

**Федорович В.А., Сыч К.Д.**

## **ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ СИНДРОМА ЭЙЗЕНМЕНГЕРА**

**Научный руководитель: ст. преп. Чепелев С.Н.**

*Кафедра патологической физиологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Синдром Эйзенменгера представляет собой наиболее тяжелую форму легочной артериальной гипертензии, ассоциированную с врожденными пороками сердца.

При врожденных пороках сердца с наличием системно-легочного (слева направо) шунтирования хроническое воздействие на легочную сосудистую сеть повышенного объема кровотока вызывает повреждение эндотелиальных клеток и 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 легочной артериальной гипертензии, и приводят к увеличению сопротивления легочных сосудов и давления в легочной артерии. Развитие синдрома Эйзенменгера свидетельствует о прогрессировании легочной артериальной гипертензии с повышением легочного сосудистого сопротивления до степени, при которой развивается реверсивный (справа налево) или двунаправленный сброс крови, что проявляется диффузным цианозом, артериальной гипоксемией.

Синдром Эйзенменгера, как вариант легочной артериальной гипертензии, встречается в 0,001% общей популяции населения и у 1,1-12,3% пациентов с врожденными пороками сердца. Анализ научных данных современной отечественной и зарубежной литературы свидетельствует о том, что возникновение синдрома Эйзенменгера может быть связано с любым несвоевременно диагностированным врожденным пороком сердца. Считается, что развитие синдрома Эйзенменгера определяется размером системно-легочного шунта, объемом легочного кровотока и локализацией дефекта. Причинами синдрома являются дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, дефект межпредсердной перегородки, паллиативный системно-легочный анастомоз для лечения врожденного порока сердца. По некоторым данным развитие синдрома Эйзенменгера ассоциировано с наличием генетической мутации.

К клиническим проявлениям синдрома относится цианоз, одышка при физической нагрузке, обмороки, боли в груди, отеки. Нарастающая гипоксемия приводит к усилению эритропоэза и мобилизации эритроцитов из депо, что вызывает полицитемию, которая в совокупности с нарушением кровообращения в легочной ткани приводит к ишемическим изменениям и повышению риска развития тромбоэмболических осложнений. При прогрессирующем течении могут развиваться цереброваскулярные осложнения, инфекционный эндокардит, а на поздних стадиях заболевания – полиорганные поражения.

В настоящее время основу медикаментозной терапии легочной артериальной гипертензии составляют специфические препараты (антагонисты эндотелина, ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5, стимуляторы гуанилатциклазы, простаноиды), обладающие вазодилатирующим, цитопротективным, антифиброзным, дезаггрегантным действием. У некоторых пациентов агрессивная терапия легочными сосудорасширяющими препаратами привела к чистому шунтированию слева направо, что позволило хирургически устранить основной порок сердца и значительно снизить среднее давление в легочной артерии.

Таким образом, синдром Эйзенменгера – это мультисистемное заболевание, связанное со значительной заболеваемостью и смертностью. Вместе с тем, благодаря своевременной диагностике и коррекции пороков в младенчестве или в раннем детском возрасте, в настоящее время заболеваемость синдромом Эйзенменгера значительно снижается, а проводимая специфическая терапия позволяет улучшить клиническую симптоматику и прогноз.