Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ)

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q26.3 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество», Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Частичный аномальный дренаж легочных вен — врожденная аномалия, при которой одна или несколько, но не все, легочные вены впадают не в левое предсердие, а в правое предсердие, полые вены, коронарный синус или другие системные венозные структуры. Рекомендация посвящена подтверждению анатомии и гемодинамики порока, выбору сроков хирургической коррекции, ведению осложнений и пожизненному наблюдению детей и взрослых.

Главное

- ЧАДЛВ, как правило, сочетается с межпредсердным сообщением, но в редких случаях межпредсердная перегородка может быть интактна.
- Клиническая тяжесть определяется объемом лево-правого сброса, числом и размером аномально дренирующихся вен, наличием межпредсердного сообщения и осложнений. При дренировании 1–2 вен заболевание часто длительно протекает малосимптомно; возможны одышка при нагрузке, утомляемость, частые респираторные инфекции и суправентрикулярные аритмии.
- При бессимптомном течении медикаментозное лечение не назначают (УУР С, УДД 5).
- Операцию проводят при Qp/Qs более 1,5 (ЕОК/РКО IC, УУР С, УДД 4). Предпочтительна коррекция в детском возрасте до развития суправентрикулярных тахиаритмий, дисфункции желудочков и легочной гипертензии; при установленном диагнозе оптимальным указан 2–3-й год жизни.
- При синдроме «ятагана» хирургическое лечение показано сразу после установления диагноза независимо от возраста и выраженности симптомов (УУР С, УДД 5).
- После коррекции требуется пожизненное диспансерное наблюдение. В первые 2 года визиты проводят регулярно, затем обычно каждые 12–60 месяцев с учетом гемодинамики и остаточных осложнений; при дисфункции желудочков, остаточном шунте, обструкции вен, тромбозе, аритмиях, легочной гипертензии или неврологических нарушениях наблюдение должно проходить ежегодно в специализированном центре.
- У взрослых следует избегать избыточной физической активности, вызывающей выраженную одышку, слабость, головокружение, синкопе или боль в груди; рекомендована вакцинация против гриппа и пневмококковой инфекции (ЕОК/РКО IIaC, УУР С, УДД 5).

Диагностика

1. Собрать анамнез: уточнить ВПС у ближайших родственников, течение беременности, наличие одышки, сердцебиения, утомляемости, у младенцев — потливости и нарушений вскармливания, задержки физического развития и склонности к респираторным инфекциям (УУР С, УДД 5).
2. Провести физикальное обследование. Типичны систолический шум во II–III межреберье слева от грудины и широко расщепленный II тон; при больших сбросах возможен диастолический шум над трехстворчатым клапаном, а при легочной гипертензии — усиление легочного компонента II тона (УУР С, УДД 5).
3. Выполнить 12-канальную ЭКГ в покое для выявления нарушений ритма и проводимости, перегрузки правого предсердия и желудочка и отклонения электрической оси; при аритмиях дополнить обследование 24-часовым холтеровским мониторированием.
4. Провести трансторакальную ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием. Оценивают впадение легочных вен, ДМПП, размеры правых и левых отделов сердца, выраженность дилатации правого желудочка, правого предсердия и легочного ствола, давление в правом желудочке, наличие стеноза вен и отношение Qp/Qs; значимым считается Qp/Qs более 1,5 (ЕОК/РКО IA, УУР С, УДД 5).
5. Для уточнения топографии аномального дренажа выполнить КТ сердца с контрастированием, особенно при неубедительной ЭхоКГ; МРТ сердца и магистральных сосудов используют при необходимости или неоднозначных результатах других методов. У новорожденных и детей первого года КТ с контрастированием указана как метод выбора для оценки внутрисердечной анатомии.

6. Перед хирургическим лечением при неоднозначных данных ЭхоКГ провести чрезвенозную катетеризацию сердца и ангиографию легочной артерии с оценкой давления в правых отделах и степени легочной гипертензии. При синдроме «ятагана» дополнительно оценивают легочный возврат и крупные аорто-легочные коллатерали.

Лечение

- При бессимптомном ЧАДЛВ медикаментозную терапию не назначают. Консервативное лечение требуется при сердечной недостаточности, суправентрикулярных тахиаритмиях или легочной гипертензии, в том числе если операцию приходится отложить.
- При сердечной недостаточности используют петлевые диуретики. Начальная разовая доза фуросемида у детей — 1 мг/кг/сут с повышением при показаниях до 6 мг/кг/сут; прием проводят не чаще чем через 6 часов, таблетированную форму не применяют у детей младше 3 лет. У взрослых начальная доза — 20–80 мг/сут, разделенная на 2–3 приема. Контролируют артериальное давление, электролиты, креатинин, мочевину и гематокрит (ЕОК/РКО IIaB, УУР С, УДД 5).
- При Qp/Qs более 1,5 показана хирургическая коррекция. Для аномального дренажа правых легочных вен в верхнюю полую вену или правое предсердие применяют внутрипредсердное туннелирование, туннелирование с расширением устья верхней полой вены или процедуру Warden.
- При синдроме «ятагана» возможны туннелирование от устья аномальной вены в нижней полой вене к ДМПП и левому предсердию либо отсечение вены от нижней полой вены с реимплантацией в правое или левое предсердие. Аорто-легочные коллатерали при наличии гемодинамической и клинической значимости могут быть закрыты эмболизацией или лигированы хирургически; при выраженном поражении доли правого легкого рассматривают лобэктомию.
- При легочной гипертензии до операции оценивают легочное сосудистое сопротивление. При ЛСС менее 5 ед. Вуда закрытие ДМПП обычно безопасно; при ЛСС ≥5 ед. Вуда более безопасным считается начать терапию легочной артериальной гипертензии и повторно оценить гемодинамику. Закрытие дефекта фенестрированной заплатой рассматривают только при снижении ЛСС ниже 5 ед. Вуда и сохранении значимого лево-правого шунта; иначе закрытия избегают (ЕОК IC, УУР А, УДД 4).
- После радикальной коррекции при предсердной ре-ентри тахикардии или фибрилляции предсердий проводят внутрисердечное электрофизиологическое исследование и радиочастотную абляцию аритмогенных зон; при синдроме слабости синусового узла с ЧСС днем менее 40/мин и паузами более 3 секунд показана имплантация электрокардиостимулятора.
- После операции ограничивают физическую нагрузку, оптимально на 3–6 месяцев при неосложненном восстановлении. Через 1 год соревновательный спорт возможен при отсутствии остаточного ДМПП, значимой обструкции вен, послеоперационного венозного тромбоза, симптомных суправентрикулярных аритмий, дисфункции желудочков и резидуальной легочной гипертензии.
- После хирургического лечения взрослым назначают антибактериальную профилактику инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев; при сохраняющемся резидуальном шунте или клапанной регургитации профилактика может потребоваться пожизненно при наличии показаний.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана при установленном ВПС, симптомах недостаточности кровообращения, легочной гипертензии, суправентрикулярных нарушениях ритма или проводимости, синдроме «ятагана», неясном диагнозе, требующем специальных исследований, и перед плановой операцией.
- Экстренно госпитализируют при пароксизме суправентрикулярной или желудочковой аритмии либо тяжелом нарушении проводимости с синкопе или пресинкопе, декомпенсации хронической сердечной недостаточности и парадоксальной эмболии системных сосудов, включая головной мозг.
- Реабилитация в специализированном кардиологическом учреждении показана в течение 6 месяцев после операции с искусственным кровообращением при осложненном послеоперационном течении.
- После операции пациентов с дисфункцией желудочков, остаточным межпредсердным шунтом, стенозом или окклюзией полых и легочных вен, венозным тромбозом, аритмиями, легочной гипертензией или неврологическими нарушениями следует наблюдать ежегодно в специализированных центрах.

Частые вопросы

Что такое частичный аномальный дренаж легочных вен?

Это врожденная аномалия, при которой одна или несколько, но не все, легочные вены впадают не в левое предсердие, а в правое предсердие, полые вены, коронарный синус или другие системные венозные структуры.

Какие исследования подтверждают ЧАДЛВ?

Основу диагностики составляют ЭКГ, трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием и КТ сердца с контрастированием либо МРТ. Перед операцией при неоднозначной анатомии или для оценки легочной гипертензии проводят катетеризацию сердца и ангиографию.

Когда при ЧАДЛВ нужна операция?

Основное показание — Qp/Qs более 1,5. Коррекцию предпочитают выполнять в детстве до развития аритмий, дисфункции желудочков и легочной гипертензии; при синдроме «ятагана» операция показана сразу после установления диагноза независимо от возраста.

Нужно ли назначать лекарства при бессимптомном ЧАДЛВ?

Нет, при бессимптомном течении медикаментозная терапия не требуется. Лекарства применяют при сердечной недостаточности, аритмиях или легочной гипертензии; при сердечной недостаточности используют, в частности, петлевые диуретики.

Как наблюдать пациента после коррекции ЧАДЛВ?

Наблюдение пожизненное: оценивают симптомы, физическую нагрузку, ЭКГ, ЭхоКГ и при показаниях холтеровское мониторирование, КТ или МРТ. В первые 2 года после операции визиты проводят регулярно, затем обычно каждые 12–60 месяцев; при остаточных осложнениях необходим ежегодный контроль в специализированном центре.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/861-chastichnyj-anomalnyj-drenazh-legochnyh-ven-chadlv. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/861_1