

УДК 616.141-089.48:612.215.8+612.13.019.941

DOI: 10.24884/1682-6655-2019-18-1-24-30

А. А. МОРОЗОВ¹, Р. Р. МОВСЕСЯН^{2,3}

Особенности легочного кровотока и системной гемодинамики у пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен

¹ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия
197341, Россия, Санкт-Петербург, ул. Акkuratова, д. 2

² Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детская городская больница № 1», Санкт-Петербург, Россия
198205, Россия, Санкт-Петербург, ул. Авангардная, д. 14, лит. А

³ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия
195067, Россия, Санкт-Петербург, Пискаревский пр., д. 47
e-mail: morozov_aa@almazovcentre.ru

Статья поступила в редакцию 13.01.19; принята к печати 01.02.19

Резюме

Настоящий обзор посвящен вопросам гемодинамики при тотальном аномальном дренаже легочных вен. Отражены особенности строения легочного венозного возврата, легочной и системной гемодинамики при различных типах порока, механизмы формирования обструкции. Показаны основные диагностические проблемы и задачи, в том числе на пренатальном уровне. Обсуждены принципы, результаты и нерешенные вопросы хирургического лечения порока, требующие дальнейшего изучения.

Ключевые слова: тотальный аномальный дренаж легочных вен, обструкция легочного венозного возврата, гемодинамика

Для цитирования: Морозов А. А., Мовсесян Р. Р. Особенности легочного кровотока и системной гемодинамики у пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен. Регионарное кровообращение и микроциркуляция. 2019; 18(1):24–30. Doi: 10.24884/1682-6655-2019-18-1-24-30

УДК 616.141-089.48:612.215.8+612.13.019.941

DOI: 10.24884/1682-6655-2019-18-1-24-30

А. А. MOROZOV¹, R. R. MOVSESIAN^{2,3}

Hemodynamic aspects of pulmonary and systemic bloodflow in patients with total anomalous pulmonary venous connection

¹ Almazov National Medical Research Centre, Russia, Saint-Petersburg
197341, Russia, Saint-Petersburg, Akkuratova street, 2

² Saint-Petersburg Children's City Hospital № 1, Russia, Saint-Petersburg
198205, Russia, Saint-Petersburg, Avangardnaya street, 14, A

³ North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov, Russia, Saint-Petersburg
195067, Russia, Saint-Petersburg, Piskarevskii street, 47

Received 13.01.19; accepted 01.02.19

Summary

This review is focused on the problem of the hemodynamics in patients with total anomalous pulmonary venous connection. The article describes a structural features of the pulmonary venous return depending on the anatomical type, pulmonary and systemic hemodynamics, origin and effect of the pulmonary venous return obstruction on the hemodynamics. We presented basic diagnostic problems and principles, including prenatal level, and discussed trends, results and unsolved questions of the surgical treatment of the patients with total anomalous pulmonary venous connection.

Keywords: total anomalous pulmonary venous connection, pulmonary venous return obstruction, hemodynamics

For citation: Morozov A. A., Movsesian R. R. Hemodynamic aspects of pulmonary and systemic bloodflow in patients with total anomalous pulmonary venous connection. Regional hemodynamics and microcirculation. 2019; 18(1):24–30. Doi: 10.24884/1682-6655-2019-18-1-24-30

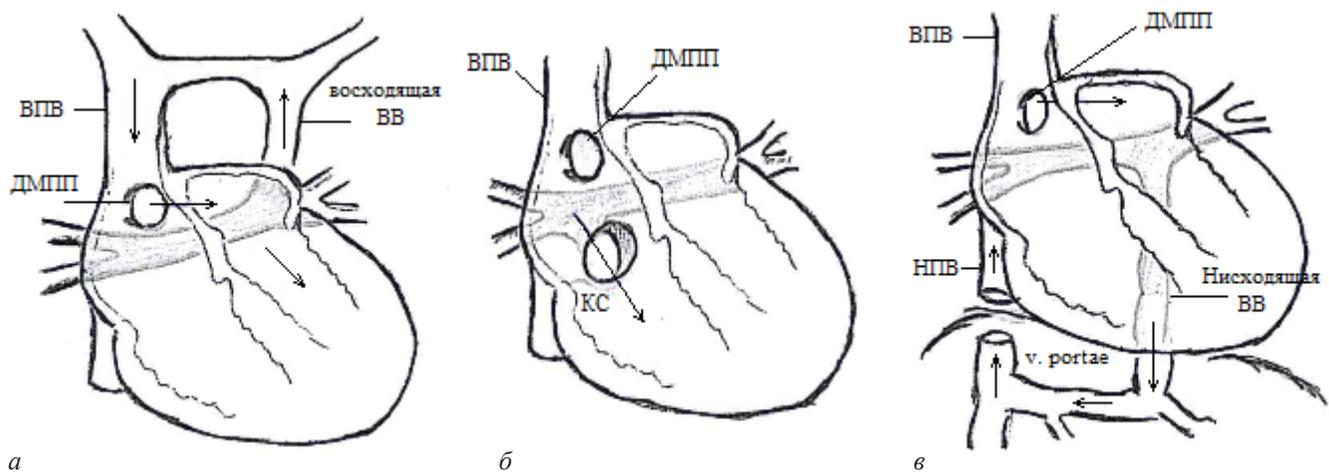


Рис. 1. Дренажирование легочного венозного возврата при различных типах ТАДЛВ:

ВПВ – верхняя полая вена; НПВ – нижняя полая вена; КС – коронарный синус; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ВВ – вертикальная вена

Fig. 1. Pulmonary venous drainage in patients with TAPVC:

ВПВ – superior vena cava; НПВ – inferior vena cava; КС – coronary sinus; ДМПП – atrial septal defect; ВВ – vertical vein

Тотальный anomальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) составляет 2–3 % от всех врожденных пороков сердца [1, 2]. Особенности гемодинамики порока определяются отсутствием прямого соединения легочных вен с левым предсердием. В результате смешивание оксигенированной и венозной крови происходит на уровне правого предсердия, что и определяет одинаковую сатурацию во всех сердечных камерах, следствием чего является гипоксия и цианоз. ТАДЛВ является 5-м по частоте встречаемости среди всех цианотических пороков сердца. В зависимости от уровня дренирования легочных вен в настоящее время принято выделять 4 типа порока [3]: супракардиальный – 45 %, кардиальный – 25 %, инфракардиальный – 20 % и смешанный – 10 % [4–6]. При супракардиальном типе легочные вены, как правило, формируют общий ретрокардиальный коллектор, который дренируется, как правило, в левую безымянную вену посредством восходящей вертикальной вены (ВВ), менее часто – в ВПВ или *v. azygous* (рис. 1, а). Кардиальный тип дренирования предполагает впадение легочных вен непосредственно в правое предсердие или через коронарный синус (рис. 1, б). При инфракардиальном типе легочные вены дренируются через нисходящую вертикальную вену в *v. portae* или венозный проток (рис. 1, в). Также в литературе описаны случаи дренирования легочных вен в желудочные и печеночные вены или же непосредственно в нижнюю полую вену [7]. Смешанный тип порока включает дренирование легочных вен на разных уровнях и может характеризоваться асимметричным впадением («3+1»), при котором одна из легочных вен дренируется отдельно от остальных, симметричным («2+2») впадением с раздельным дренированием вен правого и левого легкого или же отдельным дренированием всех 4 вен [8].

Тяжесть клинических проявлений порока определяется рядом гемодинамических особенностей, среди которых – обструкция легочного венозного возврата и ее выраженность, а также состояние межпредсердного сообщения. Обструкция оттока из легочных вен

является одним из ключевых аспектов гемодинамики порока, выявляясь, по данным различных авторов, в более чем 30 % случаев ТАДЛВ [4, 6, 9].

В отсутствие обструкции легочного венозного кровотока гемодинамика ТАДЛВ характеризуется объемной перегрузкой правых отделов сердца [5]. Сразу после рождения распределение крови между системным и легочным кровотоком приблизительно одинаковое, поскольку сопротивление обоих кругов кровообращения практически равно. Снижение легочного сосудистого сопротивления в течение первых недель жизни ведет к прогрессивному смещению большей части смешанной венозной крови в сторону легочной циркуляции, отмечается развитие дилатации и гипертрофии правого желудочка и дилатации легочной артерии. За счет легочной гиперциркуляции при адекватном смешивании в правом предсердии сатурация в правом желудочке, легочной артерии, левом предсердии, левом желудочке и аорте может быть равной уровню сатурации в правом предсердии, достигая 90 %. Кроме того, объемная перегрузка малого круга кровообращения у пациентов с ТАДЛВ приводит к структурным изменениям сосудов. По данным S. G. Haworth [10], как при супракардиальном, так и при инфракардиальном типе дренирования отмечается увеличение артериального мышечного слоя в виде утолщения сосудистой стенки и распространения мышечных клеток в более мелкие и периферические артерии по сравнению с нормой. Схожие изменения по типу «артериализации» вен определяются и в структуре венозной стенки. Полученные результаты исследований нашли подтверждение в дальнейшем, выявив увеличение толщины медиального слоя артерий, пролиферацию интимы в преацинарных венах, а также аномально малый диаметр и утолщенную стенку экстрапульмональных вен. По мнению автора, выявленные изменения сосудистого русла, формирующиеся в периоперативном периоде, способны predisposing к развитию венозной обструкции, несмотря на успешную хирургическую коррекцию порока [11]. У пациентов без обструкции легочного

венозного возврата рестрикция на уровне межпредсердной перегородки приводит к ограничению преднагрузки левых камер сердца и, как следствие, оказывает негативное влияние на состояние системной гемодинамики.

При ТАДЛВ с обструкцией легочному венозному возврату повышенное легочное венозное давление передается на легочные капилляры. Превышение гидростатического давления в капиллярах осмотического давления крови ведет к развитию отека легких. Рефлекторная констрикция легочных артериол ведет к снижению легочного кровотока, легочной гипертензии, гипертрофии правого желудочка и, в конечном счете, правожелудочковой недостаточности. Перегрузка правого желудочка объемом и давлением способствует смещению межжелудочковой перегородки влево, что в сочетании со сниженным притоком из левого предсердия ведет к уменьшению объема левого желудочка. В результате низкого объема наполнения левого желудочка, как правило, имеет место малый системный выброс [12].

У пациентов с супракардиальным типом обструкция оттока по легочным венам регистрируется в около 50 % случаев, локализуясь в области слияния коллектора легочных вен с восходящей вертикальной веной, впадения вертикальной вены в безымянную вену или безымянной вены в ВПВ. В большинстве случаев супракардиального ТАДЛВ дренирование коллектора легочных вен обеспечивается через леворасположенную вертикальную вену, которая проходит в левом паравертебральном желобе и впадает левую брахиоцефальную вену. При расположении вертикальной вены кзади от левой легочной артерии возможно развитие компрессии леворасположенной вертикальной вены между левой легочной артерией и бронхом, с формированием левостороннего «порочного круга», при котором повышение давления в легочной артерии приводит к прогрессированию обструкции [13]. При формировании праворасположенной вертикальной вены (при доминировании правой общей кардинальной системы) коллектор легочных вен может дренироваться в ВПВ, атриокавальное устье или *v. azygous*. При расположении вертикальной вены между правой легочной артерией и бифуркацией трахеи возможно развитие правостороннего «порочного круга» [14]. Обструктивный тип гемодинамики редко встречается при кардиальном типе, однако типичен для пациентов с инфракардиальным дренированием легочных вен. В последнем случае обструкция происходит при прохождении нисходящей вертикальной вены через диафрагму или при впадении ее в венозный проток.

Говоря о системной гемодинамике, необходимо отметить ряд особенностей левых камер сердца у пациентов с ТАДЛВ. Проведенные исследования выявили уменьшение размеров левого предсердия и левого желудочка [15–17], уменьшение максимального объема левого предсердия (55 % от нормы), снижение конечно-диастолического объема (менее 67 % от нормы у трети пациентов) и систолического выброса ЛЖ (75 % от нормы) [18]. Небольшие

размеры левого предсердия у пациентов с ТАДЛВ, по данным D. A. Goog et al. [19], напрямую связаны с низким сердечным выбросом. Снижение объема предсердия более чем на 50 % ведет к значимому снижению сердечного выброса, тогда как сердечная производительность существенно улучшается при повышении предсердного комплайнса в условиях постоянной желудочковой контрактильности [15]. У пациентов раннего возраста масса миокарда ЛЖ соответствует нормальным значениям, однако полость ЛЖ скомпрометирована левосторонним смещением межжелудочковой перегородки вследствие перегрузки правых отделов сердца объемом и давлением. Выраженное смещение перегородки сопряжено с изменениями архитектуры миокарда в области септального прикрепления свободной стенки ЛЖ. Кроме того, по мнению авторов, смещение перегородки и лево-правый шунт ограничивает развитие окружности аортального клапана [20]. Данные, опубликованные G. C. Rosenquist et al. [21], продемонстрировали уплощение или выпуклость левого контура межжелудочковой перегородки, при этом собственно межжелудочковая перегородка была длиннее и шире в средней части по сравнению с нормой. Однако длина окружности колец митрального и аортального клапанов находилась в пределах нормальных значений. Таким образом, авторы посчитали, что объем ЛЖ не уменьшается, несмотря на изменение формы желудочка. По данным H. Misumi et al. [22], отмечается увеличение конечно-диастолического диаметра ЛЖ непосредственно после коррекции порока (с $1,16 \pm 0,4$ до $1,62 \pm 0,28$ см) и через месяц после операции ($1,79 \pm 0,34$ см). Фракция укорочения ЛЖ непосредственно после операции снизилась с 38 до 35 %, однако в дальнейшем сохранялись нормальные значения данного показателя. Соотношение давления в правом и левом желудочке уменьшилось с 1,0 до 0,69 непосредственно и до 0,39 через месяц после операции. Основываясь на полученных данных, авторы полагают, что дооперационное снижение конечно-диастолического объема ЛЖ у пациентов с ТАДЛВ обусловлено не столько снижением преднагрузки ЛЖ, сколько девиацией межжелудочковой перегородки кпереди за счет высокого давления в ПЖ. По мнению авторов, малый размер ЛЖ не влияет на результаты хирургической коррекции ТАДЛВ. С. K. L. Phoon et al. [23] показали, что, несмотря на небольшой истинный дооперационный объем желудочка, в большинстве случаев определяются достаточные размеры аортального и митрального клапана, что, в свою очередь, говорит об отсутствии «хронической» гипоплазии ЛЖ. Авторы считают, что внутриутробно объем ЛЖ является нормальным или близким к норме, тогда как правожелудочковая перегрузка с компрессией ЛЖ происходит лишь постнатально. Таким образом, у пациентов с перегрузкой ПЖ так называемая «гипоплазия» ЛЖ определяется не столько компрессией, сколько недостаточным наполнением желудочка. Истинная гипоплазия левых отделов сердца в сочетании с ТАДЛВ встречается менее чем в 1 % наблюдений. Представленные данные свидетельствуют о возмож-

ности выполнения бивентрикулярной (радикальной) коррекции порока у пациентов с ТАДЛВ, несмотря на небольшие размеры левых камер сердца.

Существует ряд специфических гемодинамических характеристик ТАДЛВ. Одной из таких особенностей является резкая отрицательная динамика при назначении простагландинов при обструктивном типе ТАДЛВ. Увеличение потока крови в легочные артерии через функционирующий артериальный проток в условиях существующей обструкции легочного венозного возврата ведет к тяжелому отеку легких и декомпенсации состояния пациента [24]. Другой особенностью гемодинамики ТАДЛВ является возможность формирования дифференцированного цианоза. У пациентов с инфракардиальным типом порока в сочетании с открытым артериальным протоком за счет преимущественного тока деоксигенированной крови из ВПВ через трикуспидальный клапан в правый желудочек, легочную артерию и далее через открытый артериальный проток в нисходящую аорту, тогда как оксигенированная кровь из НПВ направляется в левые отделы и восходящую аорту. Результатом является более высокая сатурация на верхних конечностях и более низкая – на нижних. У пациентов с супракардиальным типом возможно формирование обратного дифференцированного цианоза, при котором сатурация на нижних конечностях будет выше сатурации на верхних [25].

Особенности гемодинамики порока являются определяющими с точки зрения клинической картины заболевания. У пациентов с обструкцией легочного венозного возврата отмечается быстрое развитие выраженного цианоза, тахипноэ в сочетании с тахикардией, гипотонии. При анализе газового состава крови у пациентов выявляется выраженная гипоксия с метаболическим ацидозом. Пациенты без обструкции могут иметь асимптомное или малосимптомное течение, проявления минимального цианоза. Клинический статус таких пациентов будет определяться соотношением легочного и системного кровотока и степенью выраженности легочной гипертензии. Однако вне зависимости от текущего клинического статуса диагноз ТАДЛВ является абсолютным показанием к оперативному лечению порока.

Возможность быстрого развития тяжелых нарушений гемодинамики после рождения и критического состояния пациентов с ТАДЛВ, в особенности с обструкцией легочного венозного кровотока, характеризует актуальность проблемы диагностики порока. Отличительной чертой ТАДЛВ является его чрезвычайная сложность ультразвукового выявления на пренатальном уровне. Исследование A. N. Seale et al. [26] показало, что из 424 случаев ТАДЛВ пренатальный диагноз порока был установлен лишь в 8 (1,9 %) случаев, при этом летальность среди новорожденных с пренатальным диагнозом отсутствовала, тогда как среди пациентов с постнатальным выявлением ТАДЛВ летальность составила 17,8 %. По данным D. Laux et al. [1], у 95 пациентов с изолированным ТАДЛВ пренатальный ультразвуковой диагноз был установлен в 14 случаях, из которых был подтвержден после рождения в 10 случаях, в оставшихся 4 диагнозы являлись ложноположитель-

ными. Авторы подчеркивают высокую сложность пренатальной диагностики ТАДЛВ, в том числе на экспертном уровне. По мнению T. Tongsong et al. [27], для повышения эффективности пренатальной ультразвуковой диагностики целесообразно использовать правила больших и малых критериев оценки, при котором большим критерием является отсутствие соединения между легочными венами и левым предсердием, тогда как к малым критериям относятся: 1) наличие сосудистого коллектора, расположенного позади предсердия; 2) аномальный сосудистый спектр при доплеровском исследовании легочных вен; 3) гладкая задняя стенка левого предсердия; 4) расширенное ретроатриальное пространство; 5) расширение коронарного синуса (для кардиальной формы порока); 6) расширение верхней полой или брахиоцефальной вены; 7) выявление дополнительного сосуда на трехсосудистом срезе/трехсосудистом срезе с трахеей или вертикальной нисходящей вены. Сочетание большого критерия и, как минимум, одного малого критерия является диагностически значимым для диагностики ТАДЛВ.

В постнатальном периоде, в особенности при диагностических задачах, не решенных ультразвуковым методом, эффективным инструментом является мультиспиральная компьютерная томография. T. H. Kim et al. [28] считают, что сочетание аксиальных и 3D изображений обладает высокой детекционной способностью (100 и 95–98 % соответственно) при диагностике ТАДЛВ. По мнению Q. Shen et al. [29], мультиспиральная компьютерная томография превосходит трансторакальную эхокардиографию в оценке дренажа легочных вен и выявлению обструкции, в особенности у пациентов с инфракардиальным и смешанным типом ТАДЛВ. Использование дооперационного диагностического зондирования полостей сердца в настоящее время не является рутинным и целесообразно у пациентов с поздним обращением для измерения давления в легочной артерии, а также, кроме диагностических, в лечебных целях для стабилизации критических пациентов. К подобным манипуляциям можно отнести проведение баллонной атриосептостомии при обструкции легочного венозного возврата на уровне межпредсердного сообщения [30], транслюминальной баллонной ангиопластики или стентирования стеноза вертикальной вены при супракардиальном типе ТАДЛВ [31–34], стентирования венозного протока при инфракардиальном ТАДЛВ [35]. Тем не менее данные вмешательства носят временный, подготовительный характер для проведения оперативного лечения на открытом сердце.

Основной задачей оперативного лечения ТАДЛВ является создание нерестриктивного сообщения между легочными венами и левым предсердием. История хирургической коррекции порока берет свое начало с 1950-х гг., когда W. H. Jr. Muller [36] опубликовал случай успешного лечения «полной транспозицией легочных вен» у ребенка 4 лет, в ходе которого был сформирован анастомоз между ушком левого предсердия и легочными венами из левой торакотомии. За более чем полувековой пери-

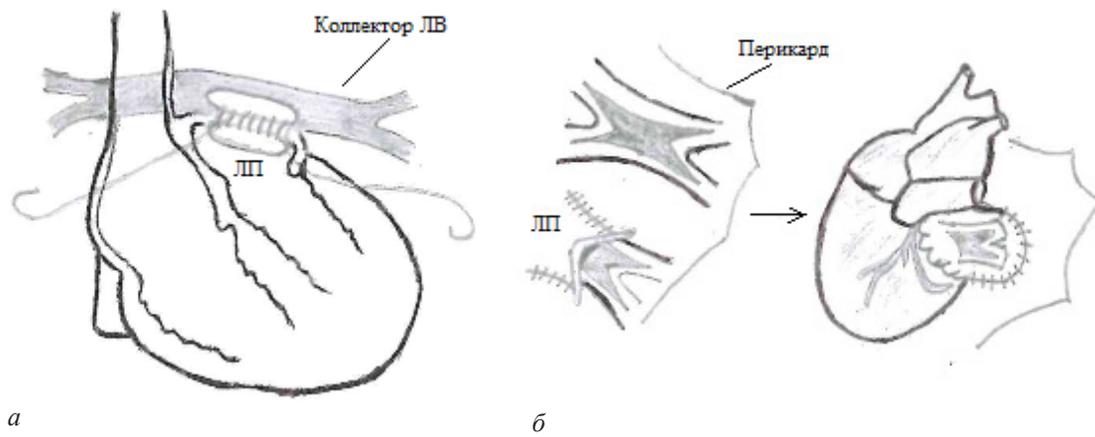


Рис. 2. Хирургическая коррекция ТАДЛВ с использованием прямого веноатриального анастомоза по методике В. Л. Тукера (а) и атриоперикардального («бесшовного») анастомоза (б):

ЛП – левое предсердие; ЛВ – легочные вены

Fig. 2. Surgical treatment with direct veno-atrial anastomosis by V. L. Tucker (a) and «sutureless» technique (б):

ЛП – left atrium; ЛВ – pulmonary vein

од хирургическая техника была значительно усовершенствована, в том числе благодаря развитию искусственного кровообращения и интраоперационной защиты миокарда. В настоящее время существует два принципиальных взгляда на проблему хирургического лечения ТАДЛВ. Одним из них является создание «классического» прямого анастомоза между коллектором легочных вен и задней стенкой левого предсердия. Для реализации данной задачи предложено значительное число хирургических техник и их модификаций, среди которых необходимо отметить поперечную биатриальную атриотомию по Н. В. Shumacker Jr. и Н. King [37], ретрокардиальный доступ с элевацией верхушки сердца по G. R. Williams в 1964 г. [38], верхний доступ между верхней полой веной и восходящей аортой анастомоз для экспозиции коллектора легочных вен и крыши левого предсердия через поперечный синус по В. Л. Tucker [39] (рис. 2, а) и ряд других. Несмотря на широкий арсенал хирургических техник, одной из основных проблем послеоперационного периода у пациентов после «классической» коррекции ТАДЛВ является риск формирования послеоперационной венозной обструкции, выявляемой, по данным различных авторов, в 5–20 % случаев. Возникновение стеноза анастомоза может быть связано с распространением фиброобразования, с вовлечением большей части или всего венозного анастомоза. Существенное значение имеет вовлечение отдельных легочных вен, однако причины распространения рубцовой ткани за пределы анастомоза на окружающие ткани неясны. Патологический процесс может распространяться ретроградно вглубь легкого за пределы легочного корня, приводя к протяженному стенозированию, сегментарной гипоплазии или даже атрезии [40]. Послеоперационная легочная венозная обструкция является одной из важнейших детерминант, оказывающих прямое влияние на результаты оперативного лечения порока. По данным А. N. Seale [41], оценка 30-дневной, годовой и 3-летней выживаемости среди пациентов с послеоперационной легочной венозной обструкцией составила 95,8, 62,0

и 58,7 % соответственно, что значительно ниже показателей пациентов без послеоперационной легочной венозной обструкции за аналогичные интервалы (94, 91,2 и 91,2 % соответственно) [41].

Другим принципиальным направлением в хирургии ТАДЛВ является использование атриоперикардальной («бесшовной») техники. Данная методика изначально была предложена в 1996 г. F. Lascour-Gayet et al. [42] для устранения послеоперационного стеноза легочных вен. В дальнейшем она эволюционировала из метода устранения обструкции легочных вен как осложнения, возникающего после коррекции ТАДЛВ, в первичное хирургическое вмешательство [43, 44], в особенности для пациентов с дооперационной легочной венозной обструкцией или риском ее формирования после коррекции ТАДЛВ (рис. 2, б). Несмотря на положительные ранние и среднесрочные результаты проведения первичной атриоперикардальной («бесшовной») коррекции, отдаленные результаты данной техники все еще не ясны. Влияние несокращающейся перикардиальной ткани, позиционируемой между легочными венами и миокардом левого предсердия, на функцию предсердия также не определено [45]. Вопрос «профилактического» использования атриоперикардальной («бесшовной») техники у пациентов стандартного риска по-прежнему остается спорным.

Развитие ультразвуковой диагностики (в том числе пренатальной), лучевых и инвазивных методов визуализации дало возможность всесторонне оценить принципы и особенности гемодинамики у пациентов с различными анатомическими типами порока, механизмы формирования обструкции легочного венозного кровотока. Эволюция хирургической техники, выявление факторов риска, в том числе при анализе отдаленного периода, позволило значительно улучшить результаты хирургии ТАДЛВ, однако остается немало вопросов, требующих дальнейших исследований для продолжения совершенствования лечения и повышения качества жизни пациентов с тотальным аномальным дренажом легочных вен.

Конфликт интересов / Conflict of interest

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов. / The authors declare no conflict of interest.

Литература / References

1. Laux D, Fermont L, Bajolle F et al. Prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection: a series of 10 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;41:291–297. Doi: 10.1002/uog.11186.
2. Ross FJ, Joffe D, Latham GJ. Perioperative and Anesthetic Considerations in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia. 2017;21(2):138–144. Doi: 10.1177/1089253216672012. Epub 2016 Sep 29.
3. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. 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;6:44–64.
4. Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM et al. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1996;10:433–438.
5. Hines MH, Hammon JW. Anatomy of total anomalous pulmonary venous connection. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;6:2–7. Doi: doi.org/10.1053/otct.2001.22696.
6. Padalino MA, Cavalli G, De Franceschi M et al. Surgical outcomes of total anomalous pulmonary venous connection repair: a 22-year experience. *J Card Surg.* 2014;29:678–685. Doi: 10.1111/jocs.12399.
7. Seale AN, Uemura H, Webber SA et al. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation.* 2010;122:2718–2726. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.940825. Epub 2010 Dec 6.
8. Chowdhury UK, Airan B, Malhotra A et al. Mixed total anomalous pulmonary venous connection: anatomic variations, surgical approach, techniques, and results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135:106–116. Doi: 10.1016/j.jtcvs.2007.08.028.
9. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR et al. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg.* 2005;79:596–606. Doi: 10.1016/j.athoracsurg.2004.07.005.
10. Haworth SG, Reid L. Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. *British Heart Journal.* 1977;39:80–92. Doi: 10.1136/hrt.39.1.80.
11. Haworth SG. Total anomalous pulmonary venous return. Prenatal damage to pulmonary vascular bed and extrapulmonary veins. *Br Heart J.* 1982;48:513–524. Doi: doi.org/10.1136/hrt.48.6.513.
12. Brown DW., Geva T. Anomalies of the Pulmonary Veins. In: Moss & Adams heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult / Allen H.D. et al. 8th ed. by Lippincott Williams & Wilkins, 2013;809–839.
13. Hlavacek AM, Shirali GS, Anderson RH. Pulmonary venous abnormalities. In: Anderson RH, Baker EJ, Redington A, Rigby ML, Penny D, Wernovsky G, editors. *Paediatric Cardiology.* London: Churchill Livingstone; 2009:497–522.
14. Kalantre AA, Champaneri B, Kottayil B, Vaidyanathan B. «Hemodynamic vice» of the right-sided ascending vertical vein in the setting of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection in a neonate: Anatomic-embryological correlation. *Ann Pediatr Cardiol.* 2017;10(1):104–106. Doi: 10.4103/0974-2069.187091.
15. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Total anomalous pulmonary venous connection. In: Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. *Cardiac surgery.* N-Y: John Wiley and Sons, 1986;499–523.
16. Whight CM, Barrat-Boyes BG, Calder AL et al. Total anomalous pulmonary venous connection. Long-term results following repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1978;75:52–63.
17. Oliveira Lima C, Valdez-Cruz LM, Allen HD. et al. Prognostic value of left ventricular size measured by echocardiography in infants with total anomalous pulmonary venous drainage. *Am J Cardiol.* 1983;51:1155–1159. Doi: doi.org/10.1016/0002-9149(83)90362-4.
18. Graham TP Jr, Jarmanki JM, Canent RV Jr. Left heart volume characteristics with a right ventricular volume overload: total anomalous pulmonary venous connection and large atrial septal defect. *Circulation.* 1972;45:389–396. Doi: 10.1161/01.CIR.45.2.389.
19. Goor DA, Yellin A, Frand M et al. The operative problem of small left atrium in total anomalous pulmonary venous connection. Report of 5 patients. *Ann Thorac Surg.* 1976;22:245–248. Doi: doi.org/10.1016/S0003-4975(10)64910-7.
20. Bove KE, Geiser EA, Meyer RA. The left ventricle in anomalous pulmonary venous return: morphometric analysis of 36 fatal cases in infancy. *Arch Pathol.* 1975;99:522–528.
21. Rosenquist GC, Kelly JL, Chandra R et al. Small left atrium and change in contour of the ventricular septum in total anomalous pulmonary venous connection: a morphometric analysis of 22 infant hearts. *Am J Cardiol.* 1985;55:777–782. Doi: doi.org/10.1016/0002-9149(85)90155-9.
22. Misumi H, Imai Y, Ishihara K et al. Pre and postoperative left ventricular volume and function in infants and children with total anomalous pulmonary venous return. *Kyobu geka. The Japanese journal of thoracic surgery.* 1993;46(11):926–930.
23. Phoon CK, Silverman NH. Conditions with right ventricular pressure and volume overload and a small left ventricle: «hypoplastic» left ventricle or simply a squashed ventricle? *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:1547–1553. Doi: doi.org/10.1016/S0735-1097(97)00351-3.
24. Freedom RM, Olley PM, Coceani F, Rowe RD. The prostaglandin challenge. Test to unmask obstructed total anomalous pulmonary venous connections in asplenia syndrome. *Br Heart J.* 1978;40:91–94. Doi: doi.org/10.1136/hrt.40.1.91.
25. Yap SH, Anania N, Alboliras ET, Lilien LD. Reversed differential cyanosis in the newborn: a clinical finding in the supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol.* 2009;30:359–362. Doi: 10.1007/s00246-008-9314-0. Epub 2008 Oct 16.
26. Seale AN, Carvalho JS, Gardiner HM et al. Total anomalous pulmonary venous connection: impact of prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012;40:310–318. Doi: 10.1002/uog.11093. Epub 2012 Aug 9.
27. Tongsong T, Luewan S, Jatavan P et al. A Simple Rule for Prenatal Diagnosis of total anomalous pulmonary venous return. *J Ultrasound Med.* 2016;35:1601–1607. Doi: 10.7863/ultra.15.08016. Epub 2016 Jun 7.
28. Kim TH, Kim YM, Suh CH. et al. Helical CT angiography and three-dimensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connections in neonates and infants. *AJR Am J Roentgenol.* 2000;175(5):1381–1386. Doi: 10.2214/ajr.175.5.1751381.
29. Shen Q, Pa M, Hu X, Wang J. Role of plain radiography and CT angiography in the evaluation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Radiol.* 2013;43(7):827–835. Doi: 10.1007/s00247-012-2609-6. Epub 2013 Jan 23.

30. Miller WW, Rashkind WJ, Miller RA. et al. Total anomalous pulmonary venous return: effective palliation of critically ill infants by balloon atrial septostomy. *Circulation*. 1967; Suppl. II 35–36:189.
31. Bu'Lock FA, Jordan SC, Martin RP. Successful balloon dilatation of ascending vein stenosis in obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol*. 1994;15(2):78–80. Doi: 10.1007/BF00817612.
32. Ramakrishnan S, Kothari SS. Preoperative Balloon Dilatation of Obstructed Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in a Neonate. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2004;61:128–130. Doi: doi.org/10.1002/ccd.10718.
33. Kilgore A, Lucas V, Collins T, Snyder CS. Stent implantation as a stabilization technique in supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;68:629–631. Doi: 10.1002/ccd.20705.
34. Lo-A-Njoe SM, Blom NA, Bokenkamp R, Ottenkamp J. 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. Doi: 10.1002/ccd.20715.
35. Rothman A, Galindo A, Evans WN. Temporary Transumbilical Stenting of the Ductus Venosus in Neonates with Obstructed Infradiaphragmatic Total Anomalous Pulmonary Venous Return. *Pediatr Cardiol*. 2011;32:87–90. Doi: 10.1007/s00246-010-9810-x. Epub 2010 Oct 12.
36. Muller WH Jr. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. *Ann Surg*. 1951;134(4):683–693.
37. Shumacker HBJr, King H. A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg Gynecol Obstet*. 1961;112:763.
38. Williams GR, Richardson WR, Campbell GS. Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1964;47:199–204.
39. Tucker BL, Lindesmith GC, Stiles QR, Meyer BW. The superior approach for correction of the supracardiac type of total anomalous pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg*. 1976;22(4):374–377. Doi: doi.org/10.1016/S0003-4975(10)64970-3.
40. Yoshimura N, Fukahara K, Yamashita A et al. Management of pulmonary venous obstruction. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;60:785–791. Doi: 10.1007/s11748-012-0154-8. Epub 2012 Oct 3.
41. Seale AN, Uemura H, Webber SA et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of postoperative pulmonary venous obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:1255–1262. Doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.06.031. Epub 2012 Aug 11.
42. Lacour-Gayet F, Rey C, Planché C. Pulmonary vein stenosis. Description of a sutureless surgical procedure using the pericardium in situ. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 1996;89(5):633–636.
43. Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE. et al. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;117(4):679–887. Doi: 10.1016/S0022-5223(99)70287-4.
44. 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(1):167–174. Doi: 10.1016/j.jtcvs.2004.08.043.
45. Yoshimura N, Fukahara K, Yamashita A et al. Surgery for total anomalous pulmonary venous connection: primary sutureless repair vs. conventional repair. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;65(5):245–251. Doi: 10.1007/s11748-017-0769-x. Epub 2017 Mar 22.

Сведения об авторах

Морозов Александр Александрович – канд. мед. наук, кардиохирург Национального медицинского исследовательского центра им. В. А. Алмазова, e-mail: morozov_aa@almazovcentre.ru.

Мовсесян Рубен Рудольфович – д-р мед. наук, профессор, член-корреспондент РАН, зав. отделением кардиохирургии ДГБ № 1 Санкт-Петербурга, профессор кафедры педиатрии и детской кардиологии СЗГМУ им. И. И. Мечникова, главный детский кардиохирург Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга, e-mail: movses@bk.ru.

Author information

Morozov Aleksandr Aleksandrovich – Cand. Med. Sc., Cardiac Surgeon of Almazov National Medical Research Centre, e-mail: morozov_aa@almazovcentre.ru.

Movsesyan Ruben Rudol'fovich – Dr Med. Sc., Professor, Corresponding Member of Russian Academy of Sciences, Head of Department of Cardiac Surgery of Children's City Hospital № 1, Professor, Department of Pediatrics and Pediatric Cardiology, Chief Pediatric Cardiac Surgeon of the Health Committee of Saint-Petersburg, e-mail: movses@bk.ru.