

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

ХАМРАЕВА Жамила Бабамураткызы

ҚОЛДАН Таншолпан Бакытжановна

КАБИЕВА Сауле Маутовна

доктор медицинских наук, профессор

ТУРСЫНОВ Рахат Кенжебекович

НАО «Медицинский университет Караганды»

Многопрофильная больница № 2

г. Караганда, Казахстан

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются важной группой сердечно-сосудистых заболеваний, приводящих к развитию легочной гипертензии (ЛГ) и затрагивающих детей и взрослых во всем мире [3; 5]. ЛГ является одним из тяжелых проявлений гемодинамических нарушений при ВПС, приводящих к развитию обструктивной болезни легочных сосудов. Без ранней диагностики и своевременной коррекции пороков она встречается в тяжелой форме приблизительно у 30% детей с ВПС [1; 2]. ЛГ должна быть предметом особого внимания и терапевтического воздействия врачей на всех этапах лечения – дооперационном, во время операции и после нее. К сожалению, в некоторых случаях она может сохраняться и даже прогрессировать, несмотря на адекватное терапевтическое и хирургическое лечение [4; 6].

Цель и задачи исследования:

1. Оценить структуры ЛГ, ассоциированной ВПС у детей.
2. Определить взаимосвязь между степенью ЛГ и структурой ВПС, сроками выявления и коррекции ВПС.
3. Проанализировать причину формирования высоких степеней ЛГ при ВПС.

Материалы и методы. Проведено ретроспективное исследование – выкопировка 89 историй болезней пациентов с ВПС, проходивших стационарное лечение в Областном кардиохирургическом центре г. Караганды в 2019 г. Объектом исследования были дети с ВПС, осложненными ЛГ.

Параметры оценки: клинико-anamnestические данные; показатели эхокардиографии: СДПЖ – систолическое давление правого желудочка; РСДЛА – расчетное систолическое

давление легочной артерии; ФВ – фракция выброса; данные анализа крови – тромбоциты, эритроциты, гемоглобин.

Результаты и обсуждения. Из проанализированных истории у 33 пациентов с ВПС диагностирована ЛГ (37,1%). Среди них 42,4% составили мальчики, 57,6% – девочки.

В 12% случаев ВПС был диагностирован в пренатальном периоде, в 57,6% – в роддоме, в 21,2% – на первом году жизни, в 3,1% – в дошкольном, в 6,1% – в школьном возрасте.

По анатомической структуре пороков 39,4% составили изолированные дефекты (дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), корригированный стеноз легочной артерии) 24,2% – сложные (открытый общий атрио-вентрикулярный канал (АВК), корригированная Тетрада Фалло (ТФ)), 36,4% – комбинированные пороки сердца (ДМЖП+ открытый артериальный проток (ОАП), ДМЖП+ДМПП, ДМЖП+ДМПП+ОАП, стеноз легочной артерии + недостаточность трикуспидального клапана, ДМЖП+ДМПП+ коарктация аорты).

ЛГ 1-й степени встречались у 42,4% , 2-й степени – у 33,3% , 3-й степени – у 21,1% и 4-й степени тяжести – у 3%. При изолированных дефектах в основном диагностировались ЛГ 1-2 степени. Однако у 1-го пациента с ДМЖП был диагностирован ЛГ 4-й степени, что было связано с поздней диагностикой ВПС (в 2 г. 2 мес.). При сложных и комбинированных пороках встречалась ЛГ 2-3 степени. Следует отметить, что при ТФ и стенозе легочной артерии, учитывая наличие большого давления в правом желудочке в дооперационном периоде, развивается ЛГ разной степени выраженности в послеопера-

ционном периоде [7]. У 6,1% детей после коррекции стеноза легочной артерии был диагностирован ЛГ 3 степени.

У всех пациентов, независимо от степени ЛГ, ФВ была в пределах нормы. У 42,4% пациентов по результатам общего анализа крови отмечался тромбоцитоз.

Таким образом, ВПС часто осложняется легочной артериальной гипертензией. При этом, имеется прямая зависимость между сложностью анатомии ВПС и сроков коррекции ВПС степенью ЛГ.

Выводы:

1. Степень тяжести ЛГ зависит от срока диагностирования ВПС. У 30% детей отмечалось поздняя диагностика (у 21,2% – на

первом году жизни, у 3,1% – в дошкольном, у 6,1% – в школьном возрасте).

2. Поздняя диагностика и несвоевременная коррекция приводит к формированию высокой степени ЛГ даже при изолированном дефекте (ЛГ 4-й степени был диагностирован у пациента с ДМЖП, с поздней диагностикой ВПС (в 2 г. 2 мес.).

3. При стенозе легочной артерии и ТФ ЛГ развивается после коррекции ВПС. При этом чем больше СДПЖ до проведения операции, тем выраженнее ЛГ после коррекции. (У 6,1% детей после коррекции стеноза ЛА был диагностирован ЛГ 3 степени).

4. Высокие степени ЛГ чаще развиваются у детей со сложными и комбинированными ВПС.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Емельянчик Е.Ю., Вольф Н.Г., Кириллова Е.П., Анциферова Л.Н. и др. Эффективность базисной терапии у детей с легочной артериальной гипертензией на фоне врожденных пороков сердца: роль маркеров эндотелиальной дисфункции и системного воспаления // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. – 2016. – № 15. – С. 50-58.
2. Суханов С.Г., Орехова Е.Н., Синельников Ю.С. и др. Механическая функция правого желудочка у детей первого года жизни с Тетрадой Фалло // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2015. – № 19(3). – С. 19-25.
3. Хагай Е.И., Абилямжинова Г.Д. Врожденные пороки сердца у детей, осложненные легочной гипертензией. Диагностика и лечение. Литературный обзор. // Наука и Здоровоохранение. – 2017. – № 5. – С. 129-144.
4. Barst R.J., McGoon M.D., Elliott C.G., Foreman A.J. et al. Survival in childhood pulmonary arterial hypertension: insights from the registry to evaluate early and long-term pulmonary arterial hypertension disease management // Circulation. 2012; 125: 113-122.
5. Frank D.B., Hanna B.D. Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Heart Disease and Eisenmenger Syndrome: Current Practice in Pediatrics. // Minerva Pediatrica Journal, 2015; 4: 169-185.
6. Latus H., Kuehne T., Beerbaum Ph., Apitz C. et al. Cardiac MR and CT imaging in children with suspected or confirmed pulmonary hypertension/pulmonary hypertensive vascular disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. // Pulmonary vascular disease. 2016; 102: 31-34.
7. Pektas A., Olgunturk R., Cevik A., Terlemez S. et al. Magnetic Resonance Imaging in Pediatric Pulmonary Hypertension // Texas Heart Institute Journal, 2015; 42(3): 209-215.

**PULMONARY HYPERTENSION IN CHILDREN
WITH CONGENITAL HEART DISEASES**

KHAMRAEVA Jamila Babamuratovna

MANUAL Tansholpan Bakytzhanovna

KABIEVA Saule Mautovna

Grand PhD in Medical Sciences, Professor

TURSYNOV Rakhat Kenzhebekovich

Karaganda Medical University

Multidisciplinary hospital № 2

г. Karaganda, Kazakhstan