

**Научная статья**

УДК 616.131-007.22

<https://doi.org/10.24412/2311-5068-2024-12-1-67>**РЕДКАЯ ПАТОЛОГИЯ В КАРДИОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ – ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ТРЕХЛЕТНЕГО РЕБЕНКА****Анжелика Владимировна Лир<sup>2</sup>, Ксения Евгеньевна Наас<sup>2</sup>,  
Виктория Владимировна Шамраева<sup>1</sup>, Анастасия Владимировна Третьякова<sup>2</sup>**<sup>1</sup>ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, г. Благовещенск, Россия;<sup>2</sup>ГАУЗ АО Амурская областная детская клиническая больница, г. Благовещенск, Россия  
agma.pediatric@list.ru; amursma@amursma.su; science.dep@amursma.su

**Аннотация.** Идиопатическая (первичная) артериальная легочная гипертензия у детей представляет очень серьезную и актуальную проблему во всем мире. Заболевание крайне редко встречается, имеет серьезный прогноз для жизни из-за угрозы развития внезапной сердечной смерти. Представлен случай диагностики заболевания у трехлетней девочки, которая начала получать терапию неселективным антагонистом эндотелиновых рецепторов и требует дальнейшего тщательного контроля.

**Ключевые слова:** дети, первичная легочная артериальная гипертензия, легочная артерия, бозентан.

**Для цитирования:** Лир А. В., Наас К. Е., Шамраева В. В., Третьякова А. В. Редкая патология в кардиологической практике – идиопатическая легочная артериальная гипертензия у трехлетнего ребенка // Амурский медицинский журнал. 2024. Том 12. № 1(36). С. 67–73. <https://doi.org/10.24412/2311-5068-2024-12-1-67>.

**Original article****A RARE PATHOLOGY IN CARDIOLOGICAL PRACTICE IS IDIOPATHIC PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION IN A 3-YEAR-OLD CHILD****Anzhelika V. Lir<sup>2</sup>, Kseniya E. Naas<sup>2</sup>, Viktoriya V. Shamraeva<sup>1</sup>,**<sup>1</sup>Amur State Medical Academy of the Ministry of Health of the Russian Federation,  
Blagoveshchensk, Russia<sup>2</sup>SAHCI AR Amur Regional Children's Clinical Hospital, Blagoveshchensk  
agma.pediatric@list.ru; amursma@amursma.su; science.dep@amursma.su

**Abstract.** Idiopathic (primary) arterial pulmonary hypertension in children is a very serious and urgent problem worldwide. The disease is extremely rare and has a serious prognosis for life due to the threat of sudden cardiac death. A case of diagnosis of the disease in a 3-year-old girl who began receiving therapy with a non-selective endothelin receptor antagonist and requires further careful monitoring is presented.

**Keywords:** children, primary pulmonary arterial hypertension, pulmonary artery, bosentan.

**For citation:** Lir AV, Naas KE, Shamraeva VV, Tretyakova AV. A rare pathology in cardiological practice is idiopathic pulmonary arterial hypertension in a 3-year-old child. *Amurskii meditsinskii zhurnal*. – Amur Medical Journal. 2024;12;1(36):67–73. (In Russ.). <https://doi.org/10.24412/2311-5068-2024-12-1-67>.

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]. Критерием легочной гипертензии является состояние, при котором выявлено повышение среднего давления в легочной артерии>

20 мм рт. ст., определенное методом катетеризации сердца у детей старше трех месяцев в состоянии покоя [2]. В классификации легочной артериальной гипертензии, принятой ВОЗ в 2003 году [3] диагноз идиопатической легочной артериальной гипертензии (ИЛАГ) устанавливается в случае исключения других возможных причин развития

© Лир А. В., Наас К. Е., Шамраева В. В., Третьякова А. В., 2024

заболевания: чаще всего это врожденные пороки сердца или его приобретенные заболевания, патология дыхательной системы (например, интерстициальные заболевания легких и пр.), тромботические или эмболические заболевания (например, легочная эмболия инородным телом, паразитарная эмболия и пр.), легочная артериальная гипертензия (ЛАГ), ассоциированная с системными заболеваниями соединительной ткани, портальной гипертензией, ВИЧ-инфекцией, лекарственными и токсическими воздействиями, с гликогенозами, гемоглобинопатиями и прочее.

ИЛАГ устанавливается, когда проведенное обследование не позволяет выявить причину болезни [1,2,3].

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 настораживает 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. Одышка и утомляемость – наиболее частые симптомы ИЛАГ. Обмороки могут быть у 31% детей с ИЛАГ и считаются тревожными признаками, указывающими на вазочувствительность [4]. Некоторых детей ошибочно лечат от судорожных расстройств, особенно связанных с физической нагрузкой [2]. В литературе описан случай 4-летнего ребенка с ИЛАГ, у которого первоначально был диагностирован рефрактерный ночной припадок [5].

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 [1]. При ИЛАГ цианоз возникает при наличии предсердного шунта. Хронический и ухудшающийся цианоз приведет к повышению гематокрита. Полицитемия связана с головными болями и повышенным риском тромбоза. Кровохарканье может возникнуть вследствие нарушений свертываемости

крови, инфарктов легких с вторичным артериальным тромбозом, из-за легочных телеангиэктазий и у некоторых пациентов из-за плохо контролируемой антикоагулянтной терапии [4].

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 [1].

Заболевание часто имеет аутосомно-доминантный тип наследования, при этом дефект в большинстве случаев локализуется в участке хромосомы 2q31–33. Мутации рецептора костного морфогенного белка (BMPR2) наблюдаются более чем у 80% пациентов с ИЛАГ, причем до 25% мутаций возникают de novo [4].

Распространенность ИЛАГ у детей <10:1 000 000, частота встречаемости составляет 1–2:1 000 000 в год [4]. Так, по опубликованным в 2023 году данным ирландских исследователей за 20 лет наблюдений (2002–2022 гг.) они описали всего 10 таких случаев у детей [6]. Из которых самому маленькому пациенту диагноз был установлен в возрасте 1 месяц, а самому старшему ребенку в возрасте 11 лет [6]. ИЛАГ является прогрессирующим и летальным заболеванием, 80% детей описанной выборки ирландских ученых относились к III или IV функциональному классу по NYHA и получали агрессивное лечение, проводимое в специализированных центрах. Класс NYHA является одним из факторов, предсказывающих выживаемость, при этом средняя выживаемость класса IV составляет менее 6 месяцев; сроки выживаемости детей существенно не зависят от причины ЛГ – первичной или связанной с врожденными пороками сердца [7].

### Клинический пример

Девочка А., 2021 г.р., наблюдается в кардиологическом отделении ГАУЗ АО Амурская областная детская клиническая больница (АОДКБ) с декабря 2023 года, когда впервые поступила в отделение с жалобами на появление слабости с развитием преддоморочного состояния во время обычной детской игры. Амбулаторно прошла обследование (ЭКГ, ЭХО КГ) и была срочно госпитализирована. В результате проведенного обследования у девочки на ЭКГ ритм сину-

совый, ЧСС 119 в мин., повышена нагрузка на правое предсердие, нарушены процессы реополяризации. ЭХО КГ – расширение полости правого желудочка (ПЖ), регургитация на легочном клапане (ЛК), пролапс трикуспидального клапана (ТК) 1 степени, регургитация 3 ст., легочная гипертензия (ЛГ) 3 степени (давление в ПЖ 95 мм рт.ст.). С диагнозом «Первичная легочная гипертензия» ребенок направлен на госпитализацию в ФГБУ «ФЦССХ» МЗ РФ г. Хабаровск с 09.01.24 по 16.01.24.

Проведена катетеризация правых отделов сердца, которая позволяет помимо исключения кардиальных причин гипертензии определить основные параметры легочной и центральной гемодинамики. Получено заключение: Высокая легочная гипертензия (расчетное давление в ПЖ = 120 мм рт.ст.). Тест на вазореактивность положительный. ЭхоКГ 09.01.24: Дилатация правых отделов камер сердца, ствола ЛА и ее ветвей. Пролапс ТК 1 ст. Трикусидальная регургитация 2 ст. Высокая ЛГ.

Проведена спиральная компьютерная томография (СКТ) органов грудной клетки: Дилатация правых камер сердца. Дефектов межпредсердной перегородки (МПП), межжелудочковой перегородки (МЖП) не выявлено. Легочные вены дренируются в левое предсердие. Добавочной верхней полой вены (ВПВ) не найдено. Выходной тракт правого желудочка (ВТПЖ) 15 мм, легочный ствол расширен до 23 мм, правая ЛА 13 мм, левая ЛА 13 мм (рис. 1). Периферические ветви умеренно сужены, извиты, прослеживаются до субплевральных отделов. Легочной рисунок обогащен за счет артериального и венозного компонентов. Входящая аорта 11 мм, дуга 7 мм, перешеек 7 мм, нисходящий отдел 7 мм (рис. 2). Жидкости в перикарде не найдено. Диагноз, который

окончательно установлены в кардиоцентре г. Хабаровск: Идиопатическая легочная артериальная гипертензия, I функциональный класс (ФК). Низкий риск. Рекомендовано начать терапию: бозентаном (Траклир ДТ 32 мг) из расчета 2мг/кг.

22.01.2024 г. ребенок госпитализирован в кардиологическое отделение АОДКБ, начата рекомендованная терапия траклиром. На момент повторной госпитализации ребенка беспокоят жалобы на повышенную утомляемость, периодическую одышку.

**Из анамнеза жизни** известно, что ребенок от I беременности (путем ЭКО), протекавшей без особенностей. Роды I в срок, путем операции кесарево сечение. Масса при рождении 2990 г, 9/9 б по шкале Апгар.



Рис. 1 СКТ. Расширение легочного ствола до 23,1 мм (норма до 14,3 мм)



Рис. 2. СКТ. Обогащение легочного рисунка, расширение легочных артерий, извилистость сужение периферических ветвей

На грудном вскармливании до 1 г 3 мес. В развитии от сверстников не отстает. Привита по календарю. Ребенок перенес пневмонию: февраль 2023г, ноябрь 2023г. Семейный анамнез: у отца ребенка и его брата тотальная алопеция; не обследованы, причины не знают.

**Объективно:** Общее состояние средней тяжести. Сознание ясное. Ребенок активный, неусидчивый, словоохотливый. Рост 90 см. Вес 12 кг. ИМТ = 14,8. Питание нормальное. Аппетит сохранен. Кожные покровы бледно-розовые, без патологических высыпаний, умеренной влажности. Периферические лимфоузлы в норме. Грудная клетка: формирующийся леволежащий сердечный горб. В легких дыхание везикулярное. ЧД 24 уд. в мин. Сатурация 96-99%. Сосуды шеи не пульсируют. Сердечный толчок визуально не определяется. Верхушечный толчок пальпируется в 4 м/р на 1 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии, локализованный, не изменен. Верхняя граница относительной тупости во 2 межреберье, левая совпадает с верхушечным толчком, правая на 1 см кнаружи от правого края грудины. Тоны сердца громкие, ритмичные. Акцент второго тона во всех точках аусcultации, преимущественно над ЛА. Шум систолический, нежный, выслушивается по левому краю грудины. Пульсация на периферических сосудах выражена удовлетворительно. АД на левой руке 103/50 мм. рт. ст., на правой - 100/50 мм рт.ст. ЧСС 100-114 в мин. Живот мягкий, при пальпации безболезненный по всем отделам. Печень и селезенка не пальпируются. Стул оформленный. Мочеиспускание без особенностей. Отеков нет. Нервно-психическое развитие соответствует возрасту.

**Обследование:** Исследование системы гемостаза. Нормокоагуляция плазменного гемостаза. Нормофибриногенемия.

Исследование газов и электролитов крови. Частично компенсированный метаболический ацидоз.

Клинические анализы крови и мочи – отклонений не выявлено.

Биохимический анализ крови – общетерапевтические показатели, в норме,

АЛТ, Ед/л - 15,9, АСТ, Ед/л - 35,1, Лактатдегидрогеназа (ЛДГ), Ед/л - 642,3, Креатинкиназа (КФК), Ед/л - 108,9, Холестерин общий, ммоль/л - 3,35, Натрий, ммоль/л - 143, Магний, ммоль/л - 1,51, С-реактивный белок, мг/л - 0. Иммуноглобулин G, г/л -

6,42, Иммуноглобулин A, г/л - 1,05, Иммуноглобулин M, г/л - 0,56. Анализ крови на NT-proBMP (N-концевой фрагмент мозгового натрийуретического пептида) – 1360 пг/мл (норма 150 пг/мл).

УЗИ внутренних органов – печень, поджелудочная железа, селезенка – без патологии. Желчный пузырь – перегиб в средней трети.

**ЭКГ.** Ритм синусовый, правильный с ЧСС 115 уд/мин. – нормокардия. Эл. ось сердца отклонена вправо <math>\alpha + 120^\circ</math>. Признаки гипертрофии миокарда правых отделов сердца. Нарушение процессов реполяризации передне-перегородочной и верхушечной области левого желудочка (рис. 3).

**Эхокардиограмма.** Визуализация –

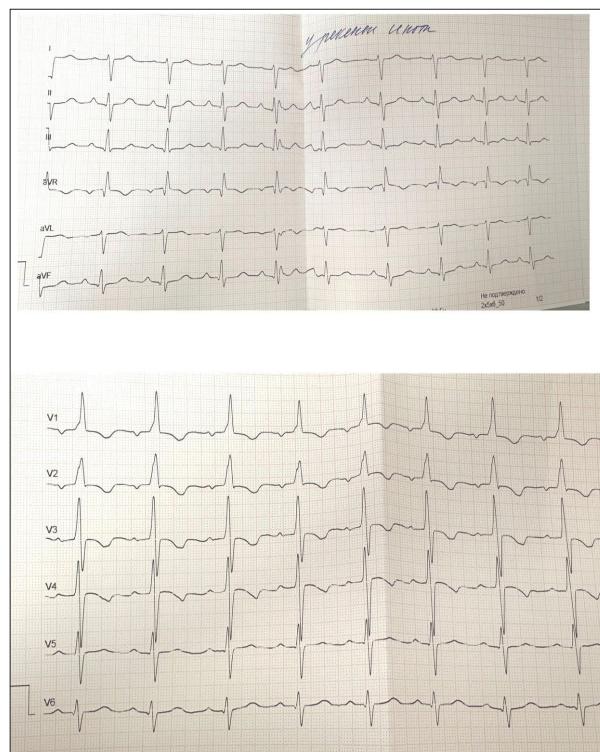


рис.3 Признаки гипертрофии миокарда правых отделов сердца на ЭКГ, нарушение реполяризации (P-pulmonale, элевация ST и пр.)

удовлетворительная. Левый желудочек. КДР - 27 мм, КСР - 15 мм, КДО - 28 мл, КСО - 6 мл, УО - 22 мл, ЧСС - 108 в мин, МОК - 2,38 л, ФИ - 78 %.

Митральный клапан. ФК - 14 мм, Створки - тонкие, Скорость кровотока - 1,05 м/с, Гр. давл. - 4,41 мм рт. ст., Регургитация – Нет. Диастолическая функция не нарушена. Левое предсердие - 30x18 мм.

**Правое предсердие** - 27x23 мм (норма

в среднем 25,6x25,3 мм)

**Правый желудочек** - 18 мм (норма 10,5 -14,38 мм), ТПСПЖ - 2,5 мм.

Триkuspidальный клапан. Створки - тонкие, Скорость кровотока - 0,85 м/с, Гр. давл. - 2,89 мм рт. ст. Регургитация - умеренная II ст., VC 3,5 мм, **Расчетное давление в правом желудочке** - 100 мм рт. ст. (норма менее 25 мм рт.ст.). **Среднее давление в легочной артерии** (СДЛА) - 50 мм рт. ст. (норма менее 40).

Аорта. Клапан - Трехстворчатый, Створки - тонкие, Регургитация - Нет, Брюшная аорта - Кровоток магистральный.

**Легочная артерия.** ФК - 18 мм, **Ствол** - 20 мм (норма 11,2 -14,3 мм), Створки - Тонкие. Скорость кровотока - 0,8 м/с, Гр. давл. - 2,56 мм рт. ст. Регургитация - I степени, МПП - Прослеживается, МЖП прослеживается. Особенности - нижняя полая вена коллигирует менее 20%.

**Заключение** - Эхографически увеличение правого предсердия, правого желудочка и легочной артерии. Пролапс ТК 1 степени, умеренная регургитация на ТК. Высокая ЛГ. Дополнительная трабекула ЛЖ.

### Лечение

Бозентан (Траклир ДТ 32мг) в форме диспергируемых таблеток из расчета 2мг/кг утром и вечером. Бозентан - это неселективный антагонист эндотелиновых рецепторов. Препарат снижает как легочное, так и системное сосудистое сопротивление, приводя к повышению сердечного выброса без увеличения ЧСС [8].

### Обсуждение

В нашем клиническом примере мы приводим случай редко диагностируемой патологии в детском возрасте. Для постановки данного диагноза потребовалось исключить ряд основных других упомянутых выше причин развития ЛАГ. Среди инструментальных методов диагностики использовалась катетеризация полостей сердца («золотой стандарт» диагностики), мультиспиральная компьютерная томография, ЭХО КГ с вычислением расчетных параметров объема и давления в сосудах и полостях. Подобные исследования применялись в ФГБУ НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН г. Москва при описании одного из клинических случаев у девочки 9 лет [9] и описаны во многих других работах [1,2,3,4,10]. Кроме того, для диагностики ИЛАГ в этом возрасте может применяться 6-минутный тест ходьбы (6MWT), магнитно-резонансное исследование

ние сердца (МРТ), полисомнография, поиск новых биомаркеров (например, небелковые биомаркеры, такие как микроРНК, связанные с экспрессией генов при заболеваниях легочных сосудов) [4].

Для медикаментозной коррекции ИЛАГ ребенок получает бозентан в форме диспергируемых таблеток (Траклир\*ДТ), что считается стартовой терапией, препарат разрешен к применению в педиатрической практике с 1 года при данном диагнозе [2,8]. В настоящее время в России существует 12 препаратов, одобренных для лечения ЛАГ у взрослых, но их применение недостаточно хорошо изучено у детей. ЛАГ специфическая терапия у детей включает три группы препаратов: 1) блокаторы рецепторов эндотелина-1 (бозентан, амбризентан, мациентан), 2) оксид азота и ингибитор фосфодиэстеразы-5 типа силденафила; 3) синтетический аналог эндогенного простациклина илопрост [2].

Кроме этого, необходимо тщательно оберегать таких детей от инфекций, своевременно их вакцинировать, адекватно быстро назначать жаропонижающие и противокашлевые препараты, не допускать развитие запоров и сильного натуживания ребенка. Все это может приводить к синкопальным состояниям [4].

Иногда приходится прибегать к хирургической коррекции, например, атриосептостомия со стентированием межпредсердного сообщения [2,6], денервация легочной артерии (PADN), Поттс Шант - создание шунта между левой легочной артерией и нисходящей грудной аортой, что позволяет избежать мозговой и коронарной гипоксии и, наряду с ЭКМО, дожить до трансплантации легких [2,4].

Для окончательного установления мутаций возможно понадобится генетическое обследование девочки-пробанда и ее обоих родителей в том числе с целью возможного планирования следующей беременности. Однако в данном случае, учитывая применение технологии ЭКО при данной беременности, наиболее вероятна спонтанная мутация хромосомы 2q31-33.

ИЛАГ у детей представляет очень серьезную и актуальную проблему во всем мире. Заболевание крайне редко встречается и, хотя хорошо и успешно диагностируется при наличии жалоб, имеет серьезный прогноз для выживания детей из-за угрозы развития внезапной сердечной смерти в

виду развития острой сердечно-сосудистой недостаточности.

Недостаточно разработанная медикаментозная тактика лечения больных детей, позволяет рассматривать каждого подобно-

го пациента как путь к достижению положительного результата в этой области.

### Список источников

1. Агапитов Л. И., Белозеров Ю. М. Диагностика легочной гипертензии у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2009. № 4. С. 24–31
2. Легочная гипертензия у детей : клинические рекомендации / разработаны Ассоциацией детских кардиологов России при участии Союза педиатров России, Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов, Педиатрического респираторного общества. 2023. 184 с. URL : <https://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=9b3e6677e3d9ac387e6ac5786ef66ed3>
3. 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. <https://doi.org/10.1016/j.ehj.2004.09.014>
4. Valencia G. A., Krishnan U. Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension in Children: A Review. Pulm. Ther. 2017; 3:67–92. <https://doi.org/10.1007/s41030-017-0035-5>. [CrossRef] [Google Scholar] [Ref list]
5. Izzo A., et al. «Nocturnal Seizures» in idiopathic pulmonary arterial hypertension. J Clin Sleep Med. 2013;9(10):1091–2. <https://doi.org/10.5664/jcsm.3094>.
6. Bassareo P. P., Argiento P., McMahon C. J., et al. Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension in Paediatrics Represents Still a Serious Challenge: A Case Series Study/ 2023 Mar; 10(3): 518. Published online 2023 Mar 6. <https://doi.org/10.3390/children10030518>.
7. Barst R. J., McGoon M. D., Elliott C. G., et al. Survival in childhood pulmonary arterial hypertension: Insights from the registry to evaluate early and long-term pulmonary arterial hypertension disease management. Circulation. 2012;125:113–122. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.026591>. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar] [Ref list]
8. Инструкция по применению лекарственного препарата Траклир®ДТ URL : [https://cdn.pharm-portal.ru/69jxs7cj4n4gdc2acy5y4x8/instructions/%D0%9B%D0%9F-003496/InstrImg\\_2023\\_07\\_07\\_1494702/c4a059e6-7d02-4e51-852b-6544d2d1345c.pdf](https://cdn.pharm-portal.ru/69jxs7cj4n4gdc2acy5y4x8/instructions/%D0%9B%D0%9F-003496/InstrImg_2023_07_07_1494702/c4a059e6-7d02-4e51-852b-6544d2d1345c.pdf)
9. Елисеева Е. И., Кондратьева И. В. Первичная легочная гипертензия. Клинический случай // Молодежный инновационный вестник. 2016. Т. 5. № 1. С. 112–114. URL: <https://new.vestnik-surgery.com/index.php/2415-805/article/view/3010>
10. Chokkalingam Mani B., Chaudhari S. S. Right Heart Cardiac Catheterization. StatPearls Publishing; Treasure Island, FL, USA: 2022. [(accessed on 3 March 2023)]. Available online: URL : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557404/> [PubMed] [Google Scholar] [Ref list]

### References

1. Agapitov LI, Belozerov JuM. Diagnostika legochnoj gipertenzii u detej. Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics. 2009;4:24–31. (in Russ.).
2. Legochnaja gipertenzija u detej : Klinicheskie rekomendacii. 2023. 184 p. URL : <https://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=9b3e6677e3d9ac387e6ac5786ef66ed3>
3. 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;25:2243–2278. <https://doi.org/10.1016/j.ehj.2004.09.014>
4. Valencia GA, Krishnan U. Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension in Children: A Review. Pulm. Ther. 2017; 3:67–92. <https://doi.org/10.1007/s41030-017-0035-5>. [CrossRef] [Google Scholar] [Ref list]
5. Izzo A., et al. «Nocturnal Seizures» in idiopathic pulmonary arterial hypertension. J Clin Sleep Med. 2013;9(10):1091–2. <https://doi.org/10.5664/jcsm.3094>.
6. Bassareo P. P., Argiento P., McMahon C. J. at al. Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension in Paediatrics Represents Still a Serious Challenge: A Case Series Study/ 2023 Mar; 10(3): 518. Published online 2023 Mar 6. <https://doi.org/10.3390/children10030518>.
7. Barst RJ, McGoon MD, Elliott CG., et al. Survival in childhood pulmonary arterial hypertension:

Insights from the registry to evaluate early and long-term pulmonary arterial hypertension disease management. *Circulation*. 2012;125:113–122. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.026591>. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar] [Ref list]

8. Instrukcija po primeneniju lekarstvennogo preparata Traklir®DT [https://cdn.pharm-portal.ru/69jxs7cj4n4gdc2acy5y4x8/instructions/%D0%9B%D0%9F-003496/InstrImg\\_2023\\_07\\_07\\_1494702/c4a059e6-7d02-4e51-852b-6544d2d1345c.pdf](https://cdn.pharm-portal.ru/69jxs7cj4n4gdc2acy5y4x8/instructions/%D0%9B%D0%9F-003496/InstrImg_2023_07_07_1494702/c4a059e6-7d02-4e51-852b-6544d2d1345c.pdf) (in Russ.).

9. Eliseeva EI, Kondrat'eva IV. Pervichnaja legochnaja gipertenzija. Klinicheskij sluchaj // Molodezhnyj innovacionnyj vestnik. 2016;5;1:112–114. URL: <https://new.vestnik-surgery.com/index.php/2415-805/article/view/3010> (in Russ.).

10. Chokkalingam Mani B, Chaudhari SS. Right Heart Cardiac Catheterization. StatPearls Publishing; Treasure Island, FL, USA: 2022. [(accessed on 3 March 2023)]. Available online: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557404/> [PubMed] [Google Scholar] [Ref list]

#### **Координаты для связи:**

Лир Анжелика Владимировна, заведующая отделением кардиологии ГАУЗ АО «Амурская областная детская клиническая больница»;

Наас Ксения Евгеньевна, врач кардиолог отделения кардиологии ГАУЗ АО «Амурская областная детская клиническая больница», лечащий врач пациента;

Шамраева Виктория Владимировна, канд. мед. наук, доцент, заведующая кафедрой педиатрии ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, врач-консультант пациента;  
e-mail: [agmta.pediatric@list.ru](mailto:agmta.pediatric@list.ru) ;

Третьякова Анастасия Владимировна, врач кардиолог отделения кардиологии ГАУЗ АО «Амурская областная детская клиническая больница», лечащий врач пациента

Статья поступила в редакцию 08.01.2024; принята после рецензирования 17.03.2024; принятта к печати 28.03.2024.  
The article was submitted 08.01.2024; approved after reviewing 17.03.2024; accepted for publication 28.03.2024.