

Диагностика легочной гипертензии у детей

Л.И. Агапитов, Ю.М. Белозеров

Л.И. Агапитов, Ю.М. Белозеров

L.I. Agapitov, Yu.M. Belozеров

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии

Представлена современная классификация легочной гипертензии, базирующаяся на анатомических, патофизиологических и клинических характеристиках различных форм повышенного давления в малом круге кровообращения. Приведены диагностические методы обследования пациентов с легочной гипертензией. Представлены показатели легочной гемодинамики у здоровых детей и пациентов с хронической бронхолегочной патологией.

Ключевые слова: дети, легочная гипертензия, диагностика.

The current classification of pulmonary hypertension, which is based on the anatomic, pathophysiological, and clinical characteristics of different forms of elevated pulmonary pressure, is described. The diagnostic methods for examining patients with pulmonary hypertension are presented. Pulmonary hemodynamic parameters are shown in healthy children and patients with chronic bronchopulmonary disease.

Key words: children, pulmonary hypertension, diagnosis.

Повышение давления в малом круге кровообращения у детей представляет собой частое явление и наблюдается при многих заболеваниях сердечно-сосудистой системы и аппарата внешнего дыхания [1, 2].

Хронические заболевания легких в 80—90% случаев являются причиной формирования хронического легочного сердца и сопровождаются развитием легочной гипертензии у 30—50% больных. Известно, что декомпенсированное хроническое легочное сердце в 30—37% случаев служит причиной смерти от недостаточности кровообращения и составляет 12,6% в структуре причин летальности от сердечно-сосудистых заболеваний. У взрослых в последние годы по частоте летальных исходов легочное сердце занимает третье место после острого инфаркта миокарда и гипертонической болезни. Таким образом, крайне важно раннее выявление и лечение хронического легочного сердца еще в детском возрасте.

Идиопатическая (первичная) легочная гипертензия характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии при отсутствии врожденных пороков сердца, клинических проявлений тромбо-

эмболической болезни и значительных нарушений вентилиционной функции легких. Т.е. диагноз идиопатической легочной гипертензии устанавливается, когда проведенное обследование не позволяет выявить причину болезни [3]. Идиопатическая легочная гипертензия относится к числу наиболее тяжелых и не поддающихся терапии заболеваний. Однако результаты последних исследований в области патогенеза и фармакотерапии идиопатической легочной гипертензии у детей уже сейчас позволяют добиться увеличения продолжительности жизни и повышения ее качества у таких пациентов.

Таким образом, легочная гемодинамика определяет исход многих сердечно-сосудистых заболеваний у детей, а развитие легочной гипертензии, как правило, характеризует неблагоприятный прогноз. Выявление легочной гипертензии зачастую сопряжено с определенными трудностями, что ведет к запоздалой диагностике этого заболевания и более позднему началу терапии. Поиск критериев риска становления, стабилизации и осложнений легочной гипертензии на основе современных методов обследования, расширение деятельности по предупреждению болезни, повышение эффективности раннего выявления, лечения и реабилитации пациентов с легочной гипертензией представляется важной проблемой практического здравоохранения.

Классификация и клинические проявления легочной гипертензии

Под гипертензией малого круга кровообращения понимают состояние, при котором среднее давление

© Л.И. Агапитов, Ю.М. Белозеров, 2009

Ros Vestn Perinatol Pediat 2009; 4:24–31

Адрес для корреспонденции: Агапитов Леонид Игоревич — к.м.н., ст.науч. сотр. отдела патологии сердечно-сосудистой системы МНИИ педиатрии и детской хирургии

Белозеров Юрий Михайлович — д.м.н., проф., глав. науч. сотр. отдела патологии сердечно-сосудистой системы МНИИ педиатрии и детской хирургии

125412 Москва, ул. Талдомская, д. 2

в легочной артерии превышает 25 мм рт.ст. в покое и 30 мм рт.ст. при физической нагрузке, хотя часто легочная гипертензия у детей сопряжена со значительно более высокими показателями. Различают артериальную (при ней капиллярное давление или давление в левом предсердии менее 15 мм рт.ст.), венозную и смешанную формы (при этих формах повышено давление и в левом предсердии) легочной гипертензии.

До недавнего времени классификация повышенного давления в легочной артерии основывалась на выделении первичной формы легочной гипертензии с неизвестной этиологией и вторичных форм вследствие патологии сердца или легких. Данная структура не удовлетворяла клиницистов, так как не отражала особенности патогенеза разных форм легочной гипертензии и не позволяла проводить дифференцированную терапию. Новая классификация была предложена группой экспертов ВОЗ в 1998 г., усовершенствована в 2003 г. и базируется на анатомических, патофизиологических и клинических характеристиках различных форм повышенного давления в малом круге кровообращения [4].

Классификация легочной гипертензии (ВОЗ, 2003)

1. Легочная артериальная гипертензия:

- 1.1. Идиопатическая (первичная)
- 1.2. Семейная
- 1.3. Ассоциированная — связанная с:
 - 1.3.1. системными заболеваниями соединительной ткани
 - 1.3.2. врожденными пороками сердца (системно-легочные шунты)
 - 1.3.3. портальной гипертензией
 - 1.3.4. ВИЧ-инфекцией
 - 1.3.5. лекарственными и токсическими воздействиями
 - 1.3.6. другими состояниями (патология щитовидной железы, заболевания, связанные с нарушением обмена гликогена, наследственная геморрагическая телеангиэктазия, гемоглобинопатии, миелопролиферативные заболевания, спленэктомия)
- 1.4. Ассоциированная со значительным изменением вен и капилляров:
 - 1.4.1. легочная веноокклюзионная болезнь
 - 1.4.2. легочный капиллярный гемангиоматоз
- 1.5. Персистирующая легочная гипертензия новорожденных

2. Легочная гипертензия, ассоциированная с поражениями левых отделов сердца:

- 2.1. Заболевания левого предсердия и левого желудочка
- 2.2. Поражения клапанного аппарата сердца (митральные пороки)

3. Легочная гипертензия, ассоциированная с патологи-

ей дыхательной системы и/или гипоксией:

- 3.1. Хроническая обструктивная болезнь легких
 - 3.2. Интерстициальные заболевания легких
 - 3.3. Нарушения дыхания во время сна
 - 3.4. Альвеолярная гиповентиляция
 - 3.5. Высокогорная легочная гипертензия
 - 3.6. Неонатальные поражения легких
4. Легочная гипертензия вследствие хронических тромботических и/или эмболических заболеваний:
- 4.1. Тромбоэмболическая обструкция проксимальных легочных артерий
 - 4.2. Тромбоэмболическая обструкция дистальных легочных артерий
 - 4.3. Нетромботическая легочная эмболия (опухолевая, паразитарная, инородным телом)
5. Смешанные формы — саркоидоз, гистиоцитоз Х, лимфангиоматоз, компрессия легочных сосудов (аденопатия, опухоли, фиброзирующий медиастинит).

По уровню среднего артериального давления в легочной артерии выделяют четыре степени легочной гипертензии: первая — 25—40 мм рт.ст., вторая — 41—75 мм рт.ст., третья — 76—110 мм рт.ст., четвертая — выше 110 мм рт.ст.

В развитии легочной гипертензии у детей можно выделить три стадии. На 1-й стадии увеличенное легочное давление является единственной гемодинамической аномалией. Больные не имеют отчетливых симптомов заболевания. Может отмечаться одышка при физической нагрузке, которая часто не беспокоит врачей и, как правило, связывается с детренированностью организма.

Когда происходит уменьшение сердечного выброса (2-я стадия), появляется развернутая клиническая симптоматика в виде гипоксемии, одышки, синкопе. Давление в легочной артерии сохраняется на стабильно высоком уровне.

С появлением правожелудочковой недостаточности наступает 3-я стадия заболевания. При этом, несмотря на стабильно высокие значения легочного давления, резко падает сердечный выброс, появляются венозный застой и периферические отеки. Продолжительность каждой стадии может быть различной.

У одних детей болезнь протекает быстро, и от стадии минимальных гемодинамических изменений до летального исхода проходит не более 6 мес. В других случаях этот период достигает 6 лет и более. Следовательно, течение легочной гипертензии может быть острым и хроническим; быстро, умеренно и медленно прогрессирующим. Известны случаи спонтанного регресса заболевания, однако они наблюдаются редко.

Основной жалобой у детей с легочной гипертензией обычно бывает одышка. Вначале одышка выявляется только при физической нагрузке, затем при

прогрессировании заболевания появляется в покое, иногда сопровождается приступами удушья. Чем выше давление в легочной артерии, тем ярче выражена одышка [5].

Другое характерное проявление легочной гипертензии у детей — возникновение синкопе. Хотя обморочные состояния служат ранним проявлением заболевания, частое их возникновение свидетельствует о наступлении тяжелого периода болезни [6]. Синкопе появляются при физической нагрузке, во время игр, эмоционального перенапряжения, однако в ряде случаев могут возникать в покое. Предположительные механизмы синкопе следующие: снижение церебрального кровотока, вазовагальный рефлекс с легочной артерии, острая правожелудочковая недостаточность, снижение минутного объема кровообращения.

Возможны приступы болей в грудной клетке, которые связывают с ишемией правого желудочка. Возникновение болей также может быть обусловлено рядом факторов: влиянием общей гипоксии на миокард, относительной недостаточностью коронарного кровотока при гипертрофии миокарда правого желудочка и снижении сердечного выброса, рефлекторным спазмом коронарных артерий из-за расширения ствола легочной артерии.

У детей обращает внимание усиленная пульсация во втором межреберье слева и в эпигастральной области, обусловленная гипертрофией правого желудочка. При пальпации можно отметить характерный для легочной гипертензии симптом «двух молоточков»: I тон хлопающий, II тон резко акцентуирован. При аускультации определяется расщепление I тона на верхушке (запаздывание закрытия трехстворчатого клапана в условиях легочной гипертензии), II тон над легочной артерией резко усилен, акцентуирован, иногда приобретает металлический оттенок. Характерно наличие III тона, выслушиваемого справа от грудины, усиливающегося при появлении правожелудочковой недостаточности. В этой точке могут выслушиваться клики — результат удара струи крови о расширенную легочную артерию. Может выслушиваться систолический шум легочного изгнания вдоль левого края грудины, диастолический шум во втором межреберье слева из-за недостаточности клапанов легочной артерии (шум Грехема—Стилла), систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана в пятом—шестом межреберье слева от грудины и на мечевидном отростке, усиливающийся при вдохе (симптом Риверо—Корвалло).

При возникновении признаков правожелудочковой недостаточности появляются периферические отеки, гепатомегалия, периферический цианоз. Из-за компрессии гортанного нерва расширенной легочной артерией может появиться осиплость голоса (симптом Ortner).

Диагностика легочной гипертензии

Важное значение в диагностике имеет рентгенография органов грудной клетки, позволяющая диагностировать ряд заболеваний, при которых развивается легочная гипертензия (эмфизема легких, пневмосклероз, туберкулез, карциноматоз, саркоидоз, инфаркт легких и другие заболевания легких, пороки сердца), выявлять признаки легочной гипертензии и даже косвенно судить о степени ее выраженности.

Рентгенологическими признаками легочной гипертензии являются:

- 1) расширение корней легких;
- 2) усиление легочного рисунка;
- 3) общее или неравномерное повышение прозрачности легочных полей;
- 4) интерстициальный отек;
- 5) зернистые включения гемосидероза.

Сердечная тень на рентгенограмме (рис.1) характеризуется выбуханием второй дуги (конус легочной артерии по левому контуру), увеличением коэффициента Мура (процентное отношение поперечника дуги легочной артерии к половине диаметра грудной клетки, измеренного на уровне диафрагмы; норма 30%). Имеет значение ширина нисходящей ветви правой легочной артерии. Показатели индекса Мура и ширины правой легочной артерии коррелируют с высотой

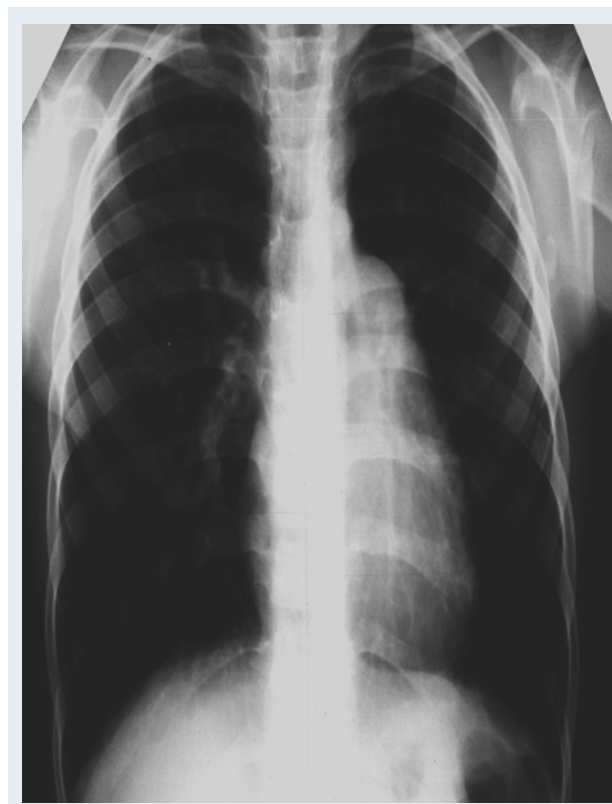


Рис. 1. Рентгенограмма ребенка с легочной гипертензией. Объяснения в тексте.

давления в легочной артерии и поэтому могут быть использованы как критерии легочной гипертензии и даже степени ее выраженности.

Размеры сердца, особенно на ранних стадиях легочной гипертензии, могут не изменяться, так как еще не наступила дилатация желудочка. При увеличении правого желудочка это особенно хорошо видно в боковой проекции — ретростеральное пространство выполнено тенью правого желудочка.

При электрокардиографии заподозрить легочную гипертензию можно по наличию признаков перегрузки и гипертрофии правого желудочка. К электрокардиографическим признакам легочной гипертензии относятся: отклонение электрической оси сердца вправо, перегрузка правого предсердия и правого желудочка, отрицательный зубец *T* в грудных отведениях, транзиторная блокада правой ножки пучка Гиса (рис. 2).

За критерии гипертрофии правого желудочка приняты следующие показатели:

У детей до 6 мес жизни:

- зубец *R* в отведении *aVR* более 6 мм;

- зубец *R* в отведении V_1 более 8 мм;
- зубец *R* в отведении V_1 +зубец *S* в отведении V_5 более 10 мм;
- R/S в отведении V_1 более 6;
- форма qR в отведениях V_{1-2} ;
- время внутреннего отклонения в отведениях V_{1-2} более 0,04 с;
- отклонение электрической оси сердца вправо более $+140^\circ$.

У детей от 6 мес жизни до 2 лет:

- зубец *R* в отведении *aVR* более 5 мм;
- зубец *R* в отведении V_1 +зубец *S* в отведении V_5 более 10 мм;
- R/S в отведении V_1 более 5;
- форма qR в отведениях V_{1-2} ;
- время внутреннего отклонения в отведениях V_{1-2} более 0,04 с;
- отклонение электрической оси сердца вправо более $+140^\circ$.

У детей от 2 до 12 лет:

- зубец *R* в отведении *aVR* более 4 мм;
- зубец *R* в отведении V_1 более 17 мм;

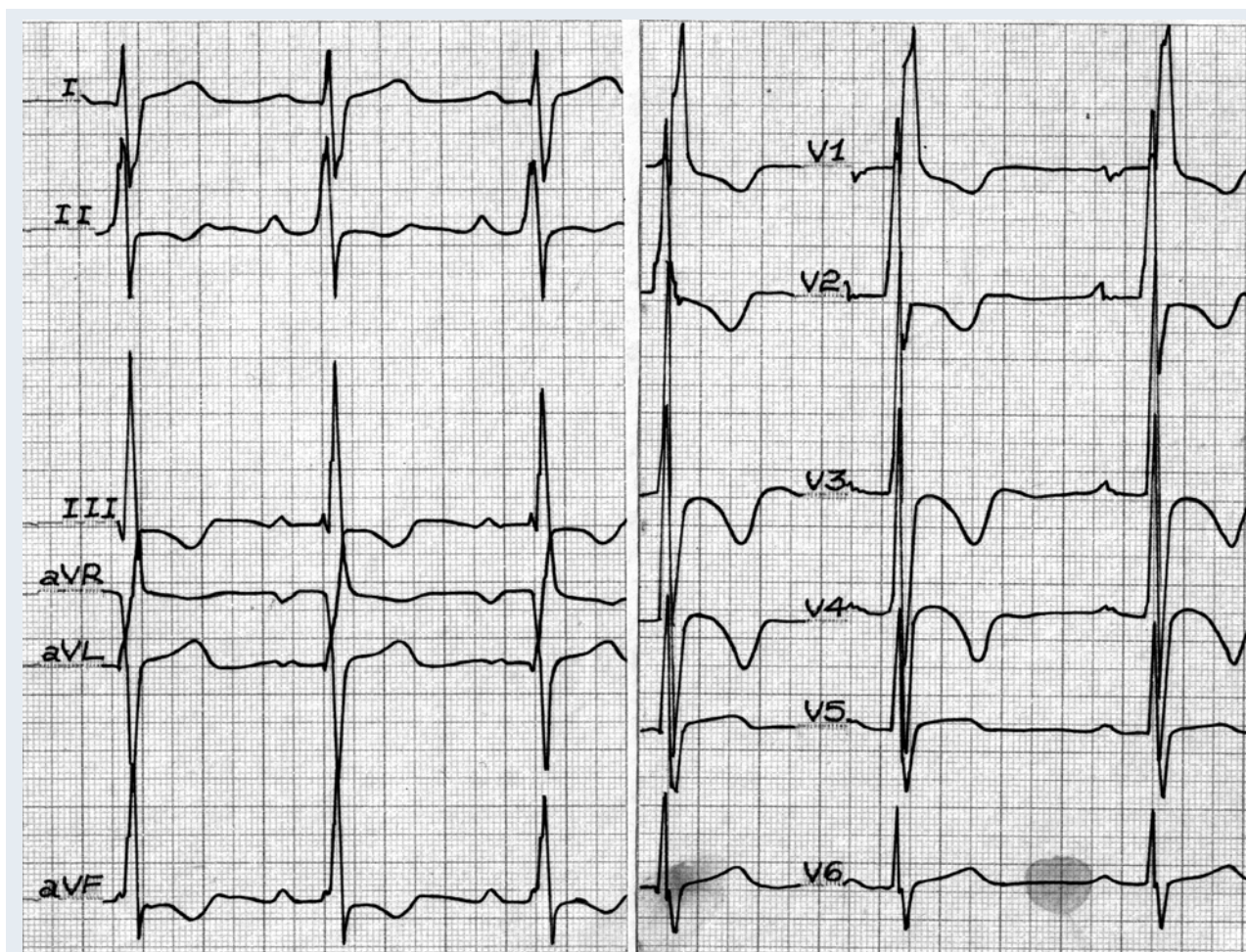


Рис. 2. ЭКГ больного с легочной гипертензией.

Объяснения в тексте.

- отношение R/S более 4;
- форма qR в отведениях V_{1-2} ;
- время внутреннего отклонения в отведениях V_{1-2} более 0,03 с;
- отклонение электрической оси сердца более $+110^\circ$.

Нами установлено, что изменения процесса реполяризации не всегда идут параллельно с тяжестью легочной гипертензии, особенно при остром ее возникновении и свидетельствуют о наличии диффузно-дистрофических нарушений в миокарде. Вследствие компрессии межжелудочковой перегородки при высокой степени легочной гипертензии может возникать блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Инверсия зубца T в грудных отведениях с V_1 до V_6 является прогностически неблагоприятным признаком.

Однако электрокардиография и рентгенография дают возможность лишь косвенно судить о легочной гипертензии. В течение длительного времени катетеризация правых отделов сердца и легочной артерии являлась единственным методом исследования, позволявшим оценивать состояние правых отделов сердца, получать характеристики внутрисердечного кровотока, определять давление в правых отделах сердца и легочной артерии.

Катетеризация правых отделов сердца и легочной артерии у больных легочной гипертензией проводится для исключения кардиальных причин гипертензии (врожденные пороки сердца), определения основных параметров легочной и центральной гемодинамики, а также для подбора эффективных вазодилататоров. Для острого теста используют простагландин, оксид азота, эппростенол, аденозин. Положительной реакцией является снижение легочного сосудистого сопротивления на 20% и повышение сердечного выброса на 20%. Во время катетеризации в некоторых случаях проводят предсердную септотомию. Однако данная методика, являясь инвазивной, имеет ряд ограничений и не может быть использована для динамического наблюдения детей.

Основное преимущество доплерэхокардиографического метода исследования заключается в том, что он позволяет неинвазивно в реальном режиме времени оценить размеры и движение сердечных структур, получить характеристики внутрисердечной гемодинамики, определить давление в камерах сердца и легочной артерии. Таким образом, доплерэхокардиография в настоящее время является основным и надежным методом диагностики легочной гипертензии. Метод позволяет достаточно точно определить уровень систолического, диастолического и среднего давления в легочной артерии. Эхокардиография необходима для исключения врожденных аномалий сердца, а также с целью оценки тяжести гемодинамических нарушений [7].

При отсутствии обструкции выносящего тракта

правого желудочка по степени трикуспидальной регургитации можно расчетным путем определить величину систолического давления в легочной артерии с помощью модифицированного уравнения Бернулли: $\Delta P = 4V^2$, где ΔP — градиент давления через трехстворчатый клапан, V — скорость трикуспидальной регургитации в м/с. Если $\Delta P < 50$ мм рт.ст., то систолическое давление в легочной артерии равняется ΔP . При $\Delta P < 85$ мм рт.ст. давление равно $\Delta P + 10$ мм рт.ст.; при $\Delta P > 85$ мм рт.ст. оно равно $\Delta P + 15$ мм рт.ст. На рис. 3 представлена доплерэхокардиограмма ребенка 9 лет с выраженной трикуспидальной регургитацией и градиентом давления 95 мм рт.ст.

Давление в правом предсердии можно оценить эмпирически [8]. Для этого определяют диаметр нижней полой вены и оценивают ее реакцию на глубокий вдох. Если диаметр нижней полой вены менее 15 мм и она коллабирует при глубоком вдохе, то считается, что давление в правом предсердии менее 5 мм рт.ст. Если диаметр увеличивается до 25 мм и спадается на вдохе более чем на 50%, то давление в правом предсердии составляет 5–10 мм рт.ст. Уменьшение реакции нижней полой вены на глубокий вдох менее чем на 50% при нормальном диаметре свидетельствует о давлении в правом предсердии, равном 10–15 мм рт.ст., а при дилатации нижней полой вены давление достигает 15–20 мм рт.ст. Если выявлена дилатация не только нижней полой вены, но и печеночных вен, то принято считать, что давление в правом предсердии превышает 20 мм рт.ст.

По скорости струи регургитации на створках клапана легочной артерии можно рассчитать диастолическое давление в легочной артерии. Оно складывается из градиента давления между легочной артерией и правым желудочком в конце диастолы (рассчитанного по скорости струи легочной регургитации с использованием уравнения Бернулли) и диастолического давления в правом предсердии.

Расчет среднего давления в легочной артерии по

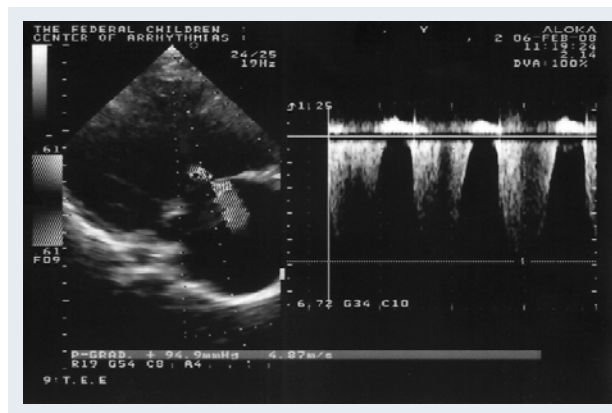


Рис. 3. Допплерэхокардиограмма ребенка с легочной гипертензией (выраженная трикуспидальная регургитация с градиентом давления 95 мм рт.ст.).

А. Kitabatake основан на определении временных параметров систолического потока в легочной артерии. Данный метод отличается относительной простотой и в то же время достаточной точностью определения среднего давления в легочной артерии [9]. Определяют отношение времени ускорения потока (AT) в выносящем тракте правого желудочка к времени выброса (ET). Показано, что это отношение находится в обратной зависимости от величины среднего давления в легочной артерии. В табл. 1 представлены значения этого показателя в зависимости от величины отношения AT/ET .

Помимо неинвазивного определения систолического, диастолического и среднего давления в легочной артерии с помощью эхокардиографии можно рассчитать такой гемодинамически важный параметр, как общее легочное сосудистое сопротивление (ОЛС) в $\text{дин} \cdot \text{с} \cdot \text{см}^{-5}$ по формуле:

$$\text{ОЛС} = \frac{\text{СрДЛА} \cdot 80}{\text{МОК}}$$

где СрДЛА — среднее давление в легочной артерии; МОК — минутный объем кровообращения.

В табл. 2 представлены установленные нами показатели легочного артериального давления и общего легочного сопротивления у 400 здоровых детей и 400 пациентов с хронической бронхолегочной патологией.

У больных с хронической бронхолегочной патологией выявлены достоверно большие значения давления в легочной артерии и общего легочного сопротивления в сравнении со здоровыми детьми. Установлено, что в старших возрастных группах пациентов показатели легочной гемодинамики были достоверно хуже, чем в младших. По-видимому, это связано с большей длительностью заболевания у подростков.

Таблица 1. Среднее давление в легочной артерии (СрДЛА; в мм рт.ст.) в зависимости от величины отношения AT/ET

AT/ET	СрДЛА	AT/ET	СрДЛА	AT/ET	СрДЛА
0,10	131,8	0,26	47,0	0,39	20,3
0,14	101,8	0,27	44,0	0,40	19,0
0,15	95,4	0,28	41,3	0,41	17,8
0,16	89,5	0,29	38,7	0,42	16,7
0,17	83,9	0,30	36,3	0,43	15,7
0,18	78,7	0,31	34,0	0,44	14,7
0,19	73,9	0,32	31,9	0,45	13,8
0,20	69,2	0,33	29,9	0,46	12,9
0,21	64,8	0,34	28,5	0,47	12,1
0,22	60,8	0,35	26,3	0,48	11,4
0,23	57,0	0,36	24,6	0,49	10,7
0,24	53,4	0,37	23,1	0,50	10,0
0,25	50,1	0,38	21,7	0,51	9,4

Таблица 2. Показатели давления в легочной артерии (в мм рт.ст.) и общего легочного сопротивления (в $\text{дин} \cdot \text{с} \cdot \text{см}^{-5}$) у здоровых детей и детей с хронической бронхолегочной патологией

Показатель	Здоровые дети			Больные дети*		
	5—9 лет	10—13 лет	14—17 лет	5—9 лет	10—13 лет**	14—17 лет#,#
СДЛА	21,6±0,47	22,5±0,51	22,1±0,49	37,8±0,56	41,6±0,53	43,4±0,49
ДДЛА	7,3±0,17	7,4±0,18	6,9±0,20	12,8±0,43	14,2±0,38	15,7±0,41
СрДЛА	12,2±0,29	12,8±0,34	12,4±0,31	21,6±0,51	24,9±0,50	26,3±0,44
ОЛС	240,7±5,5	232,5±4,3	229,3±4,9	438,7±7,2	468,4±8,9	509,2±8,6

Примечание. СДЛА — систолическое давление в легочной артерии; ДДЛА — диастолическое давление в легочной артерии; СрДЛА — среднее давление в легочной артерии; ОЛС — общее легочное сопротивление. * — $p < 0,01$ (достоверность различия показателей у детей с хронической бронхолегочной патологией в сравнении со здоровыми детьми в соответственных возрастных группах); ** — $p < 0,05$ (достоверность различия показателей у больных 10—13 лет в сравнении с больными 5—9 лет); # — $p < 0,01$ (достоверность различия показателей у больных 14—17 лет в сравнении с больными 5—9 лет); ## — $p < 0,05$ (достоверность различия показателей у больных 14—17 лет в сравнении с больными 10—13 лет).

В ответ на перегрузку давлением развиваются изменения конфигурации и функциональных характеристик правого желудочка сердца, выявляется его дилатация. При визуализации правого желудочка по короткой оси он имеет овальную форму за счет смещения межжелудочковой перегородки в сторону левого желудочка, диаметр левого желудочка уменьшается, и он приобретает форму полумесяца. При визуализации правого желудочка по длинной оси его апикальная часть теряет свою треугольную форму и становится более округлой. Дилатация правых отделов сердца может сопровождаться дилатацией ствола и ветвей легочной артерии. Дилатация легочной артерии может быть умеренно выраженной, а при тромбоэмболии — значительной (до 60—70 мм), при этом ее просвет становится овальным. Нами определены эхометрические показатели правого желудочка и легочной артерии у 400 здоровых детей и 400 пациентов с хронической бронхолегочной патологией (табл. 3).

Выявлена зависимость диаметра легочной артерии и правого желудочка от возраста детей. Установлено достоверное увеличение размера правого желудочка у пациентов с хронической бронхолегочной патологией по сравнению со здоровыми детьми в соответствующих возрастных группах. Однако подобная тенденция не прослеживается при сравнении размеров легочной артерии. Лишь у пациентов старшей возрастной группы с хронической бронхолегочной патологией выявляется достоверное увеличение диаметра легочной артерии в сравнении с группой контроля.

При длительно существующей легочной гипертензии в ответ на перегрузку давлением развивается гипертрофия стенки правого желудочка. Показано, что при этом достаточно быстро увеличивается мышечная масса правого желудочка. При хроническом легочном сердце может гипертрофироваться не только свободная стенка правого желудочка, но и межжелудочковая перегородка.

Установлено, что показатели легочной гемодинамики при проведении доплерэхокардиографии сопоставимы с данными, полученными при катетеризации легочной артерии.

При обследовании детей с легочной гипертензией

рекомендуется проведение теста с физической нагрузкой, который позволяет уточнить степень функциональных нарушений [10].

Определение газового состава крови, в частности насыщения ее кислородом, имеет значение для дифференциальной диагностики легочной гипертензии. Снижение насыщения крови кислородом наблюдается при сбросе крови справа налево, а также при легочной гипертензии, сочетающейся с дыхательной недостаточностью (хронические обструктивные заболевания легких, массивная тромбоэмболия легочной артерии).

Исследование функции легких позволяет выявить обструктивные или рестриктивные нарушения. Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия легких — надежный метод дифференциальной диагностики хронической тромбоэмболии и первичной легочной гипертензии.

Биопсию легких проводят чаще всего для определения операбельности врожденных пороков сердца с увеличенным легочным кровотоком, с целью выяснения выраженности функционального компонента легочной гипертензии, для дифференциальной диагностики диффузных заболеваний соединительной ткани. Обычно осуществляют открытую биопсию легких с последующим морфометрическим исследованием мелких сосудов. Следует, однако, отметить, что метод прижизненной биопсии легких у больных с легочной гипертензией сопряжен со значительным риском, не обладает 100% информативностью в связи с неравномерным поражением сосудов легких и поэтому используется очень ограничено.

В диагностике и дифференциальной диагностике легочной гипертензии важную роль играют также такие современные методы исследования, как компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, электронно-лучевая томография. Они дают возможность увидеть размеры полостей, сосудов, состояние стенок сердца, дефекты перегородок, тромбы, опухоли.

Целесообразно выделить следующие этапы диагностического и дифференциально-диагностического процесса:

- I. Подозрение на легочную гипертензию (клинические симптомы и данные врачебного осмотра,

Таблица 3. Эхометрические показатели правого желудочка и легочной артерии (в мм) у здоровых детей и детей с хронической бронхолегочной патологией

Показатель	Здоровые дети			Больные дети		
	5—9 лет	10—13 лет	14—17 лет	5—9 лет	10—13 лет	14—17 лет
Диаметр правого желудочка	9,4±0,15	10,9±0,17	13,2±0,18	15,7±0,21*	16,9±0,24*	18,5±0,23*
Диаметр легочной артерии	18,3±0,14	19,7±0,15	21,6±0,19	18,6±0,20	20,1±0,18	22,3±0,25**

Примечание. Достоверность различия показателей у детей с хронической бронхолегочной патологией в сравнении со здоровыми детьми: * — $p < 0,01$; ** — $p < 0,05$.

результаты скрининговых мероприятий)

- II. Установление диагноза легочной гипертензии (ЭКГ, рентгенография легких, доплерэхокардиография)
- III. Определение клинического класса и типа легочной гипертензии (дополнительные методы обследования).

Заключение

Таким образом, диагностика легочной гипертензии у детей предполагает проведение комплексного обследования с целью установления диагноза, оцен-

ки клинического класса и типа легочной гипертензии, уровня давления в легочной артерии и оценки функционального и гемодинамического статуса пациентов с определением стадии заболевания. У детей с хроническими бронхолегочными заболеваниями необходимо проведение комплексного кардиологического обследования с целью диагностики патологии легочной гемодинамики и предупреждения формирования легочного сердца. Раннее выявление легочной гипертензии позволяет начать своевременное лечение и предупредить развитие сердечной декомпенсации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. М., 2004. С. 400.
2. Schranz D. Pulmonale Hypertension im Kindes- und Jugendalter // Monatsschr. Kinder-heilkd. 2003. Vol. 151. P. 424—441.
3. Беленков Ю.Н., Чазова И.Е. Первичная легочная гипертензия. Нолидж, 1999. С. 144.
4. Galie N., Torbicki A., Barst R. et al. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. The Task Force on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension of the European Society of Cardiology // Eur. Heart J. 2004. Vol. 25. P. 2243—2278.
5. Белозеров Ю.М. Клинические симптомы и синдромы в кардиологии детского возраста. Казань, 1994. С. 110.
6. Агапитов Л.И. Обмороки у детей. Лекция для врачей. М., 2003. С. 52.
7. Barst R.J., McGoon M., Torbicki A. et al. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension // J. Am. Coll. Cardiol. 2004. Vol. 43, № 12. Suppl S. P. 40S — 47S.
8. Kirshir B., Himelman R.B., Schiller M.B. Right atrial pressure estimation in respiratory behavior of the inferior vena cava // Circulation. 1988. Vol. 78. P. 11—550.
9. Kitabatake A., Inoue M., Asao M. et al. Noninvasive evaluation of pulmonary hypertension by a pulsed Doppler technique // Circulation. 1983. Vol. 68. P. 302—303.
10. Sun X.G., Hansen J.E., Oudiz R.J. et al. Exercise pathophysiology in patients with primary pulmonary hypertension // Circulation. 2001. Vol. 104. P. 429—435.

Поступила 28.04.09

Первичная гипероксалурия

The primary hyperoxalurias

B. Hoppe, B.B. Beck, D.S. Milliner

Kidney Int. 2009 // www.nature.com/ki/journal/vaop/ncurrent/abs/ki200932a.html

Первичные гипероксалурии — довольно редкое расстройство метаболизма гликоксилатов, при котором имеет место дефицит специфических печеночных ферментов, что приводит к гиперпродукции оксалатов. Ввиду возникающей выраженной гипероксалурии одним из первых манифестирующих признаков становится рецидивирующий уролитиаз или прогрессирующий нефрокальциноз. Указанные нарушения часто ведут к терминальной стадии почечной недостаточности, что сопровождается системным депонированием оксалатов с последующими разрушительными последствиями. Ввиду недостаточности знаний о первичной гипероксалурии установление диагноза обычно занимает длительный срок. За последние годы улучшились результаты лечения таких больных, исходы стали более благоприятными. Хотя существуют некоторые терапевтические способы предотвращения развития ранней острой почечной недостаточности, единственным методом лечения больных на сегодняшний день является комбинированная пересадка почек и печени. Намечен ряд исследований по актуальным проблемам гипероксалурии. Знание спектра клинических проявлений, раннее установление диагноза гипероксалурии и раннее начало терапии до формирования почечной недостаточности — основные факторы улучшения исходов заболевания.

Референт А.И. Асманов