



УДК 616.131-007.271-053.31-07-08-036

КАЛАШНИКОВА Е.А., НИКИТИНА Н.А.

Одесский национальный медицинский университет, кафедра пропедевтики педиатрии

## ИЗОЛИРОВАННЫЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ: РАННЯЯ НЕОНАТАЛЬНАЯ И ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, КЛИНИЧЕСКАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

**Резюме.** В статье представлены литературные данные о частоте, основных клинических проявлениях, современных методах ранней неонатальной и постнатальной диагностики, лечении и прогнозе изолированного стеноза легочной артерии – врожденном пороке сердечно-сосудистой системы.

**Ключевые слова:** стеноз легочной артерии, дети.

**Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)** — это врожденная аномалия, характеризующаяся наличием обструкции выходного тракта правого желудочка и нарушением путей оттока крови из него в малый круг кровообращения. Согласно МКБ-10, выделяют Q 25.6 «Стеноз легочной артерии». Первые описания порока принадлежат J.V. De Senac (1749) и G.V. Morgagni (1761).

**Частота** ИСЛА, по секционным и клиническим данным, составляет среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) от 2,4 до 12 %.

### Этиология

Тератогенные факторы, приводящие к формированию порока, включают алкоголь, гидантоин, изотретиноин, талидомид, краснуху, диабет у матери.

### Сочетание с другими пороками

Атрезия и стеноз легочной артерии описаны при многих хромосомных аномалиях, генных нарушениях и при 60 синдромах множественных пороков развития. Согласно результатам исследования D. Paladini et al. (1998), при атрезии легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки аномальный кариотип выявляется у 33 % плодов.

### Клиника

Стеноз легочной артерии может быть клапанным (90 % случаев ИСЛА), подклапанным (инфундибулярным) и надклапанным. Гемодинамические нарушения при ИСЛА, обуславливающие клинические проявления, следующие:

- препятствие на пути выброса крови из правого желудочка;
- повышение давления в правом желудочке;
- изменение структуры сердечного цикла в сторону удлинения периода изгнания;
- градиент (перепад) систолического давления между правым желудочком и легочной артерией;
- гипертрофия правого желудочка с уменьшением его объема;
- повышение диастолического давления в правом желудочке;
- повышение систолического давления в правом предсердии;
- гипертрофия и дилатация правого предсердия, нередко дилатация овального окна и сброс из правого предсердия в левое и появление цианоза.

Относительная недостаточность коронарного кровообращения резко гипертрофированного миокарда правого желудочка, являясь причиной болей в сердце, ведет к развитию склеротических процессов и прогрессирующему снижению его сократительной функции. Правый желудочек перестает справляться с повышенной нагрузкой, уменьшается минутный объем сердца, нарастают циркуляторная гипоксия, цианоз. Клиника порока зависит от степени стеноза, компенсаторной гипертрофии, недостаточности правого желудочка сердца, состояния легочного

### Адрес для переписки с авторами:

Калашникова Е.А.

E-mail: yura\_orelkin@mail.ru

© Калашникова Е.А., Никитина Н.А., 2014

© «Здоровье ребенка», 2014

© Заславский А.Ю., 2014

кровотока в малом круге кровообращения. Клиническая картина варьирует от бессимптомных форм до тяжелых проявлений с выраженной одышкой при малейшей физической нагрузке, болью в сердце стенокардического характера и цианозом.

### Ранняя неонатальная и постнатальная диагностика

В первые месяцы жизни ИСЛА чаще протекает нетяжело. При легком и умеренном стенозе у ребенка жалобы отсутствуют, развитие его не страдает, цианоз не отмечается. Резко выраженный стеноз у новорожденных с первых часов жизни проявляется цианозом и недостаточностью кровообращения. Появление цианоза при ИСЛА свидетельствует об открытии овального окна и наличии венозно-артериального сброса крови. Аускультативно определяют грубый систолический шум с максимумом во II–III межреберьях по левому краю грудины и ослабление либо отсутствие второго тона на легочной артерии.

Рентгенологически выявляют значительную кардиомегалию при резко обедненном легочном кровотоке. На ЭКГ: правограмма, признаки гипертрофии правого желудочка и правого предсердия. Степень перегрузки правого желудочка увеличивается по мере возрастания давления в правом желу-

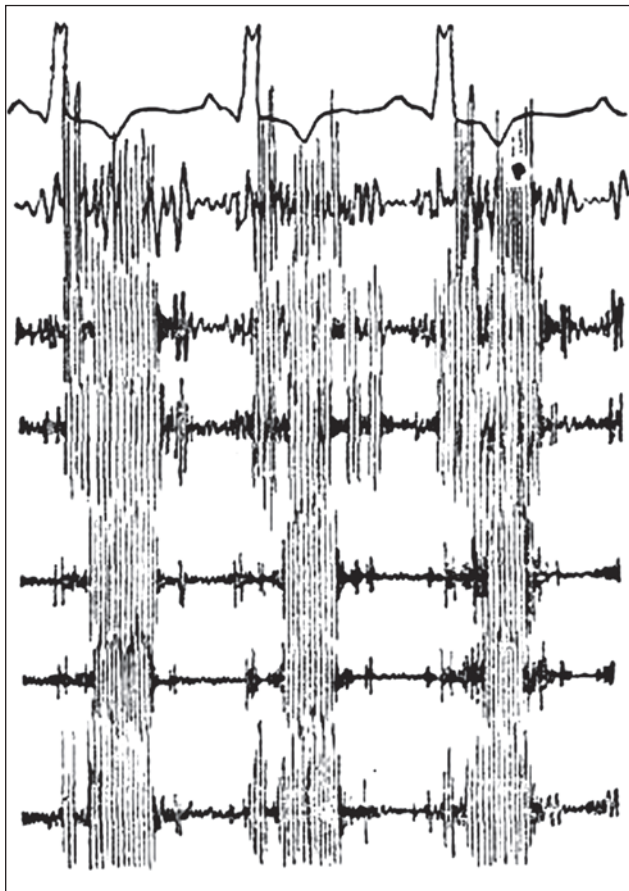


Рисунок 1. Фонокардиограмма при стенозе легочной артерии (II межреберье у левого края грудины)

дочке. При проведении ФКГ регистрируется высокочастотный систолический ромбовидный шум, занимающий всю систолу. Шум отделен от первого тона. Второй тон над легочной артерией широко и фиксированно расщеплен, легочный компонент значительно ослаблен (рис. 1).

На ЭхоКГ: сужение на уровне клапанов или подклапанного пространства (рис. 2, 3), гипертрофия миокарда передней стенки правого желудочка и межжелудочковой перегородки, увеличение полости правого предсердия и др.

Критерии постнатальной диагностики следующие:

#### I. Клинические:

— при выраженном стенозе жалобы на быструю утомляемость, одышку при нагрузке, головокружение, обморок, колющие либо интенсивные сжимающие боли в области сердца при физической нагрузке;

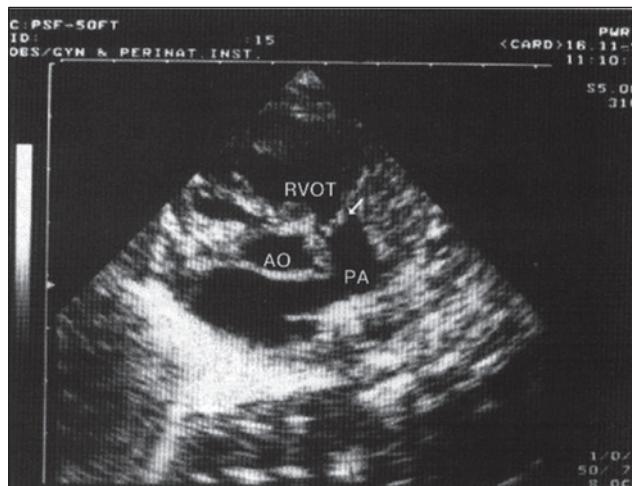


Рисунок 2. Стеноз легочной артерии. Новорожденный первых часов жизни. Сканирование путей оттока из правого желудочка (RVOT). Отмечается критический стеноз на уровне клапанов легочной артерии (PA), створки клапана фиброзно изменены (стрелка); AO – аорта

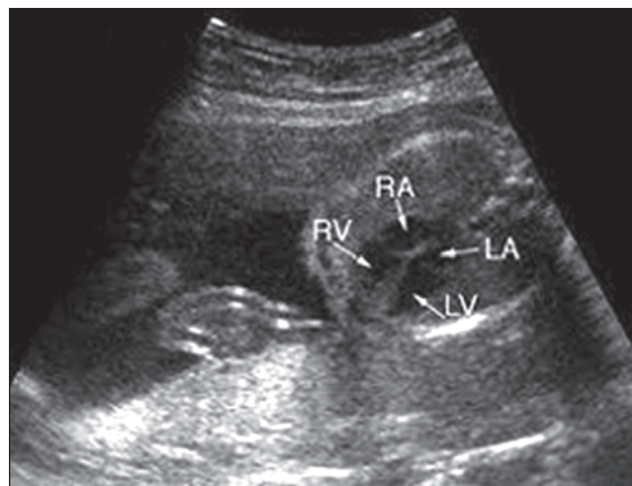


Рисунок 3. ЭхоКГ: сужение на уровне клапанов и подклапанного пространства

— бледность кожных покровов, цианоз не характерен, появление его при нагрузке (цианоз губ) чаще связано с наличием открытого овального окна;

— в школьном возрасте заметно отставание ребенка в физическом развитии, признаки хронической гипоксии («барабанные палочки», «часовые стекла»);

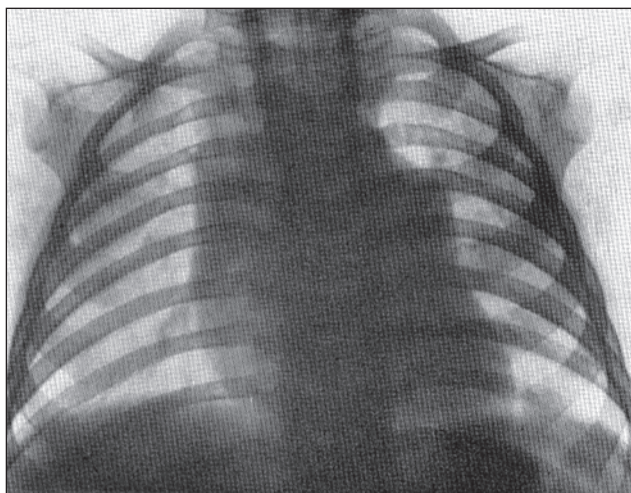
— сердечный горб, систолическое дрожание во II–IV межреберьях слева от грудины, сердечный толчок, может определяться эпигастральная пульсация (за счет гипертрофии правого желудочка);

— увеличение размеров сердца в поперечнике;

— значительное ослабление второго тона над легочной артерией, интенсивный, грубый, продолжительный (на 2/3 систолы) систолический шум вдоль левого края грудины с максимумом во II межреберье или, при инфундибулярном стенозе, в III–IV межреберьях, нарастающий к середине систолы и не покрывающий оба тона сердца. Шум иррадирует к левой ключице, на сосуды шеи, спину между серединой левой лопатки и позвоночником.

#### II. Параклинические:

— рентгенологические: выступающая дуга легочной артерии, границы сердца обычно не расширены, при тяжелом стенозе выявляется уменьшение васкуляризации легких, при развитии правожелудочковой недостаточности определяется увеличение правого желудочка и правого предсердия (рис. 4);



**Рисунок 4. Изолированный стеноз легочной артерии**

— ЭКГ: отклонение ЭОС вправо, признаки выраженной гипертрофии правого желудочка и правого предсердия, смещение интервала ST вниз и отрицательный зубец T в правых грудных отведениях (свидетельствует о крайней степени перегрузки);

— ЭхоКГ: определяют стеноз легочной артерии и детализируют его анатомический вариант.

**Дифференциальную диагностику** следует проводить с дефектом межпредсердной перегородки, дефектом межжелудочковой перегородки, тетрадой Фалло, аномалией Эбштейна.

## Лечение

Больные с легким и умеренным стенозом (градиент менее 25 мм рт.ст.) не нуждаются в проведении медикаментозной коррекции. Им противопоказано назначение дигоксина. Во всех случаях рекомендуется антибактериальная профилактика инфекционного эндокардита. При развитии правожелудочковой недостаточности с цианозом назначают кислородотерапию и введение простагландина E1 до тех пор, пока не будет проведена хирургическая коррекция порока.

Оптимальным для проведения операции является младший школьный возраст, хуже результаты операции при коррекции порока в возрасте до трех лет и старше 25 лет. По экстренным показаниям при выраженном стенозе оперативное вмешательство может быть проведено в первые месяцы жизни ребенка. Пациентам, нуждающимся в хирургическом лечении в неонатальном периоде из-за выраженного градиента давления (50–60 мм рт.ст.), гипертрофии миокарда правого желудочка и цианоза, может быть осуществлена баллонная пластика клапана. По данным литературы, результаты этой операции превосходные, отмечаются только редкие осложнения. Ведение пациентов с выраженным стенозом легочной артерии зависит от особенностей анатомического строения правого желудочка (размеры желудочка, диаметр клапанного отверстия, наличие синусоидальных коммуникаций с коронарными артериями). Этим пациентам показана реконструктивная операция.

## Прогноз

У детей с успешно проведенной баллонной пластикой клапана прогноз для жизни благоприятный. У пациентов с диспластичным легочным клапаном, часто выявляемым при синдроме Нунан, исходы менее благоприятные. Пациенты с успешно проведенной баллонной пластикой редко нуждаются в повторной операции в отличие от пациентов с гипоплазией правого желудочка. Выживаемость у таких детей составляет 60 %. Легкий и умеренный стеноз легочной артерии обычно не прогрессирует, и дети имеют благоприятный прогноз. У больных с тяжелым стенозом с возрастом отмечается прогрессирование порока. Средняя продолжительность жизни при естественном течении порока составляет 25 лет. После операции возможны рестенозирование и клапанная недостаточность легочной артерии. Отдаленный хороший результат после оперативного лечения зафиксирован у 84,3 % больных.

## Список литературы

1. Амосов Н.М. *Терапевтические аспекты кардиохирургии* / Н.М. Амосов, Я.А. Бендет. — 2-е изд., перераб. и доп. — К.: Здоровье, 1990. — 228 с.
2. Белозеров Ю.М. *Детская кардиология* / Ю.М. Белозеров. — М.: МЕДпресс-информ, 2004. — 600 с.
3. *Врожденные пороки развития: доклад Секретариата: EB 126/10// 126 сессия Исполнительного комитета ВОЗ: пункт 4.7 предварительной повестки дня, 3 декабря 2009 г., Женева.* — Женева, 2009. — 9 с.

4. Врожденные пороки развития: Практик. руководство / В.Н. Запорожан, И.Л. Бабий, С.Р. Галич [и др.]. — Одесса: ОНМедУ, 2012. — 320 с.

5. Лазоришинець В.В. Невідкладна допомога при основних патологічних синдромах у немовлят с уродженими вадами серця / В.В. Лазоришинець, Н.М. Руденко, Г.В. Книшов. — К.: УкрНДІСВД, 2006. — 78 с.

6. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей / О.А. Мутафьян. — СПб.: Невский Диалект, 2002. — 331 с.

7. Неонатология: Нац. руководство / Под ред. Н.Н. Володина. — М.: Академия, 2008. — 848 с.

8. Нуджент Э.В. Врожденные пороки сердца // Клиническая кардиология: Рук-во для врачей / Э.В. Нуджент; под ред. Р.К. Шланта, Р.В. Александера: Пер. с англ. В.Н. Хирманова. — М.: БИНОМ; СПб.: Невский Диалект, 2000. — С. 259-286.

9. Поканевич Т.М. Чинники ризику формування вроджених вад розвитку серед новонароджених (за даними генетичного моніторингу населення Київської області): Автореф. дис. на здобуття наукового ступеня канд. мед. наук / Т.М. Поканевич; Акад. мед. наук України, Ін-т гігієни та мед. екології ім. О.М. Марзеєва. — К., 2003. — 23 с.

10. Руденко Н.М. Система невідкладної допомоги дітям першого року життя зі складними вродженими вадами серця: Автореф. дис. на здобуття наукового ступеня д-ра мед. наук / Н.М. Руденко; Ін-т серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова АМН України. — К., 2003. — 35 с.

11. Рудень В.В. Профілактика вроджених вад розвитку / В.В. Рудень. — Львів: Ліга-Прес, 2002. — 228 с.

12. Сорокман Т.В. Генетичний моніторинг. Частина I. Проблеми епідеміології уроджених вад розвитку / Т.В. Сорокман, Л.В. Швигар // Здоровье ребенка. — 2007. — № 3(6). — С. 109-111.

13. Уроджені вади розвитку / Т.В. Сорокман, В.П. Пішак, І.В. Ластівка [та ін.] // Клінічна генетика. — Чернівці: Медуніверситет, 2006. — С. 137-161.

14. Цыбулькин Э.К. Угрожающие состояния в педиатрии. Экстренная врачебная помощь / Э.К. Цыбулькин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — 224 с.

15. Черная Н.Л. Новорожденный ребенок. Основы оценки состояния здоровья и рекомендации по профилактике его нарушений: Рук-во для врачей / Н.Л. Черная, В.В. Шилкин. — СПб.: СпецЛит, 2009. — 352 с.

16. Шабалин А.В. Клиническая ультразвуковая диагностика у детей и подростков: Атлас / А.В. Шабалин, И.В. Шабалин. — Н. Новгород: Изд-во Нижегородской гос. мед. академии, 2001. — 240 с.

17. Impact of Cardiac Rehabilitation on the Exercise Function of Children with Serious Congenital Heart Disease / Jonathan Rhodes [et al.] // Pediatrics. — 2005. — Vol. 116. — P. 1339-1345.

Получено 02.07.14 ■

Калашнікова К.А., Нікітіна Н.О.  
Одеський національний медичний університет,  
кафедра пропедевтики педіатрії

Kalashnikova Ye.A., Nikitina N.A.  
Odessa National Medical University, Department  
of Propedeutics of Pediatrics, Odessa, Ukraine

**ІЗОЛЬОВАНИЙ СТЕНОЗ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ:  
РАННЯ НЕОНАТАЛЬНА ТА ПОСТНАТАЛЬНА  
ДІАГНОСТИКА, КЛІНІЧНА МАНІФЕСТАЦІЯ,  
ЛІКУВАННЯ ТА ПРОГНОЗ**

**ISOLATED PULMONARY ARTERY STENOSIS:  
EARLY NEONATAL AND POSTNATAL DIAGNOSTICS,  
CLINICAL MANIFESTATIONS, TREATMENT AND PROGNOSIS**

**Резюме.** У статті наведено літературні дані щодо частоти, основних клінічних проявів, сучасних методів ранньої неонатальної та постнатальної діагностики, лікування та прогнозу ізольованого стенозу легеневої артерії — природженої аномалії серцево-судинної системи.

**Summary.** The article presents the published data on the prevalence, the main clinical manifestations, modern methods of early neonatal and postnatal diagnosis, treatment and prognosis of isolated pulmonary artery stenosis — a congenital malformation of cardiovascular system.

**Ключові слова:** стеноз легеневої артерії, діти.

**Key words:** pulmonary artery stenosis, children.