



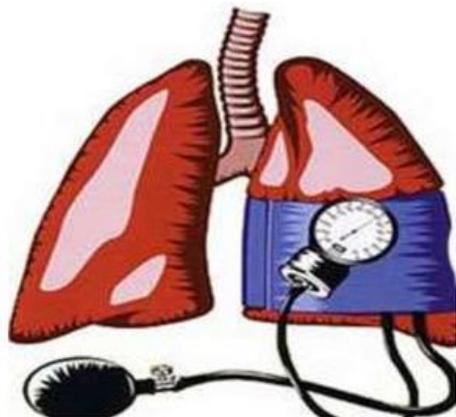
**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования «Донецкий государственный
медицинский университет имени М. Горького»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра педиатрии №1**

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ДЕТЕЙ

**ЗАВЕДУЮЩИЙ КАФЕДРОЙ ПЕДИАТРИИ №1,
Д.М.Н., ДОЦЕНТ ПШЕНИЧНАЯ ЕЛЕНА ВЛАДИМИРОВНА
АССИСТЕНТ СОСНА ВИКТОРИЯ ВИКТОРОВНА**

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Легочная гипертензия (ЛГ) у детей - это хроническое прогрессирующее заболевание, характеризующееся пролиферативными изменениями легочных сосудов, повышением легочного сосудистого сопротивления и присоединением правожелудочковой недостаточности.



Легочная гипертензия у детей – повышение среднего давления в легочной артерии ≥ 25 мм рт. ст., определенное в покое методом катетеризации сердца у детей 3 месяцев и старше.

АКТУАЛЬНОСТЬ

Заболевание встречается в любом возрасте. Истинная распространенность различных ее форм неизвестна.

В странах, где помощь пациентам с ЛГ централизована, распространенность значительно варьирует в зависимости от региона, возраста и пола популяции, составляя от 15 до 50 на 1 000 000 взрослого населения и от 2,2 до 15,6 на 1 000 000 детей.

В соответствии с определением редкого заболевания в ч.1 ст.44 ФЗ №323 «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.01.2011 г. ЛАГ является редким (орфанным) заболеванием.

До настоящего времени факторы, запускающие каскад патологических механизмов и приводящие к ремоделированию легочного сосудистого русла, остаются не вполне выясненными.

КОДИРОВАНИЕ ПО МКБ 10

I27 — Другие формы легочно–сердечной недостаточности

I27.0 — Легочная (артериальная) гипертензия идиопатическая (первичная)

I28.8 — Другие уточненные болезни легочных сосудов

I28.9 — Болезнь легочных сосудов неуточненная

I27.8 – Другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности

КЛАССИФИКАЦИИ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

- **Клиническая классификация легочной гипертензии (Ницца, 2013)**
- **Основные группы педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких (Рапата, 2011)**
- **Функциональная классификация легочной гипертензии по ВОЗ**
- **Гемодинамическая классификация**

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ПАТОЛОГИЕЙ ЛЕГКИХ И/ИЛИ ГИПОКСИЕЙ

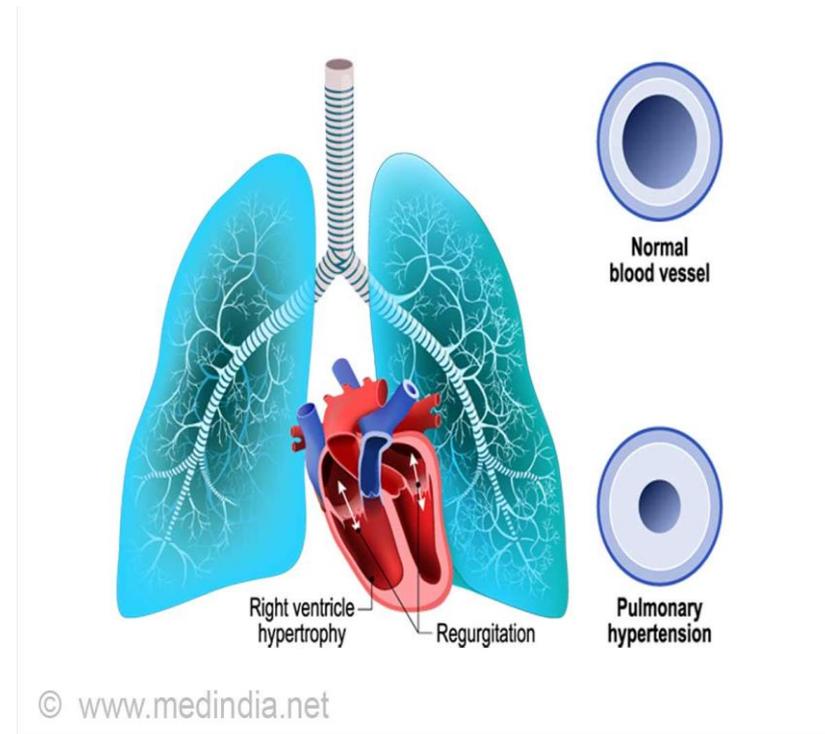
- **Хронические обструктивные заболевания легких или эмфизема**
- **Интерстициальное заболевание легких**
- **Сочетанный легочный фиброз и эмфизема**
- **Другие паренхиматозные заболевания легких**
- **Непаренхиматозные рестриктивные заболевания (синдромы гиповентиляции, пневмоэктомия)**
- **Гипоксия без заболеваний легких**
- **Аномалии развития легких**

ОСНОВНЫЕ ГРУППЫ ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ГИПЕРТЕНЗИОННОЙ СОСУДИСТОЙ БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ

- **Пренатальная или врожденная гипертензионная сосудистая болезнь легких**
 - **Перинатальная дезадаптация легочных сосудов**
 - **Педиатрические сердечно-сосудистые заболевания**
 - **Бронхо – легочная дисплазия**
 - **Изолированная педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких**
 - **Многофакторная педиатрическая легочная гипертензия**
- в сочетании ВПС**
- **Педиатрические заболевания легких**
 - **Педиатрические тромбоэмболические болезни**
 - **Педиатрические гипобарические гипоксические состояния**
 - **Др.**

ДИАГНОСТИКА ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

- Анамнез, сбор жалоб
- Физикальный осмотр
- Лабораторная диагностика
- Генетическое обследование родственников
- Инструментальная диагностика
- Иная диагностика



**ТРАНСТОРАКАЛЬНАЯ ЭХОКАРДИОГРАФИЯ
ЯВЛЯЕТСЯ ОСНОВНЫМ МЕТОДОМ СКРИНИНГА
НА НАЛИЧИЕ ЛГ.**

КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Выбор тактики лечения ЛГ у детей определяется тяжестью заболевания и требует комбинации тактических решений:

1. общие рекомендации по коррекции образа жизни, методам физической и психологической реабилитации, вакцинации;

2. поддерживающая медикаментозная терапия ЛГ – коррекция гипоксемии, ацидоза, обезболивание, седация, антикоагулянты, диуретики, сердечные гликозиды, инотропные препараты; меры, направленные на коррекцию ассоциированного заболевания;

3. специфическая терапия ЛАГ, включающая медикаментозную вазодилатирующую и антипролиферативную терапию и хирургические методы лечения.

СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

включает три группы препаратов:

- 1) блокаторы рецепторов эндотелина–1 (бозентан, амбризентан, мацитентан),**
- 2) оксид азота и ингибитор фосфодиэстеразы 5 типа силденафила;**
- 3) синтетический аналог эндогенного простаглицлина – илопрост**

Ребенку с верифицированной ЛАГ назначение специфической терапии рекомендовано при соблюдении следующих условий:

- 1) отрицательный тест на вазореактивность;**
- 2) отсутствие или неустойчивый ответ на терапию блокаторами кальциевых каналов,**
- 3) наличие противопоказаний к назначению блокаторов кальциевых каналов.**

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. АНАМНЕЗ

Мальчик, 7-ми месяцев поступил в клинику экстренно с жалобами на кашель, одышку в покое и при физической нагрузке.

Из анамнеза заболевания известно, что ребенок неоднократно получал лечение в РДКБ по поводу бронхолегочной дисплазии недоношенного ребенка, тяжелая форма. ДН2ст., внебольничной правосторонней очаговой пневмонии, легочной гипертензии 1 ст., недостаточности клапанов легочной артерии 1 ст., открытого овального окна, белково-энергетической недостаточности, левосторонней косой пахово-мошоночной грыжи.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. АНАМНЕЗ

Неделю назад отмечалось повышение температуры тела до 37,3, появился сухой кашель.

Консультирован главным внештатным пульмонологом Бухтияровым Э.В. - назначена ингаляционная терапия - Беродуал, Пульмикорт. Назначен контрольный осмотр.

На фоне проводимой терапии кашель усилился. Ребенок госпитализирован в РДКБ для определения дальнейшей тактики ведения.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Ребенок от 5 беременности, 5 преждевременный родов в срок 27 недель, путем кесарева сечения. Масса при рождении 870гр, 33см. Семейный анамнез не отягощен. Аллергоанамнез - не отягощен.

Диагноз при выписки из род. дома - БЛД, хроническая дыхательная недостаточность 1 ст. Церебральная лейкомаляция новорожденного. Неуточненная паховая грыжа. Пупочная грыжа. Недоношенность 27 недель. Стойкое фетальное кровообращение новорожденного (ООО). Непроходимость носослезного канала левого глаза. Анемия недоношенных. Преходящая неонатальная тромбоцитопения. Пневмония связанная с незрелостью легких.

Привит дважды препаратом Синагис. со слов мамы – медицинской документации нет.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. ОБЪЕКТИВНЫЙ ОСМОТР

Т-36,8 ЧСС – 130 в минуту ЧД – 35 в минуту

Рост – 62 см Масса лета – 5,314

Состояние ребенка тяжелое, тяжесть обусловлена бронхообструктивным синдромом, дыхательной недостаточностью, белково-энергетической недостаточностью. ШКГ 15 баллов. Периоральный цианоз. Кислородозависим. На фоне подачи увлажненного кислорода сатурация 97%. Правильного телосложения, пониженного питания. Кожные покровы бледного цвета, с цианотичным оттенком. Периоральный цианоз. Оральные, дистанционные хрипы. Одышка при беспокойстве с участием вспомогательной мускулатуры, податливых мест грудной клетки. Аускультативно в легких дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах, множественные сухие свистящих, крепитирующие хрипы с обеих сторон. Деятельность сердца ритмичная, тоны приглушены, систолический шум в I и V точках. Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации. Печень +1.5 см ниже края реберной дуги. Стул регулярный. Мочеиспускание не нарушено.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. ДАННЫЕ ОБСЛЕДОВАНИЯ

ОАК от 16.04.25 НВ – 124 г/л, Нt – 37,1%, тр. – 291 Г/л, Л -18,5 Г/л, э- 2%, п – 8%, с – 79%, лимф- 5%, м – 6, СОЭ – 15 мм/ч

Биохимический анализ крови от 16.04.25: общ.белок – 67г/л, АСТ – 42, АЛТ – 50, Калий – 4,4 ммоль/л, натрий – 137 ммоль/л, амилаза – 33, мочевины – 7,2, креатинин -63, глюкоза – 6,7 ммоль/л

СРБ от 16.04.2025: 48 мг/мл

Коагулограмма от 17.04.2025: Протромбиновое время 15.8 (12-15сек), протромбиновый индекс 80.3 (83-100%), МНО 15.8 (0.9-1.3), АЧТВ 34.2, Фибриноген 3.53 (2.0-4.0г/л)

Прокальцитонин от 24.04.2025: 0.25 (0.00-0.05)

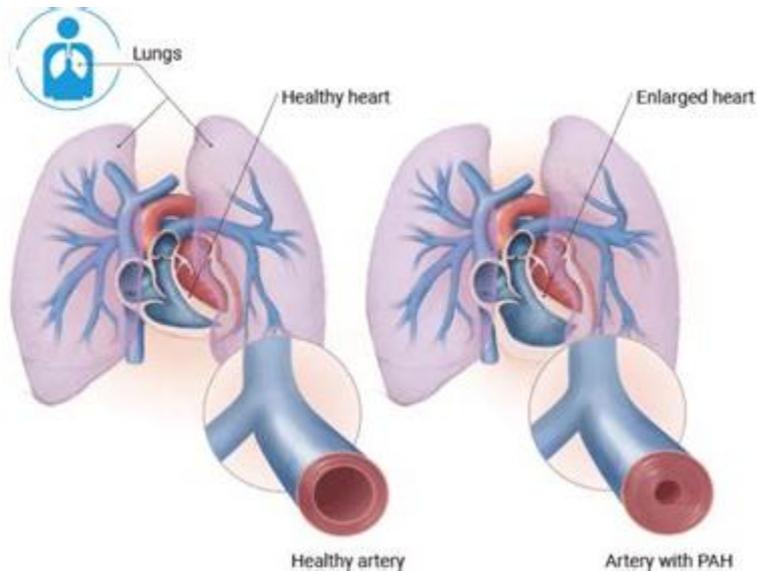
ОАМ от 17.04.25: уд.вес – 1020, рН -7,0, л – 2-4 п/зр., эп. – переходный 1-2 в п/зр.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

РЕНТГЕНОГРАММА ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Рентгенография ОГК от 05.05.2025: сохраняется снижение пневматизации в прикорневых отделах в виде неомогенного затемнения, без четких контуров, более выражено справа, в сравнении с рентгенографией ОГК от 16.04.2025. На уровне 4 межреберья справа фиброзный тяж? Недоразвитие? - 4 ребро укорочено в сравнении с остальными ребрами. Слева на фоне затемнения три округлых участка просветления до 4 мм в диаметре - буллы? Корни легких расширены, без структуры. Легочной рисунок усилен. Органы средостения занимают срединное положение. Контур сердечной тени четкий, сердечная тень нормальной конфигурации. КТИ 0.54. Контур диафрагмы ровные, четкие. Плевральные синусы свободны. Костных, травматических и деструктивных изменений не выявлено.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. ЭХОКАРДИОГРАФИЯ



ЭхоКГ от 05.05.2025: сердце сформировано правильно. Морфология и кинетика клапанов не изменена. ООО до 2.6мм. Дилатация правого желудочка. Легочная гипертензия (давление в легочной артерии 42.0 мм рт.ст.). Недостаточность клапана 1 степени. Недостаточность клапана легочной артерии 1 степени.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. ДИАГНОЗ

Основной. Бронхолегочная дисплазия недоношенного ребенка, тяжелая форма, внебольничная правосторонняя очаговая пневмония.

Осложнения: ДН 2ст. Легочная гипертензия 1 ст.
Недостаточность клапанов легочной артерии 1 ст.
Дилатация правого предсердия. СН 1.

Сопутствующий: Белково-энергетическая недостаточность.
Открытое овальное окно.

Левосторонняя косая пахово-мошоночная грыжа

Перинатальное гипоксически-ишемическое поражение ЦНС с рефлекторной пирамидной недостаточностью, задержкой стато-моторного развития.

ЛЕЧЕНИЕ

**в/в Цефтриаксон, в/в Дексаметазон
4мг, Хлоропирамин 0.6, 0.9%р-р NaCl,
Амикацин.**

**Пульмибуд по 500 мкг 3 раза в сутки,
Беродуал по 5 капель 3 раза в сутки,
Бифидумбактерин, Каптоприл,
Верошпирон, Флуканозол, Микразим,
Цефомакс, Мепенем**

**Выписан под наблюдение участкового
педиатра, кардиолога, пульмонолога.**

ВЫВОД

Данный клинический случай демонстрирует проявление легочной гипертензии на фоне бронхо-легочной дисплазии недоношенного ребенка.

Успешное лечение ЛГ требует устранения этиологического фактора.