

ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННОГО КРИТИЧЕСКОГО ПОРОКА СЕРДЦА – ТОТАЛЬНЫЙ АНОМАЛЬНЫЙ ДРЕНАЖ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН У РЕБЕНКА 1 ДНЯ ЖИЗНИЗяблова Д.Д.^{1,2}, Зяблова Е.И.^{1,2}

1 - ГБУЗ «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С.В. Очаповского» МЗ Краснодарского края. г. Краснодар, Россия.

2 - ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет. г. Краснодар, Россия.

Цель исследования. Продемонстрировать возможности мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) в выявлении и детализации тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ) в сравнении с трансторакальной ЭхоКГ.
Материалы и методы. Представлено клиническое наблюдение новорожденного пациента с заподозренным врожденным пороком сердца (ВПС) в первые часы жизни. Пациенту были проведены трансторакальная ЭхоКГ и МСКТ грудной клетки, брюшной полости и забрюшинного пространства в нативном виде и с болюсным контрастированием с целью: 1. уточнения диагноза; 2. определения тактики ведения пациента.

Результаты. При проведении трансторакальной ЭхоКГ у ребенка с ВПС был визуализирован единый коллектор всех легочных вен (ЛВ), дренирующийся в воротную вену, поставлен диагноз: ВПС. ТАДЛВ с впадением общего коллектора ЛВ в воротную вену, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). С целью предоперационного планирования, для подробной детализации порока, а также исключения возможных других аномалий и осложнений, связанных с ВПС, выполнили КТ-АГ органов грудной клетки и брюшной полости.

Обсуждение. Трансторакальная ЭхоКГ обладает высокими показателями диагностической точности в диагностике ТАДЛВ, однако данный метод ограничен в визуализации экстракардиальных осложнений, поэтому не является окончательным и предпочтительным методом диагностики.

Заключение. К диагностике ВПС должен применяться мультимодальный подход, который направлен на оценку как анатомических и функциональных параметров сердца, так и экстракардиальных структур.

Ключевые слова: мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ), КТ-ангиография, трансторакальная ЭхоКГ, тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ), ВПС.

Контактный автор: Зяблова Д.Д., e-mail: zyablova.99@list.ru

Для цитирования: Зяблова Д.Д., Зяблова Е.И. Лучевая диагностика врожденного критического порока сердца – тотальный аномальный дренаж легочных вен у ребенка 1 дня жизни. REJR 2024; 14(3):151-159. DOI: 10.21569/2222-7415-2024-14-3-151-159.

Статья получена: 26.06.24

Статья принята: 23.08.24

RADIOLOGICAL DIAGNOSIS OF CRITICAL CONGENITAL HEART DEFECT – TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN IN A 1-DAY-OLD CHILD

Zyablova D.D.^{1,2}, Zyablova E.I.^{1,2}

1 - Scientific Research Institute – Ochapovsky S.V. Regional Clinical Hospital No.1.

2 - Kuban State Medical University, Krasnodar, Russia.

To demonstrate the capabilities of multislice computed tomography (MSCT) in detecting and detailing total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) in comparison with transthoracic echocardiography.

Materials and methods. A clinical observation of a newborn patient with suspected congenital heart disease (CHD) in the first hours of life is presented. The patient underwent transthoracic echocardiography and MSCT of the chest, abdominal cavity and retroperitoneal space in native phase and with bolus contrast enhancement in order to: 1. clarify the diagnosis; 2. determining patient management tactics.

Results. When conducting a transthoracic echocardiography in a child with congenital heart disease, a single collector of all pulmonary veins (PVs) draining into the portal vein was visualized, and the diagnosis was made – congenital heart disease. TAPVR with the entry of the common PV collector into the portal vein, atrial septal defect (ASD). For the purpose of preoperative planning, to detail the defect as well as to exclude possible other anomalies and complications associated with congenital heart disease, CT-AG of the chest and abdominal cavity was performed.

Discussion. Transthoracic echocardiography has high diagnostic accuracy in the diagnosis of TAPVR, however, this method is limited in visualizing extracardiac complications and therefore is not the final and preferred diagnostic method.

Conclusion. A multimodal approach should be applied to the diagnosis of CHD, which is aimed at assessing both the anatomical and functional parameters of the heart and extracardiac structures.

Keywords: multislice computed tomography (MSCT), CT angiography, transthoracic echocardiography, total anomalous pulmonary venous return (TAPVR), heart defects.

Corresponding author: Zyablova D.D., e-mail: zyablova.99@list.ru

For citation: Zyablova D.D., Zyablova E.I. Radiological diagnosis of critical congenital heart defect – total anomalous pulmonary venous return in a 1-day-old child. REJR 2024; 14(3):151-159. DOI: 10.21569/2222-7415-2024-14-3-151-159.

Received: 26.06.24

Accepted: 23.08.24

Хирургия ВПС направлена на их своевременную диагностику и радикальную коррекцию, особенно тех пороков, при которых их естественное течение приводит к ранней смерти. В условиях непрерывного совершенствования аппаратуры, применяемой в лучевой диагностике, специалисты непрерывно ведут поиск оптимальных алгоритмов использования различных методов медицинской визуализации, которые обладали бы высокой информативностью, наименьшей инвазивностью и лучевой нагрузкой. В современных кардиологических и кардиохирургических клиниках применяется довольно обширный арсенал методов диагностики ВПС,

каждый из которых обладает как преимуществами, так и недостатками.

Трансторакальная ЭхоКГ – самая распространенная, неинвазивная и доступная методика исследования сердца при ВПС, поэтому является приоритетной для детализации внутрисердечной анатомии (определение локализации и количества дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородки, выявление аномалий развития клапанов сердца, оценка выводных трактов правого и левого желудочков) и выполнения морфометрии.

В то же время она является «оператор-зависимым» методом визуализации, имеет ограничения в визуализации экстракар-

диальной патологии (сложности диагностики смешанной формы ТАДВА, оценка ветвей легочных артерий (ЛА), визуализация БАЛК, оценка бронхо-легочной патологии) [1].

Катетеризация полостей сердца, а также селективная ангиография при ВПС сопряжены с хирургическими рисками, особенно актуальными у новорожденных и детей раннего возраста, а высокая степень инвазии, большая лучевая нагрузка, внутрисердечное введение контрастного вещества нередко усугубляют тяжесть состояния ребенка. В связи с этим вполне понятен интерес кардиологов и кардиохирургов к поиску новых диагностических алгоритмов ВПС.

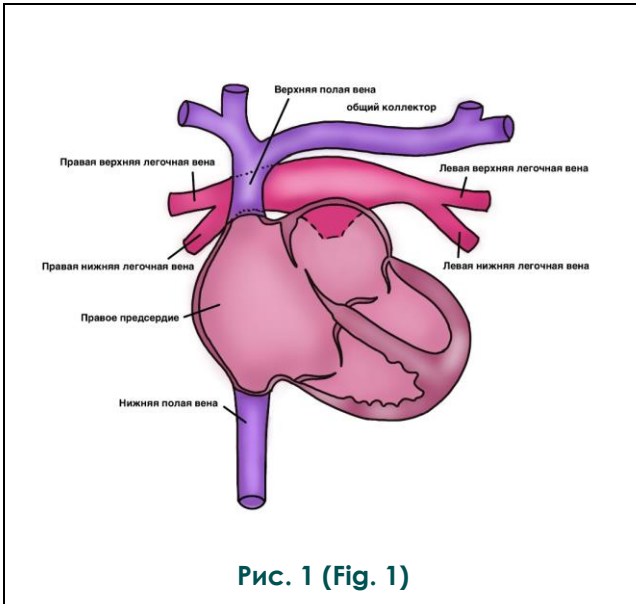


Рис. 1 (Fig. 1)

Рис. 1. Схема.

Схема нормальной анатомии легочных вен. Рисунок – собственность авторов.

Fig. 1. Scheme.

Diagram of normal pulmonary vein anatomy. The drawing is the property of the authors.

КТ усовершенствовала обычные методы визуализации и позволила проводить детальную анатомическую оценку с меньшими рисками, низкой лучевой нагрузкой и высоким пространственным и временным разрешением, с возможной одновременной визуализацией интра- и экстракардиальной патологии [2]. А благодаря протоколам МСКТ с ЭКГ-синхронизацией стала возможной визуализация клапанов сердца и коронарных артерий.

ТАДВА относится к цианотическим порокам и составляет всего 1-1,5% на 10000 живорожденных, что соответствует 0,4-0,9% от всех пациентов с ВПС. ТАДВА характери-

зуется аномальным сбросом крови в обход левого предсердия и часто сочетается с другими пороками сердца, которые во многом повышают выживаемость пациентов, например дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) или открытое овальное окно [3, 4].

В настоящее время у пациентов с ТАДВА без хирургического лечения наблюдается высокая летальность, абсолютное большинство младенцев (до 80%) умирают в возрасте до 1 года из-за тяжелой легочной гипертензии вследствие обструкции ЛВ или маленького ДМПП, такой процент смертности связан с прогрессирующей сердечной недостаточностью и тяжелой формы гипоксии [5, 6]. Смертность после хирургической коррекции ТАДВА за последнее время снизилась до 6% [7].

Изменения гемодинамики при ТАДВА в основном происходят из-за смешивания оксигенированной крови из легких и венозной крови из системного круга кровообращения, что приводит к цианозу и гипоксии разной степени выраженности у новорожденных. Наличие или отсутствие обструкции на любом уровне венозного возврата из легких является наиболее критичным фактором и оказывает большое влияние на клинику и патофизиологию ТАДВА. Обструктивный тип ТАДВА характеризуется высоким легочным венозным давлением, которое приводит к повышению гидростатического давления в капиллярах, что сопровождается отеком легких. Повышенное давление в ЛА приводит к недостаточному притоку крови в легкие. Клиническая картина будет варьировать и зависеть от тяжести обструкции и сопротивления легочных сосудов. При тяжелой обструкции тахипноэ, тахикардия, цианоз и метаболический ацидоз проявляются у пациентов уже в течение первых 12 часов жизни, а летальный исход может наступить в течение нескольких дней, если вовремя не провести хирургическую коррекцию [6].

При физикальном обследовании у пациентов наблюдается мягкий «дующий» систолический шум и увеличение размеров печени, как показатель тяжести сердечной недостаточности. При лабораторной диагностике меняется газовый состав крови, присутствует гипоксемия, а также различной степени выраженности метаболические нарушения.

Нормальная анатомия ЛВ представлена 4 отдельными крупными сосудами: правая и левая верхняя и нижняя вены, которые впадают индивидуально в левое предсердие. Правая верхняя ЛВ дренирует правую верх-

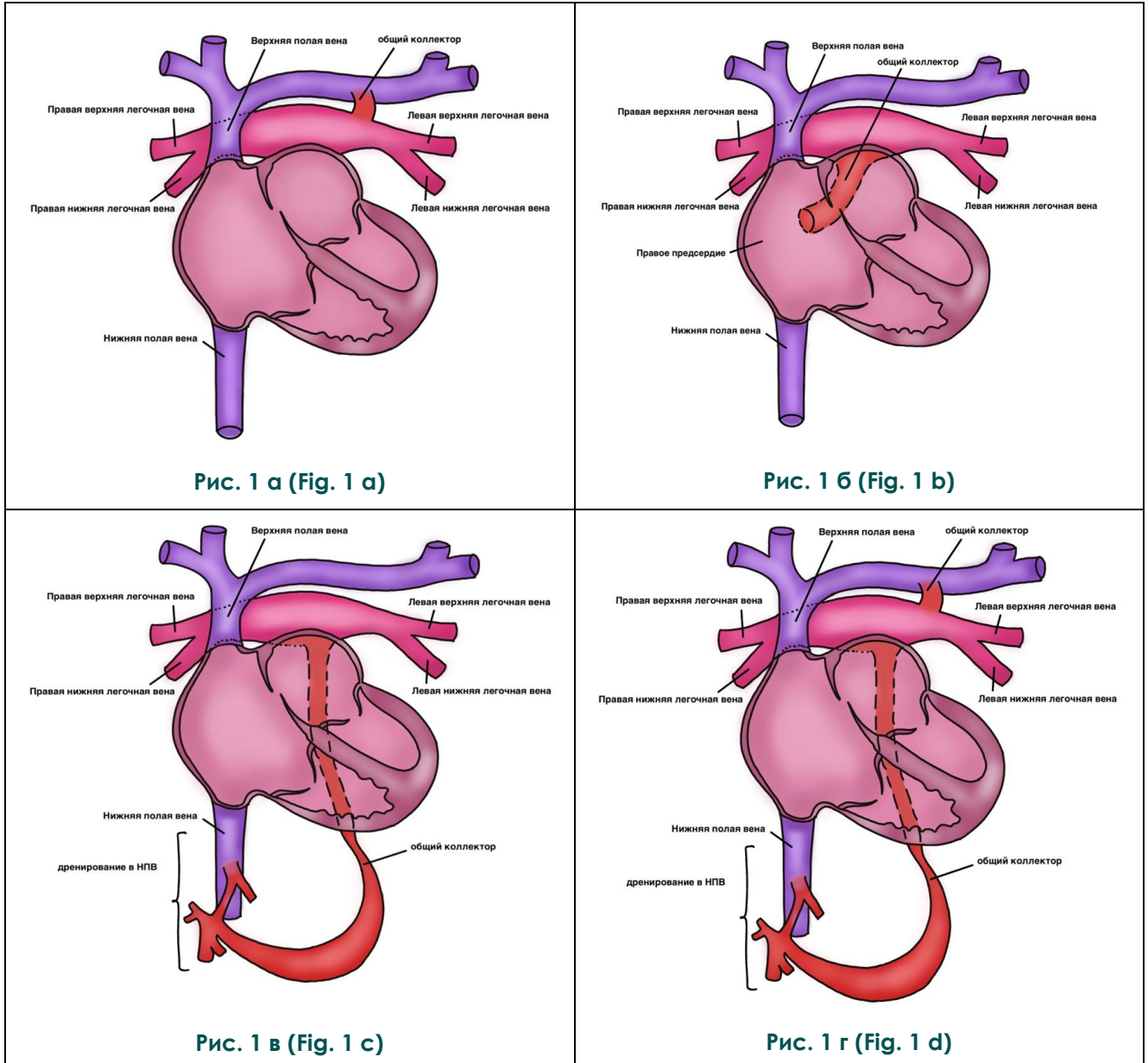


Рис. 2. Схема.

А – Схема супракардиального типа ТАДЛВ (четыре вены впадают в плечеголовную вену). Б – Схема интракардиального типа (дренирование вен происходит в правое предсердие). В – Схема инфракардиального типа (четыре ЛВ собираются в общий коллектор и впадают в НПВ/ВВ/печеночные вены). Г – Схема смешанного типа (одновременное наличие нескольких коллекторов). Рисунок – собственность авторов.

Fig. 2. Scheme.

A – Supracardiac type of TAPVD (four veins drain into the brachiocephalic vein). Б – Intracardiac type of TAPVD (venous drainage occurs into the right atrium). В – Infracardiac type of TAPVD (four pulmonary veins gather into a common collector and empty into the IVC/PV/hepatic veins). Г – Mixed type of TAPVD (simultaneous presence of several collectors). The drawing is the property of the authors.

нюю и среднюю доли легкого, а правая нижняя доля дренируется правой нижней АВ. Левая верхняя АВ дренирует левую верхнюю долю и язычковые сегменты левого легкого, тогда как левая нижняя доля дренируется левой нижней АВ (рис. 1) [8]. Такое анатомическое расположение встречается у 70% населения.

Аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ) – это дренаж одной или нескольких АВ за пределы левого предсердия. Выделяют частичный аномальный дренаж (ЧАДЛВ), когда имеется соединение по крайней мере одной АВ, но не всех, с системной венозной системой или правым предсердием и тотальный (ТАДЛВ), при котором отсутствует прямая связь всех АВ с левым предсердием.

ТАДЛВ составляет около 2% пороков сердца, порок характеризуется большим разнообразием анатомических вариантов. Классификации порока многочисленны, они основаны на его эмбриологических, анатомических, гемодинамических характеристиках. Наиболее распространенной является классификация R. Darling и соавт., согласно которой выделяют 4 типа, в зависимости от уровня впадения дренажа [6]:

Тип 1 – супракардиальный: представляет собой слияние всех четырех АВ позади сердца с образованием общей вены, которая впадает в левую брахиоцефальную вену и далее в верхнюю полую вену. Распространенность – от 45 до 50% (рис. 2 А).

Тип 2 – интракардиальный: аномальная коммуникация АВ на уровне сердца, с их дренированием в правое предсердие или коронарный синус. Распространенность – от 20 до 25% (рис. 2 Б).

Тип 3 – инфракардиальный: дренирование АВ ниже уровня сердца или диафрагмы, например в нижнюю полую вену, воротную вену или печеночные вены. Распространенность – от 20 до 25% (рис. 2 В).

Тип 4 – смешанный: представляет собой комбинацию предшествующих вариантов. Распространенность – от 5 до 10% (рис. 2 Г) [6, 9, 10].

Клинический случай.

Ребенок С., девочка, 2 суток, доставлена в приемный покой НИИ-ККБ№1 из ГБУЗ ККБ№2 в сопровождении бригады реаниматолога. Роды у матери срочные, кесарево сечение 38 недель. Масса при рождении 2700 г, длина 49 см. Оценка при шкале Апгар 8-9 баллов. Состояние ребенка на момент поступления тяжелое, тяжесть обусловлена явлениями гипоксии, в неврологическом статусе преобладает синдром угнетения. Через 30 часов после рождения отмечено снижение

уровня сатурация до 85-88%. Мышечный тонус снижен. Большой родничок 1,0*0,5 см, не напряжен. Кожные покровы чистые, иктеричные, акроцианоз. Видимые слизистые влажные. В отделении продолжена ИВА аппаратом «Evita-4» в режиме BiPAP. Экскурсия грудной клетки симметричная. Аускультативно в легких аппаратное дыхание, проводится равномерно по всем полям, с обеих сторон выслушиваются непостоянные хрипы проводного характера. SpO₂=88-95%. Гемодинамика стабильная: ЧСС=134-175 в минуту, АД=84/35 мм рт. ст. На ЭКГ ритм синусов регулярный. Живот мягкий, не вздут, перистальтика кишечника вялая. Печень +2,0 см из-под края реберной дуги. Стул переходного характера. Мочится в памперс.

Для оценки анатомии и функции сердца была проведена трансторакальная ЭхоКГ, в результате которой обнаружен ВПС: ТАДЛВ с впадением общего коллектора АВ в воротную вену, ДМПП.

С целью предоперационного планирования, для детализации анатомии порока, а также исключения возможных других экстракардиальных аномалий и осложнений, связанных с ВПС (таких, как аномалии развития АВ и бронхо-легочного дерева, отек легких), была проведена МСКТ. Поскольку коллектор АВ располагался поддиафрагмально, в зону сканирования, кроме грудной клетки вошли брюшная полость и забрюшинное пространство (одним блоком). После нативного исследования было проведено МСКТ с болюсным контрастированием, контрастный препарат (Омнипак, с концентрацией йода 350 мг/мл) вводился с помощью инжектора Ulrich, объемом 5 мл, со скоростью 0,8 мл/с, через периферический катетер 24G. Bolus tracking для оптимизации контрастирования не использовался, исследование было начато после введения 4 мл контрастного препарата. Для лучшей визуализации правых отделов сердца с легочными артериями и АВ с воротной веной были проведены две фазы сканирования, на 5-й и на 9-й секундах от начала введения контрастного препарата соответственно. КТ проводили в условиях общей медицинской седации, на аппарате Siemens Definition Flash, 128-срезов. ЭКГ-синхронизация не использовалась, поскольку целью данного исследования была детализация АВ и их коллектора, что позволило снизить лучевую нагрузку.

По данным КТ-исследования: сердце в размерах не увеличено. Легочные вены, количеством 3 справа и 2 слева, впадают в правый и левый коллекторы (калибрами 4,1 мм и 4,3 мм соответственно), расположены



Рис. 3 а (Fig. 3 a)



Рис. 3 б (Fig. 3 b)

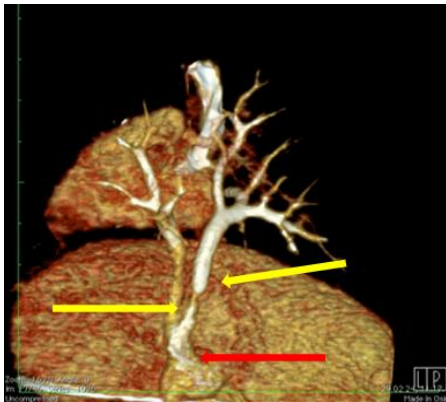


Рис. 3 в (Fig. 3 c)

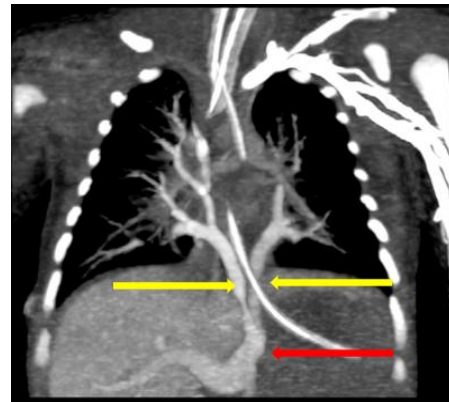


Рис. 3 г (Fig. 3 d)

Рис. 3. А, Б – нативная КТ-органов грудной клетки, аксиальная плоскость, легочное окно.

В – VRT-реконструкция, Г–MIP-реконструкция, корональная плоскость.

а, б – отмечается обогащение сосудистого рисунка обоих легких, снижение воздушности от центра к периферии. КТ-признаки венозного застоя в легких.

в, г – Стрелками указаны пути оттока легочных вен. Желтые указатели – общие коллекторы, которые образуют с обеих сторон верхние и нижние легочные вены. Красный указатель – поддиафрагмальное объединение 2-х коллекторов в общий и его впадение в воротную вену.

Fig. 3. A, B – native CT of the chest, axial slices, lung window. C – VRT-reconstruction, D – MIP-reconstruction, coronal planes.

a, b – Enrichment of the vascular pattern of both lungs is visualized with a decrease in airiness from the center to the periphery. CT-signs of venous congestion in the lungs.

c, d – The arrows indicate the outflow routes of the pulmonary veins. Yellow pointers are common collectors that form the upper and lower pulmonary veins on both sides. Red pointer is the subdiaphragmatic union of the two collectors into a common one and its entry into the portal vein.

на 10-12 мм ниже уровня диафрагмы. Правый и левый коллекторы сливаются в единый, впадающий в воротную вену. Размеры единого коллектора составляют: протяженность – 7,3 мм, калибр – 6,3 мм.

Выявлен ДМПП до 6 мм. Аорта (Ao) типично выходит из левого желудочка, калибр Ao на уровне фиброзного кольца АК – 5,4 мм, на уровне синусов Вальсальвы – 7,5 мм, на уровне синотубулярного гребня – 4,9 мм. Ка-

либр восходящей аорты – 5,9 мм. Калибр переднего отдела дуги – 5,7 мм, заднего отдела – 3,5 мм. Калибр аорты на уровне перешейка – 3,5 мм. Калибр средней трети нисходящей грудной аорты – 4,4 мм, калибр на уровне диафрагмального отверстия – 4 мм.

ВПВ и НПВ типично впадают в правое предсердие.

Легкие в полном объеме. Сосудистый рисунок легких обогащен, воздушность сни-

жена. Трахея и бронхи визуализируются обычными. Внутригрудные лимфатические узлы не увеличены. Свободной жидкости в задних синусах, перикарде, брюшной полости и забрюшинном пространстве не выявлено. Костные структуры просмотрены в специальном «окне». Остеолитических, остеопластических очагов не выявлено.

По результатам КТ сердца был определен ВПС, инфракардиальный тип ТАДЛВ, ДМПП. Признаки венозного застоя в легких.

На основании проведенных исследований была выполнена хирургическая коррекция порока – гемодинамическая радикальная коррекция тотального аномального дренажа АВ. На пятые сутки после операции пациентка в удовлетворительном состоянии переведена из отделения реанимации в палату. На 13-е сутки пациентка была выписана.

Обсуждение.

Младенцы, рожденные с ТАДЛВ, имеют неблагоприятный прогноз: 50% детей умирают после 3 месяцев жизни, при этом смерть наступает в течение первых нескольких недель/месяцев жизни, выживают в течение первого года жизни только 20%, в период с 3 месяцев до 1 года погибают около 30% пациентов [1]. Причина смерти у таких пациентов – тяжелая легочная гипертензия вследствие обструкции АВ или малого ДМПП [11]. У младенцев, переживших первые несколько недель жизни, отмечается кардиомегалия и легочная гипертензия. У большинства пациентов наблюдаются цианоз, тахипноэ, рецидивирующие эпизоды тяжелой легочной гипертензии, задержка развития, отеки и гепатомегалия [12].

По данным анализа J. Hazelrig и соавт. о естественном течении порока у пациентов с ТАДЛВ без хирургического лечения: медиана выживаемости составляла 2 месяца, при этом минимальная выживаемость – 1 день, а максимальная – 49 лет; 90% смертей отмечается в первый год жизни. Обструкция АВ значительно снижает медиану выживаемости с 2,5 месяцев до 3 недель. Пациенты с инфракардиальной формой ТАДЛВ, по данным авторов, имеют более агрессивное течение и худший прогноз, медиана выживаемости у этих пациентов – не более 3 недель, при этом наличие ДМПП увеличивает % выживаемости [6].

В каждой из форм порока могут наблюдаться обструкции легочного венозного возврата, именно от них зависят клиника и прогноз порока, в 80% случаев обструкции встречаются при инфракардиальном типе [1, 4, 13]. Они могут иметь место как на уровне

самих коллекторов, так и на уровне межпредсердной перегородки, либо быть связаны с внешним сдавлением (в месте впадения в ВПВ, при прохождении коллектора между левой ЛА и левым бронхом или правой ЛА и трахеей) [13]. Нередко ТАДЛВ может сопровождаться еще какой-либо аномалией правого легкого (гипоплазия доли) или ВПС (ДМПП, ДМЖП, тетрада Фалло, коарктация аорты и др.) [1 - 4].

Продемонстрированные данные подчеркивают степень критичности состояния пациентов и свидетельствуют о необходимости своевременной точной диагностики ТАДЛВ и сопутствующей пороку патологии, а также экстренной хирургической коррекции по жизненным показаниям. Целью хирургического вмешательства является нормализация дренажа легочных вен в левое предсердие.

В настоящее время, с учетом клинических рекомендаций РФ от 2021 года, существует алгоритм инструментального и диагностического исследования пациентов с ТАДЛВ [13]:

1. Трансторакальная ЭхоКГ;

2. Зондирование камер сердца;

3. КТ с контрастированием/МРТ с контрастированием.

Безопасность, высокая эффективность и доступность – основные требования к методам визуализации, особенно у детей, поэтому первоочередным методом в постановке диагноза является трансторакальная ЭхоКГ. Преимуществом данного метода визуализации является безопасность (отсутствие лучевой нагрузки), способность проводить комплексную анатомо-функциональную оценку сердца. Трансторакальная ЭхоКГ остается эффективным скрининговым методом диагностики ТАДЛВ, однако не может считаться окончательной предоперационной диагностической методикой, поскольку ограничена в детальной визуализации АВ, ЛА, аорты, а также бронхо-легочного дерева [14, 15]. Кроме того, трансторакальная ЭхоКГ является методикой с невысоким пространственным разрешением, которая зависит от акустического окна, и создает сложности в детальной оценке анатомии экстракардиальных структур и выявлении возможных сопутствующих клинически значимых аномалий у детей с ВПС [2].

Вторым по частоте применения диагностическим методом в кардиохирургии является ангиокардиография (АКГ), которая не является массовым методом исследования, но остается одним из основных методов диагностики, особенно в вопросах оценки функционального состояния малого круга крово-

обращения. Диагностическая ценность АКГ в выявлении различных форм ТАДЛВ значительно выше, чем трансторакальной ЭхоКГ. Это обусловлено прежде всего программными алгоритмами обработки изображений, основанных на субтракции изображения, которые позволяют более отчетливо дифференцировать тип ТАДЛВ. Однако, кроме осложнений, свойственных данному методу (нарушения ритма, аллергические реакции на контрастный препарат и т.д.), для проведения АКГ необходимы госпитализация, подготовка больного к обследованию, премедикация [6].

На сегодня малоинвазивные методы лучевой диагностики (КТ и МРТ сердца с внутривенным болюсным контрастированием) конкурируют с прямой ангиографией в визуализации интра- и экстракардиальных структур у пациентов с ВПС. Для визуализации сердца и околосердечных структур у новорожденных, младенцев и детей младшей возрастной группы КТ с контрастным усилением (КУ) используется чаще, чем МРТ, поскольку методика является доступной, менее сложной и непродолжительной по времени, что предполагает менее длительное пребывание ребенка в наркозе [2].

Одним из значимых достоинств томографических методов кардиовизуализации является возможность получения изображений в любой произвольной плоскости и их реконструкция, что упрощает процесс предоперационного планирования коррекции ВПС для кардиохирургов. В отличие от трансторакальной ЭхоКГ, МСКТ с КУ позволяет оценить экстракардиальную патологию, определяющую тактику коррекции и послеоперационный прогноз осложнений. Так, например, диагностическая ценность трансторакальной ЭхоКГ уступает МСКТ с КУ в

оценке калибров ЛА, АВ, аорты, а также толщины сосудистой стенки [14 - 16].

Так, по данным Абралова Х.К. и соавторов, эффективность КТ и интраоперационной ревизии при инфракардиальной форме ТАДЛВ составила: чувствительность – 100%, специфичность – 100%, общая точность – 100 [16].

В представленном клиническом случае выполненная трансторакальная ЭхоКГ позволила определить наличие ВПС – ТАДЛВ, однако визуализация АВ и ЛА была затруднительна. С помощью МСКТ с КУ были исключены обструкция венозного возврата из легких и врожденная бронхо-легочная патология. Представленный алгоритм – сочетание ЭхоКГ и МСКТ с КУ стал основой для планирования хирургической коррекции врожденного порока, позволил избежать инвазивную ангиографию.

Заключение.

Тактика ведения пациентов с ВПС, этапность проводимого лечения, а также результаты хирургической коррекции зависят от предоперационной оценки анатомических особенностей и сопутствующих осложнений. Каждый из методов имеет свои преимущества и недостатки, поэтому применения только одного метода визуализации для получения надежных результатов недостаточно. У детей с ВПС на различных этапах диагностики должен применяться мультимодальный подход.

Источник финансирования и конфликт интересов.

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования и конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Список литературы:

1. Науменко Е.И., Гришуткина И.А., Назарова И.С., Самошкина Е.С., Тягушева Е.Н., Широкова А.А. Трудности диагностики врожденного порока сердца инфракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен. Клинический случай. Современные проблемы науки и образования. 2021; 6. DOI: 10.17513/spno.31288.
2. Хасанова К.А., Терновой С.К., Абрамян М.А. Возможности современных методов визуализации в диагностике и предоперационном планировании тетрады Фалло. REJR. 2023; 13 (4): 56-68. DOI: 10.21569/2222-7415-2023-13-4-56-68.
3. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002; 39 (12): 1890.
4. Reller, Strickland M.J. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta. J Pediatr. 2008; 153 (6): 807.
5. Antonia Schulz, Damien M. Wu, Shuta Ishigami, Edward Buratto, Duncan MacGregor, Matthew S. Yong, Yaroslav Ivanov, Roberto Chiletto, Christian P. Brizard, Konstantinov I.E. Outcomes of total anomalous pulmonary venous drainage repair in neonates and the impact of pulmonary hypertension on survival. JTCVS Open. 2022; 12: 335-343.
6. Плотников М.В., Омельченко А.Ю., Горбатов Ю.Н., Тарасов Д.Г., Иванцов С.М., Соинов 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>
7. Alexi-Meskhisvili 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.

8. Kandathil A, Chamrathy M. Pulmonary vascular anatomy, anatomical variants. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2018; 8 (3): 201-207.

9. Van Praagh S., Carrera M.E., Sanders S., Mayer J.E., Van Praagh R. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium due to malposition of septum primum. *Anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment: a study based on 36 cases*. *Chest*. 1995; 107 (6): 1488-98.

10. Craig J.M., Darling R.C., Rothney W.B. 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 (1): 44-64.

11. Kirshborn P., Jagers J., Underleider R. Total anomalous pulmonary venous connection. In: *Pediatric Cardiac Surgery, 3rd ed, Mavroudis C (Ed), Mosby, Philadelphia*. 2003; 612.

12. Seale A.N., Uemura H., Webber S.A., Partridge J., Roughton M., Ho S.Y. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*. 2010; 122 (25): 2718-1726.

References:

1. Naumenko E.I., Grishutkina I.A., Nazarova I.S., Samoshkina E.S., Tyagusheva E.N., Shirokova A.A. Difficulties in diagnosis of congenital heart device – infracardial form of total anomalous drainage of pulmonary veins. *Clinical case. Modern problems of science and education*. 2021; 6 (in Russian).

2. Khasanova K.A, Ternovoy S.K., Abramyan M.A. Possibilities of modern imaging modalities in the diagnosis and preoperative assessment of Tetralogy of Fallot. *REJR* 2023; 13 (4): 56-68. <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2023-13-4-56-683>. (in Russian).

3. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 39 (12): 1890.

4. Reller, Strickland M.J. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta. *J Pediatr*. 2008; 153 (6): 807.

5. Antonia Schulz, Damien M. Wu, Shuta Ishigami, Edward Buratto, Duncan MacGregor, Matthew S. Yong, Yaroslav Ivanov, Roberto Chiletto, Christian P. Brizard, Konstantinov I.E. Outcomes of total anomalous pulmonary venous drainage repair in neonates and the impact of pulmonary hypertension on survival. *JTCVS Open*. 2022; 12: 335-343.

6. Plotnikov M.V., Omelchenko A.Yu., Gorbatykh Yu.N., Tarasov D.G., Ivantsov S.M., Soynov I.A. Current trends in the diagnosis and treatment of total anomalous pulmonary venous connection. *Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery*. 2021; 14 (2): 123-134. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/kardio202114021123> (in Russian).

7. Alexi-Meskhisvili 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.

8. Kandathil A, Chamrathy M. Pulmonary vascular anatomy, anatomical variants. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2018; 8 (3): 201-207.

13. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации «Тотальный аномальный дренаж легочных вен», 2021.

14. Quanli Shen, Mier Pa, Xihong Hu, Junbo Wang. Role of plain radiography and CT angiography in the evaluation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection. 2013; 43 (7): 827-35.

15. Хасанова К.А., Терновой С.К., Абрамян М.А. Возможности современных методов лучевой диагностики в определении и предоперационном планировании коарктации аорты у детей до года и младшей возрастной группы. *Медицинская визуализация*. 2023; 27 (4): 56-67 <https://doi.org/10.24835/1607-0763-1325>

16. Абралов Х.К., Холмуратов А.А., Маматов М.А., Муратов У.А., Акбархонов Б.Ж., Бердиев К., Кобилжонов Б.Х. Сравнительный анализ эффективности лучевых методов в диагностике анатомических вариантов тотального аномального дренажа легочных вен. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2023; 16 (3): 254-261 <https://doi.org/10.17116/kardio202316031254>.

9. Van Praagh S., Carrera M.E., Sanders S., Mayer J.E., Van Praagh R. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium due to malposition of septum primum. *Anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment: a study based on 36 cases*. *Chest*. 1995; 107 (6): 1488-98.

10. Craig J.M., Darling R.C., Rothney W.B. 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 (1): 44-64.

11. Kirshborn P., Jagers J., Underleider R. Total anomalous pulmonary venous connection. In: *Pediatric Cardiac Surgery, 3rd ed, Mavroudis C (Ed), Mosby, Philadelphia*. 2003; 612.

12. Seale A.N., Uemura H., Webber S.A., Partridge J., Roughton M., Ho S.Y. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*. 2010; 122 (25): 2718-1726.

13. Clinical guidelines of the Ministry of Health of the Russian Federation. Total abnormal pulmonary venous drainage, 2021. (in Russian).

14. Quanli Shen, Mier Pa, Xihong Hu, Junbo Wang. Role of plain radiography and CT angiography in the evaluation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection. 2013; 43 (7): 827-35.

15. Khasanova K.A, Ternovoy S.K., Abramyan M.A. The possibilities of modern radiological modalities in aortic coarctation diagnosis and preoperative planning in infants and young age group children. *Medical imaging*. 2023; 27 (4): 56-67. <https://doi.org/10.24835/1607-0763-1325> (in Russian).

16. Abralov Kh.K., Kholmuratov A.A., Mamatov M.A., Muratov U.A., Akbarkhonov B.Zh., Berdiev K.B., Kobilzhonov B.Kh. Efficiency of radiological imaging in diagnosis of anatomical variants of total anomalous pulmonary venous return. *Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery*. 2023; 16 (3): 254-261. <https://doi.org/10.17116/kardio202316031254> (in Russian).