

Ерпулева // Рос. вестн. детской хир., анестезиологии и реаниматологии. - 2014. - Том 4, № 4. - С. 92-108.

5. Mattias Soop. Challenges in Crohn's disease: Intestinal failure and short bowel syndrome in Crohn's disease/ Mattias Soop // Seminars in Colon and Rectal Surgery. – 2020. – P. 25-30

6. Predictors for short bowel syndrome in Crohn's disease/ Simon Vaillant, Lucas Guillo, Niasha Michot, Ferdinando D'Amico, Adeline Germaine, Silvio Danese, Cédric Baumang, Hélène Rousseaug, Didier Quilliot, Laurent Peyrin-Biroulet // Digestive and Liver Disease. – 2020. - №52. – P. 1455-1460

УДК 616.12-008

**Варанкин Е.И., Харлова А.П., Трунова Ю.А.**

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЫСОКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ НУНАН И ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ**

Кафедра поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП  
Уральский государственный медицинский университет  
Екатеринбург, Российская Федерация

**Varankin E.I., Kharlova A.P., Trunova Yu.A.**

**CLINICAL CASE OF HIGH PULMONARY HYPERTENSION IN A CHILD WITH NOONAN SYNDROME AND ATRIAL SEPTAL DEFECT**

Department of outpatient pediatrics and pediatric postgraduating training  
Ural state medical university  
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: varevg@gmail.com

**Аннотация.** В статье представлено описание клинического случая дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) у ребенка 14 лет с синдромом Нунан, протекающего с высокой легочной гипертензией. Описаны неоднократные рецидивы недостаточности кровообращения, сложности медикаментозного лечения.

**Annotation.** The article describes a clinical case of atrial septal defect in a 14-year-old child with Noonan syndrome with high pulmonary hypertension. Repeated relapses of circulatory insufficiency, the complexity of drug treatment are described.

**Ключевые слова:** синдром Нунан, дефект межпредсердной перегородки, высокая легочная гипертензия.

**Key words:** Noonan syndrome, atrial septal defect, high pulmonary hypertension.

**Введение**

Синдром Нунан встречается с частотой 1 на 1000–2500 новорожденных. Фенотипически дети схожи с синдромом Шерешевского–Тернера, но в отличие от последнего имеют нормальный набор хромосом (46XX или 46XY). Заболевание встречается у мальчиков и у девочек [1].

Большинство пациентов имеют врожденный порок сердца (ВПС) – наиболее часто стеноз легочной артерии, гипертрофическую кардиомиопатию. Также синдром Нунан может ассоциироваться с легочной артериальной гипертензией. [2, 3, 4].

Прогноз синдрома Нунан относительно жизни больного обычно благоприятный. Больные должны проходить регулярное обследование у специалистов различного профиля, главным образом у кардиолога, уролога или андролога. Это позволяет выявить возможные осложнения синдрома Нунан на ранних этапах и начать их своевременную терапию. Неблагоприятный прогноз состоит в том, что последствия влияния на сердечно-сосудистую систему могут быть необратимы.

**Цель исследования** – на клиническом примере показать особенности течения врожденного порока сердца у ребенка с синдромом Нунан и трудности лечения высокой легочной гипертензии.

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

Проведен ретроспективно-проспективный анализ истории болезни пациентки с синдромом Нунан, врожденным пороком сердца – дефектом межпредсердной перегородки (ДМПП) и легочной гипертензией, госпитализированной в кардиоревматологическое отделение (КРО) детской городской клинической больницы (ДГКБ) №11 г. Екатеринбурга.

#### **Результаты исследования и их обсуждение**

Девочка А., 14 лет, поступила в КРО ДГКБ №11 с жалобами на утомляемость, плохую переносимость физической нагрузки, одышку в покое и при физической нагрузке, метеочувствительность.

Анамнез заболевания. Ребенок наблюдается у кардиолога и кардиохирурга с диагнозом: Высокая легочная гипертензия, III функциональный класс (ФК). ВПС - функционально единое предсердие (большой вторичный ДМПП 20 мм). Дилатация правых камер сердца. Трикуспидальная регургитация II степени. Нарушение сердечного ритма: желудочковая экстрасистолия, короткие пароксизмы желудочковой тахикардии, полная блокада правой ножки пучка Гиса. Недостаточность кровообращения (НК) IIА-Б по Стражеско-Василенко-Лангу. III-IV ФК по NYHA. Синдром Нунан, синдромальная низкорослость. Кифосколиоз.

Врожденный порок сердца выявлен с рождения: вторичный ДМПП, относительный стеноз легочной артерии (ЛА), гипертрофия миокарда левого желудочка (ЛЖ) без обструкции. Наблюдалась у кардиолога и кардиохирурга. От оперативного лечения мать ребенка отказывалась. В лечении сердечной недостаточности получала капотен, гипотиазид.

После консультации генетика на основании фенотипа: низкий рост, кифосколиоз, высокий лоб, грубые черты лица, гипертелоризм глазных щелей, готическое небо, наличия ВПС - функционально единого предсердия (большого вторичного ДМПП 20 мм) установлен диагноз – синдром Нунан.

В возрасте 6 лет по данным Эхо-КГ – субтотальный вторичный ДМПП диаметром 2,8 см, дилатация правых камер сердца, расчетное систолическое давление в правом желудочке (СДПЖ) – 90 мм.рт.ст, трикуспидальная регургитация II-III степени, легочная гипертензия (ЛГ) III степени. Проведена ангиография с инвазивным мониторингом давления в ЛА – при дыхании кислородовоздушной смесью и при дыхании оксидом азота выявлена парадоксальная реакция сосудов малого круга кровообращения (МКК), нарастание давления в ЛА, насыщение артериальной крови кислородом на протяжении всего исследования 68-81%. Проба показала высокую резистентность сосудов легких к вазодилататорам, наличие вено-артериального сброса крови. Учитывая наличие высокой ЛГ, рефрактерной к медикаментозному лечению, наличие стойкой десатурации, парадоксальной реакции сосудов легких – оперативное лечение не показано. В лечении рекомендованы капотен, гипотиазид, верошпирон.

В возрасте 9 лет в связи с декомпенсацией НК после перенесенной пневмонии проведена коррекция терапии: назначены дигоксин, Тромбо АСС, капотен, гипотиазид, верошпирон.

В возрасте 11 лет в стационарных условиях назначен ингибитор фосфодиэстеразы 5 - силденафил с положительным эффектом (СДПЖ до терапии 95 мм.рт.ст., после – 75 мм.рт.ст). ХМ-ЭКГ выявило желудочковую экстрасистолию, короткие пароксизмы желудочковой тахикардии, к лечению добавлен β-адреноблокатор - атенолол. Через 7 месяцев после госпитализации, в школе на уроке у ребенка появилась резкая слабость, давящая боль за грудиной, одышка в покое, по СМП была доставлена в КРО ДГКБ №11. При поступлении состояние расценено, как тяжелое, за счет НК 2Б на фоне ВПС. Проведена коррекция терапии – отменены гипотиазид и верошпирон, назначен триампур, на фоне лечения признаки НК уменьшились до IIА ст. После выписки наблюдалась у кардиолога. Посещала школу (добиралась и возвращалась на машине).

Периодически отмечалось ухудшение состояния в виде одышки, слабости, усиления утомляемости, эпизодов учащенного сердцебиения, снижения диуреза. Получала терапию: моноприл, триампур, Тромбо Асс, дигоксин, силденафил, атенолол, урсосан. Повторно обследована в отделении детской кардиохирургии: учитывая выраженность ЛГ, невозможность исключить периферическое стенотическое поражение артериального русла МКК, коррекция ДМПП противопоказана.

В возрасте 14 лет вновь ухудшение состояния в виде одышки, давящей боли в грудной клетке. Назначена ЛАГ-специфическая терапия бозентаном под

контролем печеночных проб. Поступила в отделение планово для оценки эффективности и коррекции терапии.

Из анамнеза жизни: ребенок от V беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в 22 недели, гестоза, анемии. Роды I. При рождении масса тела 3 910 г, длина тела 54 см. Операции и травмы: в 2 месяца – оперативное лечение-удаление гемангиомы в области шеи. Аллергоанамнез: спокоен. Наследственность не отягощена.

Объективный статус: рост 115 см (1 коридор), вес 21,8 кг (4 коридор). Физическое развитие отстает от паспортного возраста. Морфофункциональный статус резко дисгармоничный.  $t^{\circ}= 36,6$  С, АД правая рука 83/44 мм рт.ст., АД левая рука 80/45 мм рт.ст. – артериальная гипотензия.

Состояние средней степени тяжести, за счет легочной гипертензии и гемодинамических нарушений. Сознание ясное. Зев спокоен. Готическое небо. Зубы кариозные. Костно-суставная система: грубый кифосколиоз. Грудная клетка деформирована – «сердечный горб», походка нарушена. Неполное смыкание верхнего века левого глаза. Кожа физиологической окраски, определяется диффузная мраморность, цианоз носогубного треугольника в покое. Конечности холодные на ощупь, признаки хронической гипоксии – «часовые стекла». Подкожно-жировой слой развит недостаточно. Щитовидная железа не пальпируется. Носовое дыхание не затруднено, одышка инспираторного характера в покое. ЧД 25 в мин., аускультативно: дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Область сердца изменена, границы сердца расширены в обе стороны. Визуально определяется сердечный толчок. Верхушечный толчок разлитой, определяется в V межреберье на 2 см кнаружи от среднеключичной линии слева. Тоны сердца ясные, ритмичные, акцент второго тона во II межреберье слева от грудины. ЧСС стоя 114 в мин., ЧСС лежа 108 в мин. Средней интенсивности систолический шум на верхушке сердца, вдоль левого края грудины. Живот мягкий, не вздут, безболезненный. Печень увеличена, выступает из-под реберной дуги на 3 см по среднеключичной линии, на 4,5 см по срединной линии. Пастозность голеней и стоп. Стул ежедневный, оформленный, диурез адекватный.

Данные обследования.

1. КФК-МВ – 18,0 ЕД/л – норма, ЛДГ1,2 – 188 ЕД/л - выше нормы, Тропонин I – 0,017 мкг/л - норма, ВНР 4277 мг/мл- значительно повышен.

2. ЭКГ - Синусовый ритм 68-69/мин. Блокада правой ножки пучка Гиса. Выраженная гипертрофия правого желудочка. Изменение процессов реполяризации желудочков. Зарегистрирована одиночная ЖЭ. В ортостазе – ритм синусовый 71-73/мин.

3. ЭХО-КГ – КДР 30 мм (норма), КСР 17 мм (норма), ФВ 70% (норма), ФС 40% (норма), МЖП 10-12 мм (увеличена), ЗСЛЖ 6,6 мм (норма). Заключение: ВПС: большой вторичный ДМПП 20-22 мм, расширение правых камер. Гипертрофия миокарда правого желудочка, трикуспидальная регургитация II

степени. СДПЖ 105-110 мм.рт.ст ДДПЖ 40-45 мм.рт.ст., митральная регургитация I степени.

4. ХМ-ЭКГ – Синусовый ритм в течение времени наблюдения со средней ЧСС 78/мин. АВ проведение в норме. Зарегистрирована желудочковая эктопическая активность в виде одиночных экстрасистол в количестве 52 в час (индекс эктопической активности 1%). Редкая наджелудочковая эктопическая активность – одиночные экстрасистолы в количестве 16 в час. Средний QTc за сутки 472. Значительное удлинение интервала QTc в течение 31 минуты.

5. Рентгенография ОГК – Тень сердца расширена с 2х сторон, расширен сосудистый пучок, КТИ 70% (рис. 1).

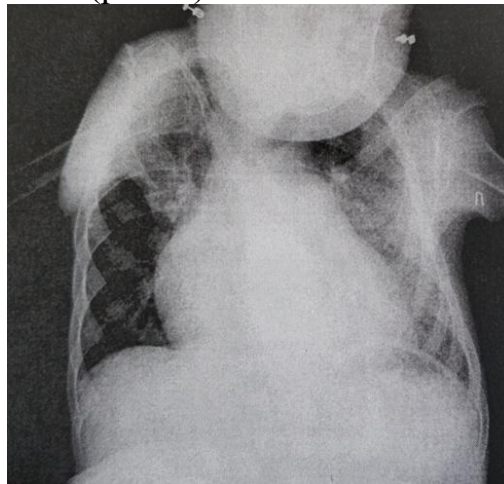


Рис. 1. Расширенная тень сердца на рентгенограмме грудной клетки

6. Тест 6-минутной ходьбы – пройденное расстояние 162 м, признаки ХСН III ФК, степень одышки по Боргу – 4 степени. Работоспособность во время ходьбы 7998 Дж, с 4 мин. 20 с – усталость.

На основании жалоб, данных клинического осмотра, лабораторных и инструментальных исследований клинический диагноз: Высокая легочная гипертензия. III ФК. ВПС - функционально единое предсердие (большой вторичный ДМПП 20 мм). Дилатация правых камер сердца. Трикуспидальная регургитация II-III степени. НК IА-Б по Стражеско-Василенко-Лангу. III-IV ФК по NYHA. Нарушение сердечного ритма: желудочковая экстрасистолия, короткие пароксизмы желудочковой тахикардии, полная блокада правой ножки пучка Гиса. Синдром Нунан, синдромальная низкорослость. Кифосколиоз.

С учетом полученных результатов лабораторных и инструментальных исследований, клинических данных проведена коррекция терапии: Бозентан по 125 мг\*2 р/сут. внутрь, силденафил по 15 мг\*4 р/сут., дигоксин (0,25 мг таб.) по ¼ таб.\*2 р/сут., моноприл (1 таб.- 20 мг.) по 5 мг\*2 р/сут., верошпирон по 25 мг 1 р/сут., торасемид 5 мг утром, Тромбо АСС по 50 мг 1 р/сут., атенолол (25 мг таб.) по 1 таб. 1 р/сут.

После госпитализации рекомендовано дальнейшее амбулаторное динамическое наблюдение пациентки детским кардиологом.

**Выводы:**

1. Хотя в целом прогноз для жизни при синдроме Нунан благоприятный, он напрямую зависит от своевременности проводимых симптоматических мероприятий – коррекции пороков сердца и других нарушений.

2. Регистрируемая у ребенка высокая легочная гипертензия может быть как следствием наличия своевременно некорригированного ВПС, так и клиническим проявлением, ассоциированным с синдромом Нунан.

3. Рефрактерность к проводимой терапии хронической сердечной недостаточности и легочной гипертензии, является серьезной проблемой и может быть предиктором неблагоприятного прогноза у пациента.

#### **Список литературы:**

1. Маказан Н.В. Функциональная задержка полового развития: причины, диагностика, лечение / Н.В. Маказан, В.В. Смирнов // Лечащий Врач. – 2012. – № 1. – С. 30-34.

2. Легочная гипертензия у детей: клинические рекомендации. / под ред. М.А. Школьников. – М., 2017. – 60 с.

3. Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца. / под ред. С.В. Горбачевский – М., 2016. – 29 с.

4. Горбачевский С.В. Современная стратегия терапии легочной гипертензии у детей / С.В. Горбачевский, И.М. Миклашевич, М.А. Школьников // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2018. – №17 – С. 101-124.

УДК 616-053.2:617-089

**Возжаев К.А., Мышинская О.И.<sup>1</sup>, Сафина Е.В.<sup>1</sup>, Кальной П.С.<sup>2</sup>  
ЗНАЧЕНИЯ ТРОПОНИНА Т В ЗАВИСИМОСТИ ОТ  
ПЕРИНАТАЛЬНОГО АНАМНЕЗА И СПОСОБА ОПЕРАТИВНОГО  
ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ ВПС У ДЕТЕЙ**

1-Кафедра детских болезней лечебно-профилактического факультета

2-Кафедра хирургических болезней и сердечно-сосудистой хирургии

Уральский государственный медицинский университет

Екатеринбург, Российская Федерация

**Vozzhaev K.A., Myshinskaya O.I.<sup>1</sup>, Safina E.V.<sup>1</sup>, Kalnoy P.S.<sup>2</sup>  
THE VALUES OF TROPONIN T DEPENDING ON THE PERINATAL  
ANAMNESIS AND THE METHOD OF SURGICAL INTERVENTION IN  
CONGENITAL HEART DISEASES IN CHILDREN**

1-Department of Children's Diseases of Medical and Preventive Medicine

2-Department of Surgical Diseases and Cardiovascular Surgery

Ural State Medical University

Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: mr.kirillvo@mail.ru