Тотальный аномальный дренаж легочных вен в сочетании с синдромом гипоплазии левых отделов сердца

Казанцев К.Б., Гончарова Д.А.

Государственное автономное учреждение здравоохранения Свердловской области «Свердловская областная клиническая больница № 1», 620102, г. Екатеринбург, Российская Федерация

Комбинация тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ) и синдрома гипоплазии левых отделов сердца встречается крайне редко и составляет до 2,3% среди всех случаев гипоплазии левых камер сердца. Данные литературы о комбинации указанных пороков немногочисленны. В нашей работе хотим сообщить о 2 клинических случаях синдрома гипоплазии левых отделов сердца в сочетании с ТАДЛВ, ассоциированных с рестриктивным межпредсердным сообщением. Мы пришли к выводу, что все дети с диагностированным пренатально синдромом гипоплазии левых камер сердца должны быть тщательно обследованы на наличие ТАДЛВ в связи с существующей проблемой внутриутробной гиподиагностики данного порока сердца. Необходимы дальнейшие исследования для выбора оптимальной хирургической тактики, определения предикторов неблагоприятного исхода и прогнозирования отдаленных результатов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Казанцев К.Б., Гончарова Д.А. Тотальный аномальный дренаж легочных вен в сочетании с синдромом гипоплазии левых отделов сердца // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. 2021. Т. 9, № 3. Приложение. С. 105–110. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-105-110>

Статья поступила в редакцию 01.08.2021. **Принята в печать** 01.09.2021.

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ

Гончарова Дарья Аркадьевна –
врач – сердечно-сосудистый
хирург отделения
детской кардиохирургии
ГАОУ СО СОКБ № 1 (Екатеринбург,
Российская Федерация)
E-mail: Goncharovada94@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0001-8466-9585>

Ключевые слова:

синдром гипоплазии
левых отделов сердца,
тотальный аномальный
дренаж легочных вен,
врожденные пороки
сердца, преждевременное
закрытие овального
окна, вертикальная вена,
левоатрикардинальная
вена

Total anomalous venous connection associated with hypoplasia left heart syndrome

Kazantsev K.B., Goncharova D.A.

Sverdlovsk Regional Clinical Hospital # 1, 620102, Yekaterinburg, Russian Federation

We report two cases of hypoplastic left heart syndrome associated with restrictive interatrial communication and total anomalous pulmonary venous connection. It is extremely rare, and accounts to 2.3% of all cases of hypoplastic left heart syndrome. In our work, we are reporting two clinical cases of hypoplasia of the left heart syndrome in combination with total abnormal drainage of the pulmonary veins associated with restrictive atrial communication. We concluded that all children with hypoplastic left heart syndrome prenatally diagnosed should be carefully examined for the presence of total anomalous pulmonary venous connection, due to the existing problem of intrauterine hypodiagnosis of this heart defect. Further research is needed to select the optimal surgical tactics, determine predictors of an unfavorable outcome and predict long-term results.

Funding. The study had no sponsor support.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

For citation: Kazantsev K.B., Goncharova D.A. Total anomalous venous connection associated with hypoplasia left heart syndrome. Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal. 2021; 9 (3). Supplement: 105–110. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-105-110> (in Russian)

Received 01.08.2021. **Accepted** 01.09.2021.

CORRESPONDENCE

Daria A. Goncharova – Cardiovascular
Surgeon, Pediatric Cardiac Surgery
Department, Sverdlovsk Regional
Clinical Hospital # 1 (Yekaterinburg,
Russian Federation)
E-mail: Goncharovada94@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0001-8466-9585>

Keywords:

hypoplastic left heart
syndrome, total anomalous
pulmonary venous
connection, congenital
heart disease, premature
narrowing/closure of the
foramen ovale, vertical vein,
levoatriocardinal vein

Одними из наиболее редких критических врожденных пороков сердца (ВПС), требующих вмешательства в неонатальном периоде, являются синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) и тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ). СГЛС, по статистике, приходится на одного из 5000 новорожденных, составляя 3% среди всех ВПС в год [1]. Большинство неоперированных детей умирают в течение первых 7–10 дней жизни, что составляет около 25% случаев детской смертности от ВПС в течение первого года жизни [2]. На долю ТАДЛВ приходится до 3% среди всех ВПС, смертность пациентов без оперативного лечения достигает 80% в первый год жизни [3]. Комбинация ТАДЛВ и СГЛС встречается крайне редко и составляет, по некоторым данным, до 2,3% среди всех случаев СГЛС [4].

Легочные вены (ЛВ) при СГЛС, как правило, впадают в левое предсердие (ЛП) [5]. Но встречаются случаи, когда порок ассоциирован с тотальным аномальным дренажем или соединением ЛВ, как было описано в наших случаях [6]. Данные литературы о комбинации указанных пороков немногочисленны [7].

При СГЛС наблюдаются гиперволемию по малому кругу кровообращения (МКК) и легочная гипертензия (ЛГ). Для осуществления в данных условиях адекватного возврата по ЛВ необходимо наличие беспрепятственного оттока через межпредсердную перегородку. Но у 10% пациентов с СГЛС овальное отверстие закрывается или становится рестриктивным в раннем эмбриональном периоде, что еще больше усугубляет гемодинамику по МКК [8]. Такая совокупность факторов может приводить к сохранению эмбриональных вен, осуществляющих связь легочного венозного русла, развивающегося из спланхического сплетения, с системой кардинальных, пупочной и желточной вен, в качестве коллатерального пути дренирования ЛВ в системные.

В норме соединение между примитивной первичной ЛВ и легочным венозным сплетением происходит к 30-му дню гестации. Общая ЛВ инкорпорируется в ЛП, и ЛВ постепенно теряют сообщение с системными венами. Неспособность или неэффективность соединения общих ЛВ с ЛП приводит к сохранению одной или нескольких более ранних венозных коммуникаций с правой верхней полой веной (ВПВ), с персистирующей левой ВПВ, яремной веной, безыманной веной, нижней поллой веной (НПВ) или коронарным синусом. В качестве таких коммуникаций может выступать левоатриокардинальная вена, производная от кардинальной венозной системы, осуществляющая связь ЛП и системной вены в случаях, когда ЛВ сообщаются с ЛП напрямую, но их коммуникация рестриктивна. Вертикальная вена осуществляет дренаж

ЛВ в системные вены, когда коммуникация между ЛВ и ЛП полностью отсутствует [9]. Кроме того, ЛВ по отдельности и напрямую могут впадать непосредственно в правое предсердие (ПП) или полые вены. Наличие частичного или ТАДЛВ при СГЛС с рестриктивным межпредсердным сообщением является компенсаторным и адаптивным механизмом, который позволяет снизить легочную венозную гипертензию и дополнительно увеличить сердечный выброс [10, 11].

Несмотря на улучшение ранней выживаемости в последние годы, пациенты с унивентрикулярной анатомией и ТАДЛВ остаются группой крайне высокого риска, и сосуществование этих двух пороков значительно усложняет течение заболевания [12]. Согласно некоторым исследованиям, выживаемость в течение 1 мес составляет 65% для пациентов с единым желудочком (ЕЖ) и ТАДЛВ против 90% для пациентов с бивентрикулярной анатомией и ТАДЛВ, а 5-летняя выживаемость составляет всего 19% [13]. В факторы риска смертности в этой группе пациентов включают наличие ТАДЛВ с обструкцией, коррекцию ТАДЛВ на первом этапе оперативного лечения СГЛС и массу тела ребенка на момент операции, так как, по некоторым данным, у маловесных детей риск тяжести обструкции анастомоза коллектора ЛВ увеличивается на 22% [14]. Также летальность коррелирует с возрастом на момент операции и сроком установки диагноза. Согласно некоторым исследованиям, у детей с подтвержденным СГЛС после рождения отмечалась внутриутробная гиподиагностика обструктивных форм ТАДЛВ, пренатально диагноз был установлен лишь в 1,9% случаев [15–17]. Наиболее плохие прогнозы у пациентов, нуждающихся в радикальной коррекции СГЛС и ТАДЛВ с обструкцией в неонатальном периоде, – летальность достигает 60%. Также есть данные, что пациенты с СГЛС подвержены повышенному риску стенозирования ЛВ и необходимости реоперации в сравнении с пациентами с бивентрикулярной физиологией [18].

Цель этого сообщения состоит в том, чтобы осветить и привлечь внимание сердечно-сосудистых хирургов, детских кардиологов, неонатологов, а также других специалистов к такому редкому комбинированному ВПС, как СГЛОС с рестриктивной связью между 2 предсердиями и ТАДЛВ с альтернативными путями венозного возврата.

Материал и методы

Клинический случай 1. Девочка поступила в отделение детской кардиохирургии ГАУЗ СО СОКБ № 1 (г. Екатеринбург) на 3-е сутки после рождения, с массой 3700 г, с диагнозом: ТАДЛВ, инфракардинальная форма. Синдром гипоплазии левых

отделов сердца. Гипоплазия аорты на всем протяжении. Открытый артериальный проток. Недостаточность кровообращения (НК) 2Б по Стражеско–Василенко–Лангу, IV функциональный класс (ФК) по J.K. Kirklin. ВПС был выявлен пренатально, в сроке 27 нед. Роды в 38 нед, срочные, оперативные. С рождения состояние ребенка оценивалось как тяжелое за счет сердечной и дыхательной недостаточности II степени, сразу после рождения была переведена на искусственную вентилиацию легких (ИВЛ), получала инотропную поддержку, Вазопростан®. При обследовании после рождения по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) и компьютерной томографии (КТ) сердца подтвержден ТАДЛВ в систему НПВ, камеры сердца и аорта были значительно гипоплазированы (рис. 1, 2). На 5-е сутки жизни ребенок был прооперирован в объеме коррекции ТАДЛВ и операции Норвуда с шунтом Сано 8,0 мм. Доступ был осуществлен через срединную стернотомию. Интраоперационно выявлена гипоплазия восходящей аорты до 4 мм, дуги – до 3 мм, перешейка – до 2 мм. ЛЖ гипоплазирован, в виде выпускника. Для подключения нормотермического искусственного кровообращения (ИК) были канюлированы брахиоцефальная и бедренная артерия, ВПВ и НПВ. Начата коронарная перфузия. При доступе через ПП выявлено рестриктивное овальное окно. Выполнена атриосептостомия. В ЛП устьев ЛВ обнаружено не было. Позади ПП выделен коллектор ЛВ, дренирующийся в систему НПВ. Выполнен анастомоз коллектора и задней стенки ЛП непрерывным швом пролен 8/0. После коррекции ТАДЛВ приступили к операции Норвуда. Была пересечена бифуркация легочной артерии (ЛА), выполнена ее пластика аутоперикардом. Пережаты брахиоцефальные сосуды. Сердце плегировано раствором кустодиола. Выполнен расширенный анастомоз между стволом ЛА, восходящей и дугой аорты с помощью заплаты из ксеноперикарда. Начато ИК через неоаорту всего тела. Восстановлен синусовый ритм. На заключительном этапе сформирован анастомоз между бифуркацией ЛА и правым желудочком через протез из политетрафторэтилена, 8 мм. При стабильной гемодинамике отключено ИК, герметизированы полости сердца. Интраоперационно после остановки ИК отмечено постепенное нарастание лактат-ацидоза, увеличение потребности в инотропной поддержке. Пациент переведен на экстракорпоральную мембранную оксигенацию (ЭКМО) из центрального доступа. Средостение закрыто синтетической заплатой. В послеоперационном периоде наблюдалась прогрессирующая полиорганная недостаточность: дыхательная, почечная (олигоанурия, маркеры повреждения почечной ткани, потребность в перитонеальном диализе), сердечно-сосудистая недостаточность (зависимость от ЭКМО и инотропной

Рис. 1. Общий коллектор правых и левых легочных вен, дренирующийся в нижнюю полую вену

Fig. 1. Collector of the right and left pulmonary veins, draining into inferior vena cava

поддержки). На 3-и сутки после операции наблюдалось развитие геморрагического синдрома в виде гемоперитонеума, внутримозгового кровоизлияния. Отмечалась прогрессирующая отрицательная динамика в виде ухудшения микроциркуляции, невозможности уменьшения производительности ЭКМО. По данным ЭхоКГ, за весь период наблюдения признаков восстановления функции миокарда не отмечалось. На 6-е сутки послеоперационного периода на фоне прогрессирующей полиорганной недостаточности и выраженной дисфункции миокарда возникла критическая депрессия гемодинамики. Проведенные реанимационные мероприятия эффекта не дали, была зафиксирована биологическая смерть.

Клинический случай 2. Мальчик поступил в отделение детской кардиохирургии ГАУЗ СО СОКБ № 1 (г. Екатеринбург) на 55-е сутки после рождения с диагнозом: ТАДЛВ, смешанный тип. Синдром гипоплазии левых отделов сердца. Гипоплазия аорты на всем протяжении. НК 2Б стадии по Стражеско–Василенко–Лангу, IV ФК по Kirklin. Сопутствующий диагноз: реконвалесцент по острой внутрибольничной правосторонней верхнедолевой пневмонии.

Рис. 2. Общий коллектор правых и левых легочных вен, дренирующийся в нижнюю полую вену

Fig. 2. Collector of the right and left pulmonary veins, draining into inferior vena cava

Рис. 3. Коллектор левых легочных вен, дренирующий в вертикальную вену, коллектор правых легочных вен, дренирующий в правое предсердие

Fig. 3. Collector of the left pulmonary veins draining into the vertical vein, collector of the right pulmonary veins draining into the right atrium

Внутриутробное инфицирование. Масса ребенка при рождении 2540 г, длина 47 см, по шкале Апгар 7/8 баллов. Выписан домой из родильного дома на 5-е сутки жизни. Поступил в областную детскую клиническую больницу в тяжелом состоянии с прогрессирующей сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточностью, артериальной гипоксией, фебрильной лихорадкой и интоксикационным синдромом в возрасте 1 мес и 11 сут жизни. По данным рентгенографии были выявлены правосторонняя верхнедолевая пневмония, признаки гиперволемии по МКК. По данным ЭхоКГ и КТ выявлен СГЛОС, аорта гипоплазирована на всем протяжении, размеры ЛЖ расценивались как пограничные. Также обнаружен смешанный вариант ТАДЛВ, коллектор левых легочных вен дренировался в вертикальную вену, коллектор правых – в правое предсердие (рис. 3, 4). Верхом сидящая ЛА и нерестриктивный дефект межжелудочковой перегородки. После курсов антибактериальной и антимикотической терапии ребенок на вспомогательной дыхательной поддержке, со стабильной гемодинамикой был переведен в отделение детской кардиохирургии СОКБ № 1 г. Екатеринбурга, где был прооперирован в объеме коррекции ТАДЛВ, операции Норвуда с системно-легочным анастомозом 3,5 мм

Рис. 4. Коллектор левых легочных вен, дренирующий в вертикальную вену

Fig. 4. Collector of the left pulmonary veins draining into the vertical vein

на гипотермическом ИК и селективной перфузией верхней половины тела. Доступ был осуществлен через срединную стернотомию. Интраоперационно выявлена гипоплазия восходящей аорты до 6 мм, дуги – до 2 мм, перешейка – до 2 мм. Выделены поперечная и вертикальная вены, последняя дренировала коллектор левых ЛВ, коллектор правых ЛВ дренировался в ПП. Для подключения ИК были канюлированы аорта (артериальная канюля проведена в область коарктации), ВПВ и НПВ. Выполнен дистальный анастомоз правой общей сонной артерии с сосудистым протезом Gore-Tex 3,5 мм нитью пролен 8/0. Пережата аорта. Кардиоплегия кустодиолом. Вскрыто ПП, овальное окно рестриктивно, устьев ЛВ в ЛП не выявлено. Вскрыт коллектор ЛВ, наложен анастомоз «бок-в-бок» нитью пролен 8/0 с ЛП. На ИК с селективной церебральной перфузией выполнен прямой анастомоз между стволом ЛА, восходящей и дугой аорты. Начато ИК через неоаорту с постепенным согреванием пациента. Ушит дефект в ЛА, в месте впадения артериального протока выполнена пластика дефекта ЛА заплатой из аутоперикарда. Выполнен проксимальный анастомоз между сосудистым протезом 3,5 мм и ЛА. При стабильной гемодинамике остановлено ИК, герметизированы полости сердца. Ишемических изменений на электрокардиографии выявлено не было. Пролонгированная стернотомия, средостение закрыто синтетической заплатой. Ранний послеоперационный период протекал на фоне умеренной сердечно-сосудистой, дыхательной и почечной недостаточности, осуществлялся перитонеальный диализ. На фоне стабильного состояния на 2-е сутки после операции произведено закрытие средостения. В дальнейшем медленная положительная динамика. Пациент восстановил сознание, регрессировала почечная недостаточность. Для продолжения консервативной терапии ребенок был переведен в областную детскую клиническую больницу. Через 10 мес ребенок скончался от тяжелого течения внебольничной двусторонней полисегментарной пневмонии, септического шока.

Заключение

Мы предполагаем, что сочетание гипоплазии митрального клапана с внутриутробной рестрикцией овального окна в данных случаях способствовало поддержанию высокого давления в левых камерах сердца, что могло привести к нарушению процесса инкорпорирования легочных вен в левое предсердие и сохранению эмбриональных коммуникаций легочных вен с системными венами, в качестве альтернативного пути эффективного дренирования легочных вен. Также мы пришли к выводу, что все дети с СГЛОС должны быть тщательно обследованы на наличие ТАДЛВ, особенно

во время пренатального скрининга, учитывая наличие в настоящее время проблемы внутриутробной гиподиагностики обструктивных форм ТАДЛВ. Учитывая небольшое количество накопленных данных, к настоящему времени не разработан стандартизи-

рованный подход к лечению такого комбинированного ВПС. Необходимы дальнейшие исследования для выбора оптимальной хирургической тактики, определения предикторов неблагоприятного исхода и прогнозирования отдаленных результатов.

Литература

1. Gobergs R., Salputra E., Lubaua I. et al. Hypoplastic left heart syndrome: a review // *Acta Med. Litu.* 2016. Vol. 23. P. 86–98.
2. DeAlmeida A., McQuinn T., Sedmera D. et al. Increased Ventricular Preload Is Compensated by Myocyte Proliferation in Normal and Hypoplastic Fetal Chick Left Ventricle // *Circ. Res.* 2007. Vol. 100. P. 1363–1370.
3. Shi X., Lu Y., Sun K. et al. Research Progress in Pathogenesis of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection // *Methods Mol. Biol.* 2020. Vol. 2204. P. 173–178.
4. Grossfeld P., Nie S., Lin L. et al. Hypoplastic Left Heart Syndrome: A New Paradigm for an Old Disease? // *J. Cardiovasc. Dev. Dis.* 2019. Vol. 6. P. 1–13.
5. Rai V., Gładki M., Dudyńska M. et al. Hypoplastic left heart syndrome [HLHS]: treatment options in present era // *Indian J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2018. Vol. 35. P. 196–202.
6. Hoashia T., Kagisakia K., Oda T. et al. Long-term results of treatments for functional single ventricle associated with extracardiac type total anomalous pulmonary venous connection // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2012. Vol. 43. P. 965–970.
7. Maruyama W., Kawasaki Y., Murakami Y. et al. Fetal Case of Rare Association of Hypoplastic Left Heart Syndrome and Absent Atrial Septum Accompanied by Mixed Form of Supracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection // *Authorea (Preprints)*. 2021. DOI: <https://doi.org/10.22541/au.162336963.34069982/v1>
8. Cheng C.F., Wang J.K., Wu M.H. et al. Differential Pulmonary Flow in Hypoplastic Left Heart Syndrome due to Restrictive Interatrial Communication and Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage // *Tex. Heart Inst. J.* 1999. Vol. 26. P. 211–214.
9. Agarwal P.P., Mahani M.G., Lu J.C. et al. Levoatriocardinal Vein and Mimics: Spectrum of Imaging Findings // *AJR Am. J. Roentgenol.* 2015. Vol. 205. P. 162–171.
10. Khan M.A., Almoukirish A.S., Das K., et al. Hypoplastic left heart syndrome, cor triatriatum and partial anomalous pulmonary venous connection: Imaging of a very rare association // *J. Saudi Heart Assoc.* 2012. Vol. 24. P. 137–140.
11. Hancock H.S., Romano J.C., Armstrong A. et al. Single Ventricle and Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Implications of Prenatal Diagnosis // *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.* 2018. Vol. 9. P. 434–439.
12. Bartram U., Van Praagh S., Keane J.F. et al. Mitral and Aortic Atresia Associated with Hypoplastic Right Lung, Crossover Segment of Right Lower Lobe, and Anomalous Scimitar-like Right Pulmonary Venous Connection with Inferior Vena Cava: Clinical, Angiocardigraphic, and Autopsy Findings in a Rare Case // *Pediatr. Dev. Pathol.* 1998. Vol. 1. P. 413–419.
13. Lodge A.J., Rychik J., Nicolson S.C. et al. Improving Outcomes in Functional Single Ventricle and Total Anomalous Pulmonary Venous Connection // *Ann. Thorac. Surg.* 2004. Vol. 78. P. 1688–1695.
14. Плотников М.В., Горбатов Ю.Н., Архипов А.Н. и др. Результаты раннего послеоперационного периода после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен // *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского*. 2021. Т. 9, № 2. С. 59–67.
15. Шумакова О.В., Бокерия Е.Л. Клинический аудит пре и постнатальной диагностики обструктивных пороков левых отделов сердца в условиях перинатального центра третьего уровня // *Российский кардиологический журнал*. 2020. Т. 25, № 8. С. 3788.
16. Ito K., Chida-Nagai A., Sasaki O. et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection with Lethal Pulmonary Venous Obstruction Managed by Multidisciplinary Cooperation // *Case Rep. Pediatr.* 2021. Vol. 2021. P. 1–5.
17. Zhang J., Feng W., He Q. et al. Utility of a modified vascular corrosion casting technique in the diagnosis of fetal total anomalous pulmonary venous connection // *Sci. Rep.* 2021. Vol. 11. P. 1–13.
18. Co-Vu J.G., Kirkpatrick E.C. A Rare Case of Hypoplastic Left Heart Syndrome and Scimitar Syndrome: Value of Neonatal Cardiac Magnetic Resonance Imaging // *Pediatr. Cardiol.* 2010. Vol. 31. P. 739–740.

References

1. Gobergs R., Salputra E., Lubaua I., et al. Hypoplastic left heart syndrome: a review. *Acta Med Litu.* 2016; 23: 86–98.
2. DeAlmeida A., McQuinn T., Sedmera D., et al. Increased Ventricular Preload Is Compensated by Myocyte Proliferation in Normal and Hypoplastic Fetal Chick Left Ventricle. *Circ Res.* 2007; 100: 1363–70.
3. Shi X., Lu Y., Sun K., et al. Research Progress in Pathogenesis of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Methods Mol Biol.* 2020; 2204: 173–8.

4. Grossfeld P., Nie S., Lin L., et al. Hypoplastic Left Heart Syndrome: A New Paradigm for an Old Disease? *J Cardiovasc Dev Dis.* 2019; 6: 1–13.
5. Rai V., Gładki M., Dudyńska M., et al. Hypoplastic left heart syndrome [HLHS]: treatment options in present era. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018; 35: 196–202.
6. Hoashia T., Kagisakia K., Oda T., et al. Long-term results of treatments for functional single ventricle associated with extracardiac type total anomalous pulmonary venous connection. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012; 43: 965–70.
7. Maruyama W., Kawasaki Y., Murakami Y., et al. Fetal Case of Rare Association of Hypoplastic Left Heart Syndrome and Absent Atrial Septum Accompanied by Mixed Form of Supracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Authorea (Preprints).* 2021. DOI: <https://doi.org/10.22541/au.162336963.34069982/v1>
8. Cheng C.F., Wang J.K., Wu M.H., et al. Differential Pulmonary Flow in Hypoplastic Left Heart Syndrome due to Restrictive Interatrial Communication and Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage. *Tex Heart Inst J.* 1999; 26: 211–4.
9. Agarwal P.P., Mahani M.G., Lu J.C., et al. Levoatriocardinal Vein and Mimics: Spectrum of Imaging Findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2015; 205: 162–71.
10. Khan M.A., Almoukirish A.S., Das K., et al. Hypoplastic left heart syndrome, cor triatriatum and partial anomalous pulmonary venous connection: imaging of a very rare association. *J Saudi Heart Assoc.* 2012; 24: 137–40.
11. Hancock H.S., Romano J.C., Armstrong A., et al. Single Ventricle and Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Implications of Prenatal Diagnosis. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2018; 9: 434–9.
12. Bartram U., Van Praagh S., Keane J.F., et al. Mitral and Aortic Atresia Associated with Hypoplastic Right Lung, Crossover Segment of Right Lower Lobe, and Anomalous Scimitar-like Right Pulmonary Venous Connection with Inferior Vena Cava: Clinical, Angiocardiographic, and Autopsy Findings in a Rare Case. *Pediatr Dev Pathol.* 1998; 1: 413–9.
13. Lodge A.J., Rychik J., Nicolson S.C., et al. Improving Outcomes in Functional Single Ventricle and Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Ann Thorac Surg.* 2004; 78: 1688–95.
14. Plotnikov M.V., Gorbatykh Yu.N., Arkhipov A.N., et al. The results of the early postoperative period after correction of total anomalous pulmonary venous connection. *Klinicheskaya i eksperimental'naya khirurgiya. Zhurnal imeni akademika B.V. Petrovskogo [Clinical and Experimental Surgery. The Journal named after B.V. Petrovsky].* 2021; 9 (2): 59–67. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-2-59-67> (in Russian)
15. Shumakova O.V., Bokeriya E.L. Clinical audit of pre- and postnatal diagnostics of obstructive congenital left heart defects at the perinatal center (level III). *Rossiyskiy kardiologicheskiy zhurnal [Russian Journal of Cardiology].* 2020; 25 (8): 3788. DOI: <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2020-3788> (in Russian)
16. Ito K., Chida-Nagai A., Sasaki O., et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection with Lethal Pulmonary Venous Obstruction Managed by Multidisciplinary Cooperation. *Case Rep. Pediatr.* 2021; 2021: 1–5.
17. Zhang J., Feng W., He Q., et al. Utility of a modified vascular corrosion casting technique in the diagnosis of fetal total anomalous pulmonary venous connection. *Sci Rep.* 2021; 11: 1–13.
18. Co-Vu J.G., Kirkpatrick E.C. A Rare Case of Hypoplastic Left Heart Syndrome and Scimitar Syndrome: Value of Neonatal Cardiac Magnetic Resonance Imaging. *Pediatr Cardiol.* 2010; 31: 739–40.