**1,1; Определение.**

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

**1,2 Этиология и патогенез.**

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

**1,3 Эпидемиология.**

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

**1,4 Кодирование по МКБ 10.**

      **Врожденные аномалии крупных вен ( Q26).**
      Q26,3 – Частичный аномальный дренаж легочных вен.

**1,5; Классификация.**

      Классификация ЧАДЛВ:
      • супракардиальный;
      • интракардиальный;
      • инфракардиальный;
      • смешанный.

**Диагностика**

**2,1; Жалобы и анамнез.**

      • При сборе анамнеза рекомендуется расспросить о наличие ВПС в семье и у родственников, о течение беременности матери ребенка (как протекала, имели ли место инфекционные заболевания беременной, осложнения во время вынашивания плода и ).
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • При сборе жалоб рекомендуется расспросить об одышке, сердцебиении, утомляемости, возникающих после физических нагрузок; плохой прибавке массы тела, кровохарканье (проявляющееся при изолированном ЧАДЛВ), частых инфекционных заболеваний легких.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Как правило данный ВПС имеет скудную клиническую картину и часто протекает бессимптомно. Явления недостаточности кровообращения незначительны и могут ограничиваться умеренно выраженной слабостью, потливостью ребенка, цианозом носогубного треугольника. Дети нередко имеют астеническое телосложение с заметной бледностью кожных покровов.
      • Рекомендуется проводить дифференциальную диагностику с ДМПП и другими пороками, протекающими с усилением легочного кровотока.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).

**2,2 Физикальное обследование.**

      • Рекомендуется выполнить аускультацию сердца.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Аускультация выявляет систолический шум с его максимальной интенсивностью во втором. При больших сбросах крови у части больных над трехстворчатым клапаном прослушивается нежный диастолический шум; II тон над легочной артерией широко расщеплен независимо от фаз дыхания. При наличии легочной гипертензии легочный компонент II тона усилен.

**2,3 Лабораторная диагностика.**

      • Если пациент с ДМПП поступил в профильный стационар для оперативного лечения порока рекомендуется определить его групповую принадлежность, затем произвести подбор крови.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Рекомендуется общий анализ крови для определения исходного уровня гемоглобина перед оперативным вмешательством.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).

**2,4; Инструментальная диагностика;**

      • Диагноз ЧАДЛВ рекомендуется ставить при помощи визуализирующих методов исследования.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного допплеровского картирования.
      **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств.** 2а) [2,15].
      **Комментарии.** Заподозрить ЧАДЛВ возможно при отсутствии визуализации при трансторакальном исследовании в проекции 4. При ЧАДЛВ в верхнюю полую вену отмечается ее расширение и ускоренный поток в ней (в режиме непрерывно-волнового допплера). В высокой правой парастернальной позиции в проекции по длинной оси или при субкостальном доступе в проекции по короткой оси визуализируется место впадения ЧАДЛВ в верхнюю или нижнюю полые вены. Трудности могут возникать при эхокардиографической диагностике ЧАДЛВ левых легочных вен в коронарный синус при наличии верхней левой полой вены, смешанной формы ЧАДЛВ. При оценке потока в легочной вене в допплеровском режиме возможно определение стеноза вены/коллектора в месте впадения в правое предсердие, полые вены.
      • Выполнение МРТ рекомендуется в том случае, если результаты ЭхоКГ неубедительны.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Пациентам с неясной перегрузкой объемом ПЖ рекомендуется госпитализация в специализированное учреждение с целью проведения дальнейших диагностических исследований и выявления ВПС.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4) [8,9,15,16].
      • Катетеризация сердца с ангиографией рекомендуется для выявления сопутствующих аномалий сердца, а также у больных с подозрением на легочную гипертензию.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Безусловным признаком аномального дренажа легочных вен, выявляемого при катетериза­ции правых отделов сердца, служит прохождение зонда в легочные вены непосредственно из полых вен или правого предсердия.
      • Рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной клетки.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** При обычном рентгенологическом исследовании удается выявить признаки усиления артериального сосудистого рисунка в легких и увеличение камер правого сердца и легочной артерии различной степени выраженности. При синдроме ятагана в прямой проекции визуализируется аномально дренирующаяся легочная вена.
      • Рекомендуется выполнить электрокардиографию.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Электрокардиографическая картина неспецифична и отражает гипертрофию правого предсердия и желу­дочка, а также перегрузку последнего. Степень этих изменений зависит от величины сброса крови и дли­тельности существования порока.

**2,5; Иная диагностика.**

      Нет.

**Лечение**

**3,1 Консервативное лечение.**

      • Рекомендуется назначение диуретиков.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • У взрослой категории пациентов рекомендуется лечить суправентрикулярные аритмии назначением антиаритмических препаратов.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4) [19].
      • В случае фибрилляции предсердий рекомендована как антиаритмическая, так и антикоагулянтная терапия.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Медикаментозная терапия легочной гипертензии рекомендуется только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).

**3,2 Хирургическое лечение.**

      • Оперативное лечение рекомендуется больным с ЧАДЛВ при соотношением Qp:Qs более 1,5.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Оптимальный возраст выполнения вмешательства.
      • При изолированном ЧАДЛВ (без ДМПП) части одного легкого оперативное лечение рекомендуется при Qp:Qs более 1,8.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Изолированный аномальный дренаж всех легочных вен одного легкого требует коррекции для предупреждения возможной гипоксемии при возникновении повреждения здорового легкого. Оптимальный возраст выполнения вмешательства – 1-2 год жизни. Коррекция синдрома ятагана с гипоплазией легкого целесообразна для предупреждения секвестрации легкого в объеме резекции легкого не зависимо от величины сброса.

**3,3; Иное лечение.**

      Нет.

**Реабилитация**

      • В течение 3 месяцев после операции пациенту рекомендуется пройти восстановительное лечение с ограничением физической нагрузки в течение года.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Б ольшинство программ кардиологической реабилитации длятся от трех до шести месяцев.

**Профилактика**

      • Рекомендуется регулярное наблюдение врача-кардиолога.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Дети первого года жизни наблюдаются у кардиолога в первом полугодии 2 раза в месяц, во втором. На втором году жизни 2 раза в год, далее ребенок наблюдается не реже 1 раза в 2 года. Один раз в квартал необходимо снимать показания ЭКГ, два раза в год проводится ультразвуковое исследование сердца и один раз в год — рентгенография грудной клетки (во фронтальной и боковой проекциях).

**Дополнительно**

      • Ранние послеоперационные симптомы, такие как повышение температуры, утомляемость, рвота, боль в груди или абдоминальная боль, могут означать посткардиотомный синдром с тампонадой сердца, в данном случае рекомендуется немедленное выполнение эхокардиографического исследования с целью исключения этого осложнения.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4) [2,15,18].
      **Комментарии.** Посткардиотомный синдром и тампонада сердца могут возникнуть через несколько недель после хирургического коррекции ЧАДЛВ, и их необходимо оценить клинически и с помощью ЭхоКГ до выписки и в течение месяца после выписки пациента. Пациенты, их родители и врачи первичного звена должны быть проинструктированы о том, что необходимо сообщать о температуре или необычных симптомах (грудной или абдоминальной боли, рвоте, непривычной утомляемости) в первые недели после операции, так как эти симптомы могут представлять ранние признаки сердечной тампонады.

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| №  | Критериикачества  | Уровень достоверности доказательств  | Уровень убедительности рекомендаций  |
| **Этап постановки диагноза**  |
| 1  | Выполнена аускультация сердца  | 4  | С  |
| 2  | Выполнена ЭхоКГ с применением режима цветного допплеровского картирования  | 2a  | В  |
| 3  | Выполнена катетеризация сердца с ангиографией  | 4  | С  |
| **Этап консервативного и хирургического лечения**  |
| 1  | Назначены диуретики  | 4  | С  |
| 2  | Выполнен подбор крови для реципиента на операцию  | 4  | С  |
| 3  | Выполнена операция по устранению ЧАДЛВ  | 4  | С  |
| **Этап послеоперационного контроля**  |
| 1  | Выполнена ЭхоКГ перед выпиской из стационара  | 2а  | В  |
| 2  | Пациент направлен на реабилитационное долечивание  | 4  | С  |