

Б.Т. Тукбекова<sup>1\*</sup>, Е.В. Сапалиди<sup>1</sup>

### ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

<sup>1</sup>Кафедра педиатрии и неонатологии Медицинского университета Караганды (Караганда, Казахстан)

\*Бибигуль Толеубаевна Тукбекова – д. м. н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии и неонатологии Медицинского университета Караганды; электронный адрес: tukbekovabibigul@mail.ru, тел.: 8-705-401-32-07

Среди большого спектра заболеваний, требующих привлечения детского кардиолога, основное место занимает врожденная патология сердца. Высокая распространенность врожденных пороков сердца (ВПС) среди всех пороков развития, сложные патогенетические звенья формирования легочной гипертензии (ЛГ) представляют собой важную задачу для специалистов детского кардиологического профиля. Представлено описание клинического случая, который демонстрирует особенности развития ЛГ у мальчика со сложным ВПС. В статье приведены анамнез, динамика клинических симптомов заболевания, эхокардиографических (ЭхоКГ) показателей и показателей компьютерной томографии, показана эффективность послеоперационного вмешательства, положительная клиническая, ЭхоКГ динамика. Случай показывает необходимость усиления преемственности между специалистами кардиологического, кардиохирургического, педиатрического и других профилей для своевременной диагностики, коррекции, эффективного диспансерного наблюдения за детьми с ВПС.

*Ключевые слова:* легочная гипертензия, врожденный порок сердца, детский возраст, сердечная недостаточность.

Распространенность ВПС изучена на основании сведений Статистического сборника «Здоровье населения Республики Казахстан и деятельность организаций здравоохранения» в 2020, 2021 годах, информации по заболеваемости детей и подростков Карагандинской области КОФ РГП на ПХВ «Республиканский центр электронного здравоохранения МЗ РК в период 2020-2022 гг.

Легочная гипертензия — тяжелое хроническое прогрессирующее патологическое состояние, которое характеризуется повышением давления в легочной артерии выше 25 мм. рт.ст. при катетеризации сердца. Легочная гипертензия является редкой (1 - 4 случая на один миллион детского населения), но важная и нерешенная проблема педиатрии, так как может привести к развитию прогрессирования правожелудочковой недостаточности, которая значительно нарушает качество жизни ребенка и обуславливает преждевременную смерть. У детей повышение давления в малом круге кровообращения встречается при многих заболеваниях: патологии сердечно-сосудистой, дыхательной и других систем (включая ВПС), портальную гипертензию, патологию щитовидной железы, системные заболевания соединительной ткани, ВИЧ-инфекции, болезни накопления, генные и хромосомные аномалии и др., либо возникает как самостоятельное заболевание. Большинство случаев ЛГ представлено идиопатическими и наследственными вариантами, а также формами, ассоциированными с ВПС, согласно педиатрическими регистрам. Нередко имеет место сочетание нескольких причин. Если брать пациентов с ВПС (18 %) наличие ЛГ не может быть объяснено только сбросом крови через дефект, так как у них параллельно выявляются мутации генов, ответственных за развитие ЛГ.

Существует три основные стадии формирования ЛГ - гиперводемическая, смешанная и склеротическая. В гиперводемической стадии возникает большой артериовенозный сброс крови в малый круг кровообращения и незначительный защитный спазм сосудов. В смешанной стадии повышение давления в легочной артерии обусловлено защитным спазмом сосудов легких, ограничивающим артериовенозный сброс. При склеротической стадии происходят необратимые изменения в легочных сосудах.

Следует отметить, что клинические проявления большинства пороков сердца, как правило, проявляются после 2-х месяцев жизни и зависят от величины сброса крови через дефект градиента давления между правым и левым желудочком.

Неинвазивный метод предварительной диагностики ВПС и наличие тяжелой ЛГ - ЭхоКГ, но «золотым стандартом» диагностики является инвазивное измерение давления в правых отделах сердца посредством их катетеризации из дефекта и градиента давления между правым и левым желудочком.

#### *Иллюстрация клинического случая:*

Алмас, 10 месяцев, наблюдался кардиологом с диагнозом: ВПС (Стеноз устья левой ветви легочной артерии. Дисплазия створок клапанов). НК0. ФК1 легочной артерии. Порок сердца диагностирован у ребенка на первом месяце жизни.

Со слов мамы ВПС у ребенка перинатально выявлен не был. На 5 день жизни появилась желтушность кожных покровов, после чего вызвали участкового педиатра, рекомендовано: наблюдение и повторное обращение при усилении желтушности. В динамике желтушность выросла на 20 день жизни, повторно вызвали участкового педиатра, после осмотра направ-

лены на госпитализацию в ОКБ ПЦ 1. При обследовании на ЭхоКГ от 14.03.2022 года: Стеноз устья левой ветви легочной артерии. Умеренная дилатация ствола легочной артерии. Полости не расширены. Систолическая функция желудочков не нарушена. В полости левого предсердия в подклапанном пространстве определяется подвижная линейная структура (оценка места прикрепления затруднена ввиду сложностей осмотра), рекомендован контроль в динамике. Функция митрального клапана не нарушена. 15.03.2022 года был консультирован кардиологом, заключение: ВПС (Стеноз устья левой ветви легочной артерии. Дисплазия створок клапанов) НК 0, ФК1 легочной артерии. Рекомендовано: «Д» учет у кардиолога, участкового врача, ЭхоКС повторить через 1 месяц с последующей консультацией кардиолога. В медикаментозном лечении и в дополнительных назначениях ребенок не нуждался.

В динамике отмечается нарастание вышеуказанных жалоб, в связи с чем ребенок был консультирован бригадой кардиологов и кардиохирургов КГП «Многопрофильная больница №2» города Караганды, рекомендовано оперативное лечение. Данная госпитализация экстренная, поступил с жалобами на низкую прибавку в весе, одышку, быструю утомляемость. Ребенок госпитализирован на оперативное лечение с предварительным диагнозом: ВПС. Тотальный anomальный дренаж легочных вен. СН ФК 2(Ross).

Из анамнеза жизни: со слов мамы ребенок от 3-й беременности, 3 родов в сроке 39 недель. Самопроизвольные роды. Вес при рождении 3700 г. Рост 57 см, оценка по Апгар 7/8 баллов. Прививки получил в роддоме. Состоит на «Д» учете у кардиолога по поводу ВПС. Из перенесенных заболеваний: неонатальная желтуха, гепатиты В, С, туберкулез, вен. заболевания отрицает. Наследственность не отягощена. Гемотрансфузий, оперативных вмешательств не было.

Общее состояние ребенка средней степени тяжести за счет сердечной недостаточности. Сознание ясное, на осмотр реагирует спокойно. Рост 59 см; Вес 5700гр. Дыхание через нос – свободное. ЧДД = 35 в 1 мин. Перкуторный звук над легкими: легочный. Аускультативно: над легкими дыхание везикулярное, проводится по всем полям, хрипов нет. Визуально область сердца не изменена. Тоны сердца: ясные, ритмичные. Выслушивается систолический шум средней интенсивности во всех точках аускультации. ЧСС 136 в минуту, АД 77/58 мм рт.ст. Пульсация периферических артерий удовлетворительный свойств.

Проведенное обследование:

**ЭКГ:** ритм синусовый;

**Эхо-КГ:** ВПС. Тотальный anomальный дренаж легочных вен, устья легочных вен впадают в полость правого предсердия (в области устья верхней полой вены). Дефект межпредсердной перегородки типа «ostium venosum» с макси-

мальным линейным размером 11 мм. В полости левого предсердия под створками митрального клапана визуализирована поперечно расположенная линейная подвижная структура (мембрана?). Умеренный клапанный стеноз легочной артерии, максимальный СГД на клапане легочной артерии 47 мм.рт.ст., средний 27 мм.рт.ст. Дилатация правых отделов сердца. Гипоплазия левых отделов сердца. Систолическая функция миокарда ЛЖ не нарушена.

Рентген органов грудной клетки (в 2-х проекциях) – рентгенологические признаки ВПС. Гиперволемия в малом круге кровообращения.



Рисунок 1 – Рентген органов грудной клетки (в 2-х проекциях) ребенка А.



Рисунок 2 – Схема КТ сердца с контрастированием ребенка А. с ВПС



Рисунок 3 – КТ сердца с контрастированием ребенка А. с ВПС

## Наблюдения из практики

Заключение: Дефект межпредсердной перегородки. Тотальный anomальный дренаж легочных вен в верхнюю полую вену. Дилатация правых отделов сердца.

Учитывая прогрессирование признаков нарастания функционального класса, после предварительного дообследования проведено оперативное лечение. Операция: Полное восстановление anomального соединения легочных вен. Пластика дефекта межпредсердной перегородки заплатой из аутоперикарда в условиях искусственного кровообращения. В раннем послеоперационном периоде гемодинамика поддерживалась добутамином в дозе 5мкг/кг\мин + адреналин 0,04мкг/кг\мин. Экстубирован на 1 сутки.

Послеоперационное ведение данного пациента:

**Status localis:** Послеоперационная рана заживает первичным натяжением. Грудина стабильная. Повязка чистая, сухая.

**Эхо-КГ:** Состояние после пластики ДМПП заплатой из аутоперикарда, восстановления anomального соединения легочных вен. Визуализация резко затруднена! Шунтирующих потоков на уровне МПП не лоцировано. Оценить градиент давления в стволе ЛА не удалось. Систолическая функция миокарда ЛЖ не менее 50%. Перикард без особенностей. Незначительный левосторонний гидроторакс.

По данным **Рентгенографии обзорной органов грудной клетки (1 проекция):**



Рисунок 4 – Рентген органов грудной клетки ребенка А. Состояние после пластики ДМПП, коррекции тотального anomального дренажа легочных вен

Ребенок выписывается для дальнейшего реабилитационного лечения в амбулаторных условиях МБ №2, учитывая ранний послеоперационный период. Для профилактики легочных осложнений рекомендовано: ингаляция с целью изменения реологических свойств мокроты, сегментарный + вибрационный массаж грудной клетки. Для профилактики гиподинамических осложнений и повышения толерантности к физическим нагрузкам.

После выписки ребенка, через 8 месяцев на рентгенограмме органов грудной клетки от 07.11.2022 года заключение: рентген-признаков органических изменений в легких не выявлено, состояние после стернотомии–оперативного вмешательства на сердце. ЭЭД 0,02 мЗв.

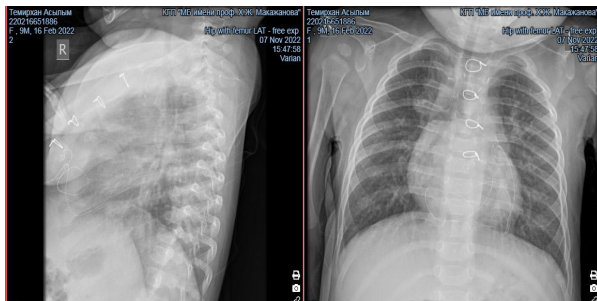


Рисунок 5 – Рентген органов грудной клетки ребенка А. через 8 месяцев в динамике.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данный клинический случай демонстрирует быстрое развитие ЛГ у мальчика со сложным ВПС. При проведении своевременной диагностики и оперативного лечения прогноз у данного пациента благоприятный. Отмечается улучшение состояния здоровья, отсутствие осложнений. Легочная гипертензия заслуживает особого внимания врачей на всех этапах лечения: дооперационном, операционном и в послеоперационном периодах. К сожалению, мы можем сказать, что в некоторых случаях она может сохраняться и даже прогрессировать, несмотря на проводимое адекватное терапевтическое и хирургическое лечение.

### ЛИТЕРАТУРА

- 1 Евразийские рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца у взрослых 2021 года. Евразийский Кардиологический Журнал- 2022; (2) : 6-70.
- 2 Приказ Министерства здравоохранения Республики Казахстан от «30» сентября 2015 года Протокол № 10 «Критические врожденные пороки сердца у новорожденных».
- 3 Приказ Министерства здравоохранения Республики Казахстан от «3» мая 2019 года Протокол №65 «Легочная гипертензия у детей и подростков».
- 4 Руководство по легочной гипертензии у детей /под ред. Л.А. Бокерия, С.В. Горбачевско-го, М.А. Школьниковой. М. - 2013. 416 с;
- 5 Шарыкин, А.С. Врожденные пороки сердца: руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов, изд. /А.С. Шарыкин. - М., 2009. -385 с.

### REFERENCES

- 1 Evrazijskie rekomendacii po diagnostike i lecheniju legochnoj gipertenzii, associirovannoj s vrozhdennymi porokami serdca u vzroslyh 2021 goda. Evrazijskij Kardiologicheskij Zhurnal- 2022; (2) : 6-70.

2 Prikaz Ministra zdravoohranenija Respubliki Kazahstan ot «30» sentjabrja 2015 goda Protokol № 10 «Kriticheskie vrozhdennye poroki serdca u novorozhdennyh».

3 Prikaz Ministra zdravoohranenija Respubliki Kazahstan ot «3» maja 2019 goda Protokol №65 «Legochnaja gipertenzija u detej i podrostkov».

4 4. Rukovodstvo po legochnoj gipertenzii u detej / pod red. L.A. Bokerija, S.V. Gorbachevskogo, M.A. Shkol'nikovoj. M. - 2013. 416 s;

5 Sharykin, A.S. Vrozhdennye poroki serdca: rukovodstvo dlja pediatrov, kardiologov, neonatologov, izd. /A.S. Sharykin. - M., 2009. -385 s.

Поступила 18.01.2022

*Б.Т. Түкбекова<sup>1</sup>, Е.В. Сапалиди<sup>1</sup>*

*ТУА БІТКЕН ЖҮРЕК АУРУЫМЕН БАЙЛАНЫСТЫ ӨКПЕ ГИПЕРТЕНЗИЯСЫ*

*<sup>1</sup>Қарағанды медицина университетінің педиатрия және неонатология кафедрасы (Қарағанды, Қазақстан)*

Балалар кардиологының назар аударуын қажет ететін көптеген аурулардың ішінде жүректің туа біткен патологиясы басты орын алады. Туа біткен жүрек ақауларының (ТБЖК) барлық даму ақауларының арасында жоғары таралуы, өкпе гипертензиясының (ӨГ) қалыптасуының күрделі патогенетикалық буындары балалар кардиологиялық профилінің мамандары үшін маңызды міндет болып табылады. Күрделі ТБЖК бар баланың ӨГ даму ерекшеліктерін көрсететін клиникалық жағдайдың сипаттамасы ұсынылған. Мақалада анамнез, аурудың клиникалық симптомдарының динамикасы, эхокардиографиялық (ЭхоКГ) көрсеткіштері және КТ көрсеткіштері келтірілген, операциядан кейінгі араласудың тиімділігі, оң клиникалық, ЭхоКГ динамикасы көрсетілген. Іс ТБЖК бар балаларды уақтылы диагностикалау, түзету, тиімді диспансерлік бақылау үшін кардиологиялық, кардиохирургиялық, педиатриялық және басқа да бейіндегі мамандар арасындағы сабақтастықты күшейту қажеттігін көрсетеді.

*Кілт сөздер:* өкпе гипертензиясы, туа біткен жүрек ауруы, балалық шақ, жүрек жеткіліксіздігі

*B.T. Tukbekova<sup>1</sup>, E.V. Sapalidi<sup>1</sup>*

*PULMONARY HYPERTENSION ASSOCIATED WITH CONGENITAL HEART DISEASE*

*<sup>1</sup>Department of Pediatrics and Neonatology of Karaganda Medical University (Karaganda, Kazakhstan)*

Among the large range of diseases requiring the involvement of a pediatric cardiologist, the main place is occupied by congenital heart pathology. The high prevalence of congenital heart defects (CHD) among all malformations, complex pathogenetic links in the formation of pulmonary hypertension (PH) are an important task for specialists in pediatric cardiology. A description of a clinical case that demonstrates the features of the development of LH in a boy with complex CHD is presented. The article presents anamnesis, dynamics of clinical symptoms of the disease, echocardiographic (EchoCG) indicators and computed tomography indicators, shows the effectiveness of postoperative intervention, positive clinical, EchoCG dynamics. The case shows the need to strengthen continuity between specialists in cardiology, cardiac surgery, pediatric and other profiles for timely diagnosis, correction, and effective dispensary monitoring of children with CHD.

*Key words:* pulmonary hypertension, congenital heart disease, childhood, heart failure