

## **ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА**

**Шахнабиева С.М.**

Научно-исследовательский институт хирургии сердца и трансплантации органов  
Кыргызский государственный медицинский институт переподготовки и повышения квалификации  
Бишкек, Кыргызская Республика

**Резюме:** Проведен анализ 5826 медицинских карт амбулаторного наблюдения больных на базе консультативно-диагностического отделения Научно-исследовательского института хирургии сердца и трансплантации органов. Впервые в Кыргызской Республике проведен анализ ВПС по обращаемости и структурного распределения по регионам, степени легочной гипертензии у больных с ВПС и оценки ремоделирования сердца до и после хирургической коррекции.

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, легочная гипертензия, регионы Кыргызской Республики, дети и подростки.

## **ӨПКӨ ГИПЕРТЕНЗИЯСЫ ТУБАСА ЖҮРӨК КЕМТИГИ**

**Шахнабиева С.М.**

Жүрөк хирургиясы жана органдардын трансплантациясы илим-изилдөө институтунун  
Даярдоожана кайра даярдоокыргызмамлекеттик медицина институту  
Бишкек, КыргызРеспубликасы

**Корутунду:** Жүрөк хирургиясы жана органдардын трансплантациясы илим-изилдөө институтунун (ЖХЖОТИИИ) консультациялык-диагностикалык бөлүмүнүн базасында 5826 амбулаториялык байкоонун медициналык карталарына талдоо жүргүзүлдү.

Биринчи жолу Кыргыз Республикасында кайрылуулар боюнча тубаса жүрөк кемтигине (ТЖК) жана ТЖК менен өпкө гипертензиянын даражасы региондор боюнча түзүмдүк бөлүштүрүлүшүнө, хирургиялык коррекцияга чейин жана кийин жүрөктүн ремоделдөөсүн баалоого талдоо жүргүзүлдү.

**Негизги сөздөр:** тубаса жүрөк кемтиги (ТЖК), өпкө гипертензиясы, Кыргыз Республикасынын региондору, балдар, өспүрүмдөр.

## **PULMONARY HYPERTENSION OF CONGENITAL HEART DISEASES**

**Shahnabieva S.M.**

Kyrgyz state medical institute of retraining and improvement of professional skill  
Scientific research institute of heart surgery and transplantation of organs  
Bishkek, Kyrgyzstan

**Summary:** The analysis of 5826 medical cards of patients on the basis of Scientific research institute of heart surgery and transplantation of organs is carried out. For the first time in the Kyrgyzstan the analysis of CHD and structural distribution on regions on negotiability, degrees of pulmonary hypertension at patients from CHD and an assessment of remodeling of heart before and after surgical correction.

**Key words:** congenital heart diseases, pulmonary hypertension, regions of the Kyrgyzstan, children and adolescents.

Одной из важных проблем сердечно-сосудистой хирургии, в значительной мере ограничивающей возможности оперативного лечения больных с врожденными пороками сердца (ВПС), является легочная гипертензия (ЛГ) [1,2,3,4].

Данные литературы показывают, что среди часто встречающихся врожденных пороков сердца легочная гипертензия осложняет дефект межжелудочковой перегородки уже в раннем возрасте в 55-60%, открытый артериальный проток - в 9-35%, и дефект межпредсердной

перегородки в более старших возрастных группах - в 20-27% [1,4,5].

Основным методом лечения ВПС у больных является хирургическая коррекция порока. Применение современных технологий в кардиохирургии позволило расширить возможности оперативного лечения детей с высокой легочной гипертензией [6].

### **Цель исследования**

Основной целью настоящего исследования явилось изучение структуры врожденных пороков сердца по обращаемости в Научно-

исследовательский институт хирургии сердца и трансплантации органов (НИИХСиТО), степени легочной гипертензии у больных с ВПС и оценки ремоделирования сердца до и после хирургической коррекции.

#### **Материалы и методы исследования**

Для выполнения поставленной цели нами был проведен анализ карт амбулаторного наблюдения больных с врожденными пороками сердца (n=5826), на базе консультативно-диагностического отделения НИИХСиТО и наблюдение за больными с ВПС (n=43) до и после хирургической коррекции, осложненных легочной гипертензией, в течении 2010-2012гг.

Для изучения степени ЛГ у больных с ВПС был проведен анализ 5826 протоколов эхокардиографического исследования (ЭХО-КГ) по картам амбулаторного наблюдения, которая определялась по систолическому давлению в ЛА, учитывая классификацию Р.Я. Абдуллаева и соав.: минимально увеличенное легочное артериальное давление (до 35 мм рт.ст.), небольшая степень легочной гипертензии (36-45 мм рт.ст.), умеренная легочная гипертензия (46-55 мм рт.ст.), выраженная легочная гипертензия (более 55 мм рт.ст.) [7].

При наблюдении за больными до и после хирургической коррекции степень ЛГ определялась по отношению систолического давления в ЛА к системному АД, учитывая классификацию Бураковского В.И. и соав.: до 30% - 1 степень, 30%-70% - 2 степень, 70%-100% - 3 степень, более 100% - 4 степень.

Всем больным проводились клинические и лабораторные обследования, принятые в отделении врожденных пороков сердца НИИХСиТО. Пациентам выполнялись электрокардиография в 12 отведениях, эхокардиографическое исследование, рентгенологическое исследование органов грудной клетки, зондирование полостей сердца. Объем инструментального обследования зависел от степени легочной гипертензии.

#### **Результаты и их обсуждение**

Всего проанализировано 5826 карт амбулаторного наблюдения больных с врожденными пороками сердца. Среди них женский пол составил 2676 (45,9 %) больных, мужской – 3150 (54,1%).

Пациенты по возрастным периодам Н.П. Гундобина (1982г.) были распределены на

следующие группы:

1) период новорожденности – 8 (0,1 %) больных; 2) грудной возраст (до года) – 43 (0,7 %) больных; 3) дошкольный (от 1 до 3 лет) – 358 (6,1 %) больных; 4) дошкольный возраст (от 3 до 7 лет) – 1237 (21,2 %) больных; 5) школьный возраст (от 7 до 18 лет) – 2040 (35 %) больных; 6) юношеский возраст (от 18 до 22 лет) – 596 (10,2 %) больных; 7) зрелый возраст (с 22 до 60 лет) – 1481 (25,4 %) больной; 8) старше 60 лет – 63 (1,1%) больных.

Обращение больных НИИХСиТО было из различных областей республики: Чуйская область – 1565 (26,9 %) больных, Ошская область – 423 (7,3 %), Джалал-Абадская область – 419 (7,2 %), Иссык-Кульская область – 670 (11,5 %), Нарынская область – 338 (5,8 %), Баткенская область – 162 (2,8 %), Таласская область – 154 (2,6 %). Из г. Бишкека поступило 2095 (36 %) больных. Чуйская область была распределена на районы: Московский район – 206 (13,2 %) больных, Сокулукский район – 283 (18,1 %), Иссык-Атинский район – 325 (20,8 %), Кеминский район – 355 (22,7 %), Жайыльский район – 171 (10,9 %), Аламединский район – 225 (14,4 %). Большинство (74,3 %) больных с ВПС поступили из области низкогогорья.

Хирургическая коррекция по поводу врожденного порока сердца была проведена у 1353 (23,2%) пациентов, спонтанное закрытие порока зарегистрировано у 74(1,3%) пациентов.

В структуре врожденных пороков сердца среди пациентов по обращаемости преобладают септальные дефекты: дефект межжелудочковой перегородки (25,7%), дефект межпредсердной перегородки вторичного типа (22,6 %)(табл. 1).

При изучении ЛГ было выявлено, что среди больных с ВПС по обращаемости в НИИХСиТО минимально увеличенное легочное артериальное давление (до 35 мм рт.ст.) зарегистрировано у 1097 (18,8 %) пациентов, небольшая степень легочной гипертензии (36-45 мм рт.ст.) была у 1154 (19,8 %) пациентов, умеренная легочная гипертензия (46-55 мм рт.ст.) - 3026 (51,9 %) пациентов, выраженная легочная гипертензия (более 55 мм рт.ст.) – 549 (9,4 %) пациентов.

Для оценки ремоделирования сердца до и после хирургической коррекции мы наблюдали за 43 больными с ДМЖП. Среди них женский пол составил 20 (46,5 %) больных, мужской – 23

(53,5%). 39 (90,7 %) больных являлись детьми до 14 лет.

Изолированно дефект межжелудочковой перегородки наблюдался у 23 пациентов, что составляет 53,5 %. У 20 (25%) пациентов он сочетался с другими врожденными пороками сердца (табл. 2)

Не осложнены ВПС недостаточностью клапанов у 11(25,5 %) больных. Осложнены недостаточностью клапанов 32 (74,5 %) больных с ВПС: митрального (МК) и трикуспидального(ТК) клапанов– 17(53,1 %) больных, недостаточностью МК и аортального клапана(АК)-5(15,6%)больных,недостаточность ТК -5 (15,6%), недостаточностью АК и ТК– 2(6,3 %), недостаточность МК – 2 (6,3 %) больных, МК, ТК, АК – 1 (3,1 %) больной.

В результате проведенного обследования у пациентов были диагностированы следующие степени легочной гипертензии:

- ЛГ I степени (небольшая гипертензия) – 5 (11,6 %) больных.
- ЛГ II степени (умеренная гипертензии) – 26 (60,5 %) больных.
- ЛГ III степени (высокая гипертензия) – 12 (27,9 %) больных.

Сопутствующие заболевания были у 5 (11,6 %) пациентов: 2 – синдром Дауна, 1- экссудативный перикардит, 1 – ожог грудины, 1 – пароксизмальная наджелудочковая тахикардия.

Наиболее часто предъявляемыми жалобами стали: одышка во время физической нагрузки - 36 (83,6%), быстрая утомляемость - 26 (60,5 %), чувство повышенного сердцебиения

- 14 (32,6 %), частые ОРВИ - 33 (76,6%), общая слабость – 16 (37,2 %), сниженный аппетит – 25(58.1 %), отставание в физическом развитии- 10 (23,3 %), повышенная потливость – 7 (16,3 %), боли в лобной области головы – 6 (14 %), боли в прекардиальной области -4 (9,3 %) (3- колющие, 1 -сжимающие), носовые кровотечения -2 (4,7 %), другие жалобы - 8 (18,6 %) (рис. 2).

С рождения ВПС выявлен у 23 (53,5 %) больных, до года – у 13 (30,2%), в период с 2 до 13 лет – 7 (16,3 %). Из всех пациентов наблюдение в условиях НИИХСиТО до поступления в отделение ВПС было у 95% пациентов. 5% пациентов наблюдались по месту жительства.

При поступлении в отделение ВПС общее состояние пациентов было удовлетворительное у 37 (86 %) пациентов, средней тяжести - у 6 (14 %) пациентов.

Степень насыщения кислородом до 95% была у 13 (30%) пациентов, больше 95% - у 30 (70%). Без цианоза было 12 (27,9 %) больных с ВПС, легкий акроцианоз носогубного треугольника сопровождал 20 (46,5 %) больных, умеренный цианоз был у 11 (25,6%). Деформация грудной клетки в виде «сердечного горба» была у 25 (58 %) больных. Грубый систолический шум был у 42 (97,7 %) пациентов, умеренный – у 1(2,3 %). Максимальная локализация шума в IIIмежреберье была у 24 (55,8 %) больных, в III-IV межреберье – у 12 (27,9 %), во II-IIIмежреберье – 3 (6,9 %), во Iмежреберье – у 4 (9,3 %). Мягкий диастолический шум выслушивался у 4 (9,3 %) больных, умеренный – у 1(2,3 %), локализующийся больше во

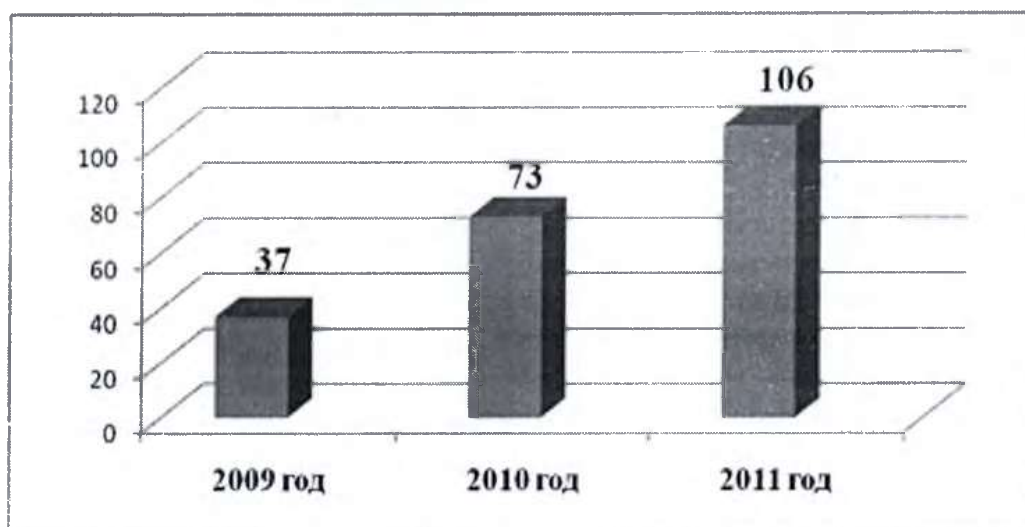


Рисунок 1.

Структура сочетания ДМЖП с другими ВПС

Пмежреберье. Акцент II тона над легочной артерией выслушивался у 30 (69,8 %) больных. Верхушечный толчок был разлитой у 3 (6,8 %) больных.

В общем анализе крови у 4 (9,3 %) пациентов были изменения содержания гемоглобина, числа эритроцитов и цветного показателя: у 2 (4,6 %) пациентов повышение уровня Hb было до 174 г/л, Hb ниже 95 г/л был у 1 (2,3 %) пациента. В общем анализе мочи изменения (ураты) у 1(2,3 %) больного.

Со стороны электрокардиографии синусовый ритм был у 38(88,4 %) больных, эктопический ритм – у 4 (9,3 %) больных. нарушение процессов реполяризации было у 12 (27,9 %) пациентов, электрическая ось сердца отклонена вправо в 26 (60, 5%) случаях, влево – в 3 (6,9 %), в норме – у 14(32,5 %). У 18 (41,8 %) пациентов была неполная блокада правой ножки пучка Гиса, у 2 (4,6 %) - блокада левой ножки пучка Гиса. Гипертрофия ПЖ встречалась в 30 (69,8 %) ВПС, гипертрофия ПП - в 9 (20,9 %), гипертрофия ЛЖ – в 14 (32,5 %) случаях, гипертрофия ЛП – в 3 (6,9 %) ВПС. Нарушение ритма – 3(6,9 %) больных.

При эхокардиографическом исследовании по диаметру ДМЖП были малые (0,2–1 см) – у 18 (41,9 %) больных, средние (1–2 см) – у 18 (41,9 %) и большие дефекты (>2 см) – у 7 (16,2 %). По локализации перимембранозный ДМЖП встречался в 9 (21 %) случаях, подаортальный – в 10 (23,3 %), приточный – в 18(41,9 %), субтрикуспидальный – 3 (6,9 %), мышечный – 2 (4,6 %), подлегочный и подаортальный –1(2,3 %).

При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки у пациентов с ВПС было выявлено, что у 37 пациентов (86 %) отмечалось увеличение кардиоторакального индекса (КТИ), наиболее часто выявлялась I и II степень увеличения КТИ, у 19 (44,2 %) пациентов было увеличение индекса Мура, у 22 пациентов (51,2 %) - закругление 4 дуги, у 33 (76,7 %) пациентов выражена гиперволемиа, обеднение сосудистого рисунка было у 1 (2,3 %) пациента, у 21 (48,8 %) пациентов выбухает ствол ЛА. Сглаженная талия была у 12(27,9 %) пациентов, подчеркнутая – у 1(2,3 %).

Катетеризацию полостей сердца с диагностической целью провели у 2 (4,6 %) пациентов. Полостное вмешательство с пластикой ДМЖП было проведено у всех

пациентов с использованием аутоперикарда, эндоваскулярная методика коррекции ВПС не использовалась.

Герметичное закрытие ДМЖП было в 28 (65 %) случаях, в 15 (35%) – на контрольной ЭХО-КГ обнаружен сброс через заплату до 2мм – у 8 (18,6 %) больных, до 6мм – у 6 (13,9 %) больных.

После оперативного лечения больным было рекомендовано регулярное наблюдение у кардиолога в консультативно-диагностическом отделении НИИХСиТО (через 3, 6, 9 месяцев, 1, 1,5, 2 года). За период наблюдения летальных случаев среди выписанных пациентов не было. Через 3 месяца посетили кардиолога 5 (11,6 %) больных, через 6 мес. – 10 (23,4 %) больных, через 9 мес. – 3 (6,9 %), через 1 год – 11 (25,6 %) , через 1 год и 3 мес. – 3 (6,9 %), через 1 год и 6 мес. – 4 (9,3 %), через 2 года – 7 (16,3 %).

Покомплаенсубольныхкдиспансеризации больные были разделены на 2 группы: 1 группа (n=9 (21%)) с высоким комплаенсом к диспансеризации (они регулярно наблюдались и выполняли все предписания врача) и 2 группа (n=34 (79%)) с низким комплаенсом диспансеризации (они наблюдались нерегулярно и не выполняли все предписания врача).

В послеоперационном периоде общее состояние было удовлетворительным у всех больных. Отмечается улучшение клинического состояния у 39 (90,7 %) пациентов, при обследовании реже встречалась выраженная тахикардия и одышка, субъективно, у большинства детей отсутствовали жалобы. Удовлетворительный результат клинически у 4 (9,3 %) пациентов, многие родители детей отмечали повышенную утомляемость и одышку при физической нагрузке (табл. 2).

Аускультативно мягкий систолический шум по левому краю грудины сохранился у 25 (58,1 %) пациентов, умеренный – у 2 (4,7 %). Акцент 2 тона над легочной артерией сохранился у 3 (7%) пациентов. Аускультативно дыхание над легкими стало везикулярным у 40 (93%) больных, осталось жестким – у 3 (7%). Степень насыщения кислородом артериальной крови приблизилась у всех к норме (95 - 100%).

Со стороны электрокардиографии синусовый ритм восстановился у всех больных. У 14 (32,5 %) пациентов сохранилась неполная блокада правой ножки пучка Гиса, у 2 (4,6 %) -

Таблица 1.

Структура врожденных пороков сердца

Тип порока	п	%
ДМЖП	1499	25,7
ДМЖП+ОАП	64	1,1
ДМЖП+СЛА	92	1,6
ДМПП вторичный	1319	22,6
ДМПП по типу ООО	775	13,3
ДМПП+ОАП	58	1,0
ДМПП+ДМЖП+ОАП	37	0,6
ДМПП+СЛА	41	0,7
ДМПП+ЧАД ЛВ	25	0,4
ДМПП+ДМЖП	163	2,8
ОАП	603	10,4
Стеноз устья аорты	16	0,3
Стеноз устья легочной артерии	262	4,5
Коарктация аорты	25	0,4
ТетрадаФалло	269	4,6
Транспозиция магистральных сосудов	13	0,2
Общий артериальный ствол	12	0,2
Атриовентрикулярная коммуникация	72	1,2
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	18	0,3
Аномальный дренаж легочных вен	26	0,4
Аномалия Эбштейна	17	0,3
Другие сочетанные ВПС	420	7,2

Таблица 2.

Жалобы больных до и после операции

Жалобы	До операции		После операции	
	Абс.	%	Абс.	%
одышка	36	83,6	4	9,3
быстрая утомляемость	26	60,5	2	4,6
чувство повышенного сердцебиения	14	32,6	1	2,3
частые ОРВИ	33	76,6	0	0
общая слабость	16	37,2	1	2,3
сниженный аппетит	25	58,1	1	2,3
отставание в физическом развитии	10	23,3	0	0
повышенная потливость	7	16,3	0	0
боли в лобной области головы	6	14	1	2,3
боли в прекардиальной области	4	9,3	1	2,3
носовые кровотечения	2	4,7	0	0
другие жалобы	8	18,6	4	9,3

Таблица 3.

Сравнительные показатели ЭХО-КГ до и после операции

Показатели ЭХО-КГ	До операции	В отдаленный период после операции
ЛАД (ср.) (ммрт.ст.)	52	31
ФВ (ср.) (%)	69,7±4,6	64,3 ±1,03*
КДР (ср.) (см)	4,07± 0,56	3,55± 0,71*
КСР (ср.) (см)	2,5± 0,61	2,1± 0,14*
ЛП (ср.) (см)	2,6	2,1
ПП	расширено у 16	расширено у 6
ПЖ (ср.) (см)	1,8	1,5
ПСПЖ (ср.) (мм)	3,8	3,6
ЗСЛЖ (ср.) (мм)	5,8	5,6

\* $p < 0,05$  по сравнению с тем же показателем в соответствующей группе

блокада левой ножки пучка Гиса. Гипертрофия ПЖ наблюдалась в 8 (18,6%) ВПС, гипертрофия ПП - в 2 (4,6 %), гипертрофия ЛЖ – в 9 (20,9 %) случаях, гипертрофия ЛП – в 2 (4,6 %) ВПС.

По данным рентгенографии КТИ уменьшился в среднем на 5-12% по сравнению с показателем при выписке. Во всех случаях уменьшился венозный застой, нормализовался легочный рисунок.

Мы провели оценку ремоделирования сердца у пациентов с ВПС в зависимости от степени ЛГ. В связи с тем, что в исследование были включены дети разного возраста и соответственно массой тела, для сравнения между группами мы использовали не абсолютные значения показателей, а процентное соответствие антропометрическому прогнозу.

По данным эхокардиографии в отдаленный период после операции размеры полостей сердца уменьшились (табл. 3). КСР ЛЖ и КДРЛЖ приблизились к нормальным показателям. На клапанах сердца осталась недостаточность у 26 (60,5 %) больных: МК и ТК – 12(46%), ТК – 8 (31%), МК -3(12%), АК -2 (8%), АК и ТК – 1 (3%). Легочное артериальное давление не превышает норму у 26 (60,5 %) больных. Легочная гипертензия ЛГ I степени (небольшая гипертензия) сохранилась у 16 (37,2 %) больных, ЛГ II степени (умеренная гипертензии) – 2 (4,6 %) больных.

Признаки недостаточности кровообращения (НК) 2Б до проведения оперативного

вмешательства отмечались у 14 % (n= 6) пациентов, НК 2А у 77% (n = 33), НК I у 9 % (n = 4). Нарушение гемодинамики после оперативной коррекции сохранилось лишь у 9% (n= 4), вследствие сохранившейся клапанной патологии после оперативной коррекции пороков сердца.

#### Выводы

При изучении картотеки больных с врожденными пороками сердца, поступивших из различных регионов Кыргызской Республики в Научно-исследовательский институт хирургии сердца и трансплантации органов, было установлено, что наибольшая обращаемость больных с септальными ВПС: дефектом межжелудочковой (25,7 %) и межпредсердной перегородок (22,6 %). Наиболее высокий показатель больных ВПС с умеренной легочной гипертензией - 51,9 %.

Анализ непосредственных отдаленных результатов хирургической коррекции врожденного порока (ДМЖП) на основании клинико-функциональных показателей демонстрирует достоверную положительную динамику после операций: отсутствие жалоб, уменьшение степени сердечной недостаточности, легочной гипертензии.

#### Литература

1. Бухарин, В.А. Прогнозирование послеоперационных осложнений и летальных исходов у кардиохирургических больных / В.А. Бухарин // Груд, и серд.-сосуд. хирургия. 1996. -

№ 6. - С. 37.

2. Василенко, В.Х. Пороки сердца / В.Х. Василенко, С.Б. Фельдман, Э.Б. Могилевский. Ташкент: Медицина, 1983. - 268 с.

3. Гомазков, О.А. Пептиды в кардиологии. М.: Материк Альфа, 2000. - С 90-99.

4. Длительное мониторирование давления в легочной артерии у больных с легочной гипертензией / И.Е. Чазова, И.П. Колос, И.Л. Дземешкевич и др. // Кардиология. 2002. - № 12. - С. 42-46.

5. Внутрисосудистое ультразвуковое исследование легочных артерий / А.В.

Иваницкий, А.В. Соболев, В.А. Крюков и др. // Груд. и серд.-сосуд. хирургия. 1998. - № 4. - С. 35-42.

6. Горбачевский С.В., Горчакова А.И., Лепихова И.И. Место открытой биопсии легкого в хирургии врожденных пороков сердца с легочной гипертензией. Патология кровообращения и кардиохирургия. 1998. № 1. С. 9-11.

7. Р.Я. Абдуллаев, В.В. Никонов. Ультразвуковое исследование при диагностике легочной гипертензии и способ определения ее тяжести. Журнал «Медицина неотложных состояний», г. Харьков, 2(3) 2006.