

Диагностика легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца. Часть 1. Определение, классификация и первичное обследование пациентов

С.В. Горбачевский^{1,2}, А.А. Шмальц^{1,2}

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, Москва, Россия;

²ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Россия

Diagnosis of pulmonary hypertension associated with congenital heart disease. Part 1. Definition, classification and initial examination of patients

S.V. Gorbachevsky^{1,2}, A.A. Shmalts^{1,2}

¹Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russia;

²Russian Medical Postgraduate Academy, Moscow, Russia

После обсуждения современных определений и классификации легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца, отдельно для каждой из подгрупп рассматриваются характерные клинические симптомы и данные физикального исследования. Прогрессивное увеличение легочного сосудистого сопротивления после радикальной коррекции и при малых/сопутствующих дефектах приводит к недостаточному наполнению системного желудочка и прогрессированию симптомов низкого сердечного выброса — одышки, сердцебиения, утомляемости, слабости и снижению толерантности к физической нагрузке. На поздних стадиях из-за транзиторной системной гипотензии присоединяются головокружения, предобморочные состояния и обмороки, а также признаки застойной правожелудочковой недостаточности — периферические отеки, увеличение печени, асцит и набухание шейных вен. При синдроме Эйзенменгера наблюдаются цианоз и признаки системных осложнений — полицитемия, деформация дистальных фаланг пальцев по типу барабанных палочек и часовых стекол, нарушение осанки вследствие остеоартропатии и сколиоза, легочные и парадоксальные системные тромбозы и эмболии, кровотечения, симптомы подагры и холелитиаза, нарушение функции почек. Уже небольшая легочная гипертензия после операции Фонтана обуславливает венозную гипертензию с застойной сердечной недостаточностью, гидротораксом, белководефицитной энтеропатией и пластическим бронхитом, а также недостаточный приток крови к системному желудочку с низким сердечным выбросом, одышкой, сердцебиением, утомляемостью, слабостью и снижением толерантности к физической нагрузке. При всех формах легочной гипертензии могут быть боли в области сердца, кровохарканье, легочные кровотечения, аритмии и отставание в развитии у детей. Осмотр необходимо проводить «с головы до пят». Диагностическая ценность аускультации зависит от сложности приведшего к легочной гипертензии врожденного порока. Пульсоксиметрию следует выполнять отдельно на руках и ногах в состоянии покоя и при физической нагрузке.

Ключевые слова: дети, легочная гипертензия, легочная артериальная гипертензия, врожденные пороки сердца, клинические симптомы, физикальное исследование.

Для цитирования: Горбачевский С.В., Шмальц А.А. Диагностика легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца. Часть 1. Определение, классификация и первичное обследование пациентов. Рос вестн перинатол и педиатр 2021; 66:(5): 28–37. DOI: 10.21508/1027–4065–2021–66–5–28–37

Having discussed current definitions and classification of pulmonary hypertension associated with congenital heart defects, the authors consider characteristic clinical symptoms and data of physical examination separately for every subgroup. An increase in pulmonary vascular resistance after radical correction and with small / concomitant defects leads to insufficient filling of the systemic ventricle and the progression of symptoms of low cardiac output, i.e. shortness of breath, palpitations, fatigue, weakness and decreased exercise tolerance. At late stages, due to transient systemic hypotension the patients feel dizziness, lightheadedness and fainting, as well as signs of congestive right ventricular failure — peripheral edema, liver enlargement, ascites and swelling of the cervical veins. The patients with Eisenmenger syndrome develop cyanosis and signs of systemic complications — polycythemia, deformation of the distal phalanges of the fingers like «drumsticks» and «watch glasses», posture disturbance due to osteoarthropathy and scoliosis, pulmonary and paradoxical systemic thrombosis and embolism, bleeding, symptoms of gout and cholelithiasis, impaired renal function. Even mild pulmonary hypertension after Fontaine's surgery causes venous hypertension with congestive heart failure, hydrothorax, protein deficiency enteropathy and plastic bronchitis, as well as insufficient blood flow to the systemic ventricle with low cardiac output, shortness of breath, palpitations, fatigue, weakness and decreased exercise tolerance. All forms of pulmonary hypertension cause pain in the region of the heart, hemoptysis, pulmonary hemorrhage, arrhythmias, and developmental delay in children. The patient shall be examined «from head to toe.» The diagnostic value of auscultation depends on the complexity of the congenital malformation leading to pulmonary hypertension. Pulse oximetry should be performed separately on the arms and legs at rest and exercise.

Key words: children, pulmonary hypertension, pulmonary arterial hypertension, congenital heart disease, clinical symptoms, physical examination.

For citation: Gorbachevsky S.V., Shmalts A.A. Diagnosis of pulmonary hypertension associated with congenital heart disease. Part 1. Definition, classification and initial examination of patients. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2021; 66:(5): 28–37 (in Russ). DOI: 10.21508/1027–4065–2021–66–5–28–37

Согласно обновленным российским и евразийским клиническим рекомендациям легочная гипертензия — гемодинамическое и патофизиологическое состояние, характеризующееся повышением среднего давления в легочной артерии ≥ 25 мм рт.ст. при катетеризации сердца в покое (табл. 1) [1–2]. Прекапиллярная легочная гипертензия (легочная артериальная гипертензия) у пациентов с бивентрикулярной гемодинамикой — состояние, при котором среднее давление в легочной артерии ≥ 25 мм рт.ст., давление заклинивания легочной артерии ≤ 15 мм рт.ст., а легочное сосудистое сопротивление >3 ед. Вуда [1–12]. Посткапиллярная легочная гипертензия при бивентрикулярной гемодинамике — состояние, при котором среднее давление в легочной артерии ≥ 25 мм рт.ст., а давление заклинивания легочной артерии >15 мм рт.ст. [1–12].

При врожденных пороках с артериовенозным сбросом наличие легочной гипертензии не характеризует морфологические изменения легочных сосудов, а среднее давление в легочной артерии ≥ 25 мм рт.ст. может иметься как при увеличенном, так и при нормальном легочном сосудистом сопротивлении (рис. 1) [5–13]. Во втором случае легочная гипертензия не сопровождается легочной сосудистой болезнью и после коррекции порока нормализуется. Легочная сосудистая болезнь — состояние, проявляющееся патологическим ремоделированием с уменьшением суммарного внутреннего просвета легочных сосудов [4–17]. Критериями легочной сосудистой болезни при врожденных пороках с бивентрикулярной гемодинамикой служат среднее давление в легочной артерии ≥ 25 мм рт.ст. и легочное сосудистое сопротивление >3 ед. Вуда.

После операций «обхода» правых отделов сердца (двунаправленный кавопульмональный анастомоз и операция Фонтена) легочный кровоток осуществляется за счет прямого поступления крови из системных вен без участия желудочковой нагнетательной камеры и низкое легочное сосудистое сопротивление критически важно. Общепринятого определения легочной гипертензии при унивентрикулярной

гемодинамике нет, легочной же сосудистой болезнью после операций «обхода» правых отделов сердца считают состояние, при котором легочное сосудистое сопротивление >3 ед. Вуда, а средний транспульмональный градиент (среднее давление в легочной артерии минус давление в левом предсердии) >6 мм рт.ст. [4–7, 10–14, 16, 18].

Посткапиллярная легочная гипертензия в зависимости от того, является ли она только следствием передачи повышенного давления из левых отделов сердца или же имеет собственный морфологический субстрат в легочных сосудах, делится на изолированную посткапиллярную и комбинированную пост- и прекапиллярную. При врожденных пороках с бивентрикулярной гемодинамикой изолированная посткапиллярная легочная гипертензия характеризуется легочным сосудистым сопротивлением ≤ 3 ед. Вуда, комбинированная пост- и прекапиллярная — сопротивлением >3 ед. Вуда [1–8, 1–13, 15–19]. Таким образом, у пациентов с изолированной посткапиллярной легочной гипертензией легочной сосудистой болезни нет; последняя отмечается лишь при комбинированной посткапиллярной легочной гипертензии.

Согласно обновленной классификации 6-го Всемирного симпозиума (Ницца, 2018) легочная гипертензия при врожденных пороках сердца включена в 4 основные группы из 5 выделенных (рис. 2) [15, 18, 19]. При легочной артериальной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца, в зависимости от наличия и тяжести легочной сосудистой болезни на дефектах может быть артериовенозный, двунаправленный или веноартериальный (синдром Эйзенменгера) сброс [1–13, 15–19]. Отдельную подгруппу составляет «легочная артериальная гипертензия при малых/сопутствующих дефектах», характеризующаяся тяжелой легочной сосудистой болезнью при дефектах малого размера и несущественно увеличенном легочном кровотоке. Легочная гипертензия может также сохраняться или прогрессировать после хирургической коррекции врожденных пороков сердца. Это возможно при поздней радикальной или паллиативной коррекции, сохраняющихся резидуальных дефектах и обуславливающей легочную гипертензию генетической патологии [5–14, 16–18]. Агрессивные системно-легочные анастомозы (Ватерстоуна–Кули, центральный и др.), наложенные больным с исходно обедненным легочным кровотоком, при длительном функционировании также нередко приводят к легочной сосудистой болезни. Патогенез и клиническое течение легочной артериальной гипертензии при малых/сопутствующих дефектах и резидуальной легочной артериальной гипертензии после радикальной коррекции врожденных пороков сердца схожи с идиопатической гипертензией [3–5, 9–12, 20, 21].

Сегментарная легочная гипертензия возможна при сложных врожденных пороках сердца; она характе-

© Горбачевский С.В., Шмальц А.А., 2021

Адрес для корреспонденции: Горбачевский Сергей Валерьевич — д.м.н., проф., зав. отделением хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, проф. кафедры сердечно-сосудистой хирургии Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования, ORCID: 0000-0002-4193-3320

121552, Москва, Рублевское шоссе, 135

Шмальц Антон Алексеевич — д.м.н., вед. науч. сотр. отделения хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, доц. кафедры сердечно-сосудистой хирургии Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования, ORCID: 0000-0001-8937-1796.

e-mail: shmaltzanton@inbox.ru

125993, Москва, ул. Баррикадная, 2/1

ризуется поражением отдельных долей и/или сегментов легких [4–6, 9–13, 16–18]. После операции Фонтена при циркуляции, обеспечиваемой единственной желудочковой камерой в двух последовательно замкнутых кругах кровообращения, легочный кровоток осуществляется за счет прямого поступления крови из системных вен, а давление в системных венах равно давлению

в легочной артерии [4–7, 9–14, 16, 18]. В этих условиях даже небольшое повышение легочного сопротивления приводит к специфическим осложнениям. Полный перечень вызывающих легочную гипертензию врожденных пороков сердца приведен в табл. 2 [10].

На данных первичного обследования — жалобах, анамнезе, результатах физикального исследования,

Таблица 1. Формы легочной гипертензии при бивентрикулярной гемодинамике [1–12].

Table 1. Forms of pulmonary hypertension in biventricular hemodynamics

Определение	Характеристика	Клинические группы ЛГ
ЛГ	• Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст.	Все группы
Прекапиллярная ЛГ	• Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст. • ДЗЛА ≤ 15 мм рт.ст. • ЛСС ≥ 3 ед. Вуда	1. ЛАГ. 3. ЛГ вследствие патологии легких. 4. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ. 5. ЛГ с неясными и/или множественными механизмами.
Посткапиллярная ЛГ Изолированная посткапиллярная ЛГ Комбинированная пре- и посткапиллярная ЛГ	• Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт.ст. • ДЗЛА > 15 мм рт.ст. ЛСС < 3 ед. Вуда ЛСС ≥ 3 ед. Вуда	1. ЛГ вследствие патологии левых камер сердца. 2. ЛГ с неясными и/или множественными механизмами

Примечание. ЛГ — легочная гипертензия; ДЛА — давление в легочной артерии; ДЗЛА — давление заклинивания легочной артерии; ЛСС — легочное сосудистое сопротивление; ЛАГ — легочная артериальная гипертензия.

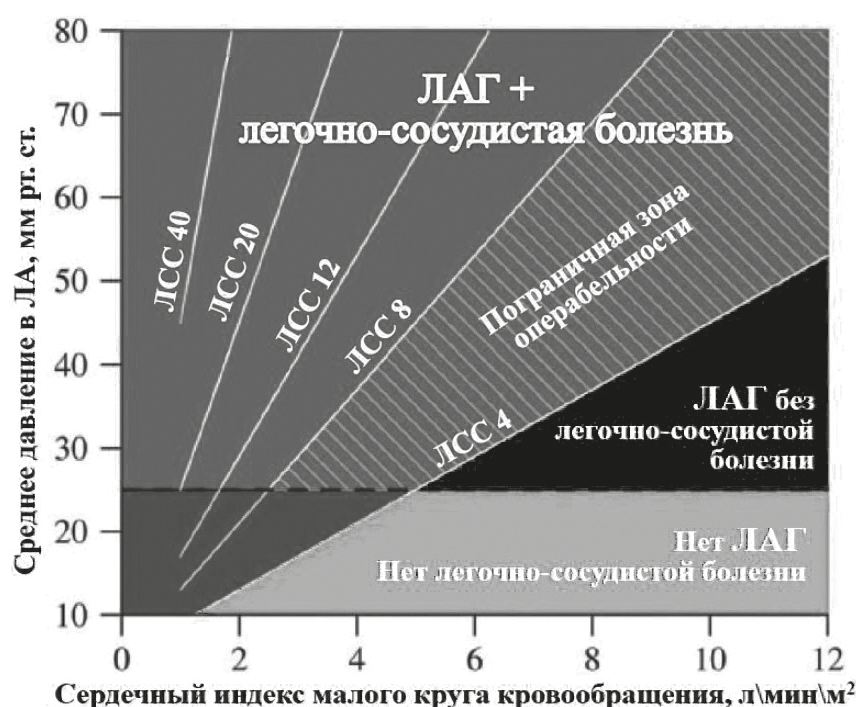


Рис. 1. Взаимосвязь легочного кровотока, среднего давления в легочной артерии и легочного сосудистого сопротивления у больных с врожденными пороками сердца и лево-правым сбросом [9].

Среднее давление в легочной артерии ≥ 25 мм рт.ст. может сопровождаться (серая область) или не сопровождаться (черная область) легочной сосудистой болезнью. Пациенты с легочным сосудистым сопротивлением > 8 ед. Вуда обычно рассматриваются как неоперабельные и являются кандидатами на специфическую терапию. У пациентов с легочным сосудистым сопротивлением от 4 до 8 ед. Вуда (серая заштрихованная область) требуется индивидуальная оценка операбельности. У больных с унiventрикулярной гемодинамикой и низким легочным кровотоком после операций «обхода» правых отделов сердца может наблюдаться увеличение легочного сосудистого сопротивления без выраженного повышения давления в легочной артерии (темно-серая область). ЛА — легочная артерия; ЛАГ — легочная артериальная гипертензия; ЛСС — легочное сосудистое сопротивление.

Fig. 1. The relationship between pulmonary blood flow, mean pressure in pulmonary artery and pulmonary vascular resistance in patients with congenital heart disease and left-right shunt.

1. Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ)

- 1.1. Идиопатическая ЛАГ
- 1.2. Наследуемая ЛАГ
- 1.3. Индуцированная лекарствами и токсинами ЛАГ

1.4. ЛАГ, ассоциированная с:

- 1.4.1. Заболеваниями соединительной ткани
- 1.4.2. ВИЧ-инфекцией
- 1.4.3. Портальной гипертензией

1.4.4. Врожденными пороками сердца

- 1.4.5. Шистосомозом
- 1.5. ЛАГ с долгосрочным ответом на антагонисты кальция
- 1.6. ЛАГ с явными признаками венозного/капиллярного поражения
- 1.7. Синдром персистирующей ЛГ новорожденных

2. ЛГ при заболеваниях левых отделов сердца

- 2.1. ЛГ при сердечной недостаточности с сохранной ФВ ЛЖ
- 2.2. ЛГ при сердечной недостаточности со сниженной ФВ ЛЖ
- 2.3. Заболевания клапанов сердца

2.4. Врожденные/приобретенные сердечно-сосудистые заболевания с посткапиллярной ЛГ

3. ЛГ при заболеваниях легких/или гипоксемии

- 3.1. Обструктивные заболевания легких
- 3.2. Рестриктивные заболевания легких
- 3.3. Другие заболевания легких со смешанным рестриктивным/обструктивным характером
- 3.4. Гипоксия без заболеваний легких
- 3.5. Нарушения развития легких

4. ЛГ при обструкции легочных артерий

- 4.1. ХТЭЛГ

4.2. Другая обструкция ЛА

5. ЛГ с неясными и/или мультифакторными механизмами

- 5.1. Гематологические нарушения
- 5.2. Системные и метаболические заболевания
- 5.3. Другое

5.4. Сложные ВПС

Синдром Эйзенменгера
ЛАГ при лево-правом сбросе
Операбельные
Неоперабельные
ЛАГ при малых/сопутствующих дефектах
ЛАГ после коррекции ВПС

Стенозы легочных вен
Изолированные
Ассоциированные (с БЛД, недоношенностью)
Трехпредсердное сердце
ТАДЛВ с обструкцией оттока
Митральный/аортальный стеноз
(включая над/подклапанный)
Коарктация аорты

Врожденные
стенозы ЛА

Сегментарная ЛГ
Отхождение ЛА от ОАП
Отсутствие ЛА
АЛА с ДМЖП и БАЛКА
Гемитрункус
Другое
Единственный желудочек
Неоперабельный
Операбельный
Синдром Ятагана

Рис. 2. Классификация легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца (по материалам 6-го Всемирного симпозиума по легочной гипертензии, Ницца, 2018. [15, 18, 19].

ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка; ХТЭЛГ — хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия; БЛД — бронхолегочная дисплазия; ТАДЛВ — тотальный аномальный дренаж легочных вен; ЛА — легочная артерия; АЛА — атрезия легочной артерии; ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки; ОАП — открытый артериальный проток; БАЛКА — большая аорто-легочная коллатеральная артерия.

Fig. 2. Classification of pulmonary hypertension associated with congenital heart disease (based on the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension, Nice, 2018. [15, 18, 19].

пульсоксиметрии, электрокардиографии и рентгенографии грудной клетки строится последующий диагностический алгоритм. Симптомы легочной гипертензии, в частности легочной артериальной гипертензии при врожденных пороках сердца, часто неспецифичны и маскируются клиническими проявлениями порока.

«Визитной карточкой» врожденных пороков с би- и унивентрикулярной гемодинамикой и массивным артериовенозным сбросом (легочная артериальная гипертензия с сохранением лево-правого сброса и легочная гипертензия при сложных врожденных пороках без стеноза легочной артерии) служат частые бронхолегочные заболевания, связанные с переполнением малого круга кровообращения. Одышка, сердцебиение, утомляемость, слабость и снижение толерантности к физической нагрузке у таких пациентов (в основном детей раннего возраста) связаны с застойной лево- и правожелудочковой недостаточностью и сопровождаются влажными хрипами в легких и увеличением печени [4–6, 8–13, 18, 22, 23]. Одышка инспираторного характера в зависимости от тяжести врожденного порока и легочной гипертензии может

быть выражена в различной степени: от минимальной (при значительной физической нагрузке) до одышки при небольших усилиях и в покое. Приступов удушья не наблюдается. При прогрессировании легочной сосудистой болезни и уменьшении артериовенозного сброса признаки застойной сердечной недостаточности отступают, а частота развития бронхолегочных заболеваний снижается.

Усиление легочного сосудистого сопротивления в отсутствие внутрисердечных коммуникаций (после радикальной коррекции и при пороках с посткапиллярной легочной гипертензией) приводит к недостаточному наполнению системного желудочка и прогрессированию симптомов низкого сердечного выброса — одышки, сердцебиения, утомляемости, слабости и плохой переносимости физической нагрузки [1–6, 8–13, 18, 22–26]. На поздних стадиях из-за транзиторной системной гипотензии присоединяются головокружения, предобморочные состояния и обмороки, а также признаки застойной правожелудочковой недостаточности — периферические отеки, увеличение печени, асцит и набухание шейных вен. Голово-

Таблица 2. Врожденные пороки сердца, вызывающие легочную гипертензию [10]

Table 2. Congenital heart defects causing pulmonary hypertension.

1. ВПС с увеличением притока в малый круг кровообращения <i>Прекапиллярная ЛГ</i>	1.1. ВПС с претрикуспидальным сбросом 1.1.1. Аномальный дренаж легочных вен 1.1.1.1. Частичный аномальный дренаж легочных вен с ДМПП или без него 1.1.1.2. Тотальный аномальный дренаж легочных вен с ДМПП* 1.1.2. ДМПП 1.1.3. Атриовентрикулярный канал, неполная форма* 1.2. ВПС с посттрикуспидальным сбросом крови 1.2.1. ДМЖП 1.2.2. ОАП 1.2.3. Дефект аорто-легочной перегородки 1.3. Сложные ВПС с наличием посттрикуспидального сброса крови 1.3.1. Атриовентрикулярный канал, полная форма* 1.3.2. Общий артериальный ствол 1.3.3. Двойное отхождение сосудов от правого/левого желудочка с ДМЖП, и/или ДМПП, и/или ОАП без стеноза ЛА 1.3.4. Транспозиция магистральных сосудов с ДМПП, и/или ОАП, и/или ДМЖП без стеноза ЛА 1.3.5. Сложные комбинированные ВПС со сбросом на уровне перегородок сердца (атриовентрикулярная и вентрикулоартериальная дискордантность, criss-cross сердце и другие с ДМЖП, и/или ДМПП, и/или ОАП без стеноза ЛА) 1.3.6. Функционально единственный желудочек сердца без стеноза ЛА 1.3.6.1. В том числе синдром гипоплазии левых отделов сердца 1.4. ВПС с сегментарным увеличением легочного кровотока 1.4.1. Отхождение правой/левой ветви ЛА от восходящей аорты 1.4.2. Большие аорто-легочные коллатеральные артерии без стенозирования при сложных ВПС 1.4.3. Отхождение ЛА от ОАП или больших аорто-легочных коллатеральных артерий без стенозирования при сложных ВПС Другие ВПС с увеличенным легочным кровотоком Комбинация ВПС с увеличенным легочным кровотоком
2. ВПС с затруднением оттока из малого круга кровообращения <i>Посткапиллярная ЛГ</i>	2.1. Стеноз и/или гипоплазия легочных вен 2.2. Трехпредсердное сердце 2.3. Врожденный порок (стеноз и/или недостаточность) системного атриовентрикулярного клапана 2.4. Рестриктивное межпредсердное сообщение при атрезии артериального атриовентрикулярного клапана или порок артериального атриовентрикулярного клапана (стеноз и/или недостаточность) у больных с унивентрикулярной гемодинамикой 2.5. Врожденный порок (стеноз и/или недостаточность) аортального клапана 2.6. Коарктация, гипоплазия или перерыв дуги аорты 2.7. Патология системного желудочка при ВПС 2.7.1. Гипоплазия системного желудочка 2.7.2. Фиброэластоз эндокарда системного желудочка 2.7.3. Выраженная гипертрофия системного желудочка 2.7.4. Длительное функционирование морфологически правого желудочка в условиях системной циркуляции 2.7.5. Выраженное вторичное снижение функциональной способности системного желудочка при ВПС 2.7.5.1. при патологии коронарных артерий (аномальное отхождение коронарных артерий от ЛА, коронаро-сердечные и коронаро-легочные фистулы и др.) 2.7.5.2. при патологии коронарных вен (стеноз или атрезия коронарного синуса и др.) 2.7.5.3. вторичное снижение функциональной способности системного желудочка вследствие других ВПС 2.8. Кардиомиопатия, развившаяся пренатально 2.9. Новообразования с обструкцией левых отделов сердца, развившиеся пренатально 2.10. ВПС с сегментарным затруднением оттока из малого круга кровообращения 2.10.1. Стеноз части легочных вен или коллектора с частичным аномальным дренажем легочных вен 2.11. Другие ВПС с затруднением оттока из малого круга кровообращения 2.12. Комбинация ВПС с затруднением оттока из малого круга кровообращения
3. Комбинированные ВПС с увеличением притока и затруднением оттока из малого круга кровообращения	

Примечание. * — помимо прекапиллярного может иметься посткапиллярный компонент легочной гипертензии. ВПС — врожденный порок сердца; ЛГ — легочная гипертензия; ДМПП — дефект межпредсердной перегородки; ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки; ОАП — открытый артериальный проток; ЛА — легочная артерия.

кружения и обмороки обычно возникают при физической нагрузке и обусловлены падением системного артериального давления (из-за недостаточного увеличения сердечного выброса при неадекватном наполнении системного желудочка) и гипоксией мозга (рис. 3) [27]. Обычно обмороки продолжаются 2–5 мин, иногда до 20–25 мин и купируются самопроизвольно [2, 22, 24, 28]. У больных с внутрисердечными коммуникациями (синдром Эйзенменгера и отчасти легочная артериальная гипертензия при малых/сопутствующих дефектах) указанные симптомы выражены в меньшей степени или развиваются позже [5, 10–12].

При синдроме Эйзенменгера наблюдается цианоз и признаки системных осложнений — полицитемия, деформация дистальных фаланг пальцев по типу барабанных палочек и часовых стекол, нарушение осанки вследствие остеоартропатии и сколиоза, легочные и парадоксальные системные тромбозы и эмболии, кровотечения, симптомы подагры и холелитиаза, нарушение функции почек и др. [4–6, 8–13, 18, 22, 23, 25, 29–31]. При повышении легочного сосудистого сопротивления и снижении легочного кровотока у пациентов с исходно цианотичными врожденными пороками (с би- или унiventрикулярной гемодинамикой) гипоксемия и ее системные осложнения прогрессируют.

При «синих» врожденных пороках и синдроме Эйзенменгера имеется центральный цианоз, который обусловлен десатурацией артериальной крови вследствие ее внутрисердечного веноартериального шунта. Центральный цианоз лучше заметен в хорошо васкуляризованных тканях — на губах и слизистых оболочках. Другая причина центрального цианоза — недостаточная оксигенация крови при заболеваниях легких и легочных сосудов [32].

Периферический цианоз, или акроцианоз, возникающий при нормальном насыщении кислородом артериальной крови, вызван повышенной экстракцией кислорода тканями и наблюдается при низком сердечном выбросе (в том числе при легочной гипертензии) и/или при спазме периферических сосудов [32]. Периферический цианоз лучше заметен в тканях с замедленным кровотоком — дистальных частях конечностей, часто холодных и липких.

На визуальное восприятие цианоза абсолютное содержание неоксигенированного гемоглобина артериальной крови влияет в большей степени, чем отношение концентраций оксигенированного и неоксигенированного гемоглобина. Поэтому при одинаковом насыщении крови кислородом у пациентов с анемией цианоз заметен в меньшей степени, а с полицитемией — в большей [32].

Синдром Эйзенменгера при открытом артериальном протоке сопровождается дифференцированным цианозом с нормальным насыщением крови кислородом на руках и сниженным на ногах [5, 9–12, 22, 23, 25, 29–34]. Дифференцированный цианоз — пожа-

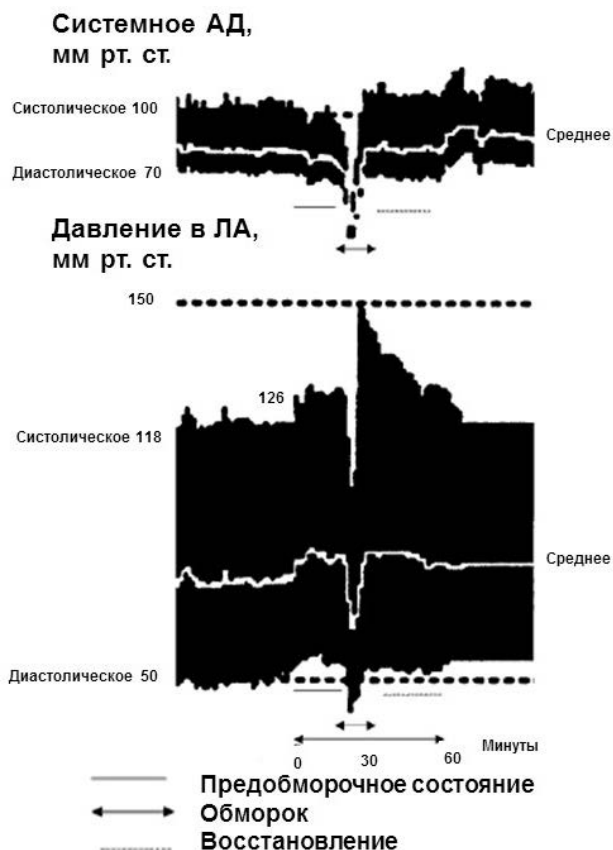


Рис. 3. Длительный инвазивный мониторинг давления с катетеризацией легочной артерии через яремную вену и лучевую артерию у пациентки с идиопатической легочной гипертензией [27].

Во время предобморочного состояния повышалось давление в легочной артерии и постепенно снижалось системное АД, во время обморока падали системное АД и давление в легочной артерии; фаза восстановления сопровождалась повышением как АД, так и давления в легочной артерии с последующим возвращением к исходному. ЛА — легочная артерия; АД — артериальное давление.

Fig. 3. Invasive pressure monitoring with pulmonary artery catheterization through the jugular vein and radial artery in a patient with idiopathic pulmonary hypertension.

луй, единственный патогномичный клинический симптом, позволяющий не только получить данные, подтверждающие легочную гипертензию и/или врожденный порок сердца, но и с высокой вероятностью поставить диагноз при первичном обследовании (исключив предуктальную коарктацию аорты). Синдром Эйзенменгера при транспозиции магистральных артерий и аномалии Тауссиг–Бинга с открытым артериальным протоком приводит к обратному дифференцированному цианозу — большим насыщением крови кислородом на ногах и меньшим — на руках [32].

У пациентов с тяжелой легочной сосудистой болезнью, но сохраняющимся минимальным артериовенозным сбросом цианоз в покое может отсутствовать и возникать при физической нагрузке из-за реверсии сброса. В этом случае обычно имеется полицитемия [5, 9–12, 22, 29–32]. При врожденных

пороках сердца с посткапиллярной легочной гипертензией из-за застойных явлений в легких в ночные часы могут нарастать одышка, наблюдаться ортопноэ и непродуктивный кашель [2, 4, 22, 24].

После операции Фонтена даже небольшая легочная гипертензия обуславливает, с одной стороны, венозную гипертензию с застойной сердечной недостаточностью, гидротораксом, белководефицитной энтеропатией и пластическим бронхитом, с другой стороны — недостаточный приток крови к системному желудочку с низким сердечным выбросом, одышкой, сердцебиением, утомляемостью, слабостью и снижением толерантности к физической нагрузке [5, 6, 8, 10–12, 13, 18, 23, 32].

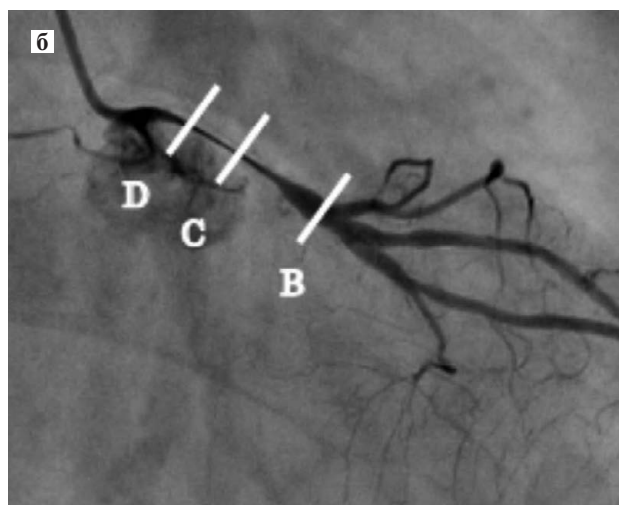


Рис. 4. Сдавление левой коронарной артерии расширенным легочным стволом у пациентки с дефектом межпредсердной перегородки, легочной артериальной гипертензией и стенокардией [35].

а — компьютерная томограмма, б — селективная коронарограмма. РА — легочная артерия; В, С, D — компрессия ствола левой коронарной артерии на различных уровнях.

Fig. 4. Compression of the left coronary artery by the dilated pulmonary trunk in a patient with atrial septal defect, pulmonary arterial hypertension and angina pectoris. а — computed tomography, б — selective coronary angiography.



Рис. 5. Причины кровохарканья у больных с легочной гипертензией при врожденных пороках сердца. а — аорто-легочные коллатеральные артерии (указаны стрелками) [38]; б — гигантские аневризмы ветвей легочной артерии с внутрисосудистым тромбозом [10].

Fig. 4. Causes of hemoptysis in patients with pulmonary hypertension with congenital heart disease. а — aorto-pulmonary collateral arteries (indicated by arrows) [38]; б — giant aneurysms of the branches of the pulmonary artery with intravascular thrombosis [10].

так и сдавление левой коронарной артерии дилатированным легочным стволом (рис. 4) [1–3, 24, 35, 36].

При длительно существующей легочной гипертензии нередко наблюдаются кровохарканье и легочные кровотечения, обусловленные разрывом патологических легочных коллатеральных артерий из большого круга кровообращения (рис. 5) [2, 5, 10–12, 22, 24, 37, 38]. Другая причина кровохарканья — инфаркты легкого вследствие тромбоза аневризматически расширенных легочных артерий при низкой скорости кровотока [10, 22, 24, 39].

Возможны также сдавление дилатированными легочными артериями возвратного гортанного нерва (с охриплостью голоса), бронхов, ткани легких и верхней полой вены с соответствующей клинической картиной [32, 40, 41]. Разрыв легочных артерий может привести к смерти. Во всех подгруппах длительно существующей легочной гипертензии из-за гипертрофии и дилатации правых отделов сердца могут наблюдаться аритмии [1, 4, 9, 22]. Следствием недостаточности кровообращения служит отставание в развитии у детей [4, 9, 22].

Легочный гипертензионный криз у пациентов с легочной гипертензией — быстрое и относительно длительное повышение легочного сосудистого сопротивления, как правило обусловленное различными провоцирующими факторами — физической нагрузкой, стрессом, гиповолемией и др. Снижение легочного кровотока и сердечного выброса, нарастание гипоксемии, гипоперфузия и гипоксия тканей при легочном гипертензионном кризе иногда сопровождается потерей сознания. Легочный гипертензионный криз может длиться несколько часов и суток, купироваться самостоятельно, после лечения или привести к летальному исходу [3, 5, 10–12, 24].

В случае если легочный гипертензионный криз развивается у пациента с внутрисердечными коммуникациями, на последних появляется или усиливается веноартериальный сброс, что в известной мере предотвращает недостаточную преднагрузку системного желудочка, системную гипотензию и критическое ухудшение состояния ценой нарастания гипоксемии [5, 10–12]. Наличие и возможность увеличения веноартериального сброса обеспечивают большую продолжительность жизни пациентов с синдромом Эйзенменгера, чем при резидуальной легочной гипертензии [42].

Анамнез заболевания должен включать исчерпывающие сведения о врожденном пороке сердца, хирургических и эндоваскулярных операциях, их результаты, протоколы обследований, сведения о медикаментозной терапии и сопутствующих заболеваниях [1–5, 8–13, 18, 22, 23–26]. У пациентов с врожденными пороками, предполагающими массивный артериовенозный сброс, необходимо выяснить динамику частоты и тяжести бронхолегочных заболеваний, у больных с синдромом Эйзенменгера и исходно цианотичными пороками — сроки появления гипоксемии и ее осложнений. Необходимо оценить или исключить вклад других причин легочной гипертензии: недоношенности и низкой массы тела при рождении, генетической патологии, заболеваний соединительной ткани, портальной гипертензии, ВИЧ-инфекции, приема лекарственных средств и токсинов, пребывания в высокогорье, заболеваний легких, венозных тромбозов и др. [1–5, 9–12, 24–26, 32].

При физикальном исследовании определяют симптомы как легочной гипертензии, так и врожденного порока сердца. Осмотр необходимо проводить «с головы до ног» [1–5, 9–12, 23–26, 32], обращая внимание на следующее:

– общий вид и состояние питания;

– признаки генетических синдромов и системных заболеваний;

– цвет кожи;

– деформация дистальных фаланг пальцев по типу барабанных палочек и часовых стекол на руках и ногах;

– частота дыхания и одышка;

– деформация грудной клетки (сердечный горб и др.) и позвоночника, шрамы от предшествующих хирургических вмешательств;

– увеличение и форма живота;

– периферические отеки;

– расширение и пульсация яремных и других вен.

При пальпации у детей и худощавых взрослых можно определить сердечный толчок (при нормальном расположении сердца — в левой парастеральной области) и эпигастральную пульсацию, создаваемые увеличенным правым желудочком [1–5, 9–12, 23–26, 32]. В случае правожелудочковой недостаточности пальпаторно определяются периферические отеки, увеличение печени и асцит.

Диагностическая ценность аускультации зависит от сложности приведшего к легочной гипертензии порока [1–5, 9–12, 23–26, 32, 43, 44]. При нормально сформированном сердце и «простых» дефектах по мере прогрессирования гипертензии усиливается акцент II тона над легочной артерией (за счет усиления звука закрытия легочного клапана), появляются и прогрессируют систолический шум трикуспидальной недостаточности (из-за дилатации фиброзного кольца и высокого давления в правом желудочке) и диастолический шум недостаточности клапана легочной артерии (из-за дилатации легочного кольца и высокого давления в легочной артерии). Диастолический шум недостаточности клапана легочной артерии — шум Грэхема—Стилла — выслушивается во втором-третьем межреберье слева от грудины, начинается сразу после II тона, характеризуется как тихий, «дующий», убывающий и не проводится, в отличие от шума аортальной недостаточности, в правую парастеральную область.

При прогрессировании легочной сосудистой болезни у пациентов с посттрикуспидальными дефектами ослабевает и может практически исчезнуть систо-

лический шум сброса (отражающий градиент давления между левыми и правыми камерами сердца) и расщепление II тона сердца (отражающее запоздалое закрытие легочного клапана по сравнению с аортальным при легочной гиперволемии) [4, 5, 9–12, 32, 43, 44]. Другие аускультативные признаки – систолический щелчок (отражает бросок крови в расширенную легочную артерию в систолу), III и IV тоны сердца (отражают правожелудочковую недостаточность).

Выделить признаки легочной гипертензии из аускультативных данных сложных врожденных пороков

(при аномалиях отхождения, расположения или атрезии магистральных артерий, единственном желудочке сердца и др.) достаточно сложно. Аускультация легких у больных с прекапиллярной легочной гипертензией обычно не выявляет изменений, у больных с посткапиллярной гипертензией могут выслушиваться мелкопузырчатые хрипы [1–3, 24].

Пульсоксиметрию у пациентов с легочной гипертензией необходимо проводить отдельно на руках и ногах в состоянии покоя и при физической нагрузке [4, 5, 9–12, 22, 32].

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES):

1. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. Российские клинические рекомендации, 2020. Доступно по ссылке: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/159_1. Ссылка доступна на 02.07.2021. [Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Russian clinical guidelines, 2020. Available at: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/159_1. (in Russ.)]
2. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., Азизов В.А., Барбараш О.Л., Веселова Т.Н. и др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии, 2019. Евразийский кардиологический журнал 2020; 1: 78–124. [Chazova I.E., Martynyuk T.V., Valieva Z.S., Azizov V.A., Barbarash O.L., Veselova T.N. et al. Eurasian clinical guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension, 2019. *Evrasiiskii kardiologicheskii zhurnal* 2020; 1: 78–124. (in Russ.)] DOI: 10.24411/2076-4766-2020-10002
3. Galie N., Humbert M., Vachiery J.L., Gibbs S., Lang I., Torbicki A. et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2016; 37(1): 67–119. DOI: [org/10.1093/eurheartj/ehv317](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv317)
4. Легочная гипертензия у детей. Российские клинические рекомендации, 2017. Доступно по ссылке: https://dzhmao.ru/spez/klin_recom/neonatologiya/legochnGiper.pdf. [Pulmonary hypertension in children. Russian clinical guidelines, 2017. Ссылка доступна на 02.07.2021. Available at: https://dzhmao.ru/spez/klin_recom/neonatologiya/legochnGiper.pdf. (in Russ.)]
5. Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца, у детей. Российские клинические рекомендации, 2018. Доступно по ссылке: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/50_1. Ссылка доступна на 02.07.2021. [Hypertensive pulmonary vascular disease associated with congenital heart diseases in children. Russian clinical guidelines, 2018. Available at: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/50_1. (in Russ.)]
6. Kozlik-Feldmann R., Hansmann G., Bonnet D., Schranz D., Apitz C., Michel-Behnke I. Pulmonary hypertension in children with congenital heart disease (PAH-CHD, PPH-VD-CHD). Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. *Heart* 2016; 102(Suppl 2): ii42–48. DOI: [org/10.1136/heartjnl-2015-308378](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2015-308378)
7. Apitz C., Hansmann G., Schranz D. Hemodynamic assessment and acute pulmonary vasoreactivity testing in the evaluation of children with pulmonary vascular disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. *Heart* 2016; 102(Suppl 2): ii23–29. DOI: [org/10.1136/heartjnl-2014-307340](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2014-307340)
8. Abman S.H., Hansmann G., Archer S.L., Ivy D.D., Adatia I., Chung W.K. et al. Pediatric Pulmonary Hypertension: Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society. *Circulation* 2015; 132(21): 2037–2099. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000329
9. Dimopoulos K., Wort S.J., Gatzoulis M.A. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. *Eur Heart J* 2014; 35(11): 691–700. DOI: 10.1093/eurheartj/ehv437
10. Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Плотникова Л.Р. Легочная гипертензия у детей с врожденными пороками сердца. Москва: ООО «Кедр», 2018; 91. [Gorbachevsky S.V., Shmalts A.A., Plotnikova L.R. Pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. Moscow; ООО «Кедр», 2018; 91. (in Russ.)]
11. Горбачевский С.В., Шмальц А.А. Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца. В кн.: Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов (ред.). Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2016; 833–850. [Gorbachevsky S.V., Shmalts A.A. Hypertensive pulmonary vascular disease associated with congenital heart defects. In: L.A. Bockeria, K.V. Shatalov (eds.). *Pediatric cardiac surgery. A guide for doctors*. Moscow, 2016; 833–850. (in Russ.)]
12. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А. Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденными пороками сердца у взрослых (клиническая рекомендация). Грудная и сердечно-сосудистая хирургия 2017; 59 (2): 135–147. [Bockeria L.A., Gorbachevsky S.V., Shmalts A.A. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease in adults (clinical guidelines). *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya* 2017; 59 (2): 135–147. (in Russ.)]. DOI: 10.24022/0236-2791-2017-59-2-135-147
13. Hansmann G., Koestenberger M., Alastalo T.P., Apitz C., Austin E.D., Bonnet D. et al. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. *J Heart Lung Transplant* 2019; 38(9): 879–901. DOI: 10.1016/j.healun.2019.06.022
14. Cerro M.J., Abman S., Diaz G., Freudenthal A.H., Freudenthal F., Harikrishnan S. et al. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011. *Pulm Circ* 2011; 1(2): 286–298. DOI: [org/10.4103/2045-8932.83456](https://doi.org/10.4103/2045-8932.83456)
15. Simonneau G., Montani D., Celermajer D.S., Denton C.P., Gatzoulis M.A., Krowka M. et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019; 53(1): 1801913. DOI: 10.1183/13993003.01913-2018

16. Kaemmerer H., Apitz C., Brockmeier K., Eicken A., Gorenflo M., Hager A. et al. Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Int J Cardiol* 2018; 272S: 79–88. DOI: 10.1016/j.ijcard.2018.08.078
17. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S.V., Budts W., Chessa M., Diller G.P. et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2021; 42(6): 563–645. DOI: 10.1093/eurheartj/ehaa554
18. Rosenzweig E.B., Abman S.H., Adatia I., Beghetti M., Bonnet D., Haworth S. et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. *Eur Respir J* 2019; 53(1): 1801916. DOI: 10.1183/13993003.01916-2018
19. Simonneau G., Gatzoulis M.A., Adatia I., Celermajer D., Denton C., Ghofrani A. et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62(25 Suppl): D34–41. DOI: 10.1016/j.jacc.2013.10.029
20. D'Alto M., Diller G.P. Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease and Eisenmenger syndrome: current advanced management strategies. *Heart* 2014; 100(17): 1322–1328. DOI: 10.1136/heartjnl-2014-305574
21. Brida M., Gatzoulis M.A. Pulmonary arterial hypertension in adult congenital heart disease. *Heart* 2018; 104(19): 1568–1574. DOI: 10.1136/heartjnl-2017-312106
22. Легочная гипертензия у детей. Под ред. Л.А. Бокерия, С.В. Горбачевского, М.А. Школьниковой. М.: Актелion фармасьютикалз, 2013; 416. [Pulmonary hypertension in children. Editors L.A. Bockeria, S.V. Gorbachevsky, M.A. Shkolnikova. Moscow: Aktelion farmasyutikalz, 2013; 416. (in Russ.)]
23. Lammers A.E., Apitz C., Zartner P., Hager A., Dubowy K.O., Hansmann G. Diagnostics, monitoring and outpatient care in children with suspected pulmonary hypertension/paediatric pulmonary hypertensive vascular disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. *Heart* 2016; 102(Suppl 2): ii1–13. DOI: 10.1136/heartjnl-2015-307792
24. Легочная гипертензия. Под ред. И.Е. Чазова, Т.В. Мартынюк. Москва: Практика, 2015; 928. [Pulmonary hypertension. Editors I.E. Chazova, T.V. Martynyuk. Moscow: Praktika, 2015; 928. (in Russ.)]
25. Rosenzweig E.B., Barst R.J. Clinical management of patients with pulmonary hypertension. In: Allen H.D., Driscoll D.J., Shaddy R.E., Feltes T.E. eds. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents including the Fetus and Young Adult*. 7th ed. Philadelphia: Williams & Wilkins, 2008; 1355–1370. DOI: 10.1001/jama.2008.782
26. Frost A., Badesch D., Gibbs J.S.R., Gopalan D., Khanna D., Manes A. et al. Diagnosis of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019; 53(1): 1801904. DOI: 10.1183/13993003.01904-2018
27. Mikhail G.W., Gibbs J.S., Yacoub M.H. Pulmonary and systemic arterial pressure changes during syncope in primary pulmonary hypertension. *Circulation* 2001; 104(11): 1326–1327. DOI: 10.1161/hc3601.095274
28. Moledina S., Hislop A.A., Foster H., Schulze-Neick I., Haworth S.G. Childhood idiopathic pulmonary arterial hypertension: a national cohort study. *Heart* 2010; 96(17): 1401–1416. DOI: 10.1136/hrt.2009.182378
29. Dimopoulos K., Prapa M., Gatzoulis M. Eisenmenger syndrome and other types of pulmonary arterial hypertension related to congenital heart disease. In: *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care*. Cham: Springer, 2013; 368. DOI: 10.1007/978-1-4471-4619-3-182
30. Kaemmerer H., Koichiro N., Oechslin E., Ewert P., Webb G.D., Hess J. Pulmonary Arterial Hypertension in Congenital Heart Disease: Eisenmenger's Syndrome – A Global Perspective. 1-st edition. Bremen: UNI-MED, 2013; 95
31. Oechslin E., Mebus S., Schulze-Neick I., Niwa K., Trindade P.T., Eicken A. et al. The Adult Patient with Eisenmenger Syndrome: A Medical Update after Dana Point Part III: Specific Management and Surgical Aspects. *Curr Cardiol Rev* 2010; 6(4): 363–372. DOI: 10.2174/157340310793566127
32. Pulmonary Hypertension in Adult Congenital Heart Disease. Editors Dimopoulos K., Diller G.P. Springer, 2017; 368. DOI: 10.1007/978-3-319-46028-4
33. Labombarda F., Kerros H., Grollier G. Eisenmenger syndrome due to a large ductus arteriosus. *Arch Cardiovasc Dis* 2010; 103(11–12): 623–625. DOI: 10.1016/j.acvd.2010.02.004
34. Dimopoulos K. Eisenmenger syndrome in an adult patient with a large patent ductus arteriosus. *Eur Respir Rev* 2013; 22(130): 558–564. DOI: 10.1183/09059180.00007013
35. Ikegami R., Ozaki K., Ozawa T., Hirono S., Ito M., Minamino T. Percutaneous Coronary Intervention for a Patient with Left Main Coronary Compression Syndrome. *Intern Med* 2018; 57(10): 1421–1424. DOI: 10.2169/internalmedicine.9534-17
36. Butera G., Mansour N.B., De Marco F. Emergency trans-catheter coronary intervention for left main compression secondary to pulmonary hypertension in a 4-year-old child. *Catheter Cardiovasc Interv* 2019; 93(1): 105–107. DOI: 10.1002/ccd.27796
37. Mamas M.A., Clarke B., Mahadevan V.S. Embolisation of systemic-to-pulmonary collaterals in patients with the Eisenmenger reaction presenting with haemoptysis. *Cardiol Young* 2008; 18(5): 528–531. DOI: 10.1017/S1047951108002680
38. Larici A.R., Franchi P., Occhipinti M., Contegiacomo A., del Ciello A., Calandriello L. et al. Diagnosis and management of hemoptysis. *Diagn Interv Radiol* 2014; 20(4): 299–309. DOI: 10.5152/dir.2014.13426
39. Broberg C., Ujita M., Babu-Narayan S., Rubens M., Prasad S.K., Gibbs J.S. et al. Massive pulmonary artery thrombosis with haemoptysis in adults with Eisenmenger's syndrome: a clinical dilemma. *Heart* 2004; 90(11): e63. DOI: 10.1136/hrt.2004.039198
40. Placik B., Rodbard S., McMahon J., Swaroop S. Pulmonary artery dissection and rupture in Eisenmenger's syndrome. *Vasc Surg* 1976; 10(2): 72–80. DOI: 10.1177/153857447601000203
41. Areco D., Pizzano N. Pulmonary artery dissection: echocardiographic findings and diagnosis. *Echocardiography* 2003; 20(4): 375–377. DOI: 10.1046/j.1540-8175.2003.03044.x
42. Manes A., Palazzini M., Leci E., Bacchi Reggiani M.L., Branzi A., Galié N. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J* 2014; 35(11): 716–724. DOI: 10.1093/eurheartj/ehu072
43. Алмазов В.А., Салимянова А.Г., Шляхто Е.В., Клаусс Г. Аускультация сердца. Санкт-Петербург: Издательство СПбГМУ, 1996; 232. [Almazov V.A., Salimyanova A.G., Shlyakhto E.V., Klauss G. Auscultation of the heart. St. Petersburg: publishing house SPbGMU, 1996; 232. (in Russ.)]
44. Кассирский Г.И. Фонокардиография при врожденных пороках сердца. Ташкент: Медицина УзССР, 1972; 200. [Kassirsky G.I. Phonocardiography for congenital heart defects. Tashkent: Meditsina UzSSR, 1972; 200. (in Russ.)]

Поступила: 25.03.21

Received on: 2021.03.25

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.