

СИСТЕМНА БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ ПРИ ДЕТЕ НА ДВЕ ГОДИНИ С ПРЕДСЪРДЕН ДЕФЕКТ

**д-р Желепова, д-р Чочкова, д-р Митев,
д-р Димитров, д-р Ненова, д-р Маринов**

УМВАЛ “Свети Георги”

Клиника по педиатрия и генетика

НКБ София – Детска Кардиология

АНАМНЕЗА

Касае се за момиченце на 2 години – фамилно необременено. Двукратно боледува от респираторни инфекции преди хоспитализацията.

На тримесечна възраст е чул сърдечен шум, но не е консултирано с детски кардиолог.

От шестмесечна възраст според родителите детето диша учестено, има затруднено хранене, незадоволителен тегловен прираст, за което многократно е търсена лекарска помощ.



АНАМНЕЗА

Познаваме пациентката от началото на февруари 2013, когато е насочена за приемане в детска клиника Пловдив със съмнение за пневмония.

В амбулаторния кабинет на клиниката прави впечатление наличието на тахипнея и диспнея, както и кардиомегалия от рентгенографията.

Консултирано е с детски кардиолог – Ситус солитус, нормални дренажи, на предсърдно ниво дефект с дясно – ляв шънт през него. Интактен камерен септум. Тежкостепенно обременяване на дясна камера. Движение на септума като при свръхсистемна дясна камера. Супрасистемно налягане в дясна камера, преценено по ТИ И ПИ.

След уговорка с доц Цонзарова детето е хоспитализирано в НКБ същия ден.



ОБЕКТИВНО СЪСТОЯНИЕ

При постъпването в детска кардиология София – с умерени прояви на сърдечна недостатъчност. Дих.система - тахипнея до 48/мин, везикуларно дишане без хрипове.

ССС - РСД, ясни тонове, СЧ 135/мин, акцент. II тон, прото-мезосистолен 2/6 ст. шум на лява основа. видими пулсации в епигастриума. Симетрични пулсации на крайниците. АН 90/60 ммHg, транскутанна сатурация 98%.

Корем-мек, еластичен, хепатомегалия - 3 см.



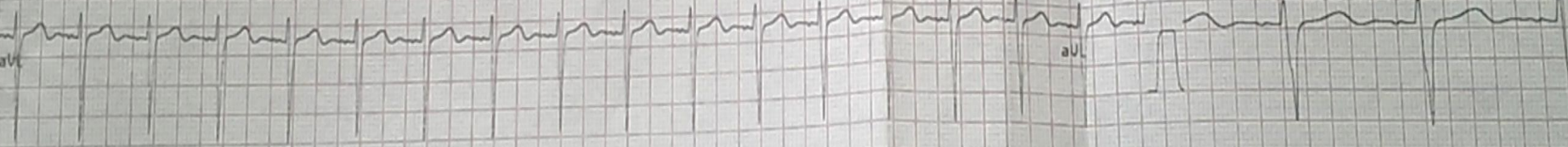
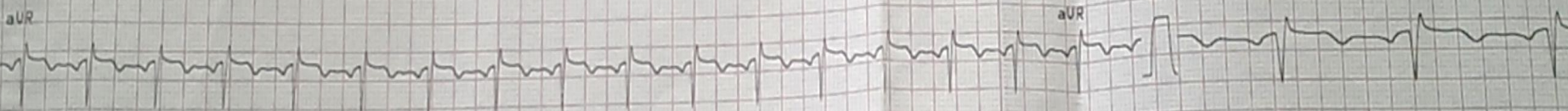
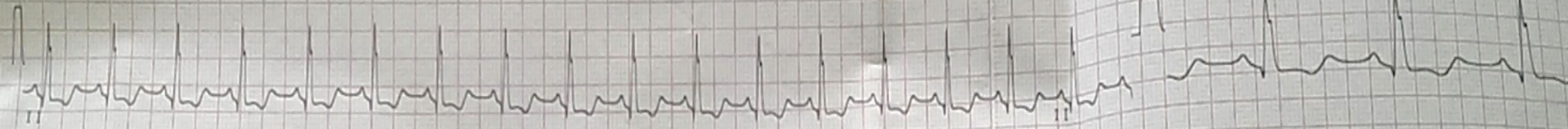
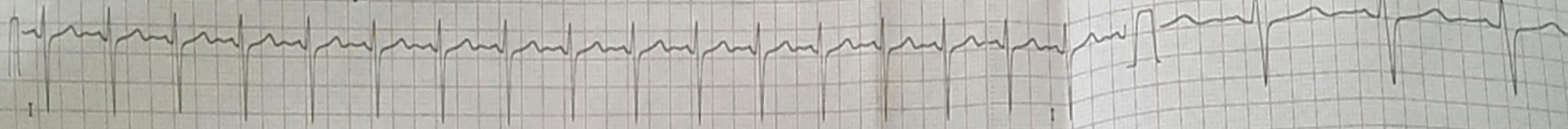
ИЗСЛЕДВАНИЯ

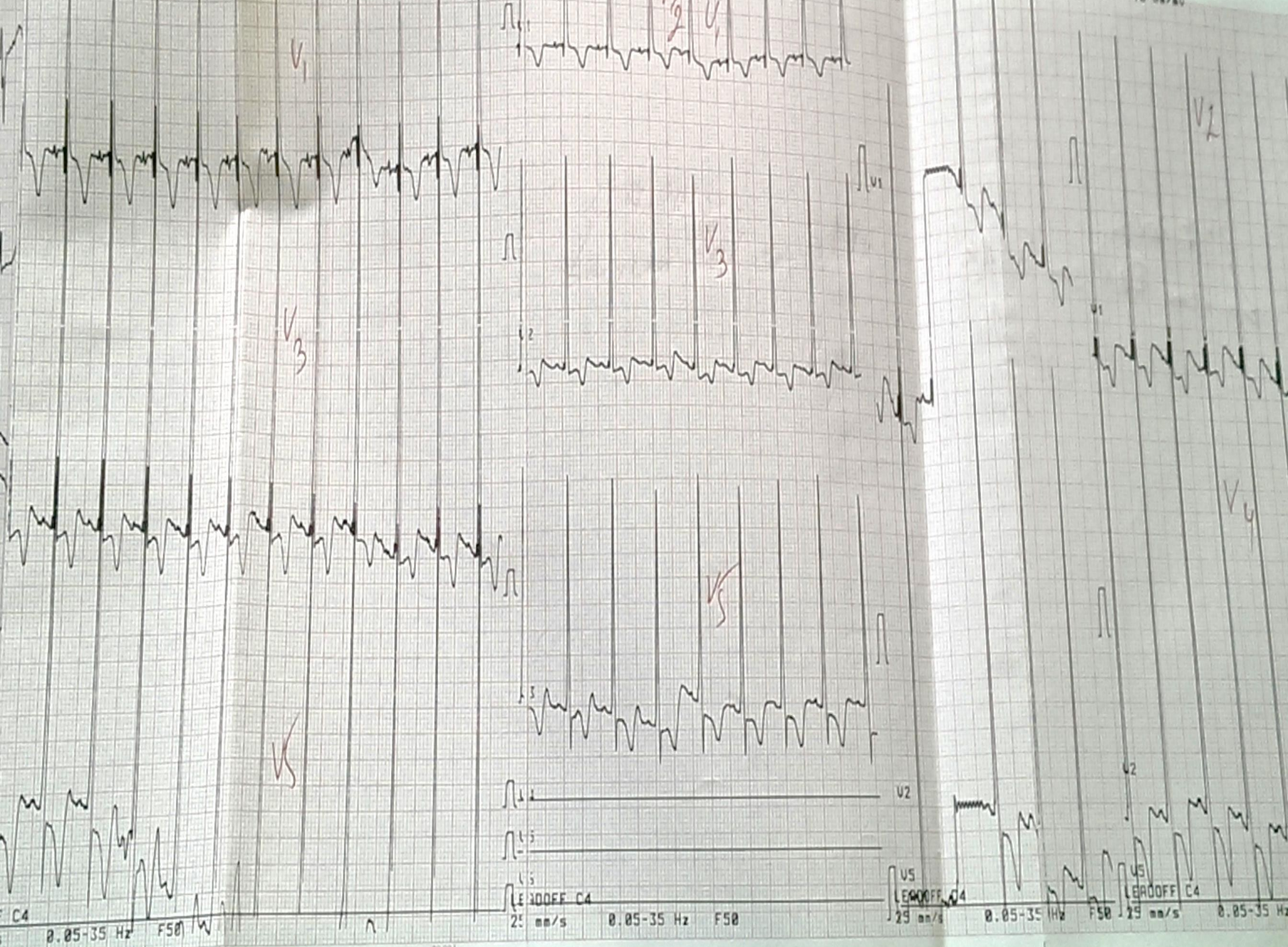
ПКК- СУЕ 14, Хб 114, Хт 0,37, Левко 7,8,
левкограма нормална за възрастта, ЦРП 3 мг/л.
Останалите биохимични параметри са в
референтни стойност.

Изследвания в посока тромбофилия –нормални.

ЕКГ- синусов ритъм, тежко деснокамерно
обременяване.







V₁

V₁

V₂

V₃

V₃

V₄

V₅

V₅

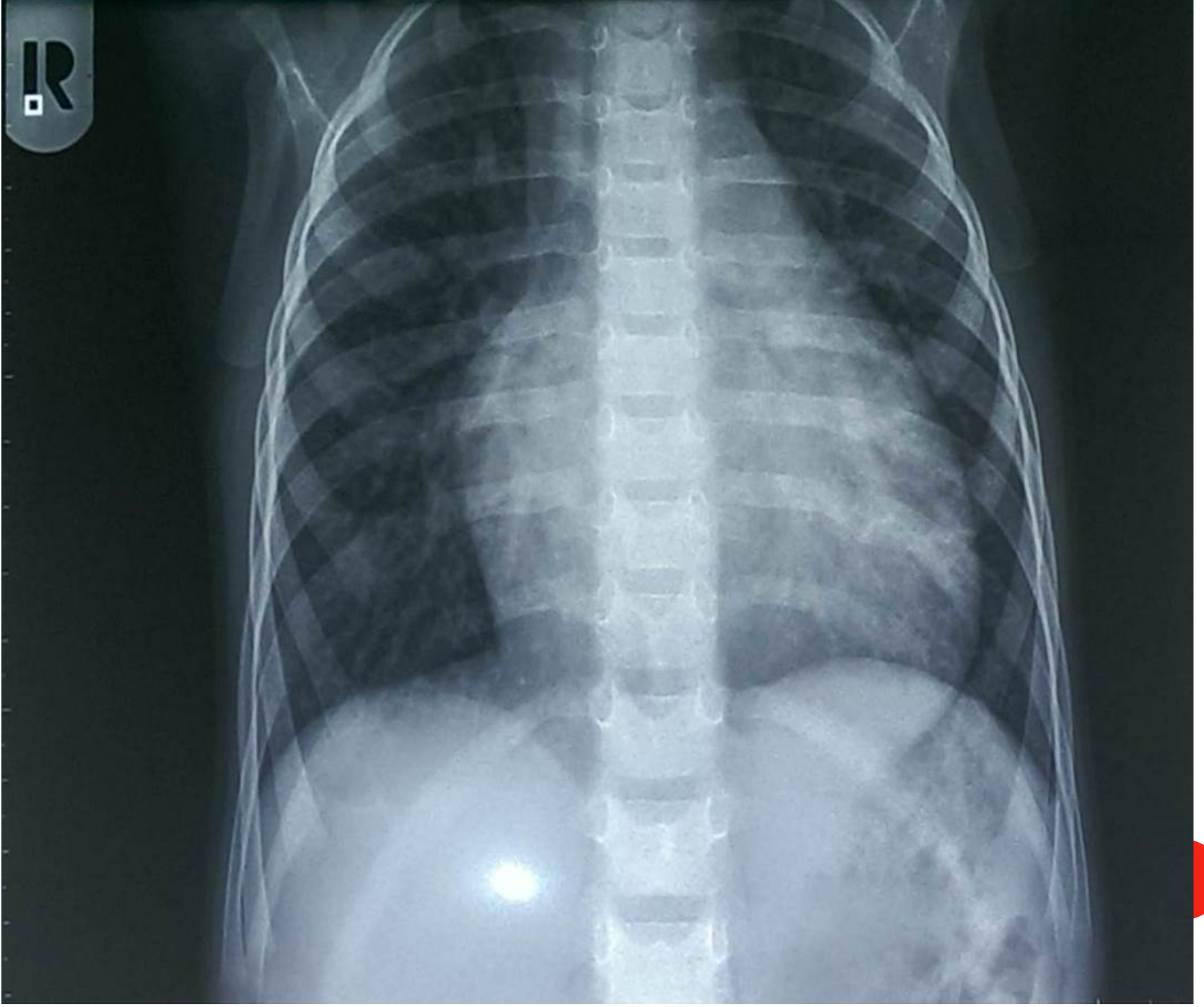
C4 0.05-35 Hz F50 25 mm/s LEAD OFF C4
V2 0.05-35 Hz F50 25 mm/s LEAD OFF C4
V5 0.05-35 Hz F50 25 mm/s LEAD OFF C4

ИЗСЛЕДВАНИЯ

Пулмография – умерена кардиомегалия с удължена и конвексирана левокамерна и дяснопредсърдна дъги. Изразена белодробна хиперволемия.

ЕХОКГ- анатомично голям предсърден дефект с дефицит на долно-задния ръб и реализиращ се през него ляво-десен шънт с ниска скорост. Интактна камерна преграда. ТИ I-II ст. с очаквано систолно налягане в ДК 70мм. ПИ II ст. с очаквано диастолно налягане в БА 45 мм. Изразена хипертрофия и дилатация на дясна камера- предна стена 7мм, ДКД 32мм, ЛКД 17мм.





ИНТРАКАРДИАЛНО ИЗСЛЕДВАНЕ

15.03.2013Г.

Сатурация в аортата на 21% кислород в подаваната смес 92%.

Равни налягания в двете предсърдия - средно 12мм.

Супрасистемно налягане в ДК и БА - 107мм, при системно налягане 91мм.

Оксиметрично изчислен ляво-десен шънт е голям - Q_p/Q_s - 8,69. Белодробната съдова резистентност е 1,77Е.

Вазодилатативна проба с кислород, положителна - налягането в БА спада до 95мм, при системно 90мм, сатурацията на кислорода се повишава до 98%, Q_p/Q_s нараства до 12,77, белодробната резистентност спада до 0,52Е.

ОБСЪЖДАНЕ

Случаят е представен на кардио-хирургично обсъждане като дете с анатомично голям междупредсърден дефект, голям ляво-десен шънт, дебитна белодробна хипертония (необичайно повишено предвид възрастта на детето налягане в ДК и БА) и запазена белодробна съдова реактивност.

Прието е, че детето е индицирано за оперативно лечение с пластика на предсърдния дефект.



ОПЕРАЦИЯ- 21.03.2013 Г

Интраоперативно е намерен огромен междупредсърден дефект като почти липсва предсърден септум, от който има остатъци към аортата и ДПВ - практически общо предсърдие. Белодробните вени се вливат нормално в ляво предсърдие.

Дефекта е затворен с перикарден пач, в който е оставен 2 мм централен отвор за дебарасиране.

В края на интервенцията е взета биопсия от десния бял дроб. Хистологичният резултат от биопсията показва липса на хистоморфологични промени, които да са показателни за фиксирана белодробна хипертония.

ЕВОЛЮЦИЯ

ЕХОКГ при изписване - остатъчна хипертрофия и дилатация на ДК. Предна стена-6мм. ДКД-21мм. ЛКД- 25мм. Дискинезия от неутрален тип. Хипертрофия на ВИФ. Адекватно възстановена предсърдна преграда, без остатъчен шънт.

ТИ е регресирала, протосистолен джет-I ст. Регресия и на ПИ. Очакваното налягане в БА е 40/20 мм според данните от Доплеровия анализ.



ЕВОЛЮЦИЯ- 28.5.2014

Под терапия със силденафил детето е без оплаквания, със запазен физически капацитет. От прегледа е без данни за сърдечна недостатъчност . ССС-РСД, ясни тонове, неакцентуиран 2 тон.

Адекватно възстановена предсърдна преграда.
Миниатюрен остатъчен шънт 3мм - ЛД шънт.

Отчетлива редукция на размерите на ДК.

Предна стена 4мм, ДКД-17мм, септум 7мм, ЛКД-31мм, ЕФ-70%, неутрална септална кинетика. Редуциране и на ПИ I-II ст с диастоно налягане в БА, нормализирано 12мм.



БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ И ПРЕДСЪРДЕН ДЕФКТ

Базирано на хемодинамичната дефиниция за белодробна артериална хипертония говорим когато средното белодробно артериално налягане е над 25 мм Hg [PAP] >25

Предсърдният дефект е вроден сърдечен дефект с честота 7%. Предсърдният ляво – десен шънт се толерира добре от повечето пациенти с МПД 2. Обикновено те нямат белодробна хипертония, нито увеличено белодробноо съпротивление.

Има малка група пациент с МПД 2, които стартират с тежки проблеми в кърмаческия период – чести белодробни инфекции, невиреене, СН, белодробна хипертония.



ЧЕСТОТА -FREQUENCY OF SEVERE PULMONARY HYPERTENSION COMPLICATING “ISOLATED” ATRIALSEPTAL DEFECT IN INFANCY

SORA GOETSCHMANN, MDA, STEFANO DIBERNARDO, MDB, HILDEGARD STEINMANN, MDA, MLADEN PAVLOVIC, MDA, NICOLE SEKARSKI, MDB, AND JEAN-PIERRE PFAMMATTER, MD

- ❑ Ретроспективно проучване за 10 годишен период (1996 до 2006), 355 деца с изолиран МПД – всичките са оперирани или им е поставен дивайс. Децата са от 2 центъра
- ❑ 297 пациента имат секундум МПД, и 58 имат примум МПД.
- ❑ Осем пациента са с изразена белодробна хипертония - 6 с секундум дефект и 2 с примум.
- ❑ 2.2% от всички пациенти с МПД са с белодробна хипертония. При тези 8 пациента инвазивно е измерено белодробно налягане 50% до 100% от системното.



FREQUENCY OF SEVERE PULMONARY HYPERTENSION COMPLICATING “ISOLATED” ATRIAL SEPTAL DEFECT IN INFANCY

SORA GOETSCHMANN, MDA, STEFANO DIBERNARDO, MDB, HILDEGARD STEINMANN, MDA, MLADEN PAVLOVIC, MDA, NICOLE SEKARSKI, MDB, AND JEAN-PIERRE PFAMMATTER, MD

- ❑ Децата са оперирани през първата година от живота и са имали усложнен постоперативен ход.
- ❑ Изходът и при 8 деца е добър-нормализиране на белодробното налягане до 60 постоперативен месец.
- ❑ **Извод:** Изолираните МПД рядко се асоциират с БХ в детството.
- ❑ Ранната интервенция е с много добър резултат.



ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Left-to-right shunt



Increased pulmonary blood flow
(shear stress/circumferential stretch)



Endothelial dysfunction and vascular remodeling
Smooth muscle cell proliferation, increase in
extracellular matrix, intravascular thrombosis



Increase in PVR

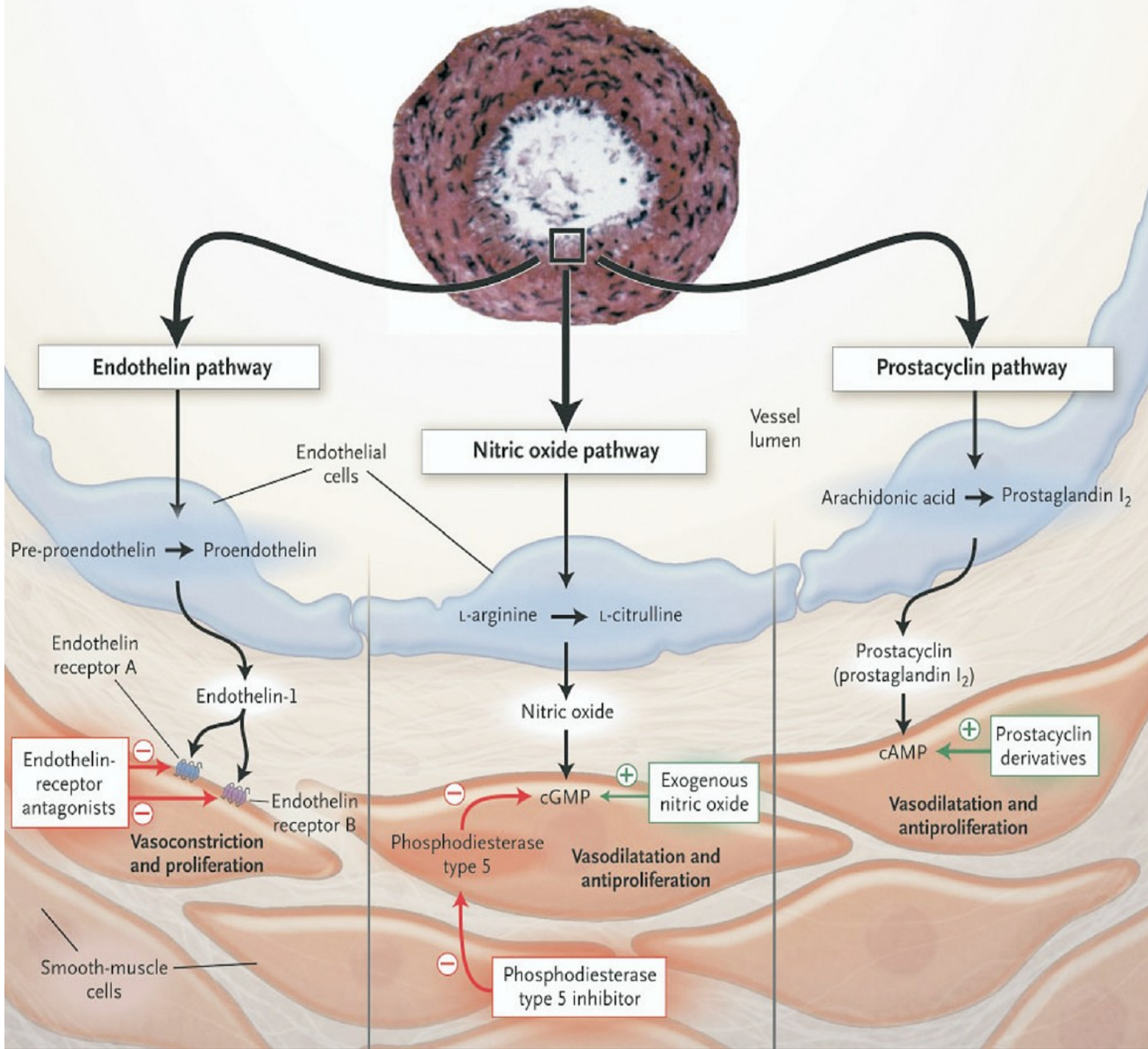


Inverted shunt: right-to-left



Cyanosis (Eisenmenger syndrome)





- ❑ Хипотеза, че пациентите с Айзенменгер синдром и предсърден дефект имат генетична предиспозиция.
- ❑ Изследвани са 18 пациента с предсърден дефект и Айзенменгер синдром и 18 пациента с предсърден дефект без белодробна хипертония за мутация на BMPR2 гена, която се среща при идиопатична белодробна хипертония.
- ❑ Резултати – МПД Айзенменгер пациентите имат сигнификантно по-големи предсърдни дефекти от контролната група (3.7 ± 1.2 cm. срещу 1.9 ± 0.7 cm., $P < 0.01$). Мутацията на BMPR2 гена не е открита при никой от двете групи.
- ❑ **Извод:** МПД Айзенменгер синдром съществува без мутация на BMPR2. Не може да се каже дали само големината на шънта или и някаква генетична предиспозиция играят роля за възникване на Айзенменгер синдром при МПД.

КЛИНИКА

Atrial Septal Defect with Failure to Thrive in Infancy: Hidden Pulmonary Vascular Disease?

Rachel Andrews,¹ Robert Tulloh,¹ Alan Magee,² David Anderson¹

¹Department of Congenital Heart Disease, Guy's and St. Thomas' Hospital, London, UK

²Department of Congenital Heart Disease, The Royal Brompton Hospital, London, UK

- ❑ Ретроспективно проучване на всички деца оперирани с МПД 2 в периода 1995 -1999 в болницата Guy's and St. Thomas Hospital.
- ❑ Оперирани са 90 деца, от тях 6 преди едногодишна възраст.
- ❑ Всички деца оперирани преди едногодишна възраст са с невиреене, забавено физическо развитие, СН и повишено белодробно налягане.



Table 1. Presentation and catheter details

Case number	Age at presentation	Weight and centile at presentation	Initial treatment	Size of left to right shunt	Mean PA: systemic pressure	Pulmonary vascular resistance
1	4 months	5.2 kg < 3rd	frusemide, spironolactone	2.1:1	1/3	0.7 U.m ²
2	birth	2.7 kg < 3rd	frusemide, captopril	2.4:1	4/5	3.0 U.m ²
3	6 weeks (36 weeks gestation)	3.0 kg < 3rd	frusemide, spironolactone, digoxin	2.8:1	2/3	1.1 U.m ²
4	birth (36 weeks gestation)	2.2 kg < 10th	frusemide, spironolactone	2.6:1	1/2	2.5 U.m ²
5	7 weeks	4.0 kg < 3rd	frusemide, spironolactone	3.5:1	1/2	0.6 U.m ²
6	3 days (37 weeks gestation)	3.1 kg < 50th	none	2.5:1	2/3	3.0 U.m ²

Table 2. Surgical details

Case number	Age at time of surgery	Weight and centile	Type of repair	Surgical complications	Outcome
1	11 months	7.8 kg < 3rd	direct	none	well
2	3 months	3.1 kg ≪ 3rd	direct	secondary patch repair	well
3	4 months	4.2 kg ≪ 3rd	patch	none	died
4	8 months	5.0 kg ≪ 3rd	direct + bronchopexy	none	multiple medical problems
5	5 months	6.0 kg < 3rd	direct	none	died
6	10 months	6.9 kg ≪ 3rd	patch	required 4mm fenestration	pulmonary hypertension

ЛЕЧЕНИЕ

Най-ефективното и радикално лечение на ВСМ с белодробна хипертония е оперативната корекция на шънтовете .

Хирургичното лечение на пациенти със високо съдово съпротивление и белодробна хипертония е рисковано.

Има няколко критерия за това дали пациентите с ВСМ и белодробна хипертония са подходящи за радикална операция:



ЛЕЧЕНИЕ

- 1) Клиничен преглед за това дали има признаци на сърдечна конгестия и изследване на кислородната сатурация.
- 2) Ехокардиографията – показваща признаци на белодробна хиперциркулация – (дилатирани белодробни вени, дилатирани леви кухини, отношение ляво предсърдие / аорта).
- 3) Златен стандарт – сърдечната катетеризация.
- 4) Белодробната биопсия е с недостатъчно достоверни резултати.



КРИТЕРИИ НА LOPES И O'LEARY ЗА ДОБЪР ИЗХОД ОТ ОПЕРАТИВНО ЛЕЧЕНИЕ

*. Белодробно съдово съпротивление (PVR) <6
Woods units/m² и резистентно отношение под
0.3 се асоциира с добра прогноза
следоперативно при двукамерна циркулация.*

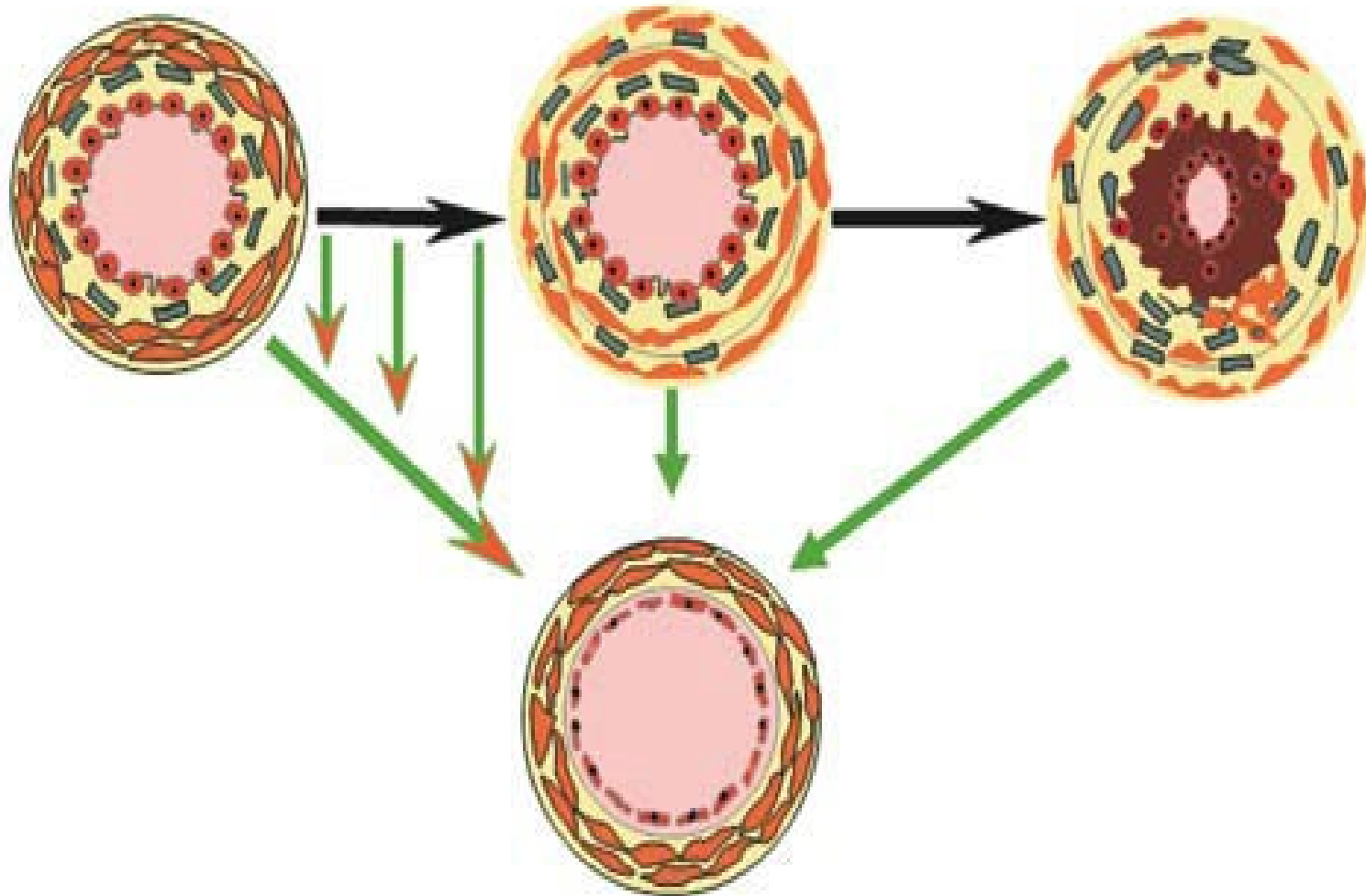
. След вазодилатативна проба.

Намаляне с или над 20% на белодробното
съдово съпротивление PVR.

Намаляне с или над 20% в отношението



ДА СЕ ЛЕКУВА И СЛЕД ТОВА ДА СЕ
ОПЕРИРА.



NEED FOR CLOSURE OF SECUNDUM ATRIAL SEPTAL DEFECT IN INFANCY

ASTRID LAMMERS,^A ALFRED HAGER, MD,^A ANDREAS EICKEN, MD,^A RÜDIGER LANGE, MD,^B MICHAEL HAUSER, MD,^A AND JOHN HESS, MD, FESC
THE JOURNAL OF THORACIC AND CARDIOVASCULAR SURGERY • VOLUME 129, NUMBER 6 1357

- ❑ От януари 1990 г до август 2002 г - 24 деца с изолиран секундум предсърден дефект са оперирани през първата година от живота.
- ❑ Всички деца са симптоматични – симптоми на белодробна хиперперфузия като тахидиспнея, изоставане в развитието, сърдечна недостатъчност.
- ❑ 10 пациента имат допълнителни проблеми – недоносеност с бронхопумонална дисплазия, хепатоомфалоцеле, диафрагмална херния.
- ❑ 13 имат белодробна хипертония предоперативно.



РЕЗУЛТАТИ

Проследяващото време е 46 ± 33 месеца.

Нормализиране на белодробното налягане в 11 от 13 деца, които са имали белодробна хипертония. Един пациент е починал в следствие на персистираща белодробна хипертония.

Всички пациенти са подобрени клинически-подобро физическо развитие.

Изводи: При деца с изолиран секундум предсърден дефект и ранна клинична изява е необходимо да се осъществи рано хирургично затваряне на дефекта, за да се овладеят клиничните симптоми и да се предотврати развитието на необратими промени в белодробното съдово русло.



ИЗВОДИ

- ❑ Вариациите в отговора на различните пациенти към наличието на предсърден дефект не са добре проучени.
- ❑ Ранната клинична изява със невиреене, сърдечна недостатъчност, чести инфекции обикновено крие риск и от ранно развитие на белодробна хипертония.
- ❑ Ранната клинична изява и белодробната хипертония при предсърден дефект изискват и ранна хирургична интервенция.



БЛАГОДАРЯ ВИ ЗА ВНИМАНИЕТО

