

Клинические рекомендации – Трехпредсердное сердце – 2023-2024-2025 (17.07.2023) – Утверждены Минздравом РФ

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: Q24.2

Год утверждения (частота пересмотра): 2023

Возрастная категория: Взрослые, Дети

Пересмотр не позднее: 2025

ID: 772

По состоянию на 17.07.2023 на сайте МЗ РФ

Официально применяется с 01.01.2024 в соответствии с Постановлением Правительства РФ от 17.11.2021 N 1968

Разработчик клинической рекомендации

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Список сокращений

АКГ – ангиокардиография

ВПС – врожденные пороки сердца

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

КоАо – коарктация аорты

ЛА – легочная артерия

ЛВ – легочные вены

ЛВПВ – левосторонняя верхняя полая вена

ЛГ – легочная гипертензия

ЛЖ – левый желудочек

ЛП – левое предсердие

МК – митральный клапан

МРТ – магнитно-резонансная томография

НК – недостаточность кровообращения

ПЖ – правый желудочек

ПП – правое предсердие

ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен

ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

Термины и определения

Ангиокардиография – катетеризация полостей сердца и сосудов, инвазивная процедура, проводимая с лечебными или диагностическими целями при патологии сердечно-сосудистой системы путем введения катетеров в полость сердца или просвет магистральных сосудов.

Легочная гипертензия – патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии > 25 мм рт. ст. с развитием правожелудочковой сердечной недостаточности, как наиболее частой причины гибели

пациентов.

Уровень достоверности доказательств (УДД) – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным [1].

Уровень убедительности рекомендаций (УУР) – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации [1].

Эхокардиография – метод ультразвукового исследования, направленный на исследование морфологических и функциональных изменений сердца и его клапанного аппарата.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Классическое (или типичное) трехпредсердное сердце (*cor triatriatum sinister*) – врожденный порок сердца, при котором легочные вены (ЛВ) дренируются в "проксимальную" камеру левого предсердия (ЛП), отделенную от "дистальной" камеры диафрагмой (мембраной) с одним или несколькими рестриктивными отверстиями [2].

В свою очередь, упоминаемый в литературе термин "*cor triatriatum dexter*", используется для обозначения различных аномалий развития сердца с разделением правого предсердия и не связан с классическим трехпредсердным сердцем

1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В связи с тем, что ТПС относится к аномалиям внутриутробного развития, любые события, влияющие на эмбриогенез, могут привести к этому пороку. Прежде всего, это воздействия различных физических, химических, инфекционных и токсических факторов на развивающийся плод. Нельзя также исключить наследственный характер патологии, так как нет данных ни подтверждающих, ни опровергающих данную возможность. Вследствие нарушения эмбрионального развития перегородка в левом предсердии образуется за счет отслоения внутреннего пласта стенки предсердия при неправильной закладке легочных вен. Возможен также вариант образования не перегородки, а выделенной камеры [3]. То есть эта аномалия является промежуточным вариантом между нормой и аномалией дренажа легочных вен, в основе ее – закладка и отделение сосудов легких. В результате данной аномалии камера левого предсердия разделяется мембраной.

В типичных случаях трехпредсердного сердца представлена фиброзная или фиброзно-мышечная мембрана с одним или несколькими отверстиями, разделяющая полость левого предсердия. Обычно мембрана толстая, отверстие в ней тубулярное [4, 5], она может содержать петрификаты. Мембрана разделяет ЛП на верхнюю или верхнезаднюю камеру (общую легочно-венозную камеру, проксимальную) и нижнюю или передненижнюю камеру (дистальную). В первую открываются ЛВ, вторая сообщается с ушком ЛП и МК. Мембрана от межпредсердной перегородки в области овальной ямки простирается до переднебоковой стенки ЛП, прикрепляясь тотчас ниже впадения устьев нижних ЛВ. Чаще мембрана прикрепляется над овальным окном [6] или от среднего отдела овального окна, причем последнее разделяется на две части. Обычно стенка проксимальной камеры толстая, тогда как стенка дистальной камеры тонкая.

В 90% случаев проксимальная камера сообщается с дистальной левой камерой

предсердия через центральное или эксцентричное отверстие в мембране. В 10% случаев сообщение между дополнительной камерой и собственно ЛП вообще отсутствует. В таких случаях имеется сообщение с ПП непосредственно через ДМПП или косвенно, через аномальную легочную венозную связь. Несмотря на высокое давление в проксимальной камере ЛВ не дилатированы. По отношению к верхней полой вене и ПП, правые ЛВ, впадающие в проксимальную камеру, расположены как в нормальном сердце. ПЖ обычно увеличен, но это увеличение зависит от наличия и степени лево-правого сброса на уровне предсердий. ЛЖ нормальных размеров или умеренно гипоплазирован. Овальная ямка может располагаться между общей легочно-венозной камерой и ПП, но чаще в перегородке между ЛП и ПП. При наличии открытого овального окна – оно растянуто.

При трехпредсердном сердце правые и левые ЛВ могут образовывать отдельную "камеру" позади, немного выше или медиальнее ЛП, аналогично общему венозному синусу характерному для ТАДЛВ.

Среди сопутствующих внутрисердечных аномалий наиболее часто встречается комбинация трехпредсердного сердца с аномальным дренажем ЛВ [2, 7-12].

Среди прочих сопутствующих аномалий развития сердца можно отметить [13-17]: ДМПП, ЛВПВ, ДМЖП, КоАо, ООАВК, ТФ.

При изолированной форме порока нарушения гемодинамики сводятся к затруднению оттока крови из легких и аналогичны тем, которые наблюдают при стенозе МК. Степень их выраженности обратно пропорциональна площади сообщения между камерами сердца.

При отсутствии сообщения между камерой с впадающими в нее ЛВ и левым предсердно-желудочковым отверстием постнатальное кровообращение возможно лишь при наличии такого межпредсердного дефекта, через который (или которые) ПП сообщается с обеими камерами ЛП. В этих случаях кровь из верхней камеры сначала поступает в ПП, а затем через часть дефекта, расположенную ниже мембраны, возвращается в ЛП и оттуда в ЛЖ [2, 18].

Естественно, что поступление смешанной крови в большой круг кровообращения обуславливает гипоксемию, а от величины межпредсердного сообщения зависит степень венозного застоя в легких, легочной гипертензии и объем выброса крови из ЛЖ.

Локализация межпредсердного дефекта определяет вероятность двух типов нарушения гемодинамики при второй анатомической форме мембраны. Если через дефект имеется сообщение правого предсердия только с верхней камерой, то нарушение гемодинамики тождественно синдрому Lutembacher (сочетание врожденного ДМПП с приобретенным митральным стенозом). Если же дефект расположен ниже мембраны, то к гемодинамическим нарушениям, характерным для митрального стеноза, присоединяется так называемая сбросовая гипоксемия [18-20, 35].

1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Трехпредсердное сердце является достаточно редкой врожденной аномалией и наблюдается примерно в 0,1-0,4% случаев среди всех врожденных пороков сердца [2, 7, 18, 21].

Естественное течение и прогноз зависят от размера коммуникации между проксимальной камерой и дистальным ЛП. Приблизительно в 35% случаев внутрипредсердное сообщение имеет менее 3 мм в диаметре – крайняя форма стеноза, почти равная атрезии. В 35% случаев размер отверстия колеблется от 3 до 6 мм и соответствует тяжелому стенозу.

Больные обеих групп умирают в раннем детстве от сердечной недостаточности. В первой группе смерть может наступить в течение первых 6 месяцев жизни, во второй – до 2-

летнего возраста [22-24]. При большом диаметре отверстия (более 7 мм у детей раннего возраста и подростков) порок протекает с клиникой митрального стеноза, а продолжительность жизни увеличивается до нескольких лет. Таким образом, у большинства пациентов отверстие рестриктивное и около 70% больных с классическим трехпредсердным сердцем умирают в раннем детском возрасте [2]. Прогноз заболевания более благоприятен при имеющемся сообщении с правым предсердием, так как происходит декомпрессия общей легочно-венозной камеры. Течение заболевания при большом лево-правом сбросе более благоприятное в отличие от больных с рестриктивным отверстием в мембране [2, 18, 25].

Очень редко трехпредсердное сердце может обнаружиться у взрослых [26-28]. Такая поздняя диагностика обусловлена меньшей обструкцией мембраны.

1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Q24.2 – Трехпредсердное сердце.

1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Классификация I [29]:

- I. Добавочная камера принимает все ЛВ и соединяется с ЛП:
 - А – без других коммуникаций (классическая форма порока);
 - Б – с дополнительными аномальными коммуникациями (непосредственное соединение с ПП или соединение посредством ТАДЛВ).
- II. Добавочная камера принимает все ЛВ и не соединяется с ЛП:
 - А – прямо соединяется с ПП;
 - Б – соединяется с ПП посредством ТАДЛВ.
- III. Неполная форма трехпредсердного сердца (часть ЛВ непосредственно впадает в ЛП, часть – в добавочную камеру):
 - А – добавочная камера соединяется с ЛП;
 - Б – добавочная камера соединяется с ПП.

Классификация II [30]:

- A. Добавочная общая легочно-венозная камера получает все ЛВ и сообщается с ЛП.
 - 1. нет других соединений (классическое трехпредсердное сердце);
 - 2. другие аномальные соединения:
 - а) непосредственно с ПП;
 - б) с тотальным аномальным легочно-венозным соединением.
- B. Добавочная общая легочно-венозная камера получает все ЛА и не сообщается с ЛП.
 - 1. аномальное соединение непосредственно с ПП (кардиальный тип ТАДЛВ, при котором все ЛВ сначала дренируются в венозный коллектор).
 - 2. с тотальным аномальным легочно-венозным соединением (супра- или инфракардиальный тип ТАДЛВ).
- C. Субтотальное трехпредсердное сердце.
 - 1. Добавочная общая легочно-венозная камера получает часть ЛВ и соединяется с ЛП:
 - а) оставшиеся ЛВ соединяются с левым предсердием;

б) оставшиеся ЛВ соединяются аномально (частичное трехпредсердное сердце с ЧАДЛВ).

2. Добавочная общая легочно-венозная камера получает часть ЛВ и соединяется с ПП:

а) оставшиеся ЛВ соединяются с ЛП;

б) оставшиеся ЛВ соединяются аномально (смешанный тип ТАДЛВ).

1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Клинические проявления заболевания чрезвычайно разнообразны и зависят от величины стеноза дефекта мембраны, направления и объема сброса крови через межпредсердный дефект [2, 23, 25, 31, 35].

При резком стенозе с первых дней жизни возникают и постепенно нарастают цианоз, одышка, кашель, застойные хрипы в легких. Цианоз видимых слизистых и кожи обусловлен сообщением левого и правого предсердий через овальное окно или дефект межпредсердной перегородки. В дальнейшем отмечается сердечная недостаточность, отставание в физическом развитии. При более благоприятных условиях, когда отверстие в мембране превосходит 6-7 мм [2, 18, 25, 32, 33], нарастание симптоматики происходит медленнее.

Нередко больных лечат по поводу пневмонии, и только эхокардиографическое исследование помогает выявить порок. Другие симптомы относятся к правожелудочковой недостаточности – гепатомегалия, отеки на лице и ногах. Отмечаются трудности при кормлении, плохая прибавка в весе. Большинство больных погибает от недостаточности правого желудочка [2, 8, 25, 34, 35].

В отличие от больных митральным стенозом при трехпредсердном сердце в анамнезе нет каких-либо указаний на перенесенный ранее ревматический процесс [2, 26-28].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Диагноз трехпредсердного сердца верифицируется на основании сводных данных анамнеза развития заболевания, жалоб родителей пациентов, клинических проявлений порока, а также данных инструментальных методов исследования.

2.1. Жалобы и анамнез

- Рекомендуется выполнить сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов с трехпредсердным сердцем [2, 7, 8, 18, 25].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: В зависимости от степени нарушения гемодинамики наблюдается значительная вариабельность клинического течения трехпредсердного сердца. Состояние больного зависит от размера отверстий в мембране, степени нарушения оттока по легочным венам, а также анатомического варианта ВПС (сочетание с различными вариантами аномального дренажа легочных вен, наличия дефекта межпредсердной перегородки, размеров левого желудочка сердца). При сборе анамнеза необходимо уточнить наличие у пациентов одышки, сердцебиений, ухудшения переносимости физических нагрузок, плохой прибавки массы тела, частых инфекционных бронхолегочных заболеваний.

2.2. Физикальное обследование

- Рекомендуется у всех пациентов с трехпредсердным сердцем проводить физикальный осмотр с определением формы грудной клетки и пальпацией области сердца [7, 8, 10, 18, 25, 35].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Для больных с развивающейся легочной гипертензией в большинстве случаев характерны пониженное питание и астенический тип телосложения. При присоединении к клинике правожелудочковой недостаточности у пациентов могут выявляться отеки на нижних конечностях, пояснице, передней брюшной стенке. Наличие выраженного нарушенного оттока по легочным венам может приводить к формированию на лице больного цианоза губ и румянца на щеках – так называемой "митральной бабочки".

При развитии гипертрофии ПЖ (изолированной или же в сочетании с миогенной дилатацией) на фоне существования порока возможно усиление верхушечного толчка, а также появление разлитой пульсации в эпигастральной области [34].

- Рекомендуется всем пациентам с трехпредсердным сердцем выполнить аускультацию сердца [2, 7, 8, 10, 18, 25, 35].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Аускультативная картина порока нехарактерна, в некоторых случаях может полностью отсутствовать. В большинстве случаев I тон нормальный или слегка усилен, II тон, прослушиваемый по левому краю грудины, громкий, иногда расщепленный. В случаях выраженного нарушенного оттока по легочным венам и развитии легочной гипертензии отмечается акцент II тона над ЛА. При развитии дилатации правых отделов сердца возможно возникновение систолического шума трикуспидальной недостаточности. При длительном существовании порока и развитии относительной недостаточности клапана ЛА на фоне повышенного давления во II м/р слева от грудины и вдоль левого края грудины может выслушиваться функциональный диастолический шум Грехема-Стилла [35].

2.3. Лабораторные диагностические исследования

У пациентов с нерестриктивным отверстием в мембране ЛП не имеет специфичности.

2.4. Инструментальные диагностические исследования

- Рекомендуется всем пациентам выполнить регистрацию электрокардиограммы (ЭКГ) для определения перегрузки левых и правых отделов сердца, оценки сердечного ритма и проводимости [7, 8, 10, 18, 25, 35].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: При выполнении ЭКГ-исследования не имеется специфических признаков. В большинстве случаев отмечается отклонение электрической оси сердца вправо. Также могут регистрироваться:

- зубец Р увеличенной амплитуды во II и V отведениях;
- признаки резкой гипертрофии ПЖ с формой qR в отведении VI;
- глубокие отрицательные зубцы Т в правых грудных отведениях, реже во II, III, aVF – признаки субэндокардиальной ишемии миокарда ПЖ при высоком давлении в нем.

Возможно, но не всегда, появление признаков гипертрофии ЛП [18, 25, 35].

- Всем пациентам рекомендуется выполнение прицельной рентгенографии органов грудной клетки для определения конфигурации сердца и состояния малого круга

кровообращения [7, 8, 10, 18, 25, 35].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: На рентгенограмме в прямой проекции тень сердца незначительно или умеренно увеличена в размерах, у взрослых она почти нормальная. В косых проекциях выявляется увеличение сердца за счет правых отделов. Легочный рисунок усилен по венозному руслу, иногда наблюдается картина отека легкого, ствол легочной артерии расширен [2, 8, 25, 35].

- Рекомендуется всем пациентам выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования, что является ведущим диагностическим инструментом в постановке диагноза трехпредсердного сердца, определении локализации мембраны, наличия в ней отверстия и размера, наличие и размеры ДМПП, оценки вариантов впадения ЛВ, определения направления шунтирования крови [2, 7-10, 18, 25, 35].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Левое трехпредсердное сердце. В парастернальной проекции по длинной оси левого желудочка визуализируется фиксированный линейный эхосигнал, распространяющийся от свободной стенки левого предсердия к межпредсердной перегородке. Расположение и степень прикрепления к межпредсердной перегородке переменна. В апикальной позиции в проекции 4-х камер следует подтвердить наличие линейной эхоструктуры и исключить артефакт.

Дифференциальный эхокардиографический диагноз трехпредсердного сердца включает дренаж ЛВПВ в коронарный синус, надклапанное митральное кольцо (между ушком ЛП и основанием передней митральной створки), видимой складки стенки ЛП на стыке нижней левой ЛВ.

При обнаружении трехпредсердного сердца следует определить размер, количество и расположение отверстий в мембране. Трехмерная эхокардиография в режиме цветного доплеровского картирования может облегчить идентификацию отверстия [36]. Очень важно также определить дренаж всех четырех ЛВ. В сложных случаях, при чреспищеводной эхокардиографии легко визуализировать мембрану в предсердии, а также определить трансмембранный градиент, для определения степени обструкции оттоку из легких. Низкий скоростной фазовый поток с максимальной скоростью менее 1 м/с указывает на отсутствие обструкции. Сочетанный стеноз МК может замаскировать умеренную обструкцию на уровне мембраны предсердия. Поэтому, важно изучить морфологию МК и подклапанного аппарата.

Эхокардиография в доплеровском режиме полезна при выявлении умеренной или тяжелой обструкции оттока из легочных вен. При легкой степени рекомендуется проводить провокационный тест, например, физические упражнения перед эхокардиографическим исследованием.

Правое трехпредсердное сердце. Мембрана делит правое предсердие на проксимальную (верхнюю) и дистальную (нижнюю) камеры. Верхняя камера соединяется с верхней (и нижней) полую веной, нижняя камера контактирует с трикуспидальным клапаном, ушком ПП и нижней полую веной [37]. Следует оценивать рестриктивность оттока по полым венам (диаметр отверстия в мембране, скорость/градиент давления между камерами предсердия), направления шунтирования крови при наличии ООП/ДМПП. Эхокардиографически диагноз правого трехпредсердного сердца следует дифференцировать с аномалией Эбштейна [38].

- Рекомендуется выполнить компьютерную томографию сердца с контрастированием пациентам для уточнения данных ЭхоКГ (если есть в этом необходимость, либо результаты ЭхоКГ неубедительны) при планировании хирургического лечения [2, 64-66].

(УУР С, УДД 4).

Комментарии: КТ играет все более важную роль в диагностике трехпредсердного

сердца: обеспечивает отличное пространственное разрешение и быстрое получение данных, позволяет визуализировать эпикардальные коронарные артерии и коллатерали артерий, выявить паренхиматозные заболевания легких. Размеры и функцию желудочков можно оценить с меньшими затратами времени в сравнении с МРТ. КТ в настоящее время более широко доступна, чем МРТ, и поэтому играет особую роль в экстренных ситуациях. КТ сердца является альтернативой МРТ у пациентов с имплантированными кардиостимуляторами или дефибрилляторами [2, 64-66].

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием взрослым пациентам с трехпредсердным сердцем для оценки их структурно-функциональных изменений [67].

(УУР С, УДД 4).

Комментарии: МРТ сердца улучшает возможности визуализации, особенно для оценки перегрузки желудочков сердца и количественного определения шунта. Метод позволяет получить трехмерные анатомические реконструкции с высоким пространственным и временным разрешением, проводить объемные измерения, оценку сосудов и фиброзных изменений миокарда. МРТ применяется у взрослых пациентов с трехпредсердным сердцем в следующих клинических ситуациях:

- в качестве альтернативы ЭхоКГ, когда оба метода могут дать сходную информацию.

- как дополнительный метод, когда получены неоднозначные или пограничные данные ЭхоКГ, например, объемы и фракция выброса ЛЖ, что может иметь решающее значение в тактике лечения взрослых пациентов с трехпредсердным сердцем, например в оценке объема перегрузки и клапанных регургитаций;

- МРТ более информативна в сравнении с ЭхоКГ при количественной оценке объемов и фракции выброса ПЖ, обструкции выносящего тракта ПЖ, легочной регургитации, оценке легочных артерий (стенозов, аневризм) и аорты (аневризма, расслоение, коарктация); системных и легочных вен (аномальный дренаж, обструкции и т.д.), коллатералей и артериовенозных мальформаций (превосходит возможности КТ), при ишемической болезни сердца (ИБС) (уступает КТ), оценке внутри- и экстракардиальных масс (уступает КТ), количественной оценке массы миокарда (ЛЖ и ПЖ), выявление и количественная оценка фиброза миокарда/рубца (при исследовании с гадолинием выявляется улучшение в отсроченную фазу); характеристика ткани (фиброз, жир и т.д.) [39, 67].

- Рекомендуется выполнить чрезвенозную катетеризацию сердца с контрастированием всем пациентам при повышении давления в легочной артерии по данным ЭхоКГ для определения легочного сосудистого сопротивления, а также уточнения анатомии при сложных анатомических вариантах порока или же сомнительных данных ЭХО-КГ [2, 25, 35, 68].

(УУР С, УДД 4).

Комментарии: Достоверным признаком порока является наличие в левом предсердии двух областей с разным давлением. Провести катетер в обе камеры через межпредсердный дефект удается крайне редко. Фактом, указывающим на возможность порока, является выявление высокого давления "заклинивания" ЛА, а также градиента между давлением "заклинивания" ЛА и конечным диастолическим давлением в ЛЖ [13]. Может быть выявлен внутрипредсердный сброс крови. Направление сброса крови различно и зависит от расположения дефекта по отношению к перегородке ЛП. Если имеется сообщение между верхней камерой ЛП и ПП через овальное окно или ДМПП, то отмечается сброс крови слева направо, достигающий иногда значительных размеров [40].

Селективное контрастирование легочной артерии в ряде случаев позволяет отметить замедление кровотока по легочным венам, а в случаях плотного контрастирования левого предсердия иногда дает возможность установить двухкамерность его строения. При очень

больших межпредсердных сообщениях ангиокардиографическая картина мало отличается от тотального аномального дренажа легочных вен [15, 40].

2.5. Иные диагностические исследования

- Рекомендуется перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля наличия возможных нарушений ритма и проводимости сердца после выполненного оперативного вмешательства выполнить регистрацию электрокардиограммы [2, 25, 35].
(УУР С, УДД 5).

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства рекомендуется выполнить эхокардиографию [2, 25, 35].
(УУР С, УДД 5).

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1. Консервативное лечение

Поддерживающая терапия

Тактика лечения трехпредсердного сердца определяется размером отверстия в мембране, степенью нарушения оттока по ЛВ и размером сброса по ДМПП (при его наличии). Основное консервативное лечение направлено на уменьшение легочного венозного застоя и применяется для стабилизации состояния пациента при подготовке к операции.

- Рекомендуется у детей с умеренно выраженным рестриктивным отверстием в мембране ЛП при признаках гиперволемии малого круга кровообращения и явлениях недостаточности кровообращения симптоматическая терапия [2, 25, 35].
(УУР С, УДД 5).

Комментарии: У пациентов с сердечной недостаточностью целесообразно прибегнуть к консервативной терапии с использованием диуретиков. Лечение не должно быть длительным и используется до хирургической коррекции ВПС.

Сердечная недостаточность – наиболее частая проблема взрослых пациентов с трехпредсердным сердцем или после хирургической коррекции порока. Терапия в таких случаях осуществляется с использованием принятых рекомендаций по лечению сердечной недостаточности [41, 42].

- Рекомендуется назначение диуретиков пациентам с трехпредсердным сердцем с явлениями сердечной недостаточности, в том числе с хронической, для купирования отечного синдрома [69, 70, 73-86].
(УУР В, УДД 3).

Комментарии: Диуретики используются у детей для терапии сердечной недостаточности, снижают пред- и постнагрузку миокарда, а также количество внеклеточной жидкости, тем самым улучшая функциональное состояние внутренних органов. Дозы подбираются индивидуально, начиная с минимальной, постепенно увеличивая до клинически эффективной. При небольшой задержке жидкости используют тиазиды: #Гидрохлоротиазид** (C03AA03) у детей до 3 лет применяется в рамках препарата off label

(твердая лекарственная форма). #Гидрохлоротиазид** (C03AA03), согласно инструкции, применяется в дозе 1-2 мг/кг/сут или 30-60 мг/м² поверхности тела 1 раз в сутки, однако в литературе описано применение более высоких доз – у детей до 6 мес – 2-3,3 мг/кг/сут в 2 приема, старше 6 месяцев – 2 мг/кг/сут в 2 приема [73]. Калийсберегающий диуретик #Спиронолактон** (Калийсберегающие диуретики/Альдостерона антагонисты/C03DA01) может применяться вместе с тиазидами у детей в рамках препарата off label в дозе 1-3 мг/кг/сут [73-75]: у недоношенных до 32 недель гестации – 1 мг/кг/сут, новорожденных – 1-2 мг/кг/сут, у младенцев и детей – 1-3 мг/кг/сут. #Спиронолактон** часто используют в сочетании с "петлевыми" диуретиками (фуросемид**) в качестве калийсберегающего мочегонного средства. У детей со сниженной функцией почек или выраженной задержкой жидкости рекомендовано применение "петлевых" диуретиков: #фуросемид** (C03CA01) назначают новорожденным в дозе 1 мг/кг/прием каждые 12-24 часа per os или внутривенно болюсно; младенцам и детям – 1-4 мг/кг/сут в 2-4 приема при пероральном применении и 1-2 мг/кг/прием каждые 6-12 часов при в/в [73]; при постоянной инфузии доза составляет 0,1-0,4 мг/кг/час [74, 75]. Согласно инструкции препарата, фуросемид** (C03CA01) вводится в/в в дозе 1 мг/кг/сут, но не более 20 мг/сут, таблетки назначаются с 3 лет жизни, 2 мг/кг/сут, но не более 40 мг. При внутривенном введении эффект наступает через 10-15 минут и продолжается до 3 часов. При сопутствующей почечной недостаточности доза #фуросемида** увеличивается до 5 и более мг/кг/сут [87]. Есть указание на безопасность и эффективность применения у детей в рамках препарата off label "петлевого" диуретика #торасемида [77-86]. #Торасемид может быть эффективнее #фуросемида** при лечении СН у детей за счет более высокой диуретической активности, согласующейся с калийсберегающим и антиальдостероновыми эффектами. У детей применяют #торасемид в дозе 0,42-0,48 мг/кг/сут (от 0,18 до 0,8 мг/кг/сут) в один прием [76]. При переводе ребенка с #фуросемида** на #торасемид, доза корректируется следующим образом: 1 мг #фуросемида** соответствует 0,2 мг #торасемида [76].

- Рекомендуется назначение адренергических и дофаминергических средств у пациентов с явлениями сердечной недостаточности для улучшения сократительной способности желудочков сердца и поддержания перфузионного давления [69, 70].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Для повышения сердечного выброса применяются адренергические и дофаминергические средства (инотропные препараты) (добутамин**, допамин**) [52, 53]. Данные препараты применяются у детей всех возрастных групп (от рождения до 18-ти лет) на фоне низкого сердечного выброса, но с осторожностью.

- Не рекомендуется назначение пациентам с трехпредсердным сердцем и ЛГ ингибиторов АПФ, антагонистов рецепторов ангиотензина II, блокаторов кальциевых каналов, бета-адреноблокаторов при отсутствии сопутствующей артериальной гипертензии, ИБС, дисфункции левого желудочка [46, 47].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Убедительные данные в пользу эффективности и безопасности ингибиторов АПФ, антагонистов рецепторов ангиотензина II, блокаторов кальциевых каналов, бета-адреноблокаторов у пациентов с трехпредсердным сердцем и ЛГ отсутствуют.

- Рекомендуется использование экстракорпоральной мембранной оксигенации у новорожденных пациентов с трехпредсердным сердцем и рестриктивным сообщением между камерами предсердий, протекающих с синдромом низкого сердечного выброса и выраженной артериальной гипоксемией [2, 25, 35, 48, 49].

(УУР С, УДД 5).

3.2. Хирургическое лечение

- Хирургическое лечение рекомендуется пациентам с трехпредсердным сердцем с рестриктивным отверстием между проксимальной камерой и дистальной камерой [2, 25, 32, 35].

(УУР С, УДД 4).

- Хирургическая коррекция ВПС рекомендуется пациентам с трехпредсердным сердцем, сочетающимся с сопутствующими врожденными аномалиями сердца. [71, 72].

(УУР С, УДД 4).

- Хирургическая коррекция трехпредсердного сердца рекомендуется взрослым пациентам с клиническими проявлениями [72].

(УУР С, УДД 4).

- Хирургическая коррекция порока рекомендуется при атипичных формах трехпредсердного сердца, сопровождающихся тяжелым клиническим течением: общая легочно-венозная камера открывается в правое предсердие, отсутствует или имеется рестриктивное сообщение между общей легочно-венозной камерой и левым предсердием с маленьким овальным окном между правым предсердием и левым предсердием, большом лево-правом сбросе, сочетающимся с уменьшением притока к левому предсердию и левому желудочку [2, 25, 32, 35].

(УУР С, УДД 5).

- Хирургическая коррекция трехпредсердного сердца рекомендуется у пациентов с нерестриктивным отверстием в мембране, у которых порок ограничивает трудоспособность или содействуют возникновению вторичных заболеваний [2, 25, 32, 35].

(УУР С, УДД 5).

3.3. Эндоваскулярные вмешательства

- Пациентам с трехпредсердным сердцем, находящимся в критическом состоянии с рестриктивным сообщением между камерами рекомендуется использование баллонной вазодилатации с использованием двойной баллонной техники в качестве экстренного вмешательства [2, 25, 35].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: использование данной методики приводит к регрессу симптоматики и позволяет вывести пациента из критического состояния, являясь жизнеспасающей процедурой.

3.4. Иное лечение

Нет

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

- В течение 6 месяцев после выполнения хирургической коррекции трехпредсердного сердца в условиях искусственного кровообращения пациенту с осложненным течением послеоперационного периода (резидуальная ЛГ, НК, инфекционные осложнения, повторные

хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) рекомендуется пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [88].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: После коррекции трехпредсердного сердца могут встречаться следующие состояния:

- Рестеноз резецированной мембраны [4, 22].

- Персистенция ЛГ может наблюдаться и после успешной коррекции ВПС. Персистирующая ЛГ после коррекции трехпредсердного сердца относится к 1-ой группе [55]. При наличии клинических проявлений, ее лечение осуществляется в соответствии с имеющимися рекомендациями [46].

- Нарушения ритма и проводимости (желудочковые, наджелудочковые аритмии, блокада ножек пучка Гиса, атриовентрикулярные блокады и внезапная сердечная смерть) могут возникать как непосредственно после хирургической коррекции, так и в более отдаленные сроки.

- Рекомендуется ограничить физическую нагрузку в течение трех месяцев с момента выписки из стационара [56, 57].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Через 8 месяцев после устранения трехпредсердного сердца пациенты могут быть допущены к занятиям всеми соревновательными видами спорта при отсутствии: 1) признаков легочной артериальной гипертензии; 2) симптомных тахикардий или АВ блокады II или III степени; 3) признаков дисфункции миокарда; 4) желудочковой или предсердной тахикардии.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Прогноз после хирургической коррекции трехпредсердного сердца благоприятный при условии своевременной коррекции ВПС. Продолжительность жизни и физическая работоспособность могут быть ограничены при наличии легочной гипертензии.

- Рекомендуется диспансерное наблюдение за пациентами с трехпредсердным сердцем после хирургического или эндоваскулярного вмешательства [89].

(УУР С, УДД 4).

Комментарии: Частота диспансерного наблюдения у детского кардиолога/кардиолога – через месяц, 3, 6 и 12 месяцев после операции. В комплекс диспансерного наблюдения включаются ЭКГ и ЭхоКГ, а также при необходимости, тесты с дозированной физической нагрузкой и пульсоксиметрия. Дальнейшее наблюдение пациентов осуществляется с интервалом 3-36 месяцев [58, 59].

После выполнения операции рекомендуется находиться на диспансерном учете в течение года, далее по показаниям. Пациенты с дисфункцией ЛЖ, остаточным шунтом, резидуальной легочной гипертензией должны наблюдаться ежегодно в специализированных центрах. У пациентов с хорошим клиническим и гемодинамическим результатом операции при сохранной функции ЛЖ, отсутствии легочной гипертензии и других поражений возможно рассматривать визиты наблюдения с интервалом 3-5 лет.

При определении кратности наблюдения следует руководствоваться наличием симптомов сердечной недостаточности, состоянием гемодинамики, наличием нарушений ритма сердца, гипоксемии и др. В зависимости от этих факторов всех пациентов с ВПС можно разделить на четыре группы (А, В, С, D):

Группа А

- сердечная недостаточность ФК I;
- отсутствие анатомических гемодинамических нарушений;
- отсутствие нарушений ритма сердца;
- нормальная функция печени, почек и легких.

Группа В

- сердечная недостаточность ФК II;
- минимальный стеноз и/или недостаточность клапанов (I степени),
- незначительная дилатация аорты или желудочка(-ов);
- ФВ ЛЖ не менее 50%, ФВ правого желудочка не менее 40%;
- гемодинамически не значимые внутрисердечные шунты ($Q_p/Q_s < 1,5$);
- отсутствие гипоксемии;
- нарушения ритма сердца, не требующие лечения;
- отсутствие признаков легочной гипертензии;
- нормальная функция почек и печени.

Группа С

- сердечная недостаточность ФК III;
- умеренный или значительный стеноз и/или недостаточность клапанов (II-III степени), стенозы артерий или вен, умеренная дилатация аорты или желудочка(-ов);
- ФВ ЛЖ 40-49%, ФВ ПЖ 35-39%;
- гемодинамически значимые внутрисердечные шунты ($Q_p/Q_s \geq 1,5$);
- умеренно выраженная гипоксемия ($SatpO_2 \geq 85\%$);
- нарушения ритма сердца, контролируемые терапией;
- легочная гипертензия (ФК легочной гипертензии I-II);
- нарушения функций внутренних органов, контролируемые терапией.

Группа D

- сердечная недостаточность ФК IV;
- значительная дилатация аорты;
- выраженная гипоксемии ($SatpO_2 < 85\%$);
- нарушения ритма сердца, рефрактерные к терапии;
- легочная гипертензия (ФК легочной гипертензии III-IV);
- нарушения функций внутренних органов рефрактерные к проводимой терапии.

В зависимости от принадлежности пациента с скорректированным или нескорректированным ДМЖП к той или иной группе, рекомендуется различная кратность наблюдения и объем необходимых при этом исследований:

- Рекомендуется проводить пульсоксиметрию всем пациентам на визитах наблюдения [56].
(УУР С, УДД 5).

- Рекомендуется проведение ЭхоКГ всем пациентам с трехпредсердным сердцем на визитах наблюдения [56].
(УУР С, УДД 5).

Комментарии: ЭхоКГ позволяет установить наличие трикуспидальной регургитации, рестеноза на уровне резецированной мембраны, дисфункции желудочков, повышение давления в легочной артерии.

- Рекомендуется регистрация электрокардиограммы всем пациентам с трехпредсердным сердцем на визитах наблюдения [60].

(УУР А, УДД 2).

- Рекомендуется детям, перенесшим операцию по коррекции трехпредсердного сердца, выполнять вакцинацию не ранее, чем через три месяца [61].

(УУР С, УДД 5).

- Рекомендуется при наблюдении пациентов после хирургической коррекции трехпредсердного сердца профилактика инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев [62].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: При любом типе врожденного порока сердца, при коррекции которого использовались заплатки сердечно-сосудистые животного происхождения*** (192060) или синтетические*** (192080), при наличии показаний осуществляется профилактика бактериального эндокардита в течение 6 месяцев после операции или пожизненно, если сохраняются резидуальные шунты или регургитация на клапанах. Профилактика эндокардита проводится при выполнении стоматологических вмешательств, сопровождающихся повреждением слизистой оболочки ротовой полости (экстракция зуба, манипуляции в периапикальной зоне зуба и т.д.). Профилактика инфекционного эндокардита заключается в приеме внутрь за 30-60 минут до процедуры амоксициллина** в дозе 50 мг/кг (дети), или 2 гр. (взрослые) (при аллергии на бензилпенициллин** или ампициллин** используется #клиндамицин** (off-label у детей 12-ти лет) в дозе 20 мг/кг (дети) или 600 мг (взрослые)). [62]

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) наличие симптомов сердечной недостаточности;
- 2) наличие легочной гипертензии;
- 3) плановое оперативное лечение.

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) ухудшение функционального статуса пациента в связи с прогрессированием симптомов недостаточности кровообращения, нарушениями ритма сердца;
- 2) инфекционный эндокардит;
- 3) острые нарушения ритма сердца.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- 1) отсутствие препятствия кровотоку на уровне предсердий;
- 2) отсутствие/компенсация симптомов недостаточности кровообращения.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

- Рекомендуется пациентам с трехпредсердным сердцем и легочной гипертензией избегать избыточной физической активности, которая провоцирует возникновение таких потенциально опасных симптомов, как выраженная одышка и слабость, головокружение, синкопе, боли в груди [56].

(УУР С, УДД 5).

- Рекомендуется у пациентов с инфекционным эндокардитом в анамнезе, профилактика инфекционного эндокардита [63].

(УУР С, УДД 5).

Критерии оценки качества медицинской помощи

N	Критерии качества	ЕОК	УУР	УДД
Этап постановки диагноза				
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента		С	5
2	Выполнена аускультация сердца		С	5
3	Выполнена регистрация электрокардиограммы		С	5
4	Выполнена рентгенография органов грудной клетки		С	5
5	Выполнена эхокардиография		С	5
6	Выполнена компьютерная томография сердца с контрастированием пациентам (для уточнения данных ЭхоКГ или их неубедительности)		С	4
7	Выполнена магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием (взрослым пациентам с трехпредсердным сердцем для оценки их структурно-функциональных изменений)		С	4
8	Выполнена чрезвенная катетеризация сердца (при наличии повышенного давления в легочной артерии по данным ЭхоКГ для определения легочного сосудистого сопротивления, а также уточнения анатомии при сложных анатомических вариантах или же сомнительности данных ЭХО-КГ)		С	4
Этап консервативного и хирургического лечения				
1	Назначена симптоматическая терапия при явлениях НК		С	5
2	Назначены диуретики при наличии симптомов сердечной недостаточности и отеочного синдрома		В	3
3	Назначены адренергические и дофаминергические средства при декомпенсации НК		С	5
4	Подключена система экстракорпоральной мембранной оксигенации (у новорожденных пациентов с трехпредсердным сердцем и рестриктивным сообщением между камерами предсердий, протекающих с синдромом низкого сердечного выброса и выраженной артериальной гипоксемией)		С	5
4	Выполнена хирургическая коррекция порока		С	4
Этап послеоперационного контроля				
1	Выполнена регистрация электрокардиограммы перед выпиской из стационара		С	5

2	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара		С	5
---	--	--	---	---

Список литературы

1. Андреева Н.С., Реброва О.Ю., Зорин Н.А., др. Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. Медицинские технологии. Оценка и выбор 2012; 4: 10-24.
2. Шаталов К.В. Трехпредсердное сердце. В кн.: Бокерия Л.А., Шаталов К.В. (ред.). Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. ФГБУ "НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева" МЗ РФ, 2016.
3. Егорова Е.В. Трехпредсердное сердце: клинический случай // Журнал НИИ Кардиологии и внутренних болезней МЗ РК. Терапевтический вестник. – 2010. – N 4.
4. Richardson J.V., Doty D.B., Siewers R.D., Zuberbuhler J.R. Cor triatriatum: (subdivided left atrium). J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 81: P.232.
5. Marin-Garcia J., Tandon R., Lucan R.V.Jr., Edwards J.F. Cor triatriatum: study of 20 cases. Am J Cardiol 1975; 35: P. 59-66.
6. Parsons C.G. Cor triatriatum: concerning the nature of an anomalous septum in the left auricle. Br.Heart J.1950; 12: P. 327-338.
7. Гаджиев А.А., Кокшенев И.В., Самсонов В.Б., Крюков В.А., Карабегов Р.Р., Азовский Д.К. Трехпредсердное сердце (cor triatriatum) с аномальным дренажем легочных вен в плечеголовную вену и интактной межпредсердной перегородкой. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2002; N 1; стр. 72-74.
8. Белозеров Ю.М. // Детская кардиология. – М.: пресс-информ. 2004. С. 137-139.
9. Бокерия Л.А., Иваницкий А.В., Махачев О.А., Карабегов Р.Р.// Эхокардиографическая диагностика аномального дренажа легочных вен. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2004. С. 53-64.
10. Иваницкий А.В., Махачев О.А., Крюков В.А., Карабегов Р.Р., Вишнякова М.В., Рогова Т.В. Трехпредсердное сердце с аномальным дренажем легочных вен: анатомия, гемодинамика и неинвазивная диагностика порока. // Визуализация в клинике. 2002; 20; стр. 64-71.
11. Gerlis L.M., Dickinson D.F., Fagan D.G. An unusual type of anomalous pulmonary venous drainage associated with a complex left heart hypoplasia and a variety of divided left atrium ("cor triatriatum"). Int.J.Cardiol., 1985,7: P. 245-250. 29. Kirk A.J., Pollock J.C.S. Concomitant cor triatriatum and coronary sinus total anomalous pulmonary venous connection. Ann.Thorac.Surg., 1987, 44: P. 203-204.
12. Vouhe P.R., Baillot-Vernant F., Fermont L., Bical O., Leca F., Neveus J.Y. Cor triatriatum and total anomalous pulmonary venous connection: a rare, surgically correctable anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: P. 443-447.
13. Praagh R.V., Corsini I. Cor triatriatum: Pathological anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. Am.H.J., 1969, 78(3): P. 379-405.
14. Gharagozloo F., Bulkley B.H., Hutchins G.M. A proposed pathogenesis of cor triatriatum: impingement of the left superior vena cava on the developing left atrium. Am Heart J.1977; 94: P. 618-626.
15. Geggel R.L., Fulton D.R., Chernoff H.L., Cleveland R., Hougen T.J. Cor triatriatum associated with partial anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus: echocardiographic and angiographic features. Peadiatr. Cardiol. 1987; 8: P. 279-283.
16. Gerlis L.M., Dicrinson D.F., Fagan D.G. An unusual type of anomalous pulmonary venous drainage associated with a complex left heart hypoplasia and a variety of divided left atrium ("cor triatriatum") // Int. J. Cardiol. – 1985. – Vol. 7. – P.245-250.

17. Oglietti J., Cooley D.A., Izquierdo J.P., Ventemigla R., Muasher I., Hallman G.L. et al. Cor triatriatum: operative results in 25 patients. *Ann Thorac Surg* 1983; 35: P. 415 – 20.
18. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. // Врожденные пороки сердца. – М.: Медицина, 1991. (Библиотека практического врача. Заболевания детского возраста). – С. 89-92.
19. Rader M.A., et al. An unusual case of cor triatriatum: Clinical presentation and the haemodynamics of a rare anomaly // *J. Cardiovasc. Surg.* – 1993. – Vol. 1, N 1. – P. 83-85.
20. Radermecker M.A. et al. An unusual case of cor triatriatum: Clinical presentation and the haemodynamics of a rare anomaly. *J. Cardiovasc. Surg.*, 1993, 1(1): P. 83-85.
21. de Belder M., Argano V., Burrell C.J. Cor triatriatum sinister, not mitral stenosis, in an adult with previous Sydenham's chorea: diagnosis and preoperative assessment by cross sectional echocardiography. *Br Heart J.* 1992 Jul; 68 (1): P. 9-11.
22. Jorgensen C.R., Ferlic R.M., Varco R.L., Lillehei C.W., Eliot R.S. Cor triatriatum. Review of the surgical aspects with a follow-up report on the first patient successfully treated with surgery. *Circulation* 1967; 36: P. 101-107.
23. Rodefeld M.D., Brown J.W., Heimansohn D.A., King H., Girod D.A., Hurwitz R.A. et al. Cor triatriatum: clinical presentation and surgical results in 12 patients. *Ann Thorac Surg* 1990; 50: P. 562 – 8.
24. van Son J.A., Autschbach R., Mohr F.W. Repair of cor triatriatum associated with partially unroofed coronary sinus. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: P. 1414-1418.
25. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. – М.: "Теремок", 2005; стр. 130-134.
26. Ikegaki J. Kimura Y., Mikawa K., Obara H., Oka Y. Cor triatriatum in an adult patient: implications of intraoperative TEE for anesthetic management. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 1992; 6: P. 215-217.
27. Leung W.H., Wong C.K., Lau C.P. Cor triatriatum masked by coexisting COPD in an adult. *Chest.* 1989 Sep; 96: P. 676-678.
28. Schluter M., Langenstein B.A., Thier W., Schmiegel W.H., Krebber H.J., Kalmar P., Hanrath P. Transesophageal two-dimensional echocardiography in the diagnosis of cor triatriatum in the adult. *J Am Coll Cardiol.* 1983 Nov; 2(5): P. 1011-1015.
29. Krabill K.A., Lucas R.V. Abnormal pulmonary venous connections.// Emmanoulides G.C., Rimenschneider T.A., Aien H.D., Gutgesell H.P., eds. *Moss and Adams. Heart disease in infants, children, and adolescents including the fetus and young adult.* – 5th ed. – Baltimore: Williams and Wilkins, 1995. – P. 838-874.
30. Herlong J.R., Jagers J.J., Ungerleider R.M. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Pulmonary venous anomalies // *Ann. Thorac. Surg.* – 2000. – Vol. 69. – P. S56-S69.
31. Kirk A.J., Pollock J.C.S. Concomitant cor triatriatum and coronary sinus total anomalous pulmonary venous connection. *Ann. Thorac. Surg.*, 1987, 44: P. 203-204.
32. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac surgery.* 3rd ed. New York: Churchill Livingstone 2003: P. 781-789.
33. Muniudeen-Russell I.A., Silverman N.H. Images in cardiovascular medicine. Cor triatriatum in an infant. *Circulation* 1997; 95: P. 2700.
34. Somerville J. Masked cor triatriatum. *Br Heart J* 1966; 28: P. 55-67.
35. Шаталов К.В., Горбачевский С.В. Трехпредсердное сердце: подходы к хирургическому лечению В кн.: Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Школьников М.А. (ред.). *Руководство по легочной гипертензии у детей.* Москва, 2013. – 416 с.: ил.).
36. S. Kunapuli, A. Rahman, M. Dimaano, M. Ahmad. Live 3-D Echocardiography in Diagnosis of Cor Triatriatum. *The Internet Journal of Cardiology.* 2003 Volume 2 Number 2.
37. Alboliras E.T., Edwards W.D., Driscoll D.J., Seward J.D. Cor triatriatum dexter: two-dimensional echocardiographic diagnosis. *JACC* 1987; 9(2): 334-337; Meher BK, Pradeep S, Das

L, Tripathy P. Cor-triatriatum dexter with pulmonary hypertension in a neonate/ Open Journal of Pediatrics 3 (2013) 337-339.

38. Barrea C., Rubay J., Wagner K., Ovaert C. Cor triatriatum dexter mimicking Ebstein Disease. Circulation. 2009; 120: e86-e88.

39. Debl K., Djavidani B., Buchner S., et al. Quantification of left-to-right shunting in adult congenital heart disease: phase-contrast cine MRI compared with invasive oximetry. Br J Radiol. 2009; 82(977): 386 – 91.

40. van der Horst R.L., Gostman M.S. Cor triatriatum: angiographic diagnosis by retrograde catheterization of the dorsal accessory chamber. Br J Radiol 1971; 44: P. 273-278.

41. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S.V. et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC)/European Heart Journal (2020) 00, 1-83.

42. Dickstein K. et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2008: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2008 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association of the ESC (HFA) and endorsed by the European Society of Intensive Care Medicine (ESICM). Eur Heart J 2008; 29: 2388-2442.

43. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. Евразийский кардиологический журнал 2020; 1: 78-122.

44. Grunig, E., Benjamin, N., Kruger, U., et al. General measures and supportive therapy for pulmonary arterial hypertension: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018.

45. Jentzer, J.C., Mathier, M.A. Pulmonary Hypertension in the Intensive Care Unit. Journal of Intensive Care Medicine. 2015; 31(6): 369-385.

46. Galie N., Humbert M., Vachiery J.L. et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur. Heart J. 2016. 37: 67-119.

47. Чазова И.Е., Авдеев С.Н., Царева Н.А., др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. Евразийский кардиологический журнал. 2014; 4: 4-24.

48. Al-Fadley F. et al. Cor triatriatum associated with anomalous pulmonary venous drainage in the setting of mitral atresia and a restrictive interatrial communication. Ped., 13 Gardiol., 1992: P.125-126.

49. Victor S. et al. Surgical correction of a rare variant of cor triatriatum. J.Thorac. Cardiovasc.Surg., 1975. 70: P. 354-357.

50. Timothy F. Feltes, Emile Bacha, Robert H. Beekman, John P. Cheatham, Jeffrey A. Feinstein, Antoinette S. Gomes, Ziyad M. Hijazi et al. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. // Circulation 2011; 123 (22): 2607 – 52.

51. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., др. Под ред. Л.А. Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2014.

52. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А. Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при

ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2015

53. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А. Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2018.

54. Beller V., Childers R., Eckner F., Duchelle R/, Ranniger K/, Rabinowitz M. Cor triatriatum in the adult. Complicated by mitral insufficiency and aortic dissection. *Am J Cardiol.* 1967 May; 19(5): P. 749-754.

55. Simonneau G et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 62: D34-D41.

56. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.

57. Бойцов С.А. Смоленский А.В., Земцовский Э.В., др. Рекомендации по допуску спортсменов с отклонениями со стороны сердечно-сосудистой системы к тренировочно-соревновательному процессу. Конференция "СПОРТМЕД-2011". 2011, 8 декабря, Экспоцентр, Москва.

58. Stout K., Daniels C., Aboulhosn J. et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2019; 139 (14): e698-e800.

59. Jochen Weil. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. *Cardiology in the Young.* 2017; 27 (Suppl. 3): S1-S105.

60. Van Hare G., Ackerman M., Evangelista J. et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. // *Circulation.* 2015; 132: e281-e291.

61. Myung K. Park. *Pediatric Cardiology for Practitioners.* Mosby; 6 edition, 2014. -688 p.

62. Habib G., Lancellotti P., Antunes M.J. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* Volume 36, Issue 44, 21 November 2015, Pages 3075-3128.

63. Regitz-Zagrosek V., Roos-Hesselink J.W, Bauersachs J., et al. 2018 ESC guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018; 39: 3165-3241.

64. Gahide G., Barde S., Francis-Sicre N. Cor triatriatum sinister: a comprehensive anatomical study on computed tomography scan // *Journal of the American College of Cardiology.* – 2009. – Т. 54. – N. 5. – С. 487-487.

65. Eichholz J.L. et al. Cor triatriatum sinister in a 43-year-old man with syncope // *Texas Heart Institute Journal.* – 2013. – Т. 40. – N. 5. – С. 602.

66. Ohlow M.A. et al. Cor triatriatum sinister in a 61-year-old patient // *Cardiology.* – 2005. – Т. 104. – N. 2. – С. 110.

67. Tamkeviciute L. et al. Multimodality Imaging of Cor Triatriatum Sinister in an Adult // *Radiology: Cardiothoracic Imaging.* – 2020. – Т. 2. – N. 6. – С. e200367.

68. Alphonso N. et al. Cor triatriatum: presentation, diagnosis and long-term surgical results // *The Annals of thoracic surgery.* – 2005. – Т. 80. – N. 5. – С. 1666-1671.

69. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac Surgery.* N.Y.: Churchill Livingstone; 2013.

70. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
71. Ozyuksel A. et al. Surgical correction of cor triatriatum sinister in the paediatric population: mid-term results in 15 cases //European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. – 2015. – Т. 47. – N. 1. – С. e25-e28.
72. Saxena P. et al. Surgical repair of cor triatriatum sinister: the Mayo Clinic 50-year experience //The Annals of thoracic surgery. – 2014. – Т. 97. – N. 5. – С. 1659-1663.
73. Van Der Vorst M.M.J, Kist J.E., Van Der Heijden A.J., Burggraaf J Diuretics in pediatrics: current knowledge and future prospects. Paediatr Drugs 2006; 8: 245-264.
74. Ahmed H., VanderPluym C Medical management of pediatric heart failure. Cardiovasc Diagn Ther 2021 Feb 1; 11. DOI: 10.21037/CDT-20-358.
75. Masarone D., Valente F, Rubino M, Vastarella R, Gravino R, Rea A, et al. Pediatric Heart Failure: A Practical Guide to Diagnosis and Management. Pediatr Neonatol 2017 Aug 1; 58: 303-312.
76. Senzaki H., Kamiyama M., Masutani S., Ishido H., Taketazu M., Kobayashi T., et al. Efficacy and safety of torasemide in children with heart failure. Arch Dis Child 2008 Sep; 93: 768-771.
77. Shaddy R., George A., Jaecklin T., Lochlainn E., Thakur L., Agrawal R., et al. Systematic Literature Review on the Incidence and Prevalence of Heart Failure in Children and Adolescents. Pediatr Cardiol 2018 Mar 1; 39: 415-436.
78. Kantor P., Loughheed J., Dancea A., McGillion M., Barbosa N., Chan C., et al. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. Can J Cardiol 2013 Dec; 29: 1535-1552.
79. Colan S. Review of the International Society for Heart and Lung Transplantation Practice guidelines for management of heart failure in children. Cardiol Young 2015 Sep 17; 25 Suppl 2: 154-159.
80. Del Castillo S., Shaddy R., Kantor P. Update on pediatric heart failure. Curr Opin Pediatr 2019 Oct 1; 31: 598-603.
81. O'Connor M., Rosenthal D., Shaddy R. Outpatient management of pediatric heart failure. Heart Fail Clin 2010 Oct; 6: 515-529.
82. Ahmed H., VanderPluym C. Medical management of pediatric heart failure. Cardiovasc Diagn Ther 2021 Feb 1; 11. DOI: 10.21037/CDT-20-358
83. Miller J., Thomas A., Johnson P. Use of continuous-infusion loop diuretics in critically ill children. Pharmacotherapy 2014; 34: 858-867.
84. Ricci Z., Haiberger R., Pezzella C., Garisto C., Favia I., Cogo P. Furosemide versus ethacrynic acid in pediatric patients undergoing cardiac surgery: A randomized controlled trial. Crit Care 2015 Jan 7; 19. DOI: 10.1186/S13054-014-0724-5
85. Haiberger R., Favia I., Romagnoli S., Cogo P., Ricci Z. Clinical Factors Associated with Dose of Loop Diuretics After Pediatric Cardiac Surgery: Post Hoc Analysis. Pediatr Cardiol 2016 Jun 1; 37: 913-918.
86. Senzaki H., Kamiyama M., Masutani S., Ishido H., Taketazu M., Kobayashi T., et al. Efficacy and safety of torasemide in children with heart failure. Arch Dis Child 2008 Sep; 93: 768-771.
87. Prandota J. High doses of furosemide in children with acute renal failure: a preliminary retrospective study //International urology and nephrology. – 1991. – Т. 23. – N. 4. – С. 383-392.
88. Бокерия Л.А., Милюевская Е.Б., Крупянко С.М., Неведрова М.Н. Оптимизация коечного фонда кардиохирургического стационара на втором этапе реабилитации после хирургического лечения врожденных пороков сердца. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2015. Т. 57, N 2, С. 33-38.
89. Van Son J.A.M. et al. Cor triatriatum: diagnosis, operative approach, and late results //Mayo Clinic Proceedings. – Elsevier, 1993. – Т. 68. – N. 9. – С. 854-859.

Приложение А1

Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Авраменко А.А., (Самара)
 2. Арнаутова И.В., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
 3. Богданов В.Н., (Челябинск)
 4. Бокерия Л.А., академик РАН, "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
 5. Борисков М.В., д.м.н., (Краснодар)
 6. Борисова Н.А., "Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению", (Санкт-Петербург)
 7. Горбатилов К.В., д.м.н., (Тюмень)
 8. Горбатов Ю.Н., д.м.н., (Новосибирск)
 9. Ким А.И., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
 10. Ковалев И.А., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
 11. Кривошеков Е.В., д.м.н., (Томск)
 12. Купряшов А.А., д.м.н., (Москва)
 13. Левченко Е.Г., (Москва)
 14. Мовсесян Р.Р., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Санкт-Петербург)
 15. Плотников М.В., к.м.н., (Астрахань)
 16. Пурсанов М.Г., д.м.н., (Москва)
 17. Синельников Ю.С., д.м.н., (Пермь)
 18. Трунина И.И., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
 19. Черногризов А.Е., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
 20. Шаталов К.В., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Москва)
- Конфликт интересов отсутствует.
Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Приложение А2

Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач-детский кардиолог
2. Врач-кардиолог
3. Врач-сердечно-сосудистый хирург
4. Врач ультразвуковой диагностики
5. Врач-педиатр
6. Врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

В ходе разработки КР использованы новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (Таблицы 1, 2 и 3), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава РФ.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом, или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования "случай-контроль"
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций

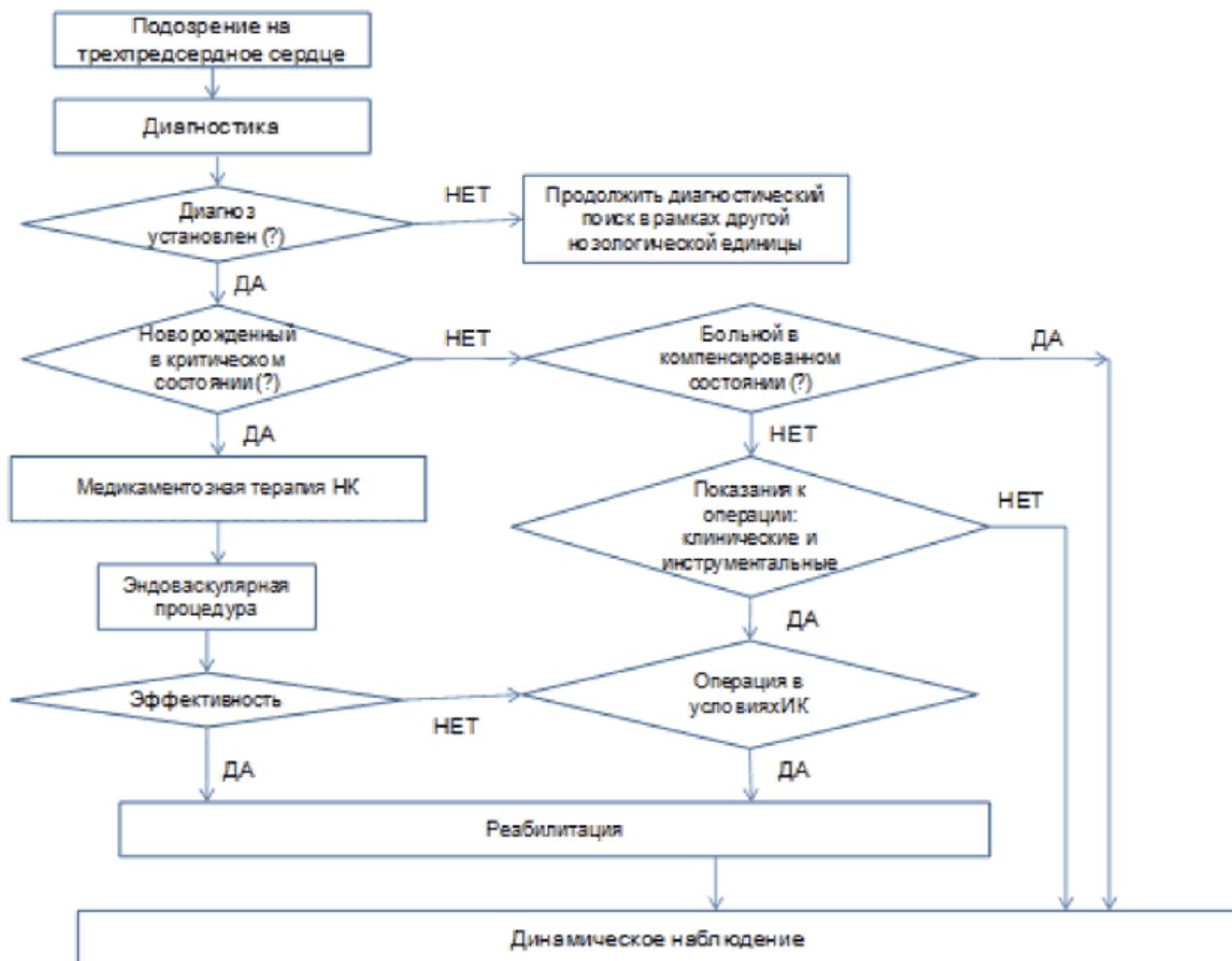
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3

Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ N 323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России N 918н от 15.11.2012)

Алгоритмы действий врача



Информация для пациента

Трехпредсердное сердце (cor triatriatum sinister) – врожденный порок сердца, при котором легочные вены дренируются в "проксимальную" камеру левого предсердия, отделенную от "дистальной" камеры мембраной с одним или несколькими отверстиями.

Трехпредсердное сердце является достаточно редкой врожденной аномалией и наблюдается примерно в 0,1-0,4% случаев среди всех врожденных пороков сердца.

Среди сопутствующих внутрисердечных аномалий наиболее часто встречается комбинация трехпредсердного сердца с аномальным дренажем легочных вен.

Среди прочих сопутствующих аномалий развития сердца можно отметить дефект межпредсердной перегородки, левостороннюю верхнюю полую вену, дефект межжелудочковой перегородки, коарктацию аорты, общий атриоventрикулярный канал, тетраду Фалло.

При изолированной форме порока нарушения гемодинамики сводятся к затруднению оттока крови из легких и аналогичны тем, которые наблюдают при стенозе митрального

клапана. Степень их выраженности обратно пропорциональна площади сообщения между камерами сердца.

Клинические проявления заболевания чрезвычайно разнообразны и зависят от величины стеноза дефекта мембраны, направления и объема сброса крови через межпредсердный дефект.

При резком стенозе с первых дней жизни возникают и постепенно нарастают цианоз, одышка, кашель, застойные хрипы в легких. Цианоз видимых слизистых и кожи обусловлен сообщением левого и правого предсердий через овальное окно или дефект межпредсердной перегородки. В дальнейшем отмечается сердечная недостаточность, отставание в физическом развитии. При более благоприятных условиях (большем размере отверстия в мембране) нарастание симптоматики происходит медленнее.

Нередко больных лечат по поводу пневмонии, и только эхокардиографическое исследование помогает выявить порок. Другие симптомы относятся к правожелудочковой недостаточности – гепатомегалия, отеки на лице и ногах. Отмечаются трудности при кормлении, плохая прибавка в весе. Большинство больных погибает от недостаточности правого желудочка.

Естественное течение и прогноз зависят от размера коммуникации между проксимальной камерой и дистальным левым предсердием. Приблизительно в 35% случаев внутрипредсердное сообщение имеет менее 3 мм в диаметре; крайняя форма стеноза, почти равная атрезии. В 35% случаев размер отверстия колеблется от 3 до 6 мм и соответствует тяжелому стенозу.

Больные обеих групп умирают в раннем детстве от сердечной недостаточности. В первой группе смерть может наступить в течение первых 6 месяцев жизни, во второй – до 2-летнего возраста. При большом диаметре отверстия (более 7 мм у детей раннего возраста и подростков) порок протекает с клиникой митрального стеноза, а продолжительность жизни увеличивается до нескольких лет. Таким образом, у большинства пациентов отверстие рестриктивное и около 70% больных с классическим трехпредсердным сердцем умирают в раннем детском возрасте. Прогноз заболевания более благоприятен при имеющемся сообщении с правым предсердием, так как происходит декомпрессия общей легочно-венозной камеры. Течение заболевания при большом лево-правом сбросе более благоприятное в отличие от больных с рестриктивным отверстием в мембране.

Учитывая различный прогноз у разных пациентов с трехпредсердным сердцем, наличие мембраны в левом предсердии нельзя считать абсолютным показанием к операции. Абсолютно показано хирургическое лечение: больным с маленьким (рестриктивным) отверстием в мембране между камерами, взрослым больным с клиническими проявлениями, пациентам с трехпредсердным сердцем в сочетании с сопутствующими врожденными аномалиями сердца. Относительные показания имеются у больных с нерестриктивным отверстием в мембране, у которых порок ограничивает трудоспособность или содействуют возникновению вторичных заболеваний.

Радикальным методом лечения трехпредсердного сердца является резекция мембраны, создающая препятствие потоку крови внутри левого предсердия. В случаях очень тяжелого состояния операция приобретает значение экстренного вмешательства как единственно возможной меры спасения жизни больного. В таком качестве она чаще всего выполняется у детей раннего возраста.

Операция радикальной коррекции порока чрезвычайно эффективна, однако объективно охарактеризовать летальность сложно, так как порок очень редко встречается, и опыт отдельных авторов ограничивается единичными наблюдениями.

По данным различных авторов госпитальная летальность составляет от 0 до 50%, в среднем 15%. Выживаемость после коррекции порока через 20 лет составляет 83-100% и зависит от сопутствующих врожденных пороков сердца и наличия высокой легочной

гипертензии.

Приложение Г1-ГН

Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Нет.

Новые, изданные в 2020-2023 гг. и официально утверждённые Минздравом РФ, клинические рекомендации (руководства, протоколы лечения) – на нашем сайте.

Интернет-ссылка:

http://disuria.ru/load/zakonodatelstvo/klinicheskie_rekomendacii_protokoly_lechenija/54.



Если где-то кем-то данный документ был ранее распечатан, данное изображение QR-кода поможет вам быстро перейти по ссылке с бумажной копии – в нём находится эта ссылка.
