

УДК 612.171.7-053.8  
DOI: 10.36979/1694-500X-2024-24-5-12-16

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ЭЙЗЕНМЕНГЕРА У ВЗРОСЛОГО ПАЦИЕНТА

*Л.В. Акулинина*

*Аннотация.* Врожденные пороки сердца возникают в результате нарушения эмбрионального развития сердечно-сосудистой системы. Точных данных о распространенности их среди взрослых пациентов неизвестно. Около половины всех врожденных пороков сердца составляют пороки с увеличенным кровотоком в малом круге кровообращения: открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки и другие. Наиболее тяжелым осложнением этих пороков с увеличенным легочным кровотоком является легочная артериальная гипертензия со склеротическими изменениями в сосудах легких, приводящая к развитию синдрома Эйзенменгера. Данная публикация посвящена клиническому случаю дефекта межжелудочковой перегородки, вторичного дефекта межпредсердной перегородки с синдромом Эйзенменгера с систолическим легочным артериальным давлением 124 мм рт. ст.

*Ключевые слова:* пороки сердца; легочная гипертензия; сердечная недостаточность.

## ЧОҢ АДАМДА ЭЙЗЕНМЕНГЕР СИНДРОМУ БОЮНЧА ТҮЗҮЛГӨН КЛИНИКАЛЫК ЖАГДАЙ

*Л.В. Акулинина*

*Аннотация.* Тубаса жүрөк оорулары жүрөк-кан тамыр системасынын эмбриондук өөрчүүсүндөгү жетишпегендиктерден келип чыгат. Чоңдор арасында бул оорунун таралышы тууралуу так маалыматтар жок. Тубаса жүрөк оорулардын жарымына жакынын кан айлануунун кичинекей тегерегинде кандын айланышынын өтө жогорулашы түзөт, алсак: артериялык түтүктүн ачыктыгы, карынчалардын ортосундагы керегелердеги мүчүлүштөр, дүлөйчөлөрдүн ортосундагы керегелердеги мүчүлүштөр жана башка. Өпкө кан тамырларындагы кан айлануунун жогорулашы менен байланышкан жүрөк ооруларындагы оор татаалдашуулардын бири болуп Эйзенменгер синдромуна алып келүүчү өпкө артерияларынын гипертензиясы эсептелет. Бул жаряланып жаткан басылма Эйзенменгер синдрому (өпкө артериялык кан басымы 124 мм сымап мамычасы), жүрөк карынчаларынын ортосундагы керегелердеги мүчүлүштүктөр, жүрөк дүлөйчөлөрүнүн керегелериндеги мүчүлүштүктөр боюнча келип чыккан клиникалык жагдайга арналат.

*Негизги сөздөр:* жүрөк кемтиги; өпкө гипертониясы; жүрөк жетишсиздиги.

## CLINICAL CASE OF EISENMENGER SYNDROME IN ADULT PERSON

*L. V. Akulinina*

*Abstract.* Congenital heart defects arise as a result of disturbances in the embryonic development of the cardiovascular system. Exact data on their prevalence among adult patients is unknown. About half of all congenital heart defects are defects with increased blood flow in the pulmonary circulation: patent ductus arteriosus, ventricular septal and atrial septal defects and others. The most severe complication of these defects with increased pulmonary blood flow is pulmonary arterial hypertension with sclerotic changes in the pulmonary vessels, leading to the development of Eisenmenger syndrome. This publication is devoted to a clinical case of ventricular septal defect, secondary atrial septal defect with Eisenmenger syndrome with systolic pulmonary arterial pressure of 124 mm Hg.

*Keywords:* heart defects; pulmonary hypertension; heart failure.

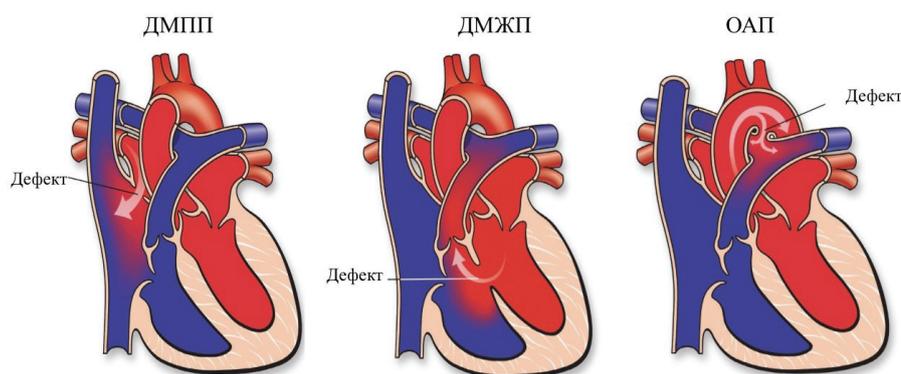


Рисунок 1 – Врожденные пороки сердца

**Введение.** Синдром Эйзенменгера (СЭ) представляет наиболее тяжелую форму лёгочной артериальной гипертензии (ЛАГ), ассоциированную с врожденными пороками сердца (ВПС). При ВПС с наличием системно-легочного (слева направо) шунтирования хроническое воздействие на легочную сосудистую сеть повышенного объема кровотока вызывает повреждение эндотелиальных клеток, высвобождение и активацию факторов, которые, в конечном итоге, приводят к ремоделированию и сужению сосудов малого круга кровообращения. Данные изменения аналогичны тем, которые наблюдаются при других формах ЛАГ и приводят к увеличению сопротивления в легочных сосудах и давления в лёгочной артерии. Развитие СЭ свидетельствует о прогрессировании ЛАГ с повышением легочного сосудистого сопротивления до степени, при которой развивается реверсивный (справа налево) или двунаправленный сброс крови, что проявляется диффузным цианозом, артериальной гипоксемией. СЭ, как вариант ЛАГ, встречается в 0,001 % общей популяции населения и у 1,1–12,3 % пациентов с ВПС [1].

В 1897 году австрийский врач Виктор Эйзенменгер (1864–1932) впервые описал этот синдром в статье под названием “Врожденные дефекты межжелудочковой перегородки сердца”, опубликованной в немецком медицинском журнале [2], сообщив о случае 32-летнего мужчины с “косолапостью пальцев”, цианозом с младенчества, наличием систолического шума и выраженным вторым тоном сердца, умерше-

го от массивного кровохарканья. На вскрытии было подтверждено легочное кровотечение, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), гипертрофия правого желудочка, сопровождающиеся атероматозом магистральных легочных артерий. Однако на момент сообщения о первом случае ни легочная гипертензия, ни заболевания легочных артериол не были известны. В 1958 году Р. Wood предложил использовать термин “синдром Эйзенменгера” в случаях выраженной ЛАГ и резкого повышения легочного сосудистого сопротивления у больных с ВПС и наличием патологического сообщения между большим и малым кругами кровообращения, которые приводят к возникновению перекрестного веноартериального сброса крови и появлению цианоза [3, 4].

Наиболее распространенными дефектами, приводящими к СЭ, являются: дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), ДМЖП и открытый артериальный проток (ОАП) (рисунок 1). Следующие три основных процесса приводят к окончательной реверсии шунта слева направо в шунт справа налево:

1. Вазоконстрикция из-за дисбаланса тонуса легочных сосудов.
2. Ремоделирование сосудов вследствие пролиферации гладких мышц легочных сосудов.
3. Тромбоз, вызванный повышенным сопротивлением кровотока.

Крупные ДМПП, хотя и редко, вызывают ЛАГ во втором или третьем десятилетии жизни. У этих пациентов наблюдается длительный

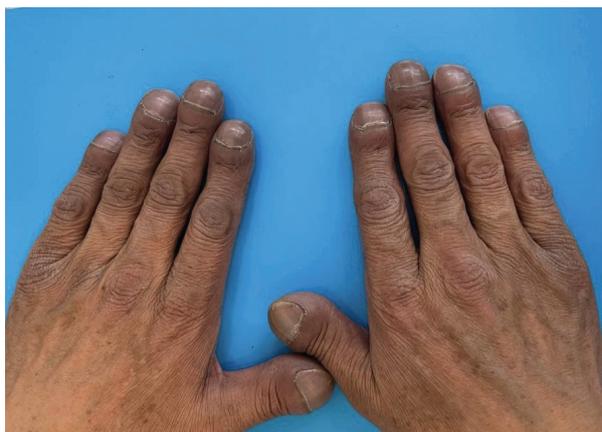


Рисунок 2 – Объективные признаки (пальцы в виде “барабанных палочек” и ногти в виде “часовых стекол”)

бессимптомный период со сниженной способностью к физической нагрузке вплоть до подросткового или даже взрослого возраста. Постепенно развиваются непереносимость физической нагрузки, цианоз, одышка при нагрузке, обмороки, сердечная недостаточность, синдром повышенной вязкости (вторичный по отношению к эритроцитозу) и нарушения ритма (особенно мерцательная аритмия) [5]. Кровохарканье является частым проявлением СЭ, которое может быть следствием легочной эмболии, инфаркта, разрыва легочной артерии или тонкой легочной артериолы, нарушения коагуляции или тромбоцитопении. Частым объективным признаком является пальцы в виде “барабанных палочек” и ногти в виде “часовых стекол”, более выраженные на нижних конечностях [6].

Шумы в сердце могут отсутствовать и при синдроме Эйзенменгера. Это в тех случаях, когда давление в обоих желудочках (левом и правом) практически одинаковые. Такие пациенты умирают в возрасте от 30 до 35 лет, хотя есть данные о долгосрочной выживаемости [7].

**Клинический случай.** Нам представился интересный клинический случай 55-летнего мужчины, который по линии Скорой помощи поступил в Ургентную кардиологию и реанимацию Национального центра кардиологии и терапии с жалобами на одышку при малейшей

физической нагрузке, чувство удушья в горизонтальном положении тела, перебои в работе сердца, кашель с отделением слизистой мокроты. Инвалид II группы, не работает. Со слов пациента в 12-летнем возрасте диагностирован ВПС и в 1987 году на базе Научно-исследовательского института хирургии сердца и трансплантации органов (НИИХСТО) г. Бишкека ему была проведена операция по перевязке открытого артериального протока. С тех пор не наблюдался, хотя было рекомендовано наблюдение на их базе в связи с наличием еще одного дефекта. С 2019 года у пациента начали проявляться симптомы сердечной недостаточности и перебои в работе сердца, по рекомендации врача поликлиники принимает регулярно варфарин (при этом было показано, что МНО никогда не контролировал) и спиронолактон. Объективно – состояние крайне-тяжелое, положение ортопноэ, ногти на фалангах нижних и верхних конечностей по типу “часовых стекол”, а пальцы в виде “барабанных палочек” (рисунок 2). Над легкими влажные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах с обеих сторон,  $SpO_2$  – 80 %. Выраженный II тон над легочной артерией, систолический шум над мечевидным отростком, АД 80/60 мм рт. ст.: Гепатомегалия.

По данным лабораторных исследований, выраженный эритроцитоз (гемоглобин 222 г/л, эритроциты  $6,2 \times 10^{12}/л$ ), СКФ 42 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup> и нарушение толерантности к глюкозе. Газы артериальной крови: pH – 7,389 (N – 7,34–7,45),  $pCO_2$  – 38,5 (N – 35,0–45,0),  $pO_2$  – 45 мм рт. ст. (N – 83–108), гематокрит – 75 %, глюкоза – 7,2 ммоль/л N – (3,89–5,83).

На снятой ЭКГ – сочетанная гипертрофия обоих предсердий и обоих желудочков, блокада правой ножки пучка Гиса (рисунок 3).

На ЭхоКГ – эксцентрическая гипертрофия левого желудочка, нарушение глобальной сократимости левого и правого желудочков; ВПС – дефект межжелудочковой перегородки с перекрестным сбросом крови и вторичный дефект межпредсердной перегородки с перекрестным сбросом крови; выраженная легочная гипертензия и состояние после перевязки открытого артериального протока (таблица 1).

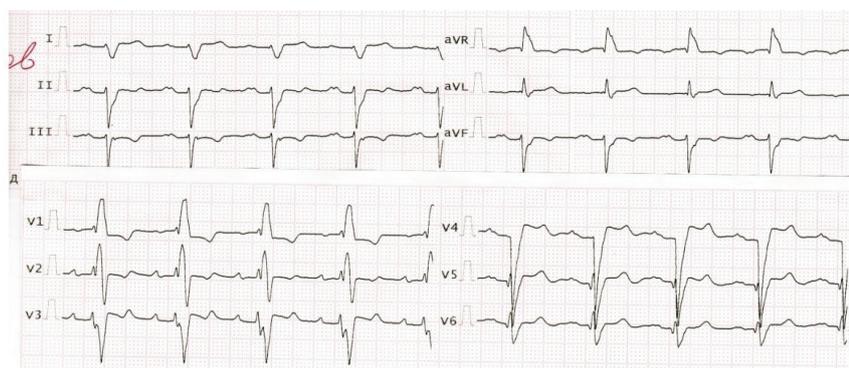


Рисунок 3 – Электрокардиограмма

Таблица 1 – Показатели трансторакального ЭхоКГ

| Параметры                   | Измеренные значения   |
|-----------------------------|---|
| Левый желудочек             | Конечно-диастолический размер – 6,3 см (N 4,0–5,5); Конечно-систолический размер – 4,9 см (N 2,5–3,8); Фракция выброса (по Симпсону) – 36 % (более 52 %); КДО – 149, КСО – 96; Толщина МЖП – 0,9 см (N 0,7–1,1), толщина ЗСЛЖ – 0,9 см (N 0,7–1,1); Индекс массы миокарда – 142 гр/м <sup>2</sup> (N менее 115), ОТС – 0,28 |
| Правое предсердие           | В 4-камерной позиции – 4,8 × 5,2 см (N 3,6 × 4,8)   |
| Правый желудочек            | В 4-камерной позиции 4,1–5,6 см (N 3,5–4,1); TAPSE – 1,6 (N более 1,7 см); Толщина стенки ПЖ – 0,4 см (N до 0,5)  |
| Аортальный клапан           | Створки три, раскрытие клапана 2,4 см, регургитации нет, PG систолический максимальный – 5 мм рт. ст.   |
| Митральный клапан           | Не изменен, пролабирование передней створки на 0,4 см, в противофазе, регургитация минимальная  |
| Трикуспидальный клапан      | Створки структурно не изменены, регургитация умеренная  |
| Легочная артерия            | Расширена, диаметр 2,7 см; ДЛА: систолическое – 124 мм рт. ст. (N менее 35)   |
| Диастолическая функция      | Нарушение релаксации, E/A 0,5, E – 31 см/сек, ДТ–201 мсек, e''med – 4,9 см/сек, e''lad – 6,9 см/сек, E/e – 0,5  |
| Межпредсердная перегородка  | Дефект размером 2,4 × 2,4 см с перекрестным сбросом крови   |
| Межжелудочковая перегородка | В перимембранозной части дефект с перекрестным сбросом крови, размером 2,4 см без аортального и трикуспидального краев  |

В амбулаторных условиях проходил рентгенографию органов грудной клетки, по данным которой слева в нижней доле и справа в верхней и нижней долях определяются интенсивные очаговые тени, местами сливающиеся, скорее всего за счет перегрузки малого круга кровообращения, легочный рисунок усилен (пациентом представлено заключение без рентген-рисунок).

В стационаре пациент консультирован кардиохирургом, рекомендована оперативная

пластика ДМЖП и ДМПП в условиях искусственного кровообращения, от которого пациент воздержался.

Таким образом, на основании проведенного обследования больному выставлен диагноз: ВПС. Дефект межжелудочковой перегородки. Вторичный дефект межпредсердной перегородки. Состояние после перевязки открытого артериального протока от 1987 года. Легочная гипертензия 2-й группы. Дыхательная

недостаточность III степени. Вторичный эритроцитоз. Артериальная гипотония от 29.01.2024 г. Блокада правой ножки пучка Гиса. ХБП С3б. Нарушение толерантности к углеводам.

На фоне проведенной терапии состояние пациента относительно улучшилось, уменьшились проявления сердечной недостаточности, увеличилась толерантность к физической нагрузке в отделении, стабилизировались гемодинамические показатели. Выписан на терапию: варфарин – 1,25 мг в сутки с последующей коррекцией дозы (под контролем МНО), торасемид – 20 мг в сутки и эплеренон – 25 мг в сутки, кислородотерапия.

**Обсуждение.** Цель медикаментозного лечения больных с ВПС и СЭ заключается лишь в уменьшении выраженности симптомов, замедлении прогрессирования заболевания, улучшении качества жизни и увеличении ее продолжительности. Рекомендации, разработанные для лечения пациентов с СЭ, основаны на данных рандомизированных клинических исследований больных идиопатической ЛАГ, однако в некоторых из них принимали участие и больные СЭ. Оно направлено на три основных патофизиологических механизма, характерных для ЛАГ прекапиллярного генеза, – вазоконстрикцию, пролиферацию (ремоделирование сосудов) и тромбозы.

Большинство исследователей считают, что у больных с ВПС в фазе СЭ с момента развития цианоза и до смерти проходит не более 10 лет. В то же время описывается целый ряд случаев больных с ВПС и СЭ, которые живут более 40 лет так же, как и представленный нами пациент. В исследовании S. Canne и соавт. (1991) у 62 больных с СЭ, наблюдавшихся у одного кардиолога более 16 лет, половина пациентов прожила более 30 лет. Выживаемость до возраста 50, 60 лет составила 77 и 54 %, соответственно [8].

Единственным методом предупреждения СЭ у больных с ВПС и увеличенным кровотоком является хирургическая коррекция порока, которая должна проводиться как можно раньше. С развитием ЛАГ резко возрастает операционная смертность и значительно ухудшаются отдаленные результаты лечения.

**Заключение.** Трудно судить об эффективности оперативного вмешательства данного

пациента с развившимся синдромом Эйзенменгера, когда уже сформировались необратимые патогенетические процессы и в малом, и в большом кругах кровообращения (запущенный случай), если только не применить радикальный метод лечения – трансплантацию “сердце – легкие”. Только своевременная коррекция порока приводит к нормализации гемодинамики и практически выздоровлению пациента.

Поступила: 22.02.24; рецензирована: 07.03.24;  
принята: 12.03.24.

#### Литература

1. *Хачатрян В.А.* Патофизиологические аспекты синдрома Эйзенменгера / В.А. Хачатрян, В.А. Федорович, К.Д. Сыч // Актуальные проблемы современной медицины и фармации: сб. тез. докл. LXXVII Междунар. науч.-практ. конф. студентов и молодых ученых, Минск, 12 июля 2023 г. / под ред. С.П. Рубниковича, В.А. Филонюка. – Минск, 2023. С. 1051.
2. *Eisenmenger V.* Die angeborenen Defecte der Kammerscheidewand des Herzens // Zeitschrift für Klinische Medizin. 1897; 32 (Suppl.): 1–28.
3. *Duke M. Victor Eisenmenger (1864–1932): the man behind the syndrome* // J Med Biogr. 2017; 25 (1): 52–5.
4. *Partin C.* The evolution of Eisenmenger’s eponymic enshrinement // Am J Cardiol. 2003; 92 (10): 1187–91.
5. *Kaemmerer H., Mebus S., Schulze-Neick I. et al.* The adult patient with Eisenmenger Syndrome: a medical Update after Dana Point Part I: epidemiology, clinical aspects and diagnostic options // Curr Cardiol Rev. 2010; 6 (4): 343–55.
6. *Basit H., Wallen T.J., Sergent B.N.* Eisenmenger Syndrome [Updated 2023 Feb 13]. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan.
7. *Wood P.* The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt // BMJ. 1958; 2 (5099): 755–62.
8. *Коноплева Л.Ф.* Врожденные пороки сердца у взрослых. Синдром Эйзенменгера / Л.Ф. Коноплева // Кардиология. Ревматология. Кардиохирургия. Тематический номер. 2017. № 6 (49).