# Тотальный аномальный дренаж легочных вен

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q26.2 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) — врожденный порок, при котором легочные вены не сообщаются непосредственно с левым предсердием. Рекомендация охватывает диагностику, стабилизацию и хирургическую коррекцию; наличие обструкции легочного венозного возврата определяет срочность лечения и ухудшает прогноз.

## Главное

- При ТАДЛВ легочный венозный возврат смешивается с системным и поступает в правое предсердие; выживание зависит от наличия и размера межпредсердного сообщения.
- Риск обструкции коллектора составляет 85% при инфракардиальной форме, 45% при супракардиальной форме и 20% при кардиальной форме.
- При необструктивной форме симптомы могут отсутствовать при рождении; вскоре у половины детей возникают одышка, кашель, трудности кормления, повторяющиеся респираторные инфекции и сердечная недостаточность, у остальных симптоматика появляется к первому году жизни. При обструктивной форме симптомы обычно не проявляются в первые 12 часов жизни; характерны прогрессирующая одышка, трудности кормления и проявления сердечной недостаточности. Для инфракардиального дренажа характерны усиливающиеся при нагрузке и глотании цианоз и одышка.
- ТАДЛВ является абсолютным показанием к операции. При обструктивной форме коррекцию проводят неотложно, даже если на фоне временной стабилизации состояние улучшилось.
- После операции основными проблемами, требующими наблюдения, остаются стеноз легочных вен, нарушения ритма и резидуальная легочная гипертензия.
- После коррекции пациентов наблюдают каждые 6–12 месяцев; в первый год после операции ЭХО-КГ выполняют не реже одного раза в 3 месяца.
- При естественном течении прогноз особенно неблагоприятен при обструктивных формах: до одного года доживают около 20% детей.

## Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез у пациента или родителей: уточнить одышку в покое, при нагрузке или кормлении, утомляемость, отставание в развитии, частые простудные заболевания, цианоз, синкопальные и пресинкопальные состояния. УУР С, УДД 5.
2. Провести осмотр, пальпацию сердца и живота, оценить признаки сердечной недостаточности; при аускультации определить наличие патологических шумов. УУР С, УДД 5.
3. Оценить кислотно-основное состояние и газовый состав крови, выполнить коагулограмму, общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови с оценкой электролитов, почечной и печеночной функции. УУР С, УДД 5.
4. Выполнить трансторакальную ЭХО-КГ как основное исследование при подозрении на ТАДЛВ; допплеровские признаки обструкции включают турбулентность, увеличение скорости потока и утрату его фазовой вариабельности. УУР В, УДД 3.
5. Зарегистрировать ЭКГ для выявления перегрузки правых отделов, нарушений ритма и проводимости, а также выполнить рентгенографию грудной клетки для оценки сердца и малого круга кровообращения. УУР С, УДД 5.
6. Диагноз ТАДЛВ устанавливают на основании данных трансторакальной ЭХО-КГ, КТ сердца с контрастированием или МРТ сердца с контрастированием, а также зондирования камер сердца.

## Лечение

- При декомпенсации до операции применяют ИВЛ с постоянным положительным давлением в конце выдоха для стабилизации состояния. УУР С, УДД 5.

- При декомпенсированной недостаточности кровообращения используют кардиотоническую поддержку: допамин 1–15 мкг/кг/мин, эпинефрин 0,01–1 мкг/кг/мин, левосимендан 0,05–0,2 мкг/кг/мин; при необходимости поддержания давления — норэпинефрин 0,01–1 мкг/кг/мин. Длительность определяют индивидуально. УУР С, УДД 5.
- При отечном синдроме добавляют диуретики: фуросемид 1 мг/кг в сутки, но не более 20 мг/кг в сутки, и спиронолактон 0,5–3 мг/кг в сутки. УУР С, УДД 5.
- При рестриктивной системной гемодинамике до операции назначают простагландины. При обструктивных формах простагландины могут привести к снижению легочного сосудистого сопротивления и усугубить тяжесть клинического состояния. УУР С, УДД 4.
- Если при рестриктивном межпредсердном сообщении невозможно сразу выполнить операцию, проводят баллонную атриосептостомию; показание — градиент давления более 6 мм рт. ст. УУР С, УДД 5.
- При анатомической коррекции легочный венозный возврат направляют в левое предсердие, разобщают коллектор с системным венозным руслом и закрывают дефект межпредсердной перегородки. УУР С, УДД 5.
- Выбор техники зависит от формы порока: при супракардиальной форме создают экстракардиальное соустье или выполняют операцию Warden при высоком впадении в верхнюю полую вену; при кардиальной форме рассекают крышу коронарного синуса; при инфракардиальной форме разъединяют коллектор с нижней полой веной. УУР С, УДД 5.
- При невозможности стабилизировать пациента и выполнить экстренную радикальную операцию применяют ЭКМО как дооперационную поддержку. УУР С, УДД 4.
- Послеоперационно при обструктивной форме ТАДЛВ применяют ингаляционную терапию динитрогена оксида ($NO_2$). УУР С, УДД 4.

## Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана при симптомах сердечной недостаточности, легочной гипертензии и для планового оперативного лечения.
- Экстренная госпитализация нужна при обструктивной форме ТАДЛВ, а также при ухудшении функционального статуса из-за прогрессирования недостаточности кровообращения или нарушений ритма.
- После операции кардиологическое наблюдение проводят не реже одного раза в 6 месяцев; частоту дальнейших визитов определяют индивидуально.
- В течение 6 месяцев после операции при осложненном послеоперационном течении — сердечной недостаточности, инфекционных осложнениях или повторных вмешательствах за одну госпитализацию — показана реабилитация в специализированном кардиологическом учреждении.

## Частые вопросы

**Как подтвердить ТАДЛВ?**

Диагноз устанавливают на основании трансторакальной ЭХО-КГ, КТ сердца с контрастированием или МРТ сердца с контрастированием, а также зондирования камер сердца. Для уточнения анатомии порока при планировании хирургического лечения применяют КТ сердца и сосудов с контрастированием.

**Какие клинические признаки указывают на обструктивную форму?**

При обструктивной форме симптомы обычно не проявляются в первые 12 часов жизни; характерны прогрессирующая одышка, трудности кормления и проявления сердечной недостаточности. Для инфракардиального дренажа характерны усиливающиеся при нагрузке и глотании цианоз и одышка.

**Какие эхокардиографические признаки указывают на обструкцию?**

Обструкцию легочно-венозного кровотока характеризуют турбулентность потока, увеличение его скорости и потеря фазовой вариабельности в спектре при непрерывно-волновом и импульсном допплеровском исследовании.

**Когда оперировать ребенка с ТАДЛВ?**

Операция показана всем пациентам. При обструктивной форме коррекцию выполняют неотложно; кратковременная стабилизация не должна быть причиной отсрочки.

### Когда нужна баллонная атриосептостомия?

Процедуру выполняют при рестриктивном межпредсердном сообщении, если безотлагательная хирургическая коррекция невозможна. Показанием служит градиент давления более 6 мм рт. ст.

### Как наблюдать пациента после коррекции ТАДЛВ?

На визитах выполняют ЭКГ и ЭХО-КГ для выявления нарушений ритма, градиентов и признаков обструкции легочных вен. Наблюдение проводят каждые 6–12 месяцев, а в первый год после операции ЭХО-КГ — не реже одного раза в 3 месяца.

---

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/34-totalnyj-anomalnyj-drenazh-legochnyh-ven. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/34_3