

ID: 2018-08-4109-A-18370

Клинический случай

Афутина С.В.

**Случай высокой резидуальной легочной гипертензии после хирургической коррекции врожденного порока сердца***ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра терапии, гастроэнтерологии и пульмонологии**Научный руководитель: к.м.н. Таинкин А.А.*

Afutina S.V.

**Case of high residual pulmonary hypertension after surgical correction of congenital heart disease***Saratov State Medical University n.a. V.I. Razumovsky, Department of Therapy, Gastroenterology and Pulmonology***Резюме**

В работе представлено описание клинического случая высокой резидуальной легочной гипертензии у молодой женщины после перевязки и эндоваскулярной эмболизации открытого артериального протока.

**Ключевые слова:** легочная гипертензия, открытый артериальный проток

**Abstract**

The article describes the clinical case of high residual pulmonary hypertension in a young woman after ligation and endovascular embolization of the patent ductus arteriosus.

**Keywords:** pulmonary hypertension, patent ductus arteriosus

**Введение**

Благодаря развитию кардиохирургии в будущем будет расти число взрослых людей, которым в детстве была выполнена радикальная коррекция врожденного порока сердца. К сожалению, не всегда выполнение подобных операций означает полное излечение пациента. Поэтому задачей педиатров, кардиологов, кардиохирургов является тщательное динамическое наблюдение за этими больными для своевременного выявления нарушений внутри- и внесердечной гемодинамики и их коррекции.

**Описание клинического случая**

Больная А., 26 лет поступила в кардиологическое отделение 11 декабря 2017 г. с жалобами на одышку при ходьбе на расстояние до 100 метров и при подъёме на второй этаж, быструю утомляемость. С рождения часто болела простудными заболеваниями. В возрасте одного года был диагностирован врожденный порок сердца: открытый артериальный проток и в октябре 1993 г. выполнена его перевязка. Уже тогда при катетеризации сердца выявлялась легочная гипертензия (давление в легочной артерии 105 и 60 мм рт ст), при электрокардиографии были обнаружены признаки гипертрофии правого желудочка, а при рентгенографии органов грудной клетки визуализировался склероз легочных сосудов. Регулярно раз в 1-3 года пациентка наблюдалась в кардиохирургическом центре, выполнившем операцию. После вмешательства одышка при физической нагрузке у нее сохранялась.

В возрасте 12 лет (в 2004 году) при аортографии были выявлены признаки реканализации открытого артериального протока с лево – правым сбросом и в 2005 году выполнена его эндоваскулярная эмболизация. До эмболизации давление в правом желудочке составляло 30 мм рт ст. После операции одышка немного уменьшилась, давление в легочной артерии несколько снизилось. Однако спустя два года (2007 год) одышка снова усилилась, легочная гипертензия начала нарастать. По данным доплерэхокардиографии в 2008 г. давление в легочной артерии 35 мм рт ст. В сентябре 2013 года (в возрасте 21 года) была выполнена аортография, по ее данным давление в легочной артерии 173 и 93 мм рт ст (среднее 124 мм рт ст). Был назначен силденафил 25 мг 3 раза в день, верошпирон 25 мг 1 раз в сутки. На фоне приема препаратов давление в легочной артерии значительно снизилось и 12 декабря 2013 г. составляло 119 и 54 мм рт ст.

19 декабря 2013 г. больной была выполнена транссептальная пункция межпредсердной перегородки со стентированием межпредсердного сообщения (атриосептостомия). Давление в легочной артерии на четвертые сутки после операции 110 и 60 мм рт ст. По данным доплерэхокардиографии от 24 декабря 2013 г. сброс на стенке лево – правый. Со слов пациентки ее самочувствие после операции существенно не улучшилось.

В возрасте 23 лет (2015 г.) больной дополнительно был назначен бозентан. В последнее время пациентка постоянно принимала препараты: бозенекс по 62,5 мг 2 раза в день, ревацио по 20 мг 3 раза в сутки, а также диувер 2,5 мг утром, верошпирон 100 мг 1 раз в день, престариум 2,5 мг утром, ацекардол 50 мг 1 раз в сутки, L-тироксин 125 мкг 1 раз в день. В сентябре 2017 года перенесла острый бронхит, после чего одышка стала ещё больше. 11 декабря 2017 г. больная была госпитализирована в кардиологический стационар.

Образование у пациентки высшее экономическое. Работает по специальности. В возрасте 19 лет перенесла субтотальную резекцию щитовидной железы по поводу многоузлового зоба. Постоянно принимает L-тироксин.

При осмотре обращали на себя внимание отеки до нижней трети голени. При пальпации области сердца и сосудов выявлялась эпигастральная пульсация, усиливающаяся на вдохе, пульсация над легочной артерией.

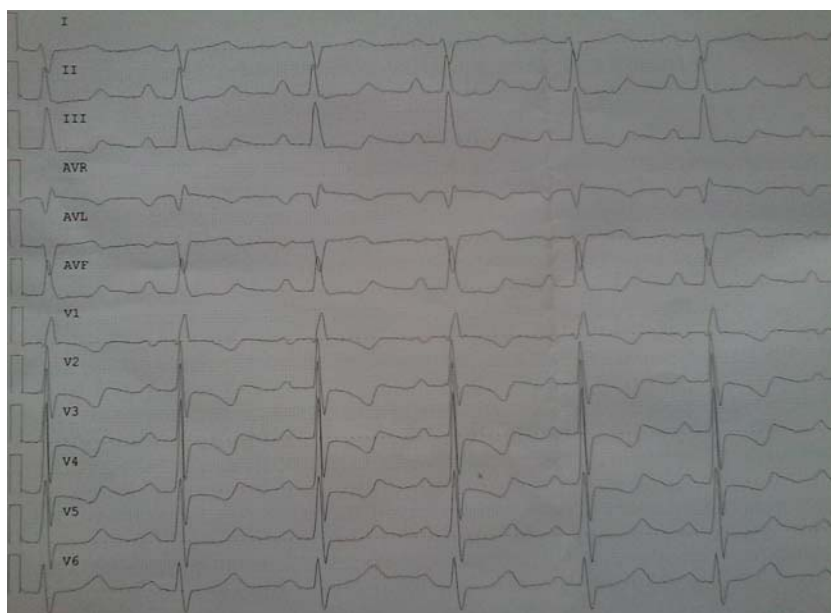


Рисунок 1. Электрокардиограмма 11.12.2017

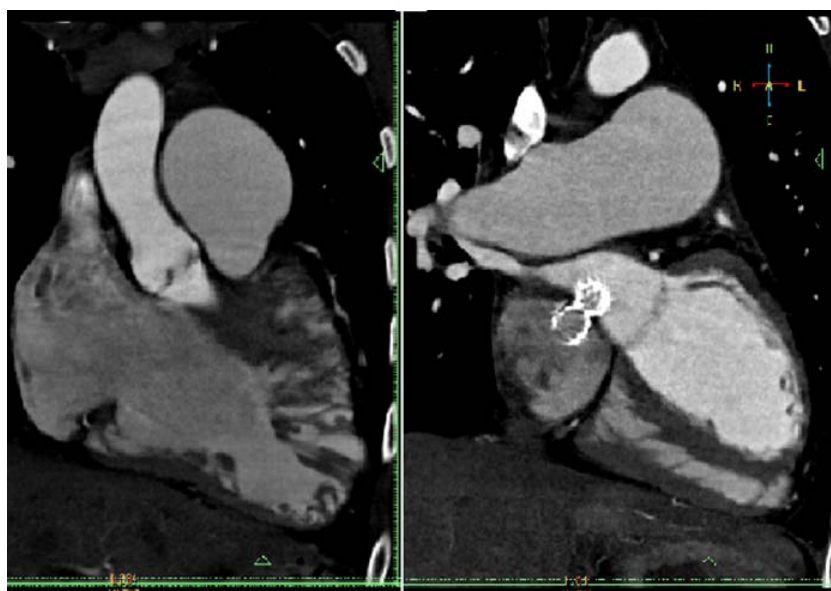


Рисунок 2. Мультиспиральная компьютерная томография 14.12.2017. На томограмме справа визуализируется стент в межпредсердной перегородке

При аускультации тоны сердца были ритмичными, частота сердечных сокращений 80 в минуту, на верхушке сердца первый тон был ослаблен, выслушивался систолический шум. Над легочной артерией определялся акцент второго тона. Артериальное давление составляло 120 и 70 мм рт ст.

При электрокардиографии 11.12.2017 (рис. 1) регистрировалось отклонение электрической оси сердца вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии правого предсердия. При доплерэхокардиографии 11.12.2017 давление в легочной артерии составляло 140 мм рт ст, выявлялась выраженная гипертрофия правого желудочка (диастолическая толщина его стенки 8 мм), умеренная дилатация правого желудочка (конечный диастолический размер 34 мм), небольшая дилатация правого предсердия (конечный систолический размер 43 мм), трикуспидальная и пульмональная регургитация 2 степени. Отмечалось парадоксальное движение межжелудочковой перегородки. Фракция выброса левого желудочка составляла 67%. Признаков сброса по стенту, установленному в межпредсердной перегородке, выявлено не было.

При мультиспиральной компьютерной томографии 14.12.2017 визуализировалось значительное расширение легочного ствола (46 мм) (рис. 2, 3), увеличение правого предсердия (59×52 мм), утолщение стенки правого желудочка до 7 – 8 мм (рис. 2) и увеличение его размеров (75×45 мм).

Пациентке был установлен диагноз:

Резидуальная высокая легочная гипертензия 3 степени, ассоциированная с врожденным пороком сердца. Открытый артериальный проток. Состояние после перевязки открытого артериального протока в 1993 г., эндоваскулярного закрытия реканализации открытого артериального протока в 2005 г. Состояние после транссперикардной пункции межпредсердной перегородки с последующим стентированием межпредсердного сообщения в 2013 г.

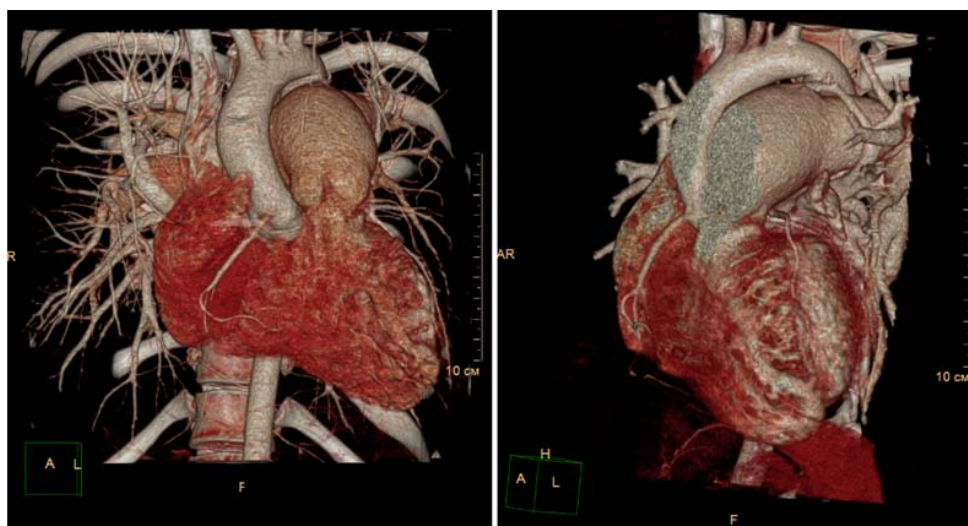


Рисунок 3. Мультиспиральная компьютерная томография 14.12.2017, трехмерная реконструкция. Расширение легочного ствола

Осложнение: Хроническая сердечная недостаточность 2 А стадии, функциональный класс 3.

Сопутствующие заболевания: Парез левой голосовой складки. Послеоперационный гипотиреоз.

Во время госпитализации проводилась коррекция доз принимаемых пациенткой препаратов, на фоне чего одышка немного уменьшилась.

#### Обсуждение

Открытый артериальный проток – это врожденный порок сердца, при котором после рождения не закрывается функционирующий во внутриутробном периоде сосуд, соединяющий легочную артерию и аорту. Частота этой патологии составляет 1 на 2000 здоровых новорожденных. Среди всех врожденных пороков сердца у детей доля открытого артериального протока 5 – 10% [1]. Сброс крови по данному протоку слева направо приводит к перегрузке малого круга кровообращения и развитию легочной артериальной гипертензии. При этом формируется гипертрофия меди, пролиферация интимы и другие обратимые, а затем и необратимые изменения легочных артериол, которые способствуют повышению давления в легочной артерии. Это состояние называется педиатрической гипертензионной сосудистой болезнью легких. Открытый артериальный проток относится к числу пороков, при которых легочно-сосудистая болезнь развивается особенно рано [2]. Выявление у нашей пациентки склероза легочных сосудов в возрасте 1 года 11 месяцев свидетельствует о развитии у нее данного заболевания. Для его профилактики в настоящее время рекомендуют проводить коррекцию порока в возрасте до 6 месяцев, нашей же больной операция была выполнена позже: спустя почти два года после рождения. По данным литературы резидуальная легочная гипертензия выявляется у 2 – 7% больных, которым выполнена радикальная коррекция врожденного порока сердца [3]. Пациенты с резидуальной легочной гипертензией должны наблюдаться у детского кардиолога 1 раз в 3 месяца. При этом больному выполняют электрокардиографию, доплерэхокардиографию, пульсоксиметрию, общий и биохимический анализы крови [2]. В начале 90-х годов подобной рекомендации не было, доплерэхокардиография выполнялась тогда далеко не во всех лечебных учреждениях. В связи с этим реканализация открытого артериального протока, вероятно, была выявлена не сразу, в связи с чем успели развиваться выраженные изменения сосудистого русла легких. Поэтому эндоваскулярная эмболизация открытого артериального протока, выполненная пациентке в возрасте 13 лет, лишь на некоторое время улучшила ее самочувствие, а затем легочная гипертензия снова начала нарастать. Наибольший скачок давления в легочной артерии произошел у пациентки в период с 17 до 21 года. Отчасти это может быть обусловлено развитием у нее многоузлового зоба и выполненной в возрасте 19 лет по поводу этого заболевания субтотальной резекцией щитовидной железы. По данным литературы, легочная гипертензия ассоциируется с тиреоидной патологией. Предполагается, что гормоны щитовидной железы принимают участие в регуляции пролиферации и миграции гладкомышечных клеток сосудов [4].

Для лечения легочной гипертензии в настоящее время используются:

- 1) аналоги простациклина (илопрост) и агонисты его рецепторов (селексипаг);
- 2) антагонисты рецепторов эндотелина (бозентан);
- 3) оксид азота, ингибиторы фосфодиэстеразы 5-го типа (силденафил), стимуляторы гуанилатциклазы (риоцигуат) [3, 5, 6].

Из перечисленных препаратов для использования у детей в России официально разрешен только бозентан [3].

Помимо селективных легочных вазодилататоров, указанных выше, при резидуальной легочной гипертензии после коррекции врожденных пороков сердца могут использоваться диуретики и сердечные гликозиды при наличии признаков правожелудочковой недостаточности. Антагонисты кальция при легочной гипертензии эффективны только в случае положительного острого теста на вазореактивность, что бывает редко у детей, которым произведено хирургическое устранение врожденного порока сердца, поэтому применение этой группы препаратов у них нецелесообразно [3]. Нашей пациентке наиболее значимо давление в легочной артерии снизил силденафил.

Атриосептостомия, выполненная пациентке в возрасте 22 лет, существенно не улучшила ее самочувствие. Данная операция производится с целью уменьшения проявлений правожелудочковой недостаточности за счет снижения нагрузки на правые отделы сердца, а также для увеличения выброса крови из левого желудочка, что должно привести к улучшению оксигенации тканей. При этом на давление в легочной артерии данное вмешательство достоверно не влияет [7]. Показания к атриосептостомии периодически уточняются. В европейских рекомендациях 2015 г. сообщается, что данная операция полезна пациентам с легочной

гипертензией 4 функционального класса с недостаточностью правого желудочка, устойчивой к медикаментозному лечению, или с тяжелыми синкопальными состояниями. Атриосептостомия может быть выполнена также больным, ожидающим трансплантацию легких, с плохим ответом на консервативную терапию или при недоступности медикаментов [6]. Сброс по стенту после операции у пациентки был лево – правым. А во время настоящей госпитализации он отсутствовал. Вероятно, необходимо сравнивать давление в правом и левом предсердиях для решения вопроса о целесообразности этой операции. Отсутствие сброса по атриосептостоме во время госпитализации в декабре 2017 г. может быть связано либо с тромбозом стента, либо с выравниванием давления в правом и левом предсердиях. По данным литературы, у 12% выживших после данной операции пациентов клинического улучшения не наблюдается [7], что диктует необходимость дальнейшего уточнения показаний для ее выполнения.

#### Заключение

Закрытие открытого артериального протока должно выполняться как можно раньше.

После перевязки открытого артериального протока необходимо тщательное динамическое наблюдение за пациентом с целью исключения реканализации.

Необходим регулярный контроль давления в легочной артерии после операции для раннего выявления прогрессирования легочной гипертензии и своевременной её коррекции.

Необходимы дальнейшие исследования с целью уточнения показаний и противопоказаний к атриосептостомии и разработка схем антиагрегантной терапии после данного вмешательства.

Больным с нарушением функции щитовидной железы необходимо оценить давление в легочной артерии для исключения легочной гипертензии. В тоже время план обследования пациентов с легочной гипертензией должен включать оценку тиреоидного статуса.

#### Литература

1. Patent ductus arteriosus in adults: Case report and review illustrating the spectrum of the disease / Wiyono S. A. [et al.] // *Neth Heart J.* 2008. Vol. 16, № 7 – 8. P. 255-259
2. Бокерия Л. А., Горбачевский С. В., Шмальц А. А. Педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца. Рекомендации по диагностике и лечению // *Детские болезни сердца и сосудов.* 2015. № 1. С. 5 – 25
3. Трунина И. И., Школьников М. А., Шарыкин А. С. Резидуальная легочная артериальная гипертензия у детей после радикальной коррекции врожденных пороков сердца // *Педиатрия.* 2017. Т. 96, № 3. С. 166 – 172
4. Sweeney L., Voelkel N. F. Estrogen exposure, obesity and thyroid disease in women with severe pulmonary hypertension // *Eur J Med Res.* 2009. Vol. 14, № 10. P. 433 – 442
5. Клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии / Чазова И. Е. [и др.]. // *Евразийский кардиологический журнал.* 2014. № 4. С. 4 – 24
6. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension / Nazzareno Galiè [et al.] // *European Heart Journal.* 2016. Vol. 37, № 1. P. 67 – 119
7. Шмальц А. А., Нишонов Н. А. Атриосептостомия у больных с легочной гипертензией // *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2015. № 5. С. 18 – 25

#### References

1. Patent ductus arteriosus in adults: Case report and review illustrating the spectrum of the disease / Wiyono S. A. [et al.] // *Neth Heart J.* 2008. Vol. 16, № 7 – 8. P. 255-259
2. Bockeria L. A., Gorbachevskiy S. V., Shmal'ts A. A. Pediatric pulmonary hypertensive vascular disease associated with congenital heart diseases. Guidelines for the diagnosis and treatment // *Heart and Vessels Diseases in Children.* 2015. № 1. P. 5 – 25
3. Trunina I. I., Shkolnikova M. A., Sharykin A. S. Residual pulmonary arterial hypertension in children after radical correction of congenital heart defects // *Pediatrics.* 2017. Vol. 96, № 3. P. 166 – 172
4. Sweeney L., Voelkel N. F. Estrogen exposure, obesity and thyroid disease in women with severe pulmonary hypertension // *Eur J Med Res.* 2009. Vol. 14, № 10. P. 433 – 442
5. National clinical guideline on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension / Chazova I. E. [et al.] // *Eurasian heart journal.* 2014. № 4. P. 4 – 24
6. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension / Nazzareno Galiè [et al.] // *European Heart Journal.* 2016. Vol. 37, № 1. P. 67 – 119
7. Shmal'ts A. A. Nishonov N. A. Atrial septostomy for patients with pulmonary hypertension // *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2015. № 5. P. 18 – 25