

Синдром Эйзенменгера, ассоциированный с некорригированным открытым артериальным протоком

Ю. П. Габченко¹, <https://orcid.org/0009-0000-7423-7041>, Solas.julia@yandex.ru

Е. А. Кручинина¹, <https://orcid.org/0009-0005-9977-8895>, cathykru4@gmail.com

М. Ю. Ишекова¹, <https://orcid.org/0000-0003-3864-383X>, m.ishekova@yandex.ru

И. В. Петчина^{1, 2}, <https://orcid.org/0009-0009-9536-5910>, i.petchina@yandex.ru

С. П. Ломтева², <https://orcid.org/0009-0000-3543-8086>, svetlanalomteva1968@gmail.com

Л. А. Галашевская², <https://orcid.org/0009-0006-5037-6534>, galashevskaya59@mail.ru

¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Северный государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации; 163000, Россия, Архангельск, Троицкий просп., 51

² Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Архангельской области Архангельская областная клиническая больница; 163045, Россия, Архангельск, просп. Ломоносова, 292

Резюме

Введение. Синдром Эйзенменгера – терминальная стадия тяжелого шунтового порока, которая объединяет все системно-легочные шунты. Характеризуется увеличением легочно-сосудистого сопротивления, что в конечном итоге приводит к тяжелой легочной гипертензии и является результатом обратного прогрессирующего шунтирования справа налево или двунаправленного выброса крови. Синдром является актуальной проблемой современной кардиологии из-за возникновения гипоксии и цианоза, которые неизбежно приводят к множественным осложнениям – вторичному эритроцитозу, кровохарканию, цереброваскулярным нарушениям, аритмиям и правожелудочковой сердечной недостаточности.

Цель работы. Оценить и описать сложное течение синдрома Эйзенменгера у пациентки с некорригированным открытым артериальным протоком.

Материалы и методы. В работе использованы данные обследования пациентки (женщины 68 лет), находившейся на лечении в ГБУЗ АО «Архангельская областная клиническая больница». Поскольку в нашем случае специфическая терапия легочной артериальной гипертензии у пациентки затруднена, то лечение проводится в соответствии с действующими рекомендациями по ведению больных с хронической сердечной недостаточностью со сниженной фракцией выброса левого желудочка.

Заключение. Данный клинический случай иллюстрирует сложность ведения пациентов с некорригированным открытым аортальным протоком с синдромом Эйзенменгера, когда оперативное вмешательство не показано, а целью лечения является снижение легочной артериальной гипертензии и профилактика осложнений.

Ключевые слова: легочная артериальная гипертензия, синдром Эйзенменгера, врожденный порок сердца, открытый аортальный проток.

Для цитирования: Габченко Ю. П., Кручинина Е. А., Ишекова М. Ю., Петчина И. В., Ломтева С. П., Галашевская Л. А. Синдром Эйзенменгера, ассоциированный с некорригированным открытым артериальным протоком. Лечащий Врач. 2024; 3 (27): 36–41. <https://doi.org/10.51793/OS.2024.27.3.005>

Конфликт интересов. Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Eisenmenger syndrome associated with uncorrected open ductus arteriosus

Yuliya P. Gabchenko¹, <https://orcid.org/0009-0000-7423-7041>, Solas.julia@yandex.ru

Ekaterina A. Kruchinina¹, <https://orcid.org/0009-0005-9977-8895>, cathykru4@gmail.com

Margarita Yu. Ishekova¹, <https://orcid.org/0000-0003-3864-383X>, m.ishekova@yandex.ru

Irina V. Petchina^{1, 2}, <https://orcid.org/0009-0009-9536-5910>, i.petchina@yandex.ru

Svetlana P. Lomteva², <https://orcid.org/0009-0000-3543-8086>, svetlanalomteva1968@gmail.com

Lyubov A. Galashevskaya², <https://orcid.org/0009-0006-5037-6534>, galashevskaya59@mail.ru

¹ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Northern State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 51 Troitskiy Ave., Arkhangelsk, 163000, Russia

² State Budgetary Health Institution of the Arkhangelsk Region Arkhangelsk Regional Clinical Hospital, 292 Lomonosova Ave., Arkhangelsk, 163045, Russia

Abstract

Background. Eisenmenger syndrome is the terminal stage of severe shunt disease, which unites all systemic-pulmonary shunts. It is characterized by an increase in pulmonary vascular resistance, which ultimately leads to severe pulmonary arterial hypertension and is the result of a reverse progressive right-to-left shunt or bidirectional ejection of blood. The syndrome is an urgent problem in modern cardiology due to the occurrence of hypoxia and cyanosis, which inevitably lead to multiple complications – secondary erythrocytosis, hemoptysis, cerebrovascular disorders, arrhythmias and right ventricular heart failure.

Objective. The purpose of the work is to evaluate and describe the complex course of Eisenmenger syndrome in a patient with an uncorrected patent ductus arteriosus.

Materials and methods. The work used examination data of a patient (68-year-old woman) who was being treated at the Arkhangelsk Regional Clinical Hospital. Since in our case specific therapy of pulmonary arterial hypertension is difficult for the patient, treatment is carried out in accordance with current recommendations for the management of patients with chronic heart failure with reduced left ventricular ejection fraction.

Conclusion. This clinical case illustrates the complexity of managing patients with uncorrected open ductus syndrome with Eisenmenger syndrome, when surgery is not indicated, and the goal of treatment is to reduce pulmonary arterial hypertension and prevent complications.

Keywords: pulmonary arterial hypertension, Eisenmenger's syndrome, congenital heart disease, open ductus arteriosus.

For citation: Gabchenko Yu. P., Kruchinina E. A., Isheikova M. Yu., Petchina I. V., Lomteva S. P., Galashevskaya L. A. Eisenmenger syndrome associated with uncorrected open ductus arteriosus. *Lechaschi Vrach.* 2024; 3 (27): 36-41. (In Russ.) <https://doi.org/10.51793/OS.2024.27.3.005>

Conflict of interests. Not declared.

По данным Российского национального регистра, доля пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) при легочной гипертензии (ЛГ) составляет 36% [1]. Наблюдается несколько вариантов течения легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) у пациентов с ВПС, имеющих системно-легочные шунты, одним из которых является синдром Эйзенменгера. Он может быть обусловлен как простым, так и сложным (около 30% больных) пороком сердца. Наиболее частые из простых пороков – дефект межпредсердной перегородки ≥ 2 см (проявляется в 4–6% случаев), дефект межжелудочковой перегородки ≥ 1 см (10% случаев) и открытый артериальный проток (ОАП) у неоперированных пациентов старше 2 лет (90% случаев) [2].

Распространенность в западных странах пороков сердца, вызывающих синдром Эйзенменгера, составляет 1,6–12,5 случая на 1 млн взрослого населения. Синдром Эйзенменгера при них развивается частотой 25–55%. В России синдром Эйзенменгера составляет лишь 2% [3, 4]. Средняя продолжительность жизни пациентов – приблизительно 40 лет, 20% из них умирают до 30 лет, 42% – до 45 лет, 60% – до 60 лет. Основными причинами летальных исходов являются прогрессирующая сердечная недостаточность (СН), эндокардит, высокая ЛГ и внезапная сердечная смерть [5].

Клинические проявления синдрома Эйзенменгера очень разнообразны, тяжелы и зачастую летальны. Наиболее частыми симптомами являются одышка во время нагрузки, утомляемость, цианоз, боль в груди (стенокардия), непереносимость физической нагрузки, аритмии и учащенное сердцебиение. [2, 5]. Одним из более поздних проявлений бывает кровохарканье, связанное с высокой длительно существующей ЛАГ, возникающее у пациентов в 43% случаев и в 8% случаев служащее причиной летального исхода. Источником кровотечения в 90% случаев выступают измененные бронхиальные артерии, которые особенно часто обнаруживаются у пациентов с ЛАГ на фоне ВПС [1].

Вторым не менее важным поздним проявлением является нарушение работы центральной нервной системы. Из-за десатурации возникает гипоксия, приводящая к вторичной полицитемии со следующими проявлениями: преходящие

нарушения мозгового кровообращения с невнятной речью, проблемы со зрением, головные боли, головокружение.

Исходя из жалоб, данных анамнеза (наличие порока развития, в том числе ВПС), оценки результатов объективного обследования и анализа изменений на электрокардиограмме (ЭКГ) и эхокардиографического исследования (ЭхоКГ) можно с высокой долей вероятности заподозрить наличие у пациента симптомокомплекса Эйзенменгера. Наиболее типичными, хотя и малоспецифичными ЭКГ-признаками являются перегрузка и гипертрофия обоих желудочков (чаще правого), а иногда и замедление атриовентрикулярного проведения по желудочкам. Для окончательного подтверждения диагноза требуется проведение ЭхоКГ и других современных визуализирующих исследований [2].

Единственным методом предупреждения синдрома Эйзенменгера у больных с ВПС является кардиохирургическая операция в младенческом возрасте для закрытия дефекта межжелудочковой, межпредсердной перегородки и устранения аномального отхождения аорты. Своевременно выполненная коррекция порока в раннем детском возрасте приводит к нормализации гемодинамики, улучшению состояния и к практическому выздоровлению ребенка.

При невозможности хирургической коррекции ВПС в дальнейшем у пациента будут прогрессировать необратимые изменения сердечной гемодинамики, сопровождающиеся развитием ЛГ. Для ее предотвращения проводится поддерживающая (оральные антикоагулянты и дезагреганты, диуретики, сердечные гликозиды, оксигенотерапия) и специфическая терапия (блокаторы кальциевых каналов, антагонисты рецепторов эндотелина, ингибиторы фосфодиэстеразы 5-го типа, стимуляторы растворимой гуанилатциклазы, простаноиды, агонисты рецепторов простаглицлина). Из-за сложности терапии ЛАГ и возможного изменения режима приема препаратов необходимо контролировать приверженность пациентов лечению [2, 6].

Важное значение в ведении пациентов с синдромом Эйзенменгера имеет оценка риска ЛАГ. Для комплексной оценки статуса пациентов с ЛАГ исходно и в динамике важно рассматривать клинические признаки, результаты кардиопульмонального нагрузочного теста, биохимические маркеры, гемо-

динамические параметры, данные ЭхоКГ и магнитно-резонансной томографии и т. д. Наиболее важные факторы для оценки прогноза — сердечный выброс, давление в правом предсердии, а также насыщение кислородом венозной крови. К основным лабораторным тестам относятся общий анализ крови, определение уровня креатинина, глюкозы, натрия, калия, билирубина, мозгового натрийуретического пептида (BNP/NT-proBNP), показателей международного нормализованного отношения (МНО), аспаратаминотрансферазы (АСТ) и аланинаминотрансферазы (АЛТ), а также тест на цитидинмонофосфат [2, 7].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Рассмотрим особенности тактики ведения пациента с синдромом Эйзенменгера на фоне высокой ЛАГ, ассоциированной с некорригированным ВПС.

В работе использованы данные обследования пациентки 68 лет, находившейся на лечении в ГБУЗ АО «Архангельская областная клиническая больница» (АОКБ).

Пациентка Е., 68 лет (28.08.1954 г. р.), госпитализирована в кардиологическое отделение АОКБ по направлению кардиолога в связи с декомпенсацией хронической сердечной недостаточности (ХСН).

Из анамнеза известно, что больная с детства отставала в физическом развитии. В возрасте 1 года был диагностирован ВПС, который не был корригирован в связи с недостатком веса. В 13 лет родителям пациентки повторно предложили операцию по коррекции ВПС, однако они отказались от нее. Ранее работала учителем в школе на 0,25 ставки, в настоящее время не работает, является инвалидом II группы с января 1980 г., инвалидом I группы — с 2020 г. Вредных привычек нет. Наследственность не отягощена.

В возрасте 21 года пациентка отметила ухудшение течения ХСН по левожелудочковому типу в виде нарастания одышки и утомляемости.

Получала терапию, рекомендованную на тот момент для лечения больных ХСН (дигоксин, нитраты, диуретики). В 26 лет самостоятельно обратилась в клинику Военно-медицинской академии им. С. М. Кирова в Санкт-Петербурге. Диагностирован синдром Эйзенменгера, аневризма легочной артерии, оперативное лечение не показано. Первый эпизод легочного кровотечения случился в 35 лет, купирован вазодилататорами, в 41 год — эпизоды легочного кровотечения на фоне высокой ЛГ, терапия была дополнена ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл), блокатором кальциевых каналов (исрадипин).

С 49 лет у пациентки наблюдалось нарастание правожелудочковой СН. Примерно с 50-летнего возраста отмечает осиплость голоса, диагностирован паралич возвратного нерва на фоне дилатации, а в дальнейшем аневризмы легочной артерии — ЛА (по данным ЭхоКГ ствол ЛА расширен до 50 мм). Через 10 лет появились нарушения ритма сердца в виде пароксизмов наджелудочковой тахикардии (НЖТ), желудочковой экстрасистолии высоких градаций, пробежки желудочковой тахикардии. Как препарат выбора антиаритмической терапии, учитывая тяжелую ХСН, назначен амиодарон.

Более 30 лет пациентка госпитализируется в кардиологическое отделение АОКБ в связи с декомпенсацией ХСН. Более 15 лет находится на эпизодическом лечении кислородотерапией (барокамера в АОКБ) с положительным клиническим эффектом. На данный момент с октября 2015 г. использует портативный концентратор кислорода. В течение двух лет у пациентки наблюдается прогрессирование ХСН до функционального класса (ФК) III-IV: нарастание одышки при минимальной нагрузке и в покое, с декомпенсацией до 4-5 раз в год, кровохарканьем.

Объективный статус при поступлении: состояние стабильное, средней степени тяжести. Выраженный акроцианоз. Снижение тургора и толщины кожного покрова. Мышечная гипотония. Трофические изменения и сухость кожного покрова. Гиперпигментация до уровня средней трети голени. Варикозные вены голени, стоп. Набухание яремных вен. Пониженного питания. Рост — 161 см, вес — 45 кг. Индекс массы тела (ИМТ) — 17 кг/м². Искривление позвоночника: S-образный сколиоз 2-й степени, сердечный горб. Участие сердца расширены во все стороны на 1-2 см. Грубый систоло-диастолический «машинный» шум по всей поверхности грудной клетки, максимально — вдоль грудины слева с 3-го по 5-е межреберье. Ритм неправильный.

Артериальное давление (АД) на правой и левой руках — 95/60 мм рт. ст. Сатурация в покое — 92%, при нагрузке периферически не определяется, в отсроченном периоде — до 86%. Дыхание проводится во все отделы, жесткое, хрипы единичные влажные в нижних отделах легких. Частота дыхательных движений — 18 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Край печени острый, пальпируется ниже края реберной дуги. Перкуторно — на 5 см ниже края реберной дуги по среднеподмышечной линии. Размеры по Курлову: 13-10-6 см. Селезенка не пальпируется. Отеки стоп и голени до средней трети.

Лабораторно: эритроцитоз (гемоглобин — более 200 г/л, эритроциты — более $6,5 \times 10^{12}$ /л, гематокрит — 65%) с эпизодами скрытого дефицита железа (снижение уровня ферритина, железа сыворотки), значительное повышение МНО венозной крови (9,22) и незначительное при заборе коагулятом (МНО — 1,4), повышение протромбинового времени (84,9 сек) и снижение протромбинового индекса (4,6%), ложная гиперкалиемия до 6,4 ммоль/л в сыворотке крови на фоне вторичного эритроцитоза при заборе с центрифугированием. Липидный спектр — показатель в пределах нормы. В биохимическом исследовании — транзиторное изменение функциональных проб печени на фоне застойной ХСН: АСТ — 59,80 ед/л, АЛТ — 47,50 ед/л, гипопроteinемия — до 63 г/л, гипоальбуминемия — 32 г/л, стойкая гипербилирубинемия — до 54 мкмоль/л, гиперурикемия (мочевая кислота — до 420 мкмоль/л).

На ЭКГ (рис. 1): синусовая аритмия по типу тахибрадиаритмии с частотой сердечных сокращений (ЧСС) — 44-110 ударов в минуту. Электрическая ось сердца резко отклонена вправо. Единичная желудочковая экстрасистола. Полная блокада правой ножки пучка Гиса. Гипертрофия правого желудочка (ПЖ) с систолической перегрузкой.

По результатам ЭхоКГ (комментарии авторов подчеркнуты): дилатация ПЖ до 33 мм, гипертрофия стенки ПЖ — толщина до 14 мм. Аорта на уровне синусов Вальсальвы — 37 мм, в восходящем отделе — 35 мм, стенки утолщены, уплотнены, раскрытие створок аортального клапана — 17 мм, кальциноз аортального клапана I-й степени. Левое предсердие — 35 мм, из апикального доступа незначительная дилатация — 55 × 40 мм. Движение створок митрального клапана — разнонаправленное. Толщина межжелудочковой перегородки (МЖП) — 10 мм, толщина задней стенки ЛЖ — 11 мм.

Движение МЖП парадоксальное (как признак высокого давления в ПЖ и ЛА); конечный систолический размер/конечный диастолический размер 20/30 мм, конечно-систолический объем ЛЖ — 12 мл, конечно-диастолический объем — 36 мл, ударный объем — 24 мл (малые размеры и объемы ЛЖ как признак сдавления левого желудочка правым). Фракция выброса (ФВ) ЛЖ — 65%, ФВ сердца — 35%.

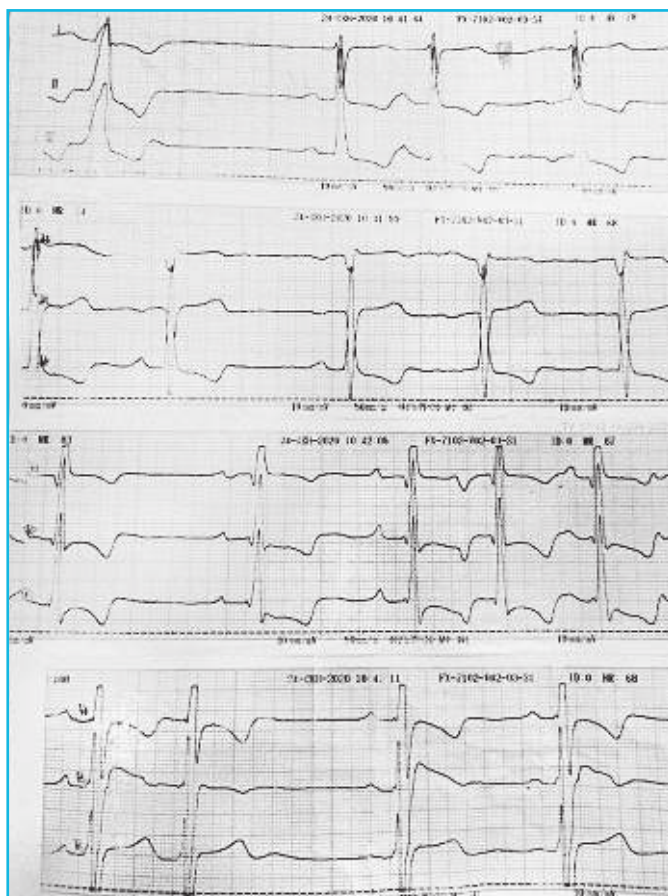


Рис. 1. ЭКГ при поступлении [предоставлено авторами] / ECG on admission [provided by the authors]

Дилатация правого предсердия из апикального доступа: правое предсердие — 59×45 мм. Признаки аневризмы ЛА: ЛА на уровне клапана — 43 мм, ствол — 50 мм, правая ветвь — 29 мм, левая ветвь — 29 мм. Скорость в ЛА — 1,47 м/с, градиент — 8,6 мм рт. ст. Пульмональная регургитация II-III степени: относительная пульмональная недостаточность (ПН) за счет дилатации ЛА.

Непосредственное описание ОАП: в проекции ЛА регистрируется кровоток к датчику диаметром 4 мм, скорость потока — 4,05 м/с, градиент — 67,5 мм рт. ст. Скорость на трикуспидальном клапане — 0,95 м/с, градиент — 3,6 мм рт. ст. Трикуспидальная регургитация II-III степени (относительная или вторичная, за счет дилатации правого желудочка — ПЖ). Скорость трикуспидальной регургитации — 4,73 м/с (более 3,4 м/с — признак высокого риска подтверждения или диагностики ЛГ), градиент — 89,5 мм рт. ст. Расчетное систолическое давление в ЛА — 97,5 мм рт. ст. Скорость на митральном клапане — 0,40 м/с, градиент — 0,6 мм рт. ст. Митральная регургитация I-II ст., градиент регургитации — 39,0 мм рт. ст., *vena contracta* (VC) — 3 мм: вероятно, изначальная незначительная митральная недостаточность прогрессировала до умеренной относительной за счет дилатации левого предсердия. Скорость на аортальном клапане — 1,02 м/с, градиент — 4,2 мм рт. ст. Аортальная регургитация I-й степени, узким потоком. VC — 2 мм (возможно, склеродегенеративного происхождения). Расстояние между листками перикарда: около правых отделов — 7 мм, около левых — 6 мм, около верхушки ЛЖ — 8 мм, за задней стенкой ЛЖ — 5-6 мм.

Общее количество жидкости — около 120 мл, жидкость неоднородна (транзиторные явления гидроперикарда на фоне застойной ХСН). Нижняя полая вена (НПВ) — 27 мм, на высоте вдоха — 23 мм (НПВ более 21 мм и спадение на высоте вдоха менее 50% — вероятный признак высокой ЛГ). Зоны гипокинезии миокарда не выявлены. Спонтанное контрастирование в полости правого предсердия — 1-2 степени: повышен риск тромбоэмболических осложнений (ТЭО).

Заключение: ВПС — ОАП. Гипертрофия ПЖ. Сократимость ПЖ снижена. Сократимость ЛЖ не нарушена. Дилатация правого предсердия легочной аорты и ее ветвей. Трикуспидальная недостаточность 3-1 степени. Высокая ЛГ. Атеросклероз аорты, АК. Аортальная недостаточность 1-й степени. Увеличение количества жидкости в полости перикарда без признаков сдавления сердца.

Рентгенография органов грудной клетки (рис. 2): ВПС, кардиомегалия II степени преимущественно за счет правых отделов сердца, признаки высокой ЛГ и аневризмы ЛА (значительное выбухание контура ЛА — красная линия), застойные явления в легких, эмфизема. Пневмофиброз.

Описание рентгеновской компьютерной томографии органов грудной клетки без контрастного усиления (рис. 3): правосторонний сколиоз. Легкие эмфизематозны. Небольшие участки уплотнений в сегменте S1 и в средней доле правого легкого. Свежих очагово-инфильтративных изменений не видно. Бронхи 1-3 порядка проходимы. Плевральные полости свободные. Преобладание размеров ПЖ над левым (красные линии).

На основании клинических и инструментальных данных установлен клинический диагноз: высокая ЛАГ, ассоциированная с некорригированным ВПС (ОАП). Осложнения: синдром Эйзенменгера. Относительная трикуспидальная недостаточность II-III степени. Аортальная недостаточность I степени. Нарушение ритма сердца по типу неустойчивых пароксизмов НЖТ (от 24.09.2021 г.), политопной, полиморфной желудочковой экстрасистолии (холтеровское мониторирование ЭКГ от октября 2016 г.), пароксизмальной мультифокусной предсердной экстрасистолии. Кардиомегалия 2-й степени. Гипертрофия ПЖ. ХСН III стадии, ФК III-IV, декомпенсация. Приступы сердечной астмы. Кахексия (ИМТ $15,6 \text{ кг/м}^2$). Синдром белковых нарушений. Вторичный

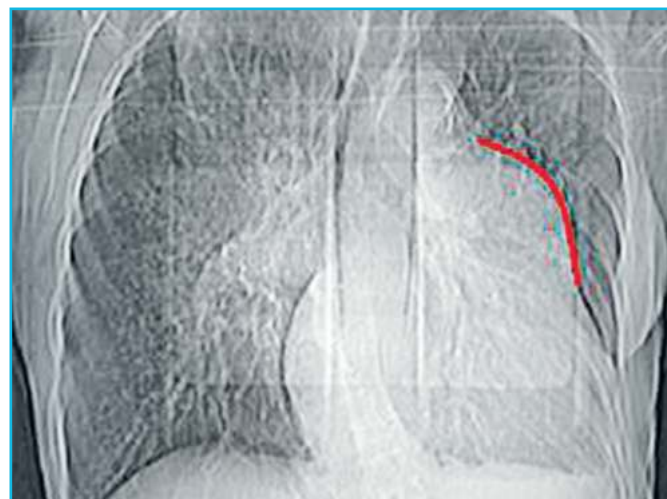


Рис. 2. Рентгенография органов грудной клетки [предоставлено авторами] / Chest X-ray [provided by the authors]



Рис. 3. Рентгеновская компьютерная томография органов грудной клетки [предоставлено авторами] / Chest X-ray computed tomography [provided by the authors]

эритроцитоз, тромбоцитопения. Вторичная тромбофилия. Паралич гортани. ХБП 3а стадии (скорость клубочковой фильтрации — 54 мл/мин/1,73 м²). Кардиальный цирроз печени. Кровохарканье от 22.09.2022–23.09.2022 г.

ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ И ОБСУЖДЕНИЕ

ЛАГ-терапия не назначалась из-за недостаточности базы ВПС с синдромом Эйзенменгера. Препараты для лечения ЛАГ, такие как антагонисты кальциевых каналов, ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5 (силденафил), стимуляторы растворимой гуанилатциклазы, простаноиды, антагонисты рецепторов простагличина, не назначались ввиду отсутствия доказанных положительных эффектов в отношении прогноза при ЛАГ с синдромом Эйзенменгера. Антагонисты рецепторов эндотелина (амбризентан, мацитентан, кроме бозентана) также не назначались из-за недостаточной доказательной базы. Бозентан — единственный препарат, который назначают пациентам с ЛАГ при ВПС, в частности, при синдроме Эйзенменгера [2, 6, 8]. Одним из противопоказаний является повышение уровня трансаминаз, которое отмечается примерно у 10% больных, дозозависимое и часто обратимое после уменьшения дозы или отмены препарата. Наиболее вероятным механизмом такого действия бозентана является дозозависимая конкуренция с желчными солями: это приводит к их задержке в гепатоцитах, что оказывает цитотоксический эффект [2]. В нашем случае невозможно применить данный доказанный препарат из-за кардиального цирроза печени. Поскольку в нашем случае ЛАГ-специфическая терапия у пациентки невозможна, лечение проводится в соответствии с действующими рекомендациями по ведению пациентов с ХСН со сниженной ФВ.

Пациентке назначены:

1. Ингибитор ангиотензинпревращающего фермента фозиноприл (5–10 мг) с коррекцией дозы по уровню АД (при условии отсутствия симптомной гипотонии).
2. Бета-адреноблокатор бисопролол (2,5 мг) с коррекцией дозы под контролем ЧСС (целевые значения — 60–100 ударов в минуту), учитывая низкие параметры размеров ЛЖ и ударного объема ЛЖ за счет его сдавления ПЖ, для поддержания сердечного выброса.

3. Антиаритмический препарат III класса амиодарон (100 мг) с учетом веса и тяжести поражения анатомической структуры сердца и необходимости минимизации побочных эффектов (в анамнезе — амиодарон-индуцированный тиреотоксикоз). Рассматривалось проведение радиочастотной абляции с циркулярной изоляции устьев легочных вен, однако пациентка не настроена на направление в федеральные центры.

4. Диуретики с учетом высокого ФК III–IV ХСН:

- торасемид (10 мг) под контролем снижения веса при застое (минус 200–500 г в сутки) в отличие от левожелудочковой ХСН, где необходимо снижение веса на 500–1000 г в сутки;
- ацетазоламид (250 мг) — 1/4–1/2 таблетки 3 раза в день 2–3 суток 1 раз в 2 недели для преодоления рефрактерности к диуретикам;

- гидрохлортиазид (12,5–25 мг) под контролем калия крови;
- спиронолактон (25 мг) с периодической отменой на фоне ложной гиперкалиемии как основной компонент в лечении ХСН (левожелудочковой, со сниженной ФВ) и препарат для профилактики рефрактерности к диуретикам.

5. Неоднократно поднимался вопрос о назначении антикоагулянтов в связи с фибрилляцией предсердий и высоким риском ТЭО, однако они не назначались из-за рецидивирующих эпизодов легочных кровохарканий и кровотечений. Изначально были назначены антиагреганты (75 мг через день по согласованию с гематологом), но затем их отменили в связи с кардиальным циррозом печени и рецидивами кровотечений (кровохарканий).

6. Длительная постоянная кислородотерапия (рекомендуется больным с ЛАГ в качестве «терапии отчаяния» [8]). Пациентка на портативной кислородотерапии в домашних условиях находится не менее 10–15 часов в сутки.

7. При возникновении легочного кровотечения как проявления высокой ЛГ и на фоне коагулопатии используются:

- 0,4 мг нитроглицерина под язык до 3–5 таблеток (при отсутствии симптомной гипотонии) в горизонтальном положении;
- транексамовая кислота (Транексам);
- при легочном кровотечении рекомендована срочная госпитализация в торакальное отделение с решением вопроса о возможной эмболизации ветвей ЛА.

Хирургическая коррекция дефекта аортолегочной перегородки не рекомендуется при синдроме Эйзенменгера и выраженной ЛГ, которая сопровождается десатурацией, вызванной физической нагрузкой. Также в нашем случае экстракардиальное хирургическое лечение имеет высокий риск интраоперационной летальности и должно проводиться в центрах с опытом хирургического ведения пациентов с ЛАГ [2].

ВЫВОДЫ

Данный клинический случай иллюстрирует сложность ведения пациентов с некорригированным ОАП с синдромом Эйзенменгера, когда оперативное вмешательство не показано, а целью лечения является снижение ЛАГ и профилактика осложнений. **ЛВ**

Вклад авторов:

Габченко Ю. П. — подготовка теоретической части статьи, описание результатов.

Кручинина Е. А. — подготовка теоретической части статьи, описание результатов.

Ишекова М. Ю. — постановка проблемы, разработка концепции статьи, описание результатов и формирование выводов исследования. Петчина И. В. — постановка проблемы, описание результатов и формирование выводов исследования.

Ломтева С. П. — постановка проблемы, описание результатов.

Галашевская Л. А. — постановка проблемы, описание результатов.

Authors' contribution:

Gabchenko Y. P. — preparation of the theoretical part of the article, description of the results.

Kruchinina E. A. — preparation of the theoretical part of the article, description of the results.

Ishekova M. Yu. — problem statement, development of the concept of the article, description of the results and formation of conclusions of the research.

Petchina I. V. — problem statement, description of results and formation of conclusions of the research.

Lomteva S. P. — problem statement, description of results.

Galashevskaya L. A. — problem statement, description of results.

Литература/References

1. Клинические рекомендации. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия — 2020 (03.06.2021). Утверждены Минздравом РФ. Clinical Guidelines. Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension — 2020 (03.06.2021). Approved by the Ministry of Health of the Russian Federation. (In Russ.)
2. Чазова И. Е., Мартынюк Т. В., Валиева З. С. и др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. Евразийский кардиологический журнал. 2020; 1: 78–122. Chazova I. E., Martynyuk T. V., Valieva Z. S., et al. Eurasian clinical guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Evrazijskij kardiologicheskij zhurnal. 2020; 1: 78–122. (In Russ.) DOI: 10.38109/2225-1685-2020-1-78-122.
3. Андреева Е. С. Синдром Эйзенменгера и его отличия от идиопатической легочной гипертензии. Белые цветы. 2020; 1: 565–566. Andreeva E. S. Eisenmenger syndrome and its differences from idiopathic pulmonary hypertension. Belye cvety. 2020; 1: 565–566. (In Russ.)
4. Galie N., Manes A., Palazzini M., et al. Management of Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Systemic-to-Pulmonary Shunts and Eisenmenger's Syndrome. Drugs. 2008; 68: 1049–1066.
5. Diller G. P., Lammers A. E., Oechslin E. Treatment of adults with Eisenmenger syndrome-state of the art in the 21st century: a short overview. Cardiovasc Diagn Ther. 2021; 11 (4): 1190–1199. DOI: 10.21037/cdt-21-135. PMID: 34527543; PMCID: PMC8410485.
6. 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. Bokeriya L. A., Gorbachevskij S. V., Shmalts A. A. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease in adults (clinical guideline). Grudnaya i serdechno-sosudistaya hirurgiya. 2017; 59 (2): 135–147. (In Russ.)
7. Basit H., Wallen T. J., Sergent B. N. Eisenmenger Syndrome. 2022 Jun 7. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan. PMID: 29939577.
8. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S. V., et al., от имени рабочей группы ESC. Рекомендации ESC по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца 2020. Российский кардиологический журнал. 2021; 26 (9): 4738. DOI: 10.15829/1560-4071-2021-4738. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S. V., et al., on behalf of the ESC working group. ESC Recommendations for the management of adult patients with congenital heart disease 2020. Rossijskij kardiologicheskij zhurnal. 2021; 26 (9): 4738. DOI: 10.15829/1560-4071-2021-4738. (In Russ.)

Сведения об авторах:

Габченко Юлия Павловна, студентка 6-го курса лечебного факультета Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования Северный государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации; 163000, Россия, Архангельск, Троицкий просп., 51; Solas.julia@yandex.ru

Кручинина Екатерина Андреевна, студентка 6-го курса лечебного факультета Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования Северный государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации; 163000, Россия, Архангельск, Троицкий просп., 51; cathykru4@gmail.com

Ишекова Маргарита Ювенальевна, к.м.н., ассистент кафедры госпитальной терапии и эндокринологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования Северный государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации; 163000, Россия, Архангельск, Троицкий просп., 51; t.ishekova@yandex.ru

Петчина Ирина Валерьевна, ассистент кафедры госпитальной терапии и эндокринологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования Северный государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации; 163000, Россия, Архангельск, Троицкий просп., 51; кардиолог Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Архангельской области Архангельская областная клиническая больница; 163045, Россия, Архангельск, просп. Ломоносова, 292; i.petchina@yandex.ru

Ломтева Светлана Павловна, кардиолог Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Архангельской области Архангельская областная клиническая больница; 163045, Россия, Архангельск, просп. Ломоносова, 292; svetlanalomteva1968@gmail.com

Галашевская Любовь Андреевна, заведующая кардиологическим отделением Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Архангельской области Архангельская областная клиническая больница; 163045, Россия, Архангельск, просп. Ломоносова, 292; galashevskaya59@mail.ru

Галашевская Любовь Андреевна, заведующая кардиологическим отделением Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Архангельской области Архангельская областная клиническая больница; 163045, Россия, Архангельск, просп. Ломоносова, 292; galashevskaya59@mail.ru

Information about the authors:

Yuliya P. Gabchenko, 6th year student of the Medical Faculty at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Northern State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 51 Troitskiy Ave., Arkhangelsk, 163000, Russia; Solas.julia@yandex.ru

Ekaterina A. Kruchinina, 6th year student of the Faculty of Medicine at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Northern State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 51 Troitskiy Ave., Arkhangelsk, 163000, Russia; cathykru4@gmail.com

Margarita Yu. Ishekova, Cand. of Sci (Med.), Assistant of the Department of Hospital Therapy and Endocrinology at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Northern State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 51 Troitskiy Ave., Arkhangelsk, 163000, Russia; cardiologist of the State Budgetary Health Institution of the Arkhangelsk Region Arkhangelsk Regional Clinical Hospital, 292 Lomonosova Ave., Arkhangelsk, 163045, Russia; m.ishekova@yandex.ru

Irina V. Petchina, Assistant of the Department of Hospital Therapy and Endocrinology at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Northern State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 51 Troitskiy Ave., Arkhangelsk, 163000, Russia; cardiologist of the State Budgetary Health Institution of the Arkhangelsk Region Arkhangelsk Regional Clinical Hospital, 292 Lomonosova Ave., Arkhangelsk, 163045, Russia; i.petchina@yandex.ru

Svetlana P. Lomteva, cardiologist of the State Budgetary Health Institution of the Arkhangelsk Region Arkhangelsk Regional Clinical Hospital, 292 Lomonosova Ave., Arkhangelsk, 163045, Russia; svetlanalomteva1968@gmail.com

Lyubov A. Galashevskaya, Head of the Cardiology Department of the State Budgetary Health Institution of the Arkhangelsk Region Arkhangelsk Regional Clinical Hospital, 292 Lomonosova Ave., Arkhangelsk, 163045, Russia; galashevskaya59@mail.ru

Поступила/Received 20.10.2023

Поступила после рецензирования/Revised 22.11.2023

Принята в печать/Accepted 28.11.2023