

УДК 616.12-008.331.1-616-053.2

**PULMONARY HYPERTENSION AS THE MOST COMMON COMPLICATION OF
CONGENITAL SEPTAL HEART DEFECTS IN CHILDREN**

Teshaboyev Umidjon Maxamatjonovich

Assistant, Department of Hospital Pediatrics,

Andijan State Medical Institute, Uzbekistan

Annotation: In the structure of congenital heart defects (CHD), septal defects with left-right blood bypass, such as ventricular and atrial septal defects, occupy a leading place. In most cases, with the natural course of CHD with left-right blood bypass surgery, a complication in the form of pulmonary arterial hypertension often develops. Endothelial dysfunction of the vessels of the small circulatory circle leads to a violation of the systolic or diastolic function of the heart, which is quite often the cause of the formation of heart failure.

Key words: Congenital heart disease, ventricular septal defect, atrial septal defect, pulmonary hypertension, heart failure.

Аннотация: В структуре врожденных пороков сердца (ВПС), ведущее место занимают септальные пороки с лево-правым шунтированием крови, такие как дефект межжелудочковой (ДМЖП), межпредсердной перегородки (ДМПП). В большинстве случаев при естественном течении ВПС с лево-правым шунтированием крови достаточно часто развивается осложнение в виде легочной артериальной гипертензии. Эндотелиальная дисфункция сосудов малого круга кровообращения приводит к нарушению систолической или диастолической функции сердца, что достаточно часто является причиной формирования сердечной недостаточности.

Ключевые слова: Врожденный порок сердца, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, легочная гипертензия, сердечная недостаточность.

Актуальность. Высокая частота врождённых пороков сердца, по данным зарубежных и отечественных авторов, имеет широкий диапазон от 4 до 50 на 1000 живорожденных новорожденных. Такая вариабельность объясняется разницей в критериях их оценки [3,8,11].

В структуре ВПС, ведущее место занимают септальные пороки с лево-правым шунтированием крови (57%), такие как дефект межжелудочковой (ДМЖП – 48%), межпредсердной перегородки (ДМПП - 11%). По данным большинства исследователей ДМЖП чаще диагностируется у мальчиков (57% и 43% соответственно), а ДМПП распространён преимущественно среди девочек в соотношении 3,5/1 [1,6,7].

Нарушение гемодинамики при перечисленных пороках обусловлено объёмной перегрузкой малого круга кровообращения, так как все они сопровождаются

системно- легочным шунтированием крови на разных уровнях. В большинстве случаев при естественном течении ВПС с лево-правым шунтированием крови достаточно часто развивается осложнение в виде легочной артериальной гипертензии (ЛАГ).

Таким образом, учитывая данные Denise van der Linde с соавт. (2018), ежегодно, в условиях естественного течения септальных ВПС около 400 тысяч детей находятся в зоне риска развития ЛАГ.

ЛАГ может развиваться на любой стадии заболевания, зависит от локализации, количества и размера дефекта, что может привести у данной категории детей к снижению толерантности к физическим нагрузкам, а также высокой заболеваемости и смертности [4,5,9].

Кроме того, у детей с септальными ВПС, осложненных легочной гипертензией, эндотелиальная дисфункция сосудов малого круга кровообращения приводит к нарушению систолической или диастолической функции сердца, что достаточно часто является причиной формирования сердечной недостаточности, которая может служить одной из основных причин инвалидизации и смертности детей в любом возрасте [2,4,10].

Материал и методы исследования. Исследование и сбор материала проводился на базе Андиганского Областного детского многопрофильного центра. Для решения поставленных задач настоящей работы нами обследованы дети, получавшие лечение в кардиоревматологическом отделении, а также проводилось ретроспективное изучение историй болезни.

Все исследования проведены за период 2020-2023 года. Объем наших исследований включал 120 детей. Возрастной размах составил от 2 месяцев до 16 лет. По гендерной принадлежности в наших исследованиях соотношение мальчиков и девочек было приблизительно одинаковое - 61 (50,8%) и 59 (49,2%).

Программа обследования предусматривала использование следующих методов: анамнестического, клинического и инструментального, включающего ЭКГ, ЭхоКГ и рентгенографию.

Результаты и обсуждение. С учетом различных гемодинамических режимов функционирования системы кровообращения, все обследованные нами дети с септальными пороками разделены на две группы в зависимости от локализации дефектов в перегородках. В наших исследованиях в 4 раза чаще встречались дети с дефектом межжелудочковой перегородки, чем детей с дефектом межпредсердной перегородки (рисунки 1).

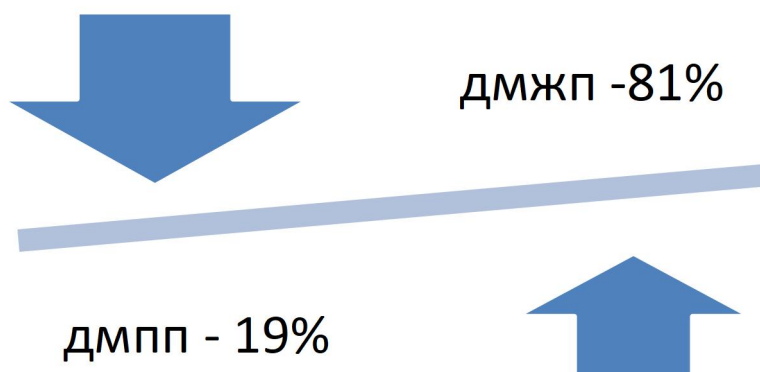


Рисунок 1.

Структура септальных пороков представлена не только изолированными дефектами – 82,5% среди детей с ДМЖП и 87% среди детей с ДМПП, но и сочетанными, составившими 17,5% у детей с ДМЖП и 13% у детей с ДМПП.

Частота изолированных и сочетанных дефектов в зависимости от возраста представлена в таблице 1.

Табл.1. Частота изолированных и сочетанных дефектов в зависимости от возраста.

	До 1 года	1-3 года	4-6 лет	7-10 лет	Старше 10 лет
ДМЖП (n=80)	44 (55%)	23(28,8%)	9 (11,3%)	1 (1,2%)	3 (3,7%)
ДМЖП+ДМПП (n=10)	4 (40%)	5 (50%)	-	-	1 (10%)
ДМЖП+ОАП (n=5)	1 (20%)	3 (60%)	1 (20%)	-	-
ДМЖП+ДМПП+ОАП (n=2)	2 (100%)	-	-	-	-
ДМПП (n=20)	4 (20%)	9 (45%)	2 (10%)	3 (15%)	2 (10%)
ДМПП+ОАП (n=3)	-	3 (100%)	-	-	-

Основную массу составили дети с величиной дефекта более 4 мм. Из общего числа обследованных с изолированным и сочетанным ДМЖП 73,2% (71 ребенок) детей поступали в стационар в тяжелом состоянии, из них 72,5% (58 ребенка) - с изолированным ДМЖП; 70% - ДМЖП в сочетании с ДМПП; 80% - ДМЖП в сочетании с ОАП и все дети, имеющие три дефекта: ДМЖП, ДМПП, ОАП. Среди

детей с изолированным и сочетанным ДМПП в два раза чаще общее состояние при поступлении оценивалось как средне-тяжелое (62,5% против 34,8%).

При проведении клинического обследования детей с легочной гипертензией (26,8%) жалобы со стороны родителей были преимущественно на одышку и кашель, которые имели место при любой физической нагрузке (плач, кормление у грудных детей и активных движениях у детей более старшего возраста). Прогрессирующее снижение толерантности к физической нагрузке у детей с легочной гипертензией связано с уменьшением оксигенации крови.

Среди обследованных у 73,2% детей прогрессирующая легочная гипертензия привела к развитию симптомокомплекса сердечной недостаточности, характеризующейся многочисленностью и разнообразием жалоб, частота которых представлена в таблице 2.

Табл.2. Жалобы родителей больных детей.

Жалобы	ДМЖП (n=71)	ДМПП (n=23)
Одышка в покое	36,6%	39,1%
Одышка при физической нагрузке	63,4%	60,9%
Стонущее дыхание	40,8%	100%
Похолодание конечностей	25,4%	100%
Кашель	29,6%	56,2%
Слабость	100%	13%
Частые респираторные заболевания	100%	13%
Отеки на нижних конечностях	9,9%	8,7%
Отставание в физическом развитии	52,1%	8,7%

Анализируя жалобы, нами установлено, что одышка в покое, стонущее дыхание и отеки встречались у детей преимущественно раннего возраста, а болевой синдром – у детей старшей возрастной группы с тяжелой степенью легочной гипертензии.

Физикальным подтверждением наличия дефекта в межжелудочковой и/или межпредсердной перегородках явился систолический шум, локализация и интенсивность которого зависела от расположения и величины дефекта. Интенсивность легочного компонента проявлялась по акценту и расщеплению второго тона над легочной артерией.

Электрокардиографическим критерием оценки легочной гипертензии явился феномен «P-pulmonale», указывающим на перегрузку и гипертрофию правых отделов сердца.

Нарушения ритма у детей с ДМЖП, осложненной легочной гипертензией представлены – неполной блокадой правой ножки пучка Гиса (НБПНПГ), а при сочетании легочной гипертензии с сердечной недостаточностью нарушения ритма проявлялись в виде блокады правой ножки пучка Гиса, замедления внутрижелудочковой проводимости и AV-

блокады I степени.

Особую настороженность в плане неблагоприятного прогноза в течении данных пороков вызвало диагностированные у 1/3 детей блокады левой ножки пучка Гиса, WPW-синдром и субэндокардиальная ишемия.

На этапе диагностики с использованием эхокардиографии с доплеровским исследованием, у всех детей с легочной гипертензией выявлены увеличение в 2-3 раза скорости кровотока в выносящем тракте правого желудочка с 1,4 до 4,9 м/с (при норме 0,7-1,2 м/с); повышение давления в легочной артерии 30-32 мм рт ст (норма менее 25 мм рт ст);

нарушение соотношения легочного кровотока к системному в пределах 2-3/3 (при норме 1/3); трикуспидальная регургитация от (+) до (+++).

На ЭхоКГ кроме проявлений легочной гипертензии у детей выявлены увеличение толщины стенок желудочков и предсердий, гиперкинезия межжелудочковой перегородки и как проявление снижения сократительной функции левого желудочка – низкие показатели фракции изгнания: от 48 до 42.

Легочная гипертензия на рентгенограмме у 26 детей с изолированным ДМЖП проявлялась сглаженностью талии сердца из-за выбухания ствола легочной артерии с небольшим обеднением периферического рисунка легочной ткани, а значительная кардиомегалия (КТИ от 60% до 72%) имела место у детей при сочетании легочной гипертензии с сердечной недостаточностью.

Рентгенограмма больного М., 5 лет, диагноз ДМЖП, осложненный легочной гипертензией



Таким образом, на основании полученных результатов нами были сделаны следующие выводы:

1. Структура септальных пороков представлена в основном изолированными дефектами межжелудочковой (66,7%) и межпредсердной (16,7%) перегородок. Доля сочетанных дефектов составила 16,6%.
2. У детей при естественном течении врожденных септальных пороков сердца по мере увеличения давления в малом круге кровообращения происходит трансформация правых отделов сердца с прогрессирующим нарушением функции правого, а впоследствии и левого желудочка, приводящее к формированию вначале легочной гипертензии, а затем и сердечной недостаточности.
3. Ранними клиническими маркерами легочной гипертензии являются: одышка, толерантность к физической нагрузке, периодические симптомы артериальной гипоксемии, кардиалгия и частые респираторные заболевания. Диагностическими критериями легочной гипертензии на ЭхоКГ следует считать прогрессирующее повышение давления в легочной артерии с развитием трикуспидальной регургитации.
4. Неблагоприятным в плане прогноза при естественном течении септальных пороков является ассоциация легочной гипертензии с сердечной недостаточностью, приводящее к сокращению продолжительности жизни детей. К сожалению, поздно проведенная коррекция пороков у этих детей, не сможет полностью восстановить функциональные показатели сердца.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ

1. Багрий А.Э., Дядык А.И., Воробьев А.С. Этиология и патогенез хронической сердечной недостаточности. Руководство для детских кардиологов. Гл.3. 2020, С.100
2. Белозеров Ю.М. Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2014; (6), с.7-11
3. Горбачевский С. В., Шмальц А.А. Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденными пороками сердца. Рекомендации по диагностике и лечению. 2017
4. Грацианская С.Е., Архипова О.А. и др. Клинические особенности легочной артериальной гипертензии, ассоциированной с врожденными системно-легочными шунтами. Евразийский кардиологический журнал, 2017, 4:28-33. С.28-39.
5. Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р. и др. Влияние артериальной гипоксии на течении врожденных пороков сердца у детей раннего возраста. Экономика и социум, 2021, №4 (83).
6. Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р., Тешабоев У.М. Влияние врождённых септальных пороков сердца на физическое и нервно-психическое развитие детей первого года жизни. Новый день в медицине, №2 (30), 2020.

7. Каладзе Н.Н., Ющенко А.Ю. Особенности качества жизни детей с дефектом межжелудочковой перегородки. Таврический медико-биологический вестник, 2020, т.23, №1. С.11-116

8. Клинические особенности легочной артериальной гипертензии, ассоциированной с врожденными системно-легочными шунтами / С. Е. Грацианская, О. А. Архипова, А. В. Зорин и др. Евразийский кардиологический журнал. - 2017. - № 4. - С. 28-39.

9. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей:

распространенность, факторы риска, смертность. Вопросы современной педиатрии. /2017. –Т.16. - №2. С.126-133.

10. Hansmann, G. Executive summary. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK/ G. Hansmann, C. Apitz, H. Abdul-Khaliq et al. // Heart. 2016. - №102. - P. 86-100.

11. Haworth, S. G. The management of pulmonary hypertension in children /S. G. Haworth //Arch. Dis. Child. - 2018. - Vol. 93, № 7. - P. 620-625