Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия
2021, Т. 14, №2, с. 123-134
https://doi.org/10.17116/kardio202114021123

Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery
2021, vol. 14, No. 2, pp. 123-134
https://doi.org/10.17116/kardio202114021123

Современные тенденции в диагностике и лечении тотального аномального дренажа легочных вен

© М.В. ПЛОТНИКОВ[1], А.Ю. ОМЕЛЬЧЕНКО[2], Ю.Н. ГОРБАТЫХ[2], Д.Г. ТАРАСОВ[1], С.М. ИВАНЦОВ[2], И.А. СОЙНОВ[2]

[1]ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Астрахань, Россия;
[2]ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Новосибирск, Россия

Резюме

В данном литературном обзоре подробно рассмотрены вопросы этиологии и эмбриогенеза тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ). По-прежнему нет единой теории образования ТАДЛВ — соединяются ли легочные вены с левым предсердием самостоятельно или через венозные притоки. В последнее время придерживаются последней теории. Рассмотрены исторические вопросы от первого описания порока до первого хирургического лечения. Подробно описаны классификации ТАДЛВ, основанные на анатомическом соединении легочных вен с системными венами или правым предсердием, а также расположении обструкции легочных вен. Описано естественное течение порока, а также структурные изменения легочных артерий. В данном обзоре большое внимание уделено гемодинамике и клинике ТАДЛВ. Описаны уникальные методы паллиативного лечения ТАДЛВ для клинической стабилизации пациента, а также радикальная коррекция порока в зависимости от анатомического соединения легочных вен. Проанализирована летальность и частота стенозов легочных вен, а также факторы риска данных осложнений.

Ключевые слова: *тотальный аномальный дренаж легочных вен, конвенциональная биатриальная коррекция, процедура Sutureless, стеноз легочных вен.*

Информация об авторах:
Плотников М.В. — https://orcid.org/0000-0003-3209-9423
Омельченко А.Ю. — https://orcid.org/0000-0001-9564-755X
Горбатых Ю.Н. — https://orcid.org/0000-0002-6204-5381
Тарасов Д.Г. — https://orcid.org/0000-0002-0866-3939
Иванцов С.М. — https://orcid.org/0000-0002-8715-0778
Сойнов И.А. — https://orcid.org/0000-0003-3691-2848
Автор, ответственный за переписку: Плотников М.В. — e-mail: mvplotnik@mail.ru

Как цитировать:
Плотников М.В., Омельченко А.Ю., Горбатых Ю.Н., Тарасов Д.Г., Иванцов С.М., Сойнов И.А. Современные тенденции в диагностике и лечении тотального аномального дренажа легочных вен. ***Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия***. 2021;14(2):123–134.
https://doi.org/10.17116/kardio202114021123

Current trends in the diagnosis and treatment of total anomalous pulmonary venous connection

© M.V. PLOTNIKOV[1], A.YU. OMELCHENKO[2], YU.N. GORBATYKH[2], D.G. TARASOV[2], S.M. IVANTSOV[2], I.A. SOINOV[2]

[1]Federal Center for Cardiovascular Surgery, Astrakhan, Russia;
[2]Meshalkin National Medical Research Center, Novosibirsk, Russia

Abstract

This review is devoted to etiology and embryogenesis of total anomalous pulmonary vein connection (TAPVC). There is still no unified theory of TAPVC, whether the pulmonary veins connect to the left atrium independently or through the venous tributaries. Scientists currently support the last theory. Historical issues from the first description of the defect to the first surgical treatment are considered. TAPVC classifications are described depending on anatomical connection of pulmonary veins with systemic veins or right atrium, as well as location of pulmonary vein obstruction. The natural history of TAPVC, as well as structural changes in the pulmonary arteries are described. In this review, much attention is devoted to hemodynamics and symptoms of TAPVC. The authors describe the unique methods of palliative treatment of TAPVC for clinical stabilization of patients and radical correction of the defect. Radical correction is described depending on anatomical connection of pulmonary veins. Mortality and incidence of pulmonary vein stenosis, as well as risk factors of these complications are considered.

Keywords: *total anomalous pulmonary vein connection, conventional biatrial repair, Sutureless procedure, pulmonary vein stenosis.*

Information about the authors:
Plotnikov M.V. — https://orcid.org/0000-0003-3209-9423
Omelchenko A.Yu. — https://orcid.org/0000-0001-9564-755X
Gorbatykh Yu.N. — https://orcid.org/0000-0002-6204-5381
Tarasov D.G. — https://orcid.org/0000-0002-0866-3939
Ivantsov S.M. — https://orcid.org/0000-0002-8715-0778
Soinov I.A. — https://orcid.org/0000-0003-3691-2848
Corresponding author: Plotnikov M.V. — e-mail: mvplotnik@mail.ru

To cite this article:
Plotnikov MV, Omelchenko AYu, Gorbatykh YuN, Tarasov DG, Ivantsov SM, Soinov IA. Current trends in the diagnosis and treatment of total anomalous pulmonary venous connection. *Russ. Jour. of Card. and Cardiovasc. Surg.* = *Kard. i serd.-sosud. khir.* 2021;14(2):123–134. (In Russ.). https://doi.org/10.17116/kardio202114021123

Введение

Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) является одним из редких врожденных пороков сердца, при котором все легочные вены соединены либо с магистральными венами, либо с правым предсердием, либо с коронарным синусом, либо имеет место комбинация данных вариантов. ТАДЛВ может сочетаться с различными пороками сердца, особенно с изомеризмом предсердий. До появления методов кардиохирургии почти все эти дети умирали в течение первого года жизни. С появлением хирургических методов лечения летальность и частота осложнений у пациентов с изолированным ТАДЛВ были значительно снижены [1—4]. Это было связано с прогрессом в области кардиохирургии (предложены новые методы лечения порока) и разработками в области интенсивной терапии, такими как использование оксида азота и экстракорпоральной мембранной оксигенации, которые привели к спасению наиболее тяжелых новорожденных [5—7].

Тем не менее по-прежнему у пациентов с ТАДЛВ наблюдается высокая отдаленная летальность. Это часто связано с послеоперационной легочной венозной обструкцией (ПЛВО), которая встречается с частотой от 5 до 18% [1—3, 8—12].

ПЛВО может быть следствием неадекватного анастомоза между левым предсердием и коллектором легочных вен, неадекватного послеоперационного роста хирургического анастомоза, гиперплазии неоинтимы на анастомозе. Достаточно часто обструкция может располагаться проксимальнее хирургического анастомоза [13, 14]. Так в месте врожденного стеноза легочных вен повторно формируются стенозы в послеоперационном периоде. K. Jenkins и соавт. [15] показали, что у новорожденных с ТАДЛВ существует тесная связь между размерами легочных вен при диагностике и выживаемостью. S. Haworth и соавт. [16] показали, что при инфракардиальном ТАДЛВ пренатальные структурные изменения в легочных венах могут предрасполагать к более позднему развитию ПЛВО, несмотря на успешную хирургическую коррекцию. Другие авторы предположили, что небольшое левое предсердие [17] или морфология анастомоза [1, 18] могут предрасполагать к последующей ПВЛО.

В настоящей работе будут рассмотрены вопросы этиологии, морфологии порока, хирургического лечения и неблагоприятных исходов.

История ТАДЛВ

ТАДЛВ впервые описал J. Wilson в 1798 г. [19]. Первая хирургическая коррекция была описана W. Muller и соавт. [20] в 1951 г. Хирургическая коррекция была частичной, достигнута путем анастомозирования коллектора легочных вен с придатком левого предсердия по закрытой методике. В 1956 г. V. Lewis и соавт. [21] из Университета Миннесоты сообщили об успешной процедуре по восстановлению связи между коллектором легочных вен и левым предсердием под умеренной гипотермией без искусственного кровообращения (ИК). В том же году J. Burroughs и J. Kirklin [22] сообщили об успешной коррекции ТАДЛВ с помощью ИК. В их сообщении также описана успешная операция несколькими годами ранее с использованием метода предсердного колодца, который предложили Gross и соавт. Впоследствии стало очевидно, что смертность у детей после коррекции ТАДЛВ с использованием ИК была значительно выше, чем у взрослых пациентов, и все попытки улучшить результаты путем поэтапной коррекции были безуспешными. Время от времени появлялись сообщения об успешной паллиативной операции при ТАДЛВ (даже у детей в критическом состоянии с инфракардиальной формой ТАДЛВ), однако летальность таких пациентов была катастрофически высокой [23]. Разработка новых хирургических методов коррекции ТАДЛВ и анестезиологического обеспечения значительно улучшила выживаемость пациентов и снизила количество послеоперационных осложнений [23]. В 1967 г. D. Dillard и соавт. [24] достигли хороших результатов коррекции ТАДЛВ, используя глубокую гипотермическую остановку кровообращения без ИК, а в 1971 г. W. Gersony и соавт. [25] показали хорошие результаты лечения ТАДЛВ у небольшой группы младенцев при стандартном нормотермическом ИК. B. Barratt-Boyes и соавт. [26], используя глубокую гипотермическую остановку кровообращения с ИК, показали хорошие результаты для своего времени. Тем не менее доработки интраоперационных методов за последние два десятилетия теперь позволяют получить отличные результаты при использовании ИК.

Этиология и эмбриология порока

Сердечно-сосудистая система плода является первым эмбрионально развитым органом, который начинает формироваться в гестационном возрасте 6 нед (четвертая неделя эмбрионального развития) [27]. Эмбриональное образование легочной венозной системы не так сложно, как системного венозного кровообращения. Оно включает сли-

яние и дегенерацию двойных кардинальных, пупочных и желточных вен.

Основным и до сих пор нерешенным вопросом остается соединение легочных вен с левым предсердием (самостоятельное [28] или через венозные притоки [29]). Первая теория гласит, что коллектор легочных вен зародыша появляется из дорзальной стенки левого предсердия и развивается как придаток левого предсердия, примыкающий к первичной перегородке. Между тем легочные зачатки вен, которые возникли из паренхимы легкого, формируются как сосуды и постепенно соединяются напрямую с развивающимися из предсердия легочными венами [30]. Существует и другое мнение, что легочный зачаток вен изначально опутан висцеральным венозным сплетением, которое дренируется в кардинальные и пупочные вены [29]. К 4 неделям гестационного возраста коллектор легочных вен, образующийся из задней части левого предсердия, соединяется с легочной частью селезеночного сплетения и образует легочное сплетение. В конечном итоге легочное сплетение теряет связь с висцеральным сплетением, и легочная венозная система отделяется от системных вен [31]. Впоследствии коллектор легочных вен делится на 4 ветви (два левых и два правых притока), каждая из которых имеет устье в задней стенке левого предсердия.

Обе теории подтверждены различными данными, такими как сосудистые маркеры или эмбриологические исследования на животных [32, 33]. Однако последняя теория в настоящее время является ключевой в эмбриогенезе ТАДЛВ.

Классификая и анатомические особенности порока

Классификация Darling

Согласно классификации R. Darling и соавт. [34], ТАДЛВ делится на 4 типа:

1. Супракардиальный — характеризуется тем, что легочные вены через общий коллектор и вертикальную вену дренируются в систему верхней полой вены (в левую брахиоцефальную вену). Распространенность — от 45 до 50% [35, 36].

2. Интракардиальный — характеризуется тем, что общий коллектор легочных вен дренируется в коронарный синус или легочные вены раздельными устьями дренируются непосредственно в правое предсердие. Распространенность — от 20 до 25% [35, 36].

3. Инфракардиальный — характеризуется тем, что общий коллектор дренируется в систему нижней полой вены через кардиальную вену (либо в воротную вену, либо в печеночные вены, либо в левую желудочную вену, крайне редко непосредственно в нижнюю полую вену). Распространенность — от 20 до 25% [35, 36].

4. Смешанный — представляет собой комбинацию вышеуказанных типов дренирования легочных вен. Распространенность — от 5 до 10% [37]. В настоящее время в литературе описаны по меньшей мере 15 различных морфологических смешанных типов [23]. Наиболее распространенная форма — дренаж левой верхнедолевой вены через вертикальную вену в систему верхней полой вены, в то время как вены дренируются в коронарный синус. Другой наиболее распространенный вариант — дренаж правых легочных вен в коронарный синус, а левых легочных вен через вертикальную вену в систему верхней полой вены. U. Chowdhury и соавт. [38] разбили этот широкий спектр смешанного ТАДЛВ на три основные группы: модель 2+2, модель 3+1 и эксцентричная модель (например, 2+1+1).

Независимо от того, каким может быть окончательный дренаж, отдельные правые и левые легочные вены обычно сходятся, образуя общий легочный венозный синус (коллектор легочных вен), который, в свою очередь, соединяется с венозной системой одним из способов, отмеченных ранее. Это обычно происходит позади перикарда. Его длинная ось обычно ориентирована в поперечном направлении, при этом левые легочные вены образуют левый край, а правые легочный вены — правый край коллектора. При инфракардиальной форме правые и левые легочные вены дренируются в кардиальную вену под уклоном вниз, при этом весь механизм дренажа легочных вен имеет Y-образную или T-образную форму [39, 40]. Крайне редко имеется две кардиальные вены, которые собирают кровь отдельно от левого и правого легких и сливаются в одну вену, как правило, ниже диафрагмы [41]. В литературе также имеется описание двух вертикальных вен при супракардиальном варианте ТАДЛВ [42].

Коллектор легочных вен может отсутствовать в некоторых случаях при таких формах, как смешанная или интракардиальная [23]. В некоторых случаях явное отсутствие коллектора у некоторых пациентов может быть иллюзией, связанной с дефектом передней стенки коллектора. Обычно дефектом коллектора является анастомоз, соединяющий его с коронарным синусом или правым предсердием.

Крайне важным анатомическим компонентом является обструкция легочных вен, которая утяжеляет состояние пациента. Обструкция легочных вен образуется из стеноза легочных вен, который может располагаться на различных уровнях. Чаще всего обструкция образуется в месте слияния левой вертикальной вены с левой брахиоцефальной веной или истока вертикальной вены из коллектора. Тяжелая обструкция может быть вызвана так называемым «сосудистым кольцом», при котором левая вертикальная вена проходит сзади левой легочной артерии и сдавливается между ней и левым главным бронхом [43]. При интракардиальной форме ТАДЛВ стеноз может возникнуть в месте соединения коллектора с коронарным синусом и, крайне редко, в устье коронарного синуса [44]. При инфракардиальной форме кардиальная вена может быть сужена при дренировании в одну из вен системы нижней полой вены (в воротную вену, печеночные вены, левую желудочную вену или непосредственно в нижнюю полую вену), или она может быть сдавлена в месте проникновения через диафрагму [45—47].

Наконец, легочная венозная обструкция может возникать просто из-за длины сравнительно узкой кардиальной вены [23]. В редких случаях может присутствовать сопутствующее заболевание, которое служит причиной обструкции [48]. Очень важно отметить, что высокий риск тяжелой легочной венозной обструкции возникает у пациентов с дренажем в непарную вену или дополнительную левую верхнюю полую вену, крайне низкий риск отмечен при дренаже в коронарный синус [49]. Редко легочная венозная обструкция — результат стенозов отдельных легочных вен или места соединения с коллектором [50]. Функциональная легочная венозная обструкция возникает у пациентов с открытым овальным окном и рестриктивным дефектом межпредсердной перегородки [23].

Классификация Smith

Все случаи ТАДЛВ подразделяются на две группы [51]: наддиафрагмальные без легочной венозной обструкции и поддиафрагмальные с легочной венозной обструкцией. Отличительными особенностями этих групп являются связь аномального дренажного анастомоза с диафрагмой и наличие или отсутствие венозной обструкции. Данная классификация неполноценная (имеется большое количество сообщений об обструкции наддиафрагмального дренажа легочных вен) и практически нигде не применяется [27].

Классификация Herlong

J. Herlong и соавт. [52] описали более подробную классификацию. Эта классификация в основном связана с анатомическими и физиологическими изменениями при ТАДЛВ, которые включают в себя следующие параметры: (1) уровень дренажа (супракардиальный, интракардиальный, инфракардиальный и смешанный); (2) наличие или отсутствие обструкции легочных вен; (3) причина обструкции (внешняя, внутренняя или функциональная обструкция).

Возможные места обструкции легочных вен у пациентов с ТАДЛВ по Herlong:

I. Функциональная обструкция легочных вен на уровне межпредсердной перегородки.

II. Обструкция на уровне аномально дренирующихся легочных вен.

A. Внутреннее сужение (обструкция внутри сосуда).

B. Обструкция, связанная с большой длиной аномально дренирующегося канала легочных вен.

C. Внешнее сужение.

1. На диафрагме.

2. На кардиальной вене.

3. В печеночных синусоидах.

4. Между левой легочной артерией и левым главным бронхом.

5. Между правой легочной артерией и трахеей.

6. При впадении в верхнюю правую полую вену.

Структурные изменения легочных сосудов

Поскольку у большинства детей с ТАДЛВ отмечена легочная гипертензия, структурные изменения обычно обнаруживаются в легких даже у новорожденных. S. Haworth и L. Reid [53] продемонстрировали утолщение стенки легочной артерии мышечного типа у всех детей, умерших от ТАДЛВ, включая даже 8-дневного новорожденного. Толщина стенок вен также была увеличена у всех пациентов, кроме 8-дневного новорожденного ребенка.

Гемодинамика и клиника

Изменения гемодинамики при ТАДЛВ в основном происходят из-за смешивания оксигенированной крови из легких и венозной крови из системного круга кровообращения. Это приводит к цианозу и гипоксии у новорожденных. Следовательно, ТАДЛВ является пятой распространенной причиной цианотических пороков сердца [54].

Несколько существенных факторов оказывают значительное влияние на патофизиологию и клинику ТАДЛВ. Наличие или отсутствие обструкции на любом уровне венозного возврата из легких является наиболее критичным фактором [23]. При обструктивных типах ТАДЛВ высокое легочное венозное давление приводит к повышению гидростатического давления в капиллярах, что сопровождается отеком легких. Повышенное давление в легочной артерии приводит к недостаточному притоку крови в легкие. Клиническая картина широко варьирует и зависит от тяжести обструкции и сопротивления легочных сосудов. При тяжелой обструкции тахипноэ, тахикардия, цианоз и метаболический ацидоз проявляются у пациентов уже в течение первых 12 ч жизни. Летальный исход может наступить в течение нескольких дней, если хирургическая коррекция не будет выполнена.

Среди пациентов с необструктивной формой ТАДЛВ размер межпредсердного сообщения играет важную роль. После рождения сопротивление легких уменьшается, и большое количество смешанной крови поступает в легочное русло для адекватного кислородного обмена. При большом дефекте межпредсердной перегородки кровь попадает в левые отделы сердца и обеспечивает системное кровообращение у детей. Несмотря на право-левый шунт, в легочное русло попадает в 3—5 раз больше крови, чем в системный кровоток, что постепенно приводит к повышению давления в легочной артерии [23]. Избыточная циркуляция приводит к гипертрофии правого желудочка и последующей сердечной недостаточности. Необструктивный ТАДЛВ обычно протекает бессимптомно при рождении с последующим развитием одышки, легкого цианоза и проблем с кормлением. Отставание в физическом развитии с частыми инфекционными заболеваниями дыхательных путей можно видеть с первых недель жизни.

Диагностика

Наиболее распространенным методом диагностики является эхокардиография. Характерные результаты эхокардиографии включают в себя дилатированный правый желудочек, шунтирование крови справа налево (обычно на уровне предсердия) и отсутствие слияния легочных вен с левым предсердием [55]. Компьютерная или магнитно-резонансная томография также может быть использована. Тем не менее данных методов избегают у детей с кардиогенным шоком и экстренно планируют пациента на операцию [56, 57]. При необходимости можно использовать катетеризацию сердца [55].

Естественное течение ТАДЛВ

ТАДЛВ является относительно редким пороком сердца, на его долю приходится от 1,5 до 3% случаев врожденных пороков сердца [58]. Младенцы, рожденные с ТАДЛВ, имеют в целом неблагоприятный прогноз: 50% детей умирают после 3 мес жизни, причем смерть наступает в течение первых нескольких недель или месяцев жизни, и только около 20% выживают в течение первого года жизни [23]. Как правило, дети умирают из-за тяжелой легочной гипертензии вследствие обструкции легочных вен или маленького дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) [59]. Выживание после критических первых нескольких недель и месяцев не предвещает благоприятного прогноза. В период с 3 мес до 1 года погибают около 30% пациентов [60]. Младенцы, пережившие первые несколько недель жизни, обычно имеют кардиомегалию и легочную гипертензию. У большинства пациентов имеются цианоз, тахипноэ, рецидивирующие эпизоды тяжелой легочной гипертензии, задержка развития, отеки и гепатомегалия [7].

У пациентов с ТАДЛВ, которые выживают в течение первого года жизни без хирургического лечения, обычно имеется большой ДМПП. Такие больные имеют задержку развития подобно пациентам с лево-правым шунтированием крови. Как и больные с изолированными крупными ДМПП, они, как правило, имеют стабильное гемодинамическое состояние в течение 10—20 лет с небольшими изменениями сопротивления легочных сосудов, давления в легочной артерии, кровотока и сатурации артериальной крови. На 2—3 декаде жизни у некоторых пациентов развивается обструкция легочных сосудов, и, по мере уменьшения легочного кровотока, усиливается цианоз (комплекс Эйзенменгера) [23].

Чтобы количественно оценить естественное течение порока, J. Hazelrig и соавт. [61] проанализировали данные 183 аутопсий у пациентов с ТАДЛВ без хирургического лечения. Медиана выживаемости составляла 2 мес, при этом минимальная выживаемость составила 1 день, а максимальная — 49 лет; 90% смертей отмечены в первый год жизни. Обструкция легочных вен значительно снизила медиану выживаемости (p<0,0001) с 2,5 мес в группе без обструкции до 3 нед в группе с обструкцией легочных вен. Пациенты с супракардиальными и интракардиальными формами ТАДЛВ имели схожий анамнез с медианой выживаемости 2,5 и 3 мес, соответственно, тогда как пациенты с инфракардиальными формами ТАДЛВ имели худший прогноз с медианой выживаемости 3 нед. Только 3 больных имели смешанные формы ТАДЛВ; двое умерли через 5 мес, один — через 3,3 мес. Наличие ДМПП (а не открытого овального окна) было связано с увеличением выживаемости.

Хирургическое лечение ТАДЛВ

Паллиативные вмешательства

Обструктивная форма ТАДЛВ у новорожденных может сопровождаться гипоксией и кардиогенным шоком, требующими интубации и неотложной операции. Нестабильность гемодинамики перед операцией влияет на выживаемость в послеоперационном периоде, а стабилизация состояния детей с помощью таких медицинских мер, как введение простагландина Е1 и коррекция метаболического ацидоза, ограничены в эффективности [62]. Эндоваскулярные вмешательства часто используются для того, чтобы временно улучшить состояние новорожденных и дать время для медикаментозной оптимизации пациентов перед радикальной операцией. В литературе чаще всего описывают стентирование вертикальной вены при обструктивной форме ТАДЛВ **(рис. 1)** [63—66]. Описаны случаи баллонной ангиопластики при рестенозе после стентирования [67]. Также в литературе имеются сообщения о гибридных процедурах при правом изомеризме с обструктивной формой ТАДЛВ, когда стент устанавливался между коллектором легочных вен и левым предсердием [68].

При маленьком ДМПП для стабилизации состояния проводят баллонную атриосептостомию.

Некоторые авторы при тяжелых обструктивных формах ТАДЛВ предпочитают использовать хирургическое лечение. H. Sarmast и A. Takriti [69] впервые сформировали шунт между коллектором легочных вен и ушком левого предсердия **(рис. 2)**, что позволило не только пережить критический период, но и выполнить радикальную операцию через 7 мес с хорошим результатом.

Некоторые клиники при тяжелой обструкции применяют веноартериальную экстракорпоральную мембранную оксигенацию (ЭКМО) с разгрузкой коллектора легочных вен отдельной канюлей [70, 71]. Короткое ЭКМО позволяет быстро стабилизировать пациента и подготовить к экстренной радикальной операции [72].

Хирургическая техника

Как правило, хирургическая техника определяется анатомией легочных вен. Все хирургические операции имеют общую физиологическую цель — создать беспрепятственный кровоток из легочных вен в левое предсердие. Создание оптимального анастомоза позволит избежать любой остаточной обструкции в зоне коррекции и минимизировать потенциальный послеоперационный стеноз легочных вен.

В большинстве случаев используют ИК по схеме «аорта — полые вены» с умеренной гипотермией, но некоторые хирурги предпочитают канюляцию по схеме «аорта — правое предсердие» с глубокой гипотермией и остановкой кровообращения для обеспечения бескровного поля.

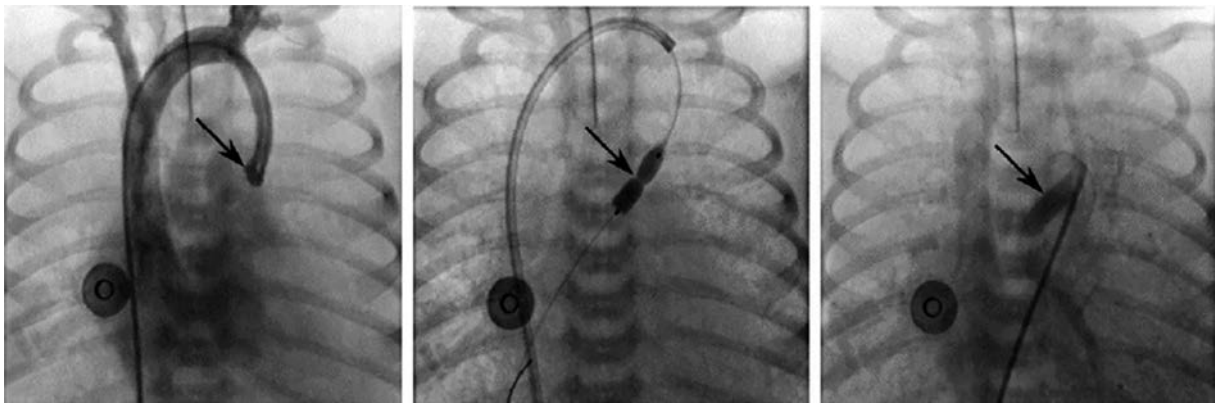


Рис. 1. **Стентирование вертикальной вены при обструктивной форме ТАДЛВ [66].**
Fig. 1. **Vertical vein stenting for obstructive TAPVC [66].**

Коррекция кардиальной формы ТАДЛВ начинается с правой атриотомии. При ревизии межпредсердной перегородки выявляется расширенный коронарный синус, который имеет прямую связь с коллектором легочных вен. Из-за коллатерального кровотока всегда существует риск избыточной легочной циркуляции. Обычно для лучшей визуализации используют коронарные отсосы, крайне редко требуется остановка кровообращения. «Обескрышивание» коронарного синуса включает в себя иссечение общей стенки между коронарным синусом и левым предсердием для создания широкого отверстия. Дефект коронарного синуса и ДМПП закрывают заплатой из ксеноперикарда (создается тоннель между коронарным синусом и левым предсердием).

В случаях, когда легочные вены соединяются напрямую с правым предсердием, создается тоннель для перенаправления легочного кровотока в левое предсердие. При необходимости расширяют ДМПП.

При супракардиальной и инфракардиальной формах ТАДЛВ соединение легочных вен обычно локализуется непосредственно позади левого предсердия [73]. Супракардиальная форма ТАДЛВ имеет тенденцию к горизонтально ориентированному слиянию легочных вен, в то время как инфракардиальная форма ТАДЛВ — к вертикально ориентированному слиянию по типу «перевернутой рождественской елки». При любой конфигурации слияния легочных вен хирург должен выбрать между доступом через правое или левое предсердие для более удобной экспозиции задней стенки левого предсердия и заднего листка перикарда [73—76].

Одним из вариантов операций при супракардиальной форме ТАДЛВ является создание экстракардиального соустья между коллектором легочных вен и задней стенкой левого предсердия с использованием верхнего доступа по Tucker **(рис. 3)** [75]. Для оптимальной экспозиции коллектора легочных вен восходящую аорту и легочную артерию отводят влево, а верхнюю полую вену — вправо. Доступ удобен у младенцев и более старших детей, отсутствует необходимость в ретракции сердца. Коллектор легочных вен рассекают поперечно и параллельно данному разрезу рассекают заднюю стенку левого предсердия от основания его ушка. Коллектор легочных вен и левое предсердие анастомозируют между собой, используя монофиламентную неабсорбируемую нить 7/0. ДМПП закрывают заплатой из ксеноперикарда. Заплата берется больших размеров для увеличения полости левого предсердия.

В настоящее время одной из самых популярных операций, используемых при супракардиальной и инфракардиальной формах, является процедура «Sutureless» [11]. Первоначально данная операция была предназначена для устранения резидуального стеноза на уровне анастомоза коллектора с левым предсердием, однако в дальнейшем процедура «Sutureless» стала использоваться как первичная операция.

При процедуре «Sutureless» используется левосторонний доступ, когда сердце смещается вперед и вправо, чтобы визуализировать заднюю стенку левого предсердия и задний листок перикарда **(рис. 4)**. Коллектор легочных вен обычно визуализируется в виде небольшого выбухания на заднем листке перикарда. Коллектор легочных вен рассекают по передней стенке. Обычно коллектор рассекают широко с заходом на легочные вены, чтобы сформировать широкий анастомоз. Визуализация коллектора легочных вен может быть улучшена при использовании коронарных отсосов или ИК с низкой скоростью перфузии. Разрез на левом предсердии делают от межпредсердной перегородки до ушка предсердия, после чего выполняют анастомоз между левым предсердием и коллектором легочных вен с использованием монофиламентной неабсорбируемой нити 7/0. Необходимо избегать возможного натяжения анастомоза и помнить о том, чрезмерная тракция сердца вправо может приводить к перегибу анастомоза при возвращении

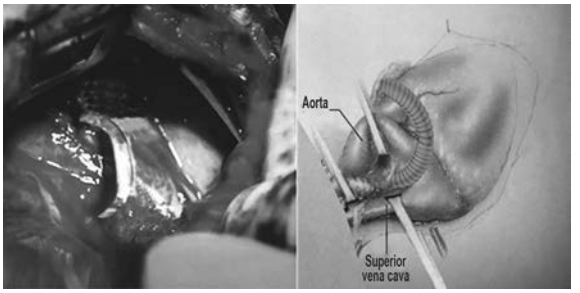


Рис. 2. **Схематичное и интраоперационное фото шунта Sarmast—Takriti [69].**

Fig. 2. **Scheme and intraoperative image of Sarmast—Takriti shunt [69].**

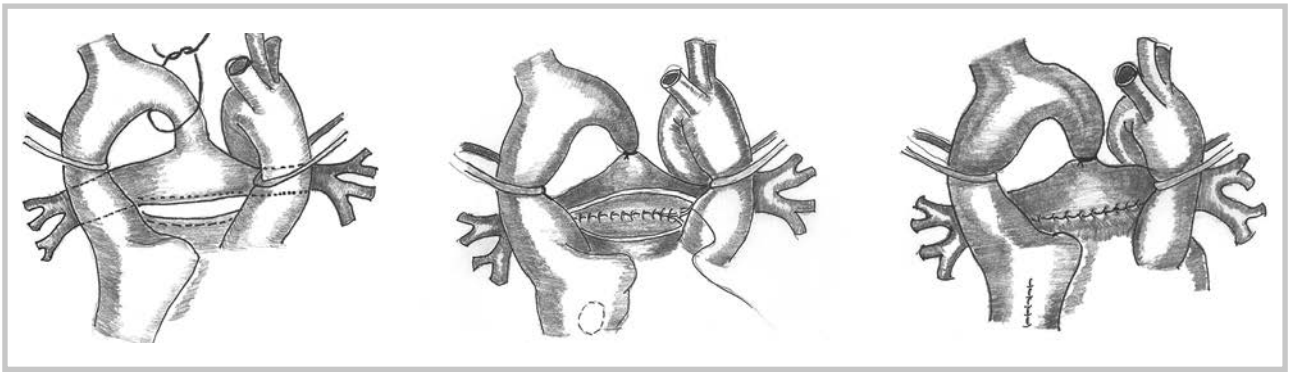


Рис. 3. **Формирование анастомоза между коллектором и левым предсердием с использованием верхнего доступа по Tucker.**

Fig. 3. **Anastomosis between the collector and the left atrium using Tucker superior approach.**

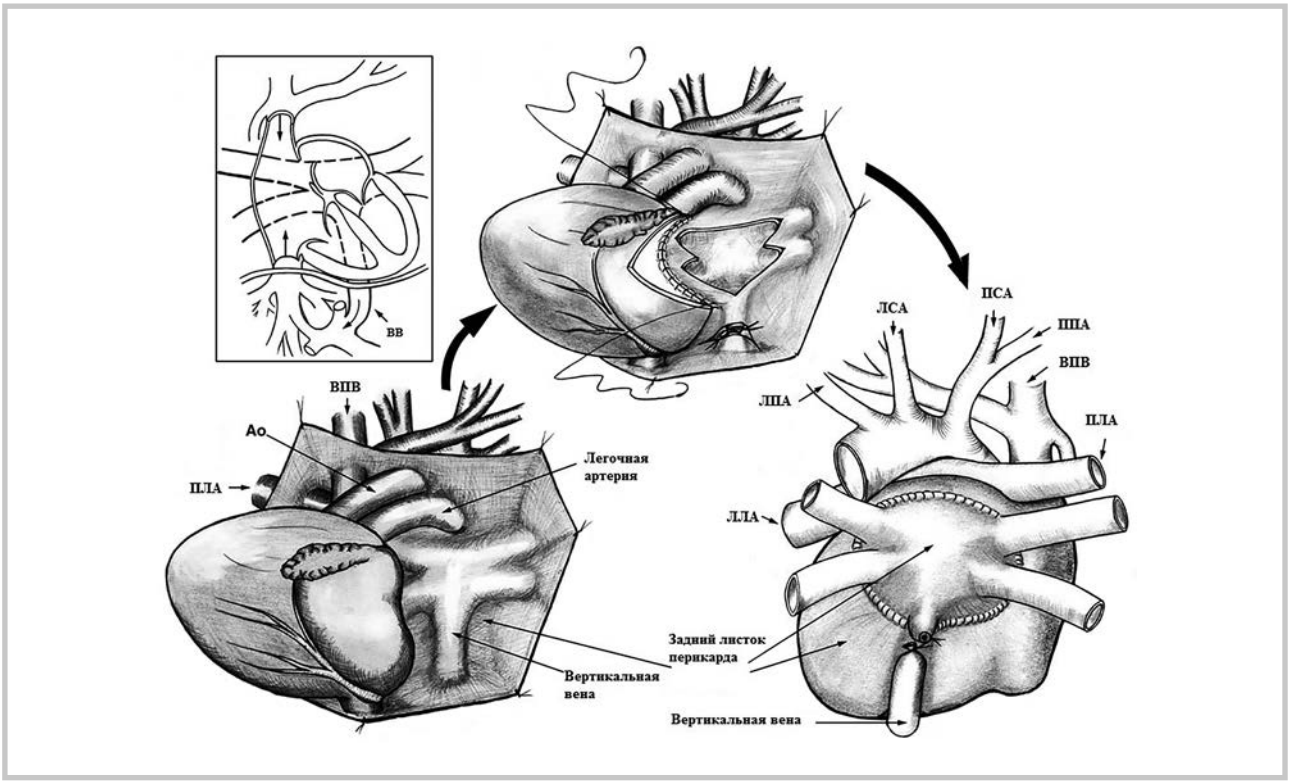


Рис. 4. **Процедура «Sutureless» для коррекции ТАДЛВ.**
Ao — аорта, ПЛА — правая легочная артерия, ЛЛА — левая легочная артерия, ВПВ — верхняя полая вена, ВВ — вертикальная вена, ЛПА — левая подключичная артерия, ЛСА — левая общая сонная артерия, ПСА — правая общая сонная артерия, ППА — правая подключичная артерия.

Fig. 4. **Sutureless procedure for TAPVC.**
Ao — aorta, ПЛА — right pulmonary artery, ЛЛА — left pulmonary artery, ВПВ — superior vena cava, ВВ — vertical vein, ЛПА — left subclavian artery, ЛСА — left common carotid artery, ПСА — right common carotid artery, ППА — right subclavian artery.

сердца в свое анатомическое положение. Потенциальным преимуществом процедуры «Sutureless» является крайне низкая пролиферация интимы, так как линия шва не находится непосредственно на легочной вене [77]. К потенциальному преимуществу также можно отнести отсутствие прямого сужения линии шва при формировании анастомоза, даже если легочные вены имеют небольшой размер [77].

Альтернативным методом является конвенциональный биатриальный метод, предложенный H. Shumacher и H. King в 1961 г. **(рис. 5)** [76]. Разрез начинают от основания ушка правого предсердия, продолжают к межжелудочковой перегородке и далее через межпредсердную перегородку в левое предсердие. Разрез на левом предсердии через его заднюю стенку продолжают на ушко левого предсердия. Рассекается передняя стенка коллектора легочных вен с последующим анастомозированием коллектора легочных вен и левого предсердия с использованием неабсорбируемых нитей 7/0. Анастомоз начинают от ушка левого предсердия. Нужно помнить, что швы в этой области должны быть выполнены тщательно для профилактики кровотечения. Ушко левого предсердия иногда инвагинируют, прикрывая место начала шва. Полезно наложить лигатуру на его верхушку. ДМПП закрывают заплатой из ксеноперикарда. Заплата берется больших размеров для увеличения полости левого предсердия.

Коррекция смешанной формы ТАДЛВ зависит от конкретной анатомии дренажа легочных вен. Часть легочных вен может дренироваться в коронарный синус, а другая часть — в правое предсердие. Кроме того, часть легочных вен (обычно левые) могут впадать в бассейн верхней и нижней полых вен. Особая группа при смешанных формах — это изолированные левые легочные вены, коррекция которых часто осложняется стенозом вен [78]. У таких пациентов с изолированным аномальным дренажем левой верхнедолевой и нижнедолевой легочных вен коррекция может быть технически сложной из-за относительно большого расстояния между левым предсердием и левой верхней или нижней легочной веной и небольшого диаметра вен. Оба эти фактора могут предрасполагать к последующей обструкции в месте анастомоза, особенно у маленьких пациентов. В качестве альтернативы хирургии возможно оставить изолированную вену в бассейне верхней или нижней полой вены. При этом остается небольшой сброс в венозную систему, но, как правило, это не вызывает гемодинамических нарушений и не приводит к тяжелой сердечной недостаточности, в то время как стеноз легочной вены может вызывать тяжелые последствия. Однако Y. Kotani и соавт. [79], проведя сравнительный анализ, показали, что при коррекции изолированной легочной вены в левое предсердие частота стенозов вен была выше, чем у пациентов, которым не проводилось вмешательство, однако достоверной разницы получено не было. Авторы отмечают, что наиболее оптимальной методикой коррекции изолированной левой легочной вены является процедура «Sutureless» [79].

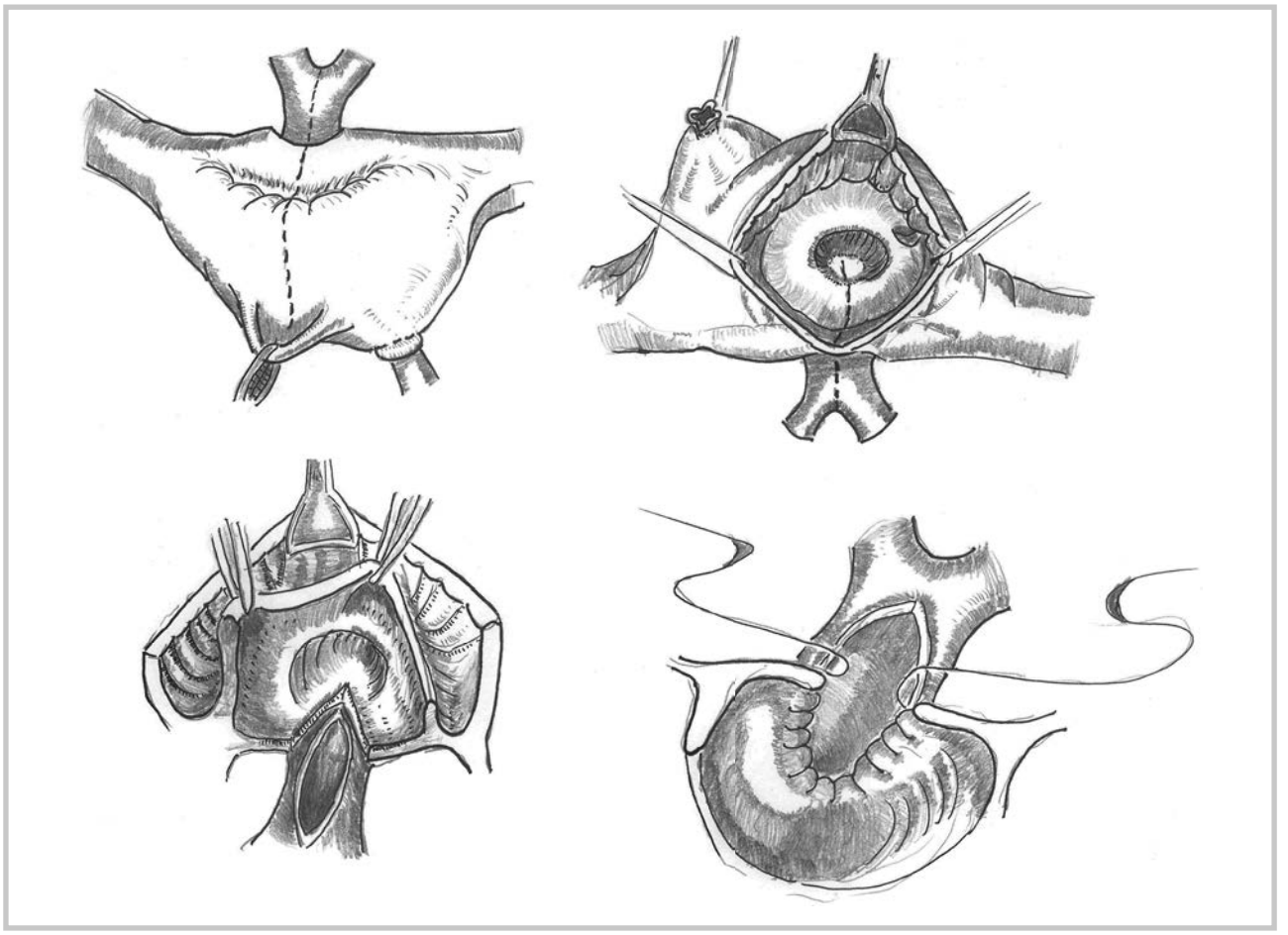


Рис. 5. **Конвенциональный биатриальный метод коррекции ТАДЛВ по Shumacher и King.**
Fig. 5. **Conventional biatrial correction of TAPVC proposed by Shumacher and King.**

Вертикальная вена

Во время коррекции ТАДЛВ необходимо решить, следует ли перевязывать вертикальную вену или оставить ее для разгрузки. Это может помочь минимизировать последствия легочного гипертонического криза в послеоперационном периоде при гипоплазии левого предсердия и левого желудочка. В настоящее время вертикальная вена не лигируется только в том случае, когда после отключения от ИК давление в легочной артерии остается высоким (более половины от системного давления). Нелигированная вертикальная вена может сбрасывать большой объем артериальной крови и приводить к симптомам сердечной недостаточности, хотя в большинстве случаев гемодинамические эффекты незначительны [80—83]. Несмотря на то, что большинство вертикальных вен закрываются спонтанно [84], имеются клинические случаи, в которых описывалось успешное эндоваскулярное закрытие нелигированной вертикальной вены при тяжелых формах сердечной недостаточности [85, 86].

Результаты хирургического лечения

Хирургические результаты при ТАДЛВ значительно улучшились с начала 70-х гг. XX века [23]. В последнее десятилетие периоперационная летальность составляет менее 5% для изолированных форм ТАДЛВ [87]. Большие ретроспективные работы показывают, что отдаленная летальность составляет 5-15% для супракардиальной, кардиальной и смешанной форм, в то время как летальность при инфракардиальной форме достигает 20% [3, 7, 87]. G. Shi и соавт. [88] показали 5-летнюю выживаемость более 90% для супракардиальной и кардиальной форм и 85% при инфракардиальной и смешанной формах ТАДЛВ. Также многими авторами отмечено, что способ коррекции может быть фактором риска летальности и стеноза легочных вен. Так, например, отмечено, что при конвенциональном биатриальном методе летальность может достигать 18%, а частота стеноза легочных вен — 15% [77].

К факторам риска летального исхода относят период новорожденности при операциях на легочных венах, остаточные поражения сердца после коррекции, включая стеноз легочных вен [77, 88]. Госпитальная летальность увеличивается с 30 до 66% при наличии рецидивирующего стеноза легочных вен [11]. Универтрикулярная гемодинамика, ассоциированная с ТАДЛВ, также является фактором риска летального исхода, однако в некоторых исследованиях 5-летняя выживаемость составляет 79% [89, 90].

К другим факторам риска отдаленной выживаемости относятся гипоплазия и механическая обструкция легочных вен, которые являются причинами послеоперационного кардиогенного шока и легочной гипертензии [7, 89, 90].

Послеоперационный стеноз легочных вен

Стеноз легочных вен является важным фактором отдаленной выживаемости. Обструкция легочных вен развивается после операции на коллекторе легочных вен или после других хирургических вмешательств на легочных венах. Частота стеноза составляет 10—15% [3, 6]. Послеоперационный стеноз легочных вен, как правило, развивается в течение первых 6—12 мес после коррекции ТАДЛВ и может быть многофакторным, включая плохую технику формирования анастомоза, пролиферацию интимы на линии шва и перекручивание легочных вен [3, 6]. Также к факторам риска послеоперационного стеноза легочных вен относятся предоперационная обструкция легочных вен и маленький коллектор легочных вен, в то время как предикторы плохого исхода после коррекции ТАДЛВ включают гипоплазированные интрапаренхимальные легочные вены [91—93].

Клиническая картина послеоперационного стеноза может быть бессимптомной, поэтому ранняя диагностика этого осложнения позволяет увеличить вероятность успеха повторной коррекции. Так, в настоящее время результаты коррекции послеоперационного стеноза легочных вен нельзя назвать удовлетворительными. Двухлетняя выживаемость в среднем составляет 55—60%, а в некоторых центрах не превышает 34% [6, 94].

Хирургическая техника, как показано во многих работах, влияет на частоту послеоперационного стеноза легочных артерий. Так, бесшовная (Sutureless) техника, разработанная для коррекции послеоперационного стеноза легочных вен в конце 90-х годов XX века, демонстрирует лучшую свободу от рецидивирующего стеноза в отличие от других хирургических методик [11, 95]. Отличные результаты привели к концепции использования техники «Sutureless» для первичной коррекции ТАДЛВ в качестве профилактической стратегии для минимизации риска послеоперационного стеноза легочных вен [77, 96, 97]. Потенциальными преимуществами техники «Sutureless» являются большой диаметр анастомоза, минимум деформаций, возникающих из-за сложной геометрии, небольшая травма легочных вен и простота методики. Тем не менее описаны редкие осложнения методики «Sutureless», которые включают бронхо-предсердный свищ и потенциальную эмболию системного кровотока [77, 96, 97].

При использовании техники «Sutureless» широко раскрывается коллектор легочных вен, а параллельно рассеченное левое предсердие с его подшиванием к перикарду вокруг коллектора легочных вен позволяют устранить непосредственный контакт линии шва с легочными венами. В небольших одноцентровых исследованиях были продемонстрированы отличные среднесрочные результаты у больных высокого риска (пациенты с инфракардиальными или смешанными формами ТАДЛВ, дети с небольшим коллектором легочных вен или предоперационной обструкцией легочной вены) [77, 96—98]. В другом ретроспективном исследовании, проведенном G. Shi и соавт. [88], процедура «Sutureless» была связана с более низкой частотой послеоперационных стенозов легочных вен, чем при конвенциональной биатриальной коррекции. Таким образом, у пациентов с высоким риском использование техники «Sutureless» может улучшить отдаленные результаты коррекции ТАДЛВ.

Заключение

Все методы коррекции ТАДЛВ имеют общую физиологическую цель — обеспечить беспрепятственный отток крови из легочных вен в левое предсердие, избегая обструкции анастомоза. Техника «Sutureless» для первичной коррекции ТАДЛВ является перспективным методом и может снизить частоту послеоперационных стенозов легочных вен. Использование паллиативных процедур (эндоваскулярных и хирургических) позволяет стабилизировать тяжелых пациентов и выполнить радикальную коррекцию порока. Хотя результаты хирургического лечения улучшились в последние десятилетия, послеоперационный стеноз легочных вен по-прежнему остается главным фактором, определяющим отдаленную выживаемость.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflicts of interest.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, Sun K, Sharp TG, Sekine Y, Girod DA, Brown JW. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection: thirty-year trends. *Circulation*. 1996;94(suppl):II-12-II-16.
2. Lamb RB, Qureshi SA, Wilkinson JL, Arnold R, West MA, Hamilton DI. Total anomalous pulmonary venous drainage: seventeen-year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1987;96:368-375.
3. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, Coles JG, Williams WG, Caldarone CA, Van Arsdell GS, McCrindle BW. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation*. 2007;115:1591-1598.
4. Kirshbom PM, Flynn TB, Clancy RR, Ittenbach RF, Hartman DM, Paridon SM, Wernovsky G, Spray TL, Gaynor JW. Late neurodevelopmental outcome after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;129:1091-1097.
5. Kelle AM, Backer CL, Gossett JG, Kaushal S, Mavroudis C. Total anomalous pulmonary venous connection: results of surgical repair of 100 patients at a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;139:1387-1394.e3.
6. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of postoperative pulmonary venous obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145(5):1255-1262.
7. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*. 2010;122(25):2718-1726.
8. van de Wal HJ, Hamilton DI, Godman MJ, Harinck E, Lacquet LK, van Oort A. Pulmonary venous obstruction following correction for total anomalous pulmonary venous drainage: a challenge. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1992;6:545-549.

9. Hyde JA, Stumper O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, de Giovanni JV, Brawn WJ, Sethia B. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999;15:735-740
10. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg.* 2005;79:596-606.
11. Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE, Belli E, Piot D, Rey C, Marcon F, Bruniaux J, Planche C. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:679-687.
12. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM, Williams WG, Coles JG. Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg.* 1998;66:1514-1520.
13. Sano S, Brawn WJ, Mee RB. Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989;97:886-892.
14. Whight CM, Barratt-Boyles B, Calder AL, Neutze J. M, Brandt PWT. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term results following repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1978;75:52-63.
15. Jenkins KJ, Sanders SP, Orav EJ, Coleman EA, Mayer JE, Colan SD. Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol.* 1993;22:201-206.
16. Haworth SG. Total anomalous pulmonary venous return: prenatal damage to pulmonary vascular bed and extrapulmonary veins. *Br Heart J.* 1982;48:513-524.
17. Goor DA, Yellin A, Frand M, Smolinsky A, Neufeld HN. The operative problem of small left atrium in total anomalous pulmonary venous connection: report of 5 patients. *Ann Thorac Surg.* 1976;22:245-248.
18. Ando M, Takahashi Y, Kikuchi T. Total anomalous pulmonary venous connection with dysmorphic pulmonary vein: a risk for postoperative pulmonary venous obstruction. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2004;3:557-561.
19. Wilson J, XIII. A description of a very unusual formation of the human heart. *Phil Trans Roy Soc London.* 1798;88:346-356.
20. Muller WJ. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. *Ann Surg.* 1951;134:683-693.
21. Lewis FJ, Varco RL, Taufic M, Niazi SA. Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg Gynec Obstet.* 1956;102:713-720.
22. Burroughs JT, Kirklin JW. Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: report of three cases. *Mayo Clin Proc.* 1956;31:182.
23. Alexi-Meskhishvili V, Unbehaun A, Hetzer R. Anomalous pulmonary venous connections and congenital defects of the atria, the atrioventricular septum, and the atrioventricular valves. *Cardiac Surgery: Operations on the Heart and Great Vessels in Adults and Children.* 2017;299-423.
24. Dillard DH, Mohri H, Hessel EA II, Anderson HN, Nelson RJ, Crawford EW, et al. Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy utilizing deep hypothermia with total circulatory arrest. *Circulation.* 1967;35:105.
25. Gersony WM, Bowman FO Jr, Steeg CN, Hayes CJ, Jesse MJ, Malm JR. Management of total anomalous pulmonary venous drainage in early infancy. *Circulation.* 1971;43:119.
26. Barratt-Boyes BG. Corrective surgery for congenital heart disease in infants with the use of profound hypothermia and circulatory arrest techniques. *Aust N Z J Surg.* 1979;47:737.
27. Kao CC, Hsieh CC, Cheng PJ, Chiang CH, Huang SY. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: From Embryology to a Prenatal Ultrasound Diagnostic Update. *J Med Ultrasound.* 2017;25(3):130-137.
28. Anderson RH, Brown NA, Moorman AFM. Development and structures of the venous pole of the heart. *Dev Dyn.* 2006;235:2-9.
29. Jongbloed MR, Mahtab EA, Blom NA, et al. Development of the cardiac conduction system and the possible relation to predilection sites of arrhythmogenesis. *Scientific World Journal.* 2008;8:239-269.
30. Lucas RV Jr, Anderson RC, Amplatz K, et al. Congenital causes of pulmonary venous obstruction. *Pediatr Clin North Am.* 1963;10:781-836.
31. Neill CA. Development of the pulmonary veins;with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics.* 1956;18(6):880-887.
32. Webb S, Kanani M, Anderson RH, et al. Development of the human pulmonary vein and its incorporation in the morphologically left atrium. *Cardiol Young.* 2001;11(6):632-642.
33. van den Berg G, Moorman AF. Development of the pulmonary vein and the systemic venous sinus: an interactive 3D overview. *PLoS One.* 2011;6(7):e22055.
34. Darling R, Rothney W, Craig J. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest.* 1957;6:44-55.
35. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation.* 2007;115(12):1591-1598.
36. Satpathy M, Mishra BR. *Clinical diagnosis of congenital heart disease.* 2015;(Ch 35):325.
37. Fu CM, Wang JK, Lu CW, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: 15 years' experience of a tertiary care center in Taiwan. *Pediatr Neonatol.* 2012;53(3):164-170.
38. Chowdhury UK, Malhotra A, Kothari SS, Reddy SK, Mishra AK, Pradeep KK, et al. A suggested new surgical classification for mixed totally anomalous pulmonary venous connection. *Cardiol Young.* 2007;17:342-353.
39. Tynan M, Behrendt D, Urquhart W. Portal vein catheterization and selective angiography in diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Br Heart J.* 1974;36:115.
40. Kawashima Y, Matsuda H, Nakano S, Miyamoto IC, Fujino M, Kozaka T, et al. Tree-shaped pulmonary veins in intracardiac total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg.* 1977;23:436.
41. Wyttenbach M, Carrel T, Schupbach P, Tschappeler H, Triller J. Total anomalous pulmonary venous connection to the portal vein. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 1996;19:113.
42. Grosse-Wortmann L, Friedberg MK. Images in cardiovascular medicine. Bilateral vertical veins from a common confluence in supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation.* 2008;118:e103-4.
43. Seo JW, Lee HJ, Choi JY, Choi YH, Lee JR. Pulmonary veins in total anomalous pulmonary venous connection with obstruction: demonstration using silicone rubber casts. *Pediatr Pathol.* 1991;11:711.
44. Prasad D, Strainic JP, Pandya K, Kouretas PC, Ashwath RC. Venous Myocardial Infarction in an Infant with Obstructed Totally Anomalous Pulmonary Venous Drainage and Coronary Sinus Ostial Atresia. *Tex Heart Inst J.* 2016;43(5):430-432.
45. Aluja Jaramillo F, Hernandez C, Garzón JP, Sánchez Herrera AP, Velasco Morales ML. Infracardiac type total anomalous pulmonary venous return with obstruction and dilatation of portal vein. *Radiol Case Rep.* 2017;12(2):229-232.

46. Lo Rito M, Gazzaz T, Wilder T, Saedi A, Chetan D, Van Arsdell GS, Caldarone CA, Yoo SJ, Honjo O. Repair Type Influences Mode of Pulmonary Vein Stenosis in Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage. *Ann Thorac Surg.* 2015;100(2):654-662.
47. Yilmazer MM, Mese T, Tavli V, Oner T, Güven B, Demirpençe S, Alayunt EA. Infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage with unusual presentation. *Indian J Pediatr.* 2010;77(7):813-814.
48. Yang PK, Chang CI, Lee CC, Lin MW, Shih JC. Cor triatriatum sinister presenting in the fetus: beware of association with total anomalous pulmonary venous connection. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;45(5):622-624.
49. Byard RW, Gilbert JD. Total anomalous pulmonary venous connection : Autopsy considerations. *Forensic Sci Med Pathol.* 2005;1(3):215-220.
50. Gathman GE, Nadas AS. Total anomalous pulmonary venous connection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. *Circulation.* 1970;42:143.
51. Smith B, Thomas RF, Newton WA. Jr Total anomalous pulmonary venous return: diagnostic criteria and a new classification. *Am J Dis Child.* 1961;101:37-40.
52. Herlong JR, Jaggers JJ, Ungerleider RM. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary venous anomalies. Review Ann *Thorac Surg.* 2000;69(4 suppl):56-69.
53. Haworth SG, Reid L. Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. *Br Heart J.* 1977;39:80.
54. Soynov I, Kulyabin Y, Gorbatykh A, Zubritskiy A, Kornilov I, Nichay N, Omelchenko A, Voitov A. Stenting of the right ventricular outflow tract after late thrombosis of a modified Blalock-Taussig shunt in an infant with tetralogy of Fallot and right pulmonary artery agenesis. *Progress in Pediatric Cardiology.* 2018;49:71-73.
55. Vanderlaan RD, Caldarone CA. Surgical Approaches to Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2018;21:83-91.
56. Grosse-Wortmann L, Al-Otay A, Goo HW, et al. Anatomical and functional evaluation of pulmonary veins in children by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49:993-1002.
57. Valsangiacomo ER, Levasseur S, McCrindle BW, et al. Contrast-enhanced MR angiography of pulmonary venous abnormalities in children. *Pediatr Radiol.* 2003;33:92-98.
58. Acevedo JM, Lee S, Gotteiner N1, Lay AS, Patel A. Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC): A familial cluster of 3 siblings. *Echocardiography.* 2017;34(10):1531-1535.
59. Kirshborn P, Jaggers J, Underleider R. Total anomalous pulmonary venous connection. In: Pediatric Cardiac Surgery, 3rd ed, Mavroudis C (Ed), Mosby, Philadelphia. 2003;612.
60. Keane JF, Fyler DC. Total anomalous pulmonary venous return. In: Nadas' Pediatric Cardiology, 2nd, Keane JF, Lock JE, Fyler DC (Eds), Saunders Elsevier, Philadelphia. 2006;773.
61. Hazelrig JB, Turner ME, Blackstone EH. Parametric survival analysis combining longitudinal and cross-sectional-censored and interval-censored data with cooncomitant information. *Biometrics.* 1982;38:1-15.
62. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation.* 2007;115:1591-1598.
63. Kyser JP, Bengur AR, Siwik ES. Preoperative palliation of newborn obstructed total anomalous pulmonary venous connection by endovascular stent placement. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:473-476.
64. Lim WK, Leong MC, Samion H. Stenting of vertical vein in an infant with obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Pediatr Cardiol.* 2016;9:183-185.
65. Ramakrishnan S, Kothari SS. Preoperative balloon dilatation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection in a neonate. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;61:128-130.
66. Lo-A-Njoe SM, Blom NA, Bökenkamp R, et al. Stenting of the vertical vein in obstructed total anomalous pulmonary venous return as rescue procedure in a neonate. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:668-670.
67. Michel-Behnke I, Luedemann M, Hagel KJ, et al. Serial stent implantation to relieve in-stent stenosis in obstructed total anomalous pulmonary venous return. *Pediatr Cardiol.* 2002;23:221-223.
68. Chaturvedi RR, Van Arsdell GS, Jacques F, et al. Delayed repair of right atrial isomerism with obstructed total anomalous pulmonary venous drainage by hybrid stent insertion between the leftsided atrium and pulmonary venous confluence. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;144:271-273.
69. Sarmast H, Takriti A. A new palliative surgical technique for high risk Total anomalous pulmonary venous connection (Sarmast-Takriti shunt). *J Cardiothorac Surg.* 2019;14(1):127.
70. Ishino K, Alexi-Meskishvili V, Hetzer R. Preoperative extracorporeal membrane oxygenation in newborns with total anomalous pulmonary venous connection. *Cardiovasc Surg.* 1999;7:473-475.
71. Stewart DL, Mendoza JC, Winston S, et al. Use of extracorporeal life support in total anomalous pulmonary venous drainage. *J Perinatol.* 1996;16:186-190.
72. Meadows J, Marshall AC, Lock JE, et al. A hybrid approach to stabilization and repair of obstructed total anomalous pulmonary venous connection in a critically ill newborn infant. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;131:e1-e2.
73. Hiramatsu T, Takanashi Y, Imai Y, et al. Atrial septal displacement for repair of anomalous pulmonary venous return into the right atrium. *Ann Thorac Surg.* 1998;65:1110-1114.
74. Behrendt DM, Aberdeen E, Waterson DJ, et al. Total anomalous pulmonary venous drainage in infants. I. Clinical and hemodynamic findings, methods, and results of operation in 37 cases. *Circulation.* 1972;46:347-356.
75. Tucker BL, Lindesmith GG, Stiles QR, et al. The superior approach for correction of the supracardiac type of total anomalous pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg.* 1976;22:374-377.
76. Shumacker HB, King H. A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg Gynecol Obstet.* 1961;112:763-765.
77. Yanagawa B, Alghamdi AA, Dragulescu A, Viola N, Al-Radi OO, Mertens LL, Coles JG, Caldarone CA, Van Arsdell GS. Primary sutureless repair for «simple» total anomalous pulmonary venous connection: midterm results in a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(6):1346-1354.
78. Tsang VT, Stark J. *Total anomalous pulmonary venous return and cor triatriatum.* In: Stark J.F., de Leval M.R., Tsang V.T. (eds): Surgery for Congenital Heart Defects. Ed 3. Chichester, England; JohnWiley & Sons; 2006.
79. Kotani Y, Chetan D, Zhu J, et al. The natural and surgically modified history of anomalous pulmonary veins from the left lung. *Ann Thorac Surg.* 2013;96:1711-1720.
80. Imoto Y, Kado H, Asou T, et al. Mixed type of total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg.* 1998;66:1394-1397.
81. Cope JT, Banks D, McDaniel NL, et al:.Is vertical vein ligation necessary in repair of total anomalous pulmonary venous connection? *Ann Thorac Surg.* 1997;64:23-28.

82. Cheung YF, Lun KS, Chau AK, et al. Fate of the unligated vertical vein after repair of supracardiac anomalous pulmonary venous connection. *J Paediatr Child Health*. 2005;41:361-364.
83. Caspi J, Pettitt TW, Fontenot EE, et al. The beneficial hemodynamic effects of selective patent vertical vein following repair of obstructed total anomalous pulmonary venous drainage in infants. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001;20:830-834.
84. Shah MJ, Shah S, Shankargowda S, et al. L→R shunt: a serious consequence of TAPVC repair without ligation of vertical vein. *Ann Thorac Surg*. 2000;70:971-973.
85. Kumar RN, Dharmapuram AK, Rao IM, et al. The fate of the unligated vertical vein after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection in early infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;122:615-617.
86. Devendran V, Wilson N, Jesudian V. Percutaneous closure of a large unligated vertical vein using the Amplatzer Vascular Plug II after supracardiac total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) repair. *Pediatr Cardiol*. 2013;34:1976-1978.
87. Zhu Y, Qi H, Jin Y. Comparison of conventional and primary sutureless surgery for repairing supracardiac total anomalous pulmonary venous drainage. *J Cardiothorac Surg*. 2019;14(1):34.
88. Shi G, Zhu Z, Chen J, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: the current management strategies in a pediatric cohort of 768 patients. *Circulation*. 2017;135:48-58.
89. Lodge AJ, Rychik J, Nicolson SC, et al. Improving outcomes in unctional single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg*. 2004;78:1688-1695.
90. Morales DL, Braud BE, Booth JH, et al. Heterotaxy patients with total anomalous pulmonary venous return: improving surgical results. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:1621-1627.
91. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, et al. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg*. 2002;74.
92. Lodge AJ, Rychik J, Nicolson SC, et al. Improving outcomes in functional single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg*. 2004;78:1688-1695.
93. Lo Rito M, Gazzaz T, Wilder TJ, et al. Pulmonary vein stenosis: severity and location predict survival after surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016;151:657-666.
94. Quinonez LG, Gauvreau K, Borisuk M, et al. Outcomes of surgery for young children with multivessel pulmonary vein stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;150:911-917.
95. Najm HK, Caldarone CA, Smallhorn J, et al. A sutureless technique for the relief of pulmonary vein stenosis with the use of in situ pericardium. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;115:468-470.
96. Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, et al. Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;129:167-174.
97. Honjo O, Atlin CR, Hamilton BC, et al. Primary sutureless repair for infants with mixed total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg*. 2010;90:862-868.
98. Zhang C, Ou Y, Zhuang J, et al. Comparison of sutureless and conventional techniques to repair total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2016;28:473-484.

Поступила 04.03.2020
Received 04.03.2020
Принята к печати 08.07.2020
Accepted 08.07.2020