

*Секция: Медицинские науки*

**Альмухамбетова Рауза Кадыровна**

*кандидат медицинских наук, доцент,  
профессор кафедры внутренних болезней №3  
Казахский Национальный медицинский университет  
имени С. Д. Асфендиярова*

*Алматы, Республика Казахстан*

**Жангелова Шолпан Болатовна**

*кандидат медицинских наук, доцент,  
профессор кафедры внутренних болезней №3  
Казахский Национальный медицинский университет  
имени С. Д. Асфендиярова*

*Алматы, Республика Казахстан*

**Капсултанова Дина Амангельдиновна**

*кандидат медицинских наук,  
доцент кафедры внутренних болезней №3  
Казахский Национальный медицинский университет  
имени С. Д. Асфендиярова*

*Алматы, Республика Казахстан*

**Абдыханова Салтанат Ринадовна**

*врач-интерн  
Казахского Национального медицинского университета  
имени С.Д. Асфендиярова*

*Алматы, Республика Казахстан*

**Салимбекова Жамиля Батыркызы**

*врач-интерн  
Казахского Национального медицинского университета  
имени С.Д. Асфендиярова*

*Алматы, Республика Казахстан*

**Аманбаева Куралай Шакировна**

*врач-интерн*

*Казахского Национального медицинского университета*

*имени С.Д. Асфендиярова*

*Алматы, Республика Казахстан*

## **СИНДРОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА У БОЛЬНОЙ 35 ЛЕТ (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)**

ДМЖП (дефект межжелудочковой перегородки) – встречается наиболее часто, причём как в изолированном виде, так и в составе многих других пороков сердца. Среди врожденных пороков сердца (ВПС) частота данного порока варьирует от 27,7 до 42%. Частота критических состояний при ДМЖП составляет около 21%. Нарушения гемодинамики при ДМЖП обусловлены сообщением левого желудочка с высоким давлением и правого желудочка с низким давлением (в норме в период систолы давление в левом желудочке в 4 - 5 раз выше, чем в правом).

Значительное повышение давления в малом круге кровообращения при больших дефектах межжелудочковой перегородки способствует возникновению легочной гипертензии. Повышение легочно-сосудистого сопротивления вызывает развитие сброса крови из правого желудочка в левый (обратного или перекрестного шунтирования), что приводит к артериальной гипоксемии (синдром Эйзенменгера). Большие ДМЖП, имеющие размеры более 1/2 диаметра устья аорты или более 1 см, проявляются симптоматически уже в первые 3 месяца жизни новорожденных, приводя в 25-30% случаев к развитию критического состояния. В ряде случаев возможно спонтанное закрытие дефекта межжелудочковой перегородки к 1-4 годам жизни или в более позднем

возрасте. В остальных случаях показано хирургическое закрытие ДМЖП [1, с 250-298; 2, с.307-405].

**Целью нашего исследования** явился анализ истории болезни больной К., 35 лет с диагнозом: ВПС. Транспозиция магистральных артерий. Аорто-легочное соустье. ДМЖП. Правосторонняя дуга аорты. Легочная гипертензия IV степени. Нарушение ритма по типу желудочковой экстрасистолии по Лауну 2 градации. ХСН2А-Б. Тромбоэмболия верхнедолевой сегментарной легочной артерии слева. Внебольничная двухсторонняя пневмония смешанного генеза (инфарктная, бактериальная, застойная), тяжелое течение. Хроническое легочное сердце IV степени. Вторичный эритроцитоз. Первичный субклинический гипотиреоз. Нарушение толерантности к глюкозе. Хронический пиелонефрит, ремиссия ХБП3А.

**Материалы и методы.** Больная К., 35 лет, поступила в экстренном порядке в городской кардиологический центр (ГКЦ) с диагнозом: острый коронарный синдром.

**Результаты и обсуждения.** Жалобы при поступлении: на боли в левой половине грудной клетке, одышку усиливающиеся при глубоком вдохе, при малейшей физической нагрузке, в покое, чувство нехватки воздуха, выраженную слабость, учащенное сердцебиение. Из анамнеза - больна с детства. В 3-х летнем возрасте в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. Бакулева верифицирован диагноз: ВПС. ДМЖП. Аорто-легочное соустье. Учитывая высокую легочную гипертензию, оперативное лечение не проведено. Неоднократно получала стационарное лечение. Последние 3 года отмечает нарушение ритма по типу желудочковой экстрасистолии. Полмесяца назад после КТ с контрастированием выявлена тромбоэмболия верхнедолевой сегментарной легочной артерии слева и плевропневмония левого легкого.

При поступлении: Положение ортопноэ. Удовлетворительного питания, Рост-166см, В-59кг ИМТ-21кг/м<sup>2</sup>. Выраженный цианоз кожи и видимых слизистых. Акроцианоз. Ногти в виде часовых стекол, пальцы – «барабанных палочек». Экзофтальм. Периферические отеки стоп, нижней трети голени. Ниже угла лопатки притупление легочного звука. На фоне везикулярного дыхания, разнокалиберные хрипы с обеих сторон. ЧДД 42 в мин. Тоны сердца приглушены, над всей областью сердца систолический шум; ритм правильный, тахикардия, прерывается экстрасистолами. АД 100/70 мм.рт.ст., пульс 125 уд в мин. Язык влажный. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Симптомы раздражения брюшины (-). Стул без особенностей. Диурез свободный, безболезненный. Симптом «поколачивания» (-) с обеих сторон.

В общем анализе крови: эритроцитоз -  $6,8-8,75 \times 10^{12}$  лейкоцитоз -  $20,6 \times 10^9$  СОЭ-4 мм/час. Д-димер -1950-2290 (норма до 500нг/мл), BNP - 467,8 нг/мл (норма – до 100 нг/мл). Общий анализ мочи – без патологии.

На ЭКГ: синусовая тахикардия, прерывается желудочковыми экстрасистолами, с ЧСС 125 в мин. Резкое отклонение ЭОС влево. Неполная блокада ПНПГ. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Перегрузка правого предсердия. R-pulmonale. Диффузно-дистрофические изменения в миокарде.

Рентгенологически: признаки выраженной легочной артериальной и умеренной венозной гипертензии. Гиперволемиа. Признаки 2-х сторонней нижнедолевой застойной пневмонии с выпотом слева до 4 ребра. Тень сердца увеличена влево, в объеме, интенсивная. Аорта уплотнена.

ЭхоКГ: исследование проводилась на фоне нарушения ритма. Дилатация всех полостей сердца. Аневризматическое расширение восходящего отдела аорты, дилатация синусов аорты. Дилатация легочной артерии, в просвете легочной артерии визуализируется продольная линейная структура, начинающаяся в средней трети и продолжающаяся в

сторону бифуркации-аномалия развития. Гипокинез МЖП, в базальной трети МЖП визуализируется дефект диаметром 2,0 см, со сбросом справа налево (-19 мм рт ст), преэмпанозный ДМЖП. Сократительная функция ЛЖ значительно снижена (по Симпсону 38%), ПЖ умеренно снижена. Значительная легочная гипертензия (мах ДЛА -127 мм рт ст). Регургитация на МК до 1 ст, АК 0-1 ст, ТК до 2 ст, ЛК 2-3 степени.

МСКТ грудной клетки с контрастированием - КТ картина тромбоэмболии верхнедолевой сегментарной легочной артерии слева. Плевропневмония нижнедолевая левого легкого. Перикардит. Явления легочной гипертензии малого круга кровообращения. Признаки дегенеративных изменений межгрудинного синхондроза и грудного отдела позвоночника.

Таким образом, у больной своевременно не была проведена хирургическая коррекция ДМЖП, в сосудах легких в процессе склерозирования развилась высокая легочная гипертензия – синдром Эйзенменгера. Наличие большого дефекта (2,0см), транспозиции магистральных сосудов, аорто-легочное соустье. Правосторонняя дуга аорты, безусловно, способствовали развитию дилатации всех камер сердца, тромбообразованию. Выделяют множественные большие дефекты МЖП, по типу «швейцарского сыра», имеющие неблагоприятное прогностическое значение.

Учитывая крайне тяжелое состояние больной, обусловленное глубокими изменениями в МКК крайней степени, хирургическое лечение не показано, проводилась посиндромная медикаментозная терапия. В связи с нарастанием дыхательной недостаточности больная была переведена на ИВЛ. На фоне прогрессирующей сердечной и дыхательной недостаточности внезапно наступила остановка сердечной деятельности по типу асистолии. Проведенные реанимационные мероприятия оказались без эффекта, была констатирована биологическая смерть.

### **Литература**

1. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / Под ред. А.Д. Кэмма, Т.Ф. Люшера, П.В. Серруиса. - Пер. с англ. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. -1480 с.
2. Врожденные пороки сердца: справочник для врачей / Под ред. Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева, В.М. Шипулина. -Томск: 8ТТ, 2009. - 286 с.