктусзависимого кровообращения. Поэтому после проведения гипероксидного теста у новорожденного с подозрением на дуктусзависимое кровообращение необходимо тотчас прекратить подачу кислорода. Такие дети нуждаются в незамедлительной внутривенной инфузии простагландина

E1 [3,7]. Дифференциальные признаки патологии сердечно-сосудистой и дыхательной систем представлены в таблице № 2 [3,7].

Анамнез:

- наличие в семье и в более широком кругу родственников с врожденным пороком развития сердца/других органов, случаев мертворожденности, смерти детей в период новорожденности и грудном возрасте;
- состояние здоровья матери в первые месяцы беременности (перенесенные острые респираторные инфекции, обострения хронических заболеваний, неблагоприятные условия труда);
- результаты обследований на внутриутробные инфекции.
- недоношенность, при наличии с указанием степени;
- отягощенный акушерский диагноз;
- оценка по шкале Апгар при рождении;
- время развития ухудшения состояния - через некоторое время после рождения— ВПС с гемодинамикой, зависящей от фетальных коммуникаций.

Физикальное обследование:

- акцент II тона на основании слева;
- мягкий, дующий систолический шум на легочной артерии;
- в половине случаев слышен диастолический шум по левому краю грудины (шум увеличенного кровотока через трехстворчатый клапан);
- увеличение печени;
- периферические отеки;
- утолщены концевые фаланги пальцев (у более старших детей).

Лабораторные исследования:

- ОАК – эритроцитоз, повышение уровня гемоглобина;
- КЩС – повышение уровня лактата $>2,2$; признаки метаболического ацидоза снижение рН крови $<7,35$; дефицит оснований – $BE > -4,0$;
- Определение уровня натрий уретического пептида – pro-BNP - обычно повышен (более 125 пг/мл).

Инструментальные исследования:

Электрокардиография:

- высокий зубец Р во II или в правых отведениях;
- электрическая ось сердца отклонена вправо;
- признаки гипертрофии правого желудочка (высокий вольтаж зубцов в правых отведениях и неполная блокадой правой ножки пучка Гисса).

Эхокардиография:

- не визуализируется впадение легочных вен в левое предсердие в типичных местах;

- объемная перегрузка правого желудочка (дилатация правого желудочка, расширены правое предсердие и легочная артерия, межпредсердная перегородка выбухает влево, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки);
- дилатация коронарного синуса;
- левое предсердие и левый желудочек уменьшены в размерах;
- наличие ДМПП с право-левым сбросом;
- расширены вертикальная вена и верхняя полая вена.

Магнитно - резонансная томография/Компьютерная томография:

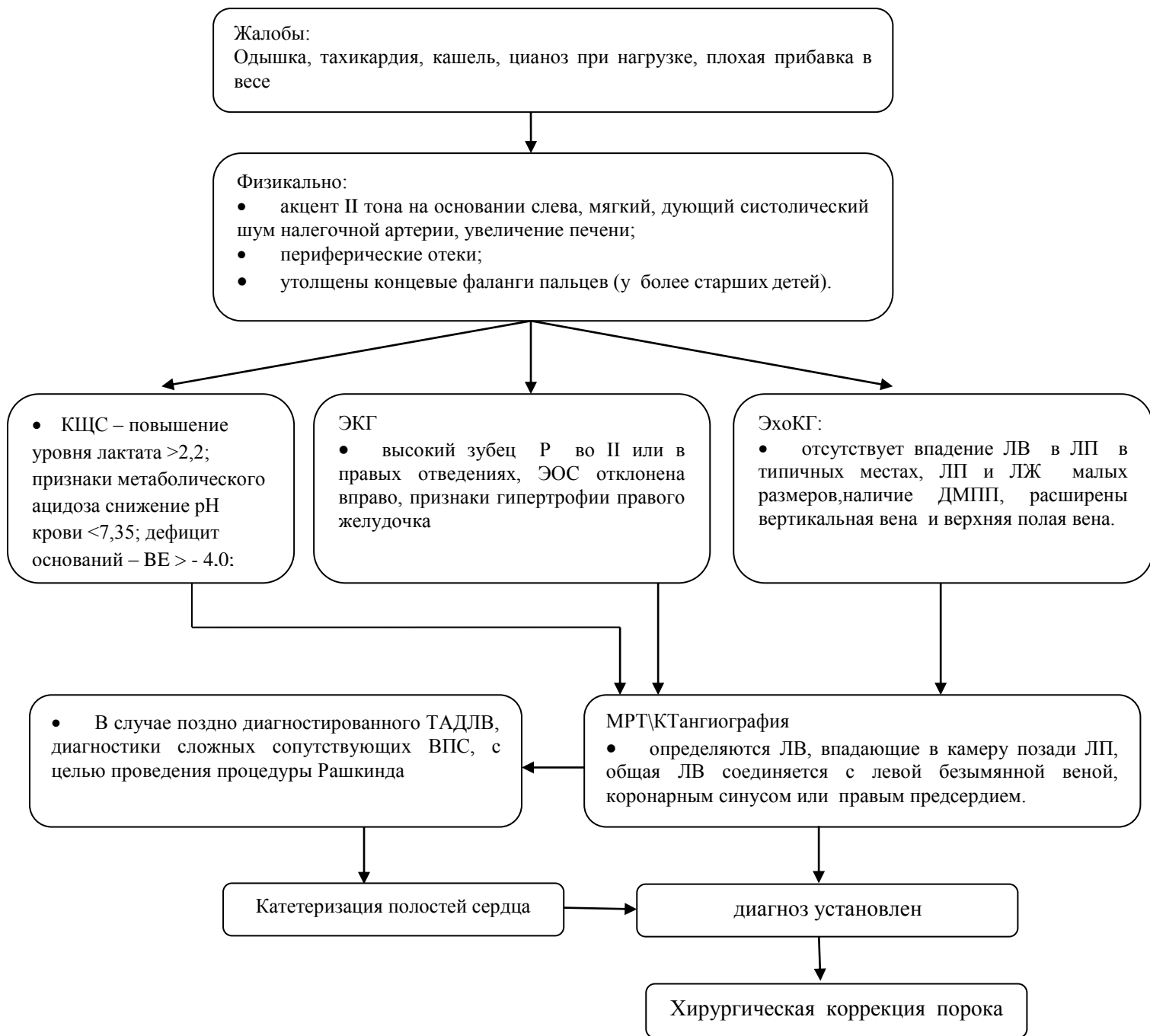
- определяются легочные вены, впадающие в камеру позади левого предсердия;
- общая легочная вена соединяется с левой безымянной веной, коронарным синусом/правым предсердием.

Рентгенография органов грудной клетки:

- обогащение легочного кровотока;
- правое предсердие и правый желудочек дилатированы и гипертрофированы;
- дуга легочной артерии выбухает;
- камеры левых отделов сердца не расширены;
- тень сердца в виде «восьмёрки или снежной бабы» при аномальном дренаже в безымянную вену (верхняя часть «восьмёрки» образована вертикальной веной слева, левой безымянной веной сверху и верхней полой веной справа).

Катетеризация сердца: выполняют для уточнения важных деталей, не выясненных при ЭхоКГ исследовании: идентификации сопутствующих пороков, обнаружения мест аномальных соединений и локализации венозной обструкции. Место аномальной связи легочных и системных вен может быть обнаружено по кислородному «скачку» на уровне левой безымянной вены, правой верхней полой вены/коронарного синуса.

2) Диагностический алгоритм: Приложение № 1



3) Перечень основных диагностических мероприятий:

- измерение артериального давления на руках и ногах с определением градиента давления между верхними и нижними конечностями;
- суточный баланс жидкости;
- пульсоксиметрия (с определением сатурации кислорода на всех конечностях и расчетом градиента между правой руками и ногами) – в качестве скрининга всем новорожденным;
- ОАК;
- ОАМ;
- биохимия крови: АЛТ, АСТ, билирубин, мочевины, креатинин, общий белок, СРБ, сывороточное железо, ферритин;
- коагулограмма;
- определение КЩС крови;
- ЭКГ;
- рентгенография органов грудной клетки;
- ЭХОКГ;
- МРТ/КТ – ангиография;
- нейросонография;
- УЗИ органов брюшной полости;
- чрезпищеводная эхокардиография интраоперационно.

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- микробиологическое исследование (мазок из зева, носа, перикардиальной жидкости т.д.);
- кровь на стерильность;
- определение КЩС крови;
- ИФА на ВУИ (вирус простого герпеса, цитомегаловирус, токсоплазмоз, хламидии, микоплазмы) с определением IgG, IgM;
- ПЦР на ВУИ (вирус простого герпеса, цитомегаловирус, токсоплазмоз, хламидии, микоплазмы) с определением IgG, IgM;
- УЗИ плевральной полости;
- ХМЭКГ;
- КТ – легких;
- катетеризация полостей сердца.

Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

Таблица – 1. Дифференциальная диагностика ТАДЛВ

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
ДМЖП, ОАП, ОАС, АВСД и единственный желудочек сердца без стеноза легочной артерии синдрома гипоплазии левых отделов сердца, атрезии трехстворчатого клапана, атрезии легочной артерии, коарктации, ТМА.	Клинические проявления сердечной недостаточности, легочной гипертензии. Одышка, цианоз.	Физикально:	Систолический шум средней или высокой интенсивности (3-5/6) вдоль нижней половины левого края грудины.
		ЭКГ:	Гипертрофия левого предсердия, левого желудочка.
		Рентгенологически	Увеличение левых отделов сердца.
		Физикально:	Второй тон усилен и нерасщеплен. Негромкий неспецифический систолический шум выброса над всей областью сердца
		ЭКГ:	признаки гипертрофии правого желудочка, изредка гипертрофии левого желудочка. В отведениях V5 и V6 регистрируется высокий зубец R, отражающий дилатацию правого желудочка.
		Рентгенологически	признаки легочного венозного застоя или отека легких. Сердце расширено умеренно или значительно.

Стеноз митрального клапана	Легочная гипертензия	Физикально:	Первый тон сердца ослаблен. Акцент второго тона при наличии легочной гипертензии. На верхушке определяется низкочастотный негромкий среднедиастолический шум.
		ЭКГ:	
		Рентгенологически:	признаки расширения левого предсердия с широко расщепленным зубцом <i>P</i> во II отведении и направленный книзу зубец <i>P</i> в передних отведениях. Расширение левого предсердия по наличию двойного контура и оттеснению кверху левого главного бронха в переднезадней проекции, расширение легочных вен и правых отделов сердца.

Таблица № 1: Критерии дифференциальной диагностики патологии дыхательной и сердечно-сосудистой систем у новорожденных.

Симптом	патология дыхательной системы	патология ССС
цианоз	умеренной степени выраженности	возможен дифференцированный цианоз; тотальный выраженный цианоз.
кислородная проба при наличии цианоза	артериальное значение PaO_2 после инсуффляции O_2 обычно становится выше 150 мм рт.ст.	PaO_2 не повышается выше 100 мм рт.ст. (и не повышается более чем на 10-30 мм рт.ст. от исходных значений)
	улучшение состояния, уменьшение цианоза,	ухудшение состояния, нарастание цианоза – легочная дуктус-

	повышение сатурации O ₂ до 90-100%	зависимая гемодинамика; снижение системного давления – дуктусзависимая системная гемодинамика.
одышка	ЧСС в пределах возрастной нормы, Либо учащение незначительно	тахикардия

Таблица № 2. Характеристика ТАДЛВ с легочной венозной обструкцией и без обструкции:

№	ТАДЛВ без легочной венозной обструкции	ТАДЛВ с легочной венозной обструкции
Клинические данные	При рождении у этих детей отсутствуют симптомы. Умеренный цианоз. Вскоре у половины детей возникают одышка, кашель, трудности кормления, повторяющиеся респираторные инфекции и сердечная недостаточность. У остальных симптоматика появляется к первому году жизни. Манифестация клинических проявлений СН на 3-7 неделе жизни.	Симптомы обычно не проявляются в течение первых 12ч жизни, что позволяет дифференцировать этот порок от респираторного дистресс-синдрома. Симптомы обструктивного ТАДЛВ — прогрессирующая одышка, трудности кормления и сердечная недостаточность, степень проявлений зависит от степени обструкции. Возможен отек легких. Выраженный цианоз. Манифестация клинических проявлений СН в первую неделю жизни.
Пальпация	Усиленный верхушечный толчок, представленный ПЖ	Усиленный верхушечный толчок, представленный ПЖ. Гепатомегалия.
Аускультация	Характеризуется наличием множества сердечных тонов. Первый тон громкий и отчетливый, за ним следует тон изгнания. Второй тон широко расщеплен и не изменяется с актами дыхания. Легочный компонент II тона акцентирован. Почти всегда слышен III тон, максимально на верхушке. У старших пациентов почти всегда выслушивается IV сердечный тон.	Ритм галопа или шум недостаточности ТК, диастолический шум по левому краю грудины (шум увеличенного кровотока через трехстворчатый клапан);

4) **Тактика лечения [2,9]:** Всем пациентам с ТАДЛВ показано хирургическое вмешательство, все способы хирургической коррекции являются паллиативными. Для подготовки к хирургическому вмешательству и нормализации общего состояния, лечение сердечной недостаточности используют медикаментозное лечение. Создаются условия, при которых организм требует меньшее количество кислорода – отсутствие каких-либо физиологических нагрузок, стрессов, комфортную температуру.

Хирургическое вмешательство:

Эндоваскулярная баллонная атриальная септостомия (процедура Рашкинда) – паллиативный метод лечения при отеке легких в случае недостаточной готовности принимающего стационара к проведению одномоментной радикальной коррекции порока. Данная процедура показана при обструктивной форме ТАДЛВ (градиент давления между предсердиями более 6 мм рт.ст. – рестриктивная коммуникация)

Радикальная одномоментная коррекция порока:

Основной этап операции проводится в условиях искусственного кровообращения. Канюляция: центральная. Гепарин 300 ед/кг перед канюляцией для ИК, контроль АВС во время работы ИК. Выделяется коллектор ЛВ у места его впадения. Коллектор широко вскрывают, устраняя места сужений. Широко вскрывают стенку ЛП. Формируют широкий анастомоз между коллектором ЛВ и ЛП. Добавочные элементы венозной системы перевязываются (вертикальная вена).

Уровень сложности по базовой шкале Аристотеля

Процедура, операция	Сумма баллов (базовая шкала)	Уровень сложности	Смертность	Риск осложнений	Сложность
Коррекция тотального аномального дренажа легочных вен	9.0	3	3.0	3.0	3.0

Значимость баллов по базовой шкале Аристотеля

Баллы базовой шкалы Аристотеля	Смертность	Риск осложнений, длительность пребывания в ОИТ	Сложность
1	<1%	0-24 часов	Элементарная
2	1-5%	1-3 дней	Простая

3	5-10%	4-7 дней	Средняя
4	10-20%	1-2 недели	Существенная
5	>20%	>2 недель	Повышенная

Другие виды лечения:

ЭКМО:

- в случае тяжелой дисфункции ПЖ, в раннем послеоперационном периоде вследствие повышенного легочного сосудистого сопротивления проводят ЭКМО в течение нескольких дней, пока постепенно не снизится ЛСС.

Немедикаментозное лечение:

- температурный, лечебно-охранительный режим;
- обеспечение питания в соответствии с особенностями состояния пациента, щадящий режим кормления (сцеженным грудным молоком/смесями) – частыми малыми дозами через зонд; расчет килокалорий в сутки: 140-200 ккал/кг/сутки, следует избегать парентерального вместо энтерального питания.
- у пациентов с дуктус-зависимой легочной циркуляцией при наличии большого ОАП (сатурация > 85% на фоне введения простагландина E1) следует крайне осторожно наращивать объем кормления из-за риска развития НЭК, вследствие обкрадывания системной перфузии.

Медикаментозное лечение [2,4,5,9]:

Перечень основных лекарственных средств:

№	название препарата	форма выпуска	дозировка	длительность применения	уровень доказательности
1	Вазодилататоры:				
	Алпростадил	Лиофилизат для приготовления инфузионного раствора, 1 ампула – 20 мкг	0,01 – 0,1 мкг/кг/мин, путем титрования 0,1 – 0,2 мкг/кг/мин путем титрования по строгим показаниям (фармакологическая реканализация ОАП)	10 дней	А
2.	Кардиотонические и инотропные препараты:				
	Добутамина гидрохлорид	раствор для инфузий, 1 флакон 50 мл/250 мг	5-15 мкг/кг/мин	10 дней	А
	допамина гидрохлорид	Концентрат для приготовления раствора для инфузий 1 мл/ 5 мг 1 ампула – 5 мл	2-20 мкг/кг/мин	10 дней	А
	Адреналин (эпинефрин)	Раствор для инфузий 1 ампула – 1 мл, 1мл/1мг	0,02-0,08 мкг/кг/мин	10 дней	А
	Норадреналин (норэпинефрин)	Раствор для инфузий 2 мг/ 2мл	0,05-1 мкг/кг/мин	10 дней	А
3.	Мочегонные средства				
	фуросемид	1 ампула 10 мг	0,5 – 1 мг/кг разовая доза 3-4 раза в сутки	10 дней	В
	спиронолактон	1 т. 25 мг	2-4 мг/кг/сутки	10 дней	В

4.	Ингибиторы АПФ				
	каптоприл	1 т. 25 мг	0,1-0,5 мг/кг/сутки	10 дней	В
	эналаприл	1 т. 2,5 мг	0,1 – 0,5 мг/кг/сутки	10 дней	В
5	Ингибитор фосфодиэстеразы Милринон	1 ампула 5мл/5мг	0,02-0,05 мкг/кг/мин	10 дней	А
	силденафил	1 т. 25 мг	1-2 мг/кг разовая доза в 3-4 приема	14 дней	А
5.	Блокаторы адренорецепторов				
	карведилол	1 т. 6,25 мг	0,1 -0,8мг/кг/сутки	10 дней	В
	пропранолол	1 т. 10 мг	1 мг/кг/сутки	10 дней	В
6.	Сердечные гликозиды				
	дигоксин	1 т. 250 мкг	8-10 мкг/кг/сутки перорально, в/в 6-8 мкг/кг/сутки	10 дней	А
7	Лечение легочной гипертензии:				
	Монооксид азота	10-40 ppm			А
	Илопрост		0,5мл х 4 раза в сутки		В

Перечень дополнительных лекарственных средств:

№	название препарата	дозировка	длительность применения	уровень доказательности
Кардиотонические препараты:				
1	Левосимендан(симд акс)	Концентрат для приготовления раствора для инфузии 1мл/2,5 мг 0,2 мкг/кг/мин	индивидуально	В

Анальгезирующие средства:				
2	Морфин	в/м 0,1-0,2 мг/кг однократно	до купирования боли	А
3	тримеперидин	внутри 3-10 мг однократно	До купирования боли	А
Иммуноглобулины:				
4	иммуноглобулин против ЦМВ – вирус Коксаки В: интерферон – альфа	в/в 2 мл/кг х 1 раз в сутки	В течение 6-7 недель	С
Противовирусные средства:				
5	Ацикловир	до 2-х лет – в дозе 100 мг 5 раз в суткистарше 2 лет – 200 мг 5 раз в сутки	в течение 5 дней	В
Антибактериальные средства:				
6	Ампициллин	30-50 мг/кг/сут внутрь, 50-100 мг/кг/сутки в/в или в/м;	7-10 дней	А
7	Оксациллин	40-60 мг/кг/сут внутрь или 200-300 мг/кг/сут в/в, в/м;	7-10 дней	А
8	Ванкомицин	10 мг/кг х 2 раза в/в кап;	10 дней	А
9	Клиндамицин	8-25мг/кг/сут внутрь, 10-40 мг/кг/сут в/м;	7 – 10 дней	А
10	Цефтриаксон	50-80 мг/кг/сут в/м, в/в;	10 дней	А
11	Амикацин	30 мг/кг/сут в/м в 2 приема в течение 7-10 дней;	7 дней	А

6) Показания для консультации специалистов:

- консультация аритмолога – наличие нарушений ритма сердца (пароксизмальная предсердная тахикардия, фибрилляция и трепетание предсердий, синдром слабости синусового узла), диагностированные клинически, по данным ЭКГ и ХМЭКГ;
- консультация невролога – наличие эпизодов судорог, наличие парезов, гемипарезов и других неврологических нарушений;
- консультация инфекциониста – наличие признаков инфекционного заболевания (выраженные катаральные явления, диарея, рвота, сыпь, изменение биохимических показателей крови, положительные результаты ИФА исследований на внутриутробные инфекции, маркеры гепатитов);
- консультация гематолога – наличие анемии, тромбоцитоза, тромбоцитопении, нарушение свертываемости, другие отклонения гемостаза;
- консультация нефролога – наличие данных за ИМВП, признаки почечной недостаточности, снижение диуреза, протеинурия.

7) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

- ранний послеоперационный период;
- возникновение жизнеугрожающих аритмий, нарастание сердечно-сосудистой недостаточности;

8) Индикаторы эффективности лечения:

- клиническое улучшения (улучшение самочувствия, уменьшение/купирование одышки);
- стабилизация показателей гемодинамики, показателей ЭКГ и ЭхоКГ;
- полное купирование симптомов сердечной недостаточности;
- отсутствие осложнений после хирургических вмешательств.

9) Дальнейшее ведение в послеоперационном периоде[2]:

- наблюдение кардиологом по месту жительства каждые 6-12 месяцев, мониторинг поздних осложнений проведенной оперативной коррекции;
- контроль ЭКГ, ЭхоКГ каждые 3 месяца;
- санация очагов инфекции.

13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ: смотрите клинический протокол по медицинской реабилитации.

14.ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: нет.

15. Сокращения, используемые в протоколе:

АЛТ	–	алатаминотрансфераза
АСТ	–	аспартатаминотрансфераза
ГКС	–	глюкокортикостероиды
ЛВ	–	легочные вены
ЛЖ	–	левый желудочек

ЛП	–	левое предсердие
ПЦР	–	полимеразная цепная реакция
СОЭ	–	скорость оседания эритроцитов
СРБ	–	С-реактивный белок
ТАДЛВ	–	тотальный аномальный дренаж легочных вен
ЧП ЭхоКГ	–	чреспищеводная эхокардиография
ЭКГ	–	электрокардиография
ЭхоКГ	–	эхокардиография

16. Список разработчиков протокола:

- 1) Иванова-Разумова Татьяна Владимировна – кандидат медицинских наук, АО «Национальный научный кардиохирургический центр», заведующая отделением детской кардиологии.
- 2) Горбунов Дмитрий Валерьевич - кандидат медицинских наук, АО «Национальный научный кардиохирургический центр», заведующий отделением детской кардиохирургии.
- 3) Байгалканова Альмира Иагалиевна – АО «Национальный научный кардиохирургический центр», врачкардиолог отделения детской кардиологии.
- 4) Утегенов Галымжан Маликович - АО «Национальный научный кардиохирургический центр», врач кардиохирург отделения детской кардиохирургии.

17. Конфликт интересов: нет.

18. Список рецензентов:

- 1) **Куатбеков Кайрат Ниеталиевич** – кандидат медицинских наук, доцент, кардиохирург высшей квалификационной категории; Заведующий отделением детской кардиохирургии ЦП и ДКХ, г. Алматы.
- 2) **Абдрахманова Сагира Токсанбаевна** – доктор медицинских наук, заведующий кафедрой последипломного образования АО «МУА».

19. Условия пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и со дня его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

- 1) Nomenclature of Diagnosis of Heart Diseases at NMMC; Ann. Thorac. Surg., 2000. Шунтовые пороки с перегрузкой правого желудочка: тотальный аномальный дренаж легочных вен.
- 2) Ricardo A.Munos, Victor O.Morell, Eduardo M.da Cruz, Carol G.Vetterly. Critical Care of Children with Heart Disease. BasicMedicalandSurgicalConcepts.Springerj 2010.
- 3) Davia G Nichols, Ross M. Ungerleider, Philipp J. Spevak, William J. Greeley “Critical heart disease in Infants and Children” – Elsevier, 2010 y. – 1024 p.

- 4) Richard A. Jonas “Comprehensive surgical management of congenital heart disease” – second edition, CRC Press, 2014 y. – 704 p.
- 5) Миролюбов Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. – Казань, 2008. – С. 32.;
- 6) Шарыкин А.С. «Врожденные пороки сердца», руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов.» - Москва, Теремок, 2005 г.,- 381 стр.
- 7) Walter H. Johnson and James H. Moller “Pediatric Cardiology” - 2008 Blackwell Publishing Ltd., - 306 p.
- 8) Myung K. Park, R. George, Md, Mph Troxler “Pediatric Cardiology for Practitioners 4th edition” - (February 15, 2002) by Mosby – 642 p.
- 9) Зиньковский М.Ф. «Врожденные пороки сердца». – Киев, Книга плюс, 2009 г. – 1169 с.
- 10) ConstantiniMavrodius, M , Willis J. Potts Professor of Surgery “pediatric Cardiac Surgery”. - 2003, Mosby, Inc. – 889p.
- 11) “Consensus on timing of intervention for common congenital Heart disease” – Working group on management of congenital Heart disease in India, - Indian Pediatrics, vol. 45, - February 17, 2008.
- 12) 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
- 13) Darling RC, Rothney WB, Craig JM. 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.