**Ташова Свiтлана Петрiвна. Синдром Ейзенменгера:клiнiчний перебiг,морфо-функцiональний стан серця та результати лiкування при довготривалому спостереженнi. : Дис... канд. наук: 14.01.11 - 2005.**

|  |  |
| --- | --- |
| |  | | --- | | **Ташова С.П. Синдром Ейзенменгера: клінічний перебіг, морфо-функціональний стан серця та результати лікування при довготривалому спостереженні.** – Рукопис.  Дисертація на здобуття наукового ступеню кандидата медичних наук за спеціальністю 14.01.11. – кардіологія. – Інститут кардіології ім. акад. М.Д.Стражеска АМН України, Київ, 2005.  В дисертації наведені результати комплексного вивчення вроджених вад серця (ВВС) зі збільшеним легеневим кровотоком в фазі синдрому Ейзенменгера (СЕ). Вибір і напрямок досліджень визначались частотою розповсюдження цієї патології у дорослих, відсутністю діагностичних критеріїв для хворих терапевтичного профілю, невідомою причиною розвитку СЕ при ВВС і відсутністю розробленої медикаментозної терапії СЕ. Таким чином метою роботи було комплексна оцінка кардіогемодинаміки і морфо-функціонального стану правих і лівих відділів серця в залежності від характеру ВВС, і результатів терапії антагоністами кальцію подовженої дії при 2-річному спостереженні.  Встановлено, що клінічна картина ВВС в фазі СЕ є неспецифічною і обумовлена симптомами високої ЛГ (задишка в 100*%* випадків, запаморочення – в 70,9*%*), гіпертрофією правого шлуночка (за даними ЕКГ – у всіх хворих) з одного боку, та право-лівим скидом (дифузний ціаноз у 76,4*%* випадків, симптом „годинникових скелець” та „барабанних паличок” – у 38,2*%*) з іншого.  Виявлено, що перехресний або зворотний тік крові через шунт спостерігався в спокої у хворих ДМШП в 75*%*, ВАП – в 63,6*%*, ДМПП – тільки в 19*%* випадків. При відсутності цианоза вивчення SaO2 до і після проведення проби з 6-хвилинною ходьбою достовірно знижувалась на 12,6*%* при ВАП, на 13,2*%* при ДМШП і на 13,3*%* при ДМПП, що слід розцінювати, як важливу діагностичну ознаку СЕ.  Діагноз СЕ у хворих ДМПП підтверджується зміною напрямку внутрішньосерцевого шунта справа-наліво зі зниженням SaO2 після навантаження на 13,6*%*, так само, як і у хворих з ДМШП і ВАП.  Отримані в дисертаційній роботі результати доповнюють сучасні наукові дані про участь ЕТ-І, а також цитокінів в прогресуваннi ЛГ, склеротичних змін при СЕ, відкривають нові перспективні для діагностики і оцінки функціонального стану серця у хворих ВВС в фазі СЕ, розширюють можливості терапевтичного лікування цієї категорії хворих.  **Ключеві слова:** вроджені вади серця, синдром Ейзенменгера, ендотелін-І, цитокіни, діагностика, функція міокарда, корінфар-ретард, дилтиазем. | |
| |  | | --- | | У дисертаційній роботі представлене рішення актуальної науково-медичної задачі кардіології – вдосконалення терапевтичного лікування ВВС в фазі СЕ на основі вивчення механізмів прогресування ЛГ і змін морфо-функціонального стану шлуночків серця в ході тривалої терапії антагоністами кальцію.  1. Незалежно від характеру вади, найбільш постійними клінічними проявами синдрому Ейзенменгера у дорослих є задишка без ортопноє (в 100*%*), акцент II тону над легеневою артерією (в 100*%*), центральний цианоз в стані спокою (76,4*%*), “ барабанні палички" і “годинникове скло" (в38,2*%*). При цьому ознаки правошлуночкової недостатності – периферичні набряки і збільшення печінки – відмічаються лише у 51*%* і 18*%* хворих.  2. Для хворих на ВВС в фазі СЕ характерне значне збільшення вмісту в крові прозапальних (ІЛ-1, ІЛ-2, ІЛ-6) і протизапальних (ІЛ-4) цитокінів, яке асоціюється з підвищенням рівня ендотеліна-І і свідчить про значення системного запалення і активацію ендотелія при цій патології.  3. У всіх хворих синдромом Ейзенменгера, незалежно від характеру ВВС (ДМШП, ВАП, ДМПП), спостерігається помірна систолічна дисфункція правого шлуночку, яка супроводжується його дилятацією і зниженням швидкісних показників у виносному тракті в фазу вигнання, а також зменшенням спадіння нижньої порожнистої вени на вдиху. У той же час компенсаторні можливості міокарду правого шлуночка досить великі, про що свідчать мала вираженість збільшення правого передсердя (на 15*%* в порівнянні зі здоровими), діаметра нижньої порожнистої вени (на 31*%*), а також помірне зниження толерантності до фізичних навантажень за даними проби з 6-хвилинною ходьбою відповідно I-II ФК NYHA у 50,9*%* хворих.  4. Для всіх хворих СЕ характерна початкова систолічна дисфункція лівого шлуночка, що супроводжується зниженням ударного і серцевого індексів (внаслідок зменшення КДІ і, в меншому ступені, показників скоротливості в фазу вигнання (ФВ, Vmax, АССmах). Останнє, очевидно, зумовлене міжшлуночковою взаємодією, гіпоксемією і тканинною гіпоксією, що призводить до дистрофічних змін в міокарді.  5. Виявлена діастолічна дисфункція правого і лівого шлуночків у хворих з СЕ, незважаючи на різні умови перед- і післянавантаження шлуночків, носить однонаправлений характер і відповідає гіпертрофічному (релаксаційному) типу, що, ймовірно, зумовлено її вторинним характером по відношенню до порушення скоротливості міокарда.  6. Для хворих ДМПП з СЕ характерний більш пізній, ніж при ДМШП і ВАП, його розвиток, менш високий систолічний тиск в ЛА (74,9±5,8 мм рт.ст. в порівнянні з 93,2±6,1 мм.рт.ст.) наявність невеликого ліво-правого скиду крові в спокої з відсутністю цианозу в спокої у 62,5*%* випадків, більш висока SaО2 (91,5±5,8*%* в порівнянні з 78,4±3,5*%*). Діагноз СЕ у цих хворих підтверджується появою внутрішньосерцевого шунта справа – наліво або збільшенням його величини після фізичного навантаження зі зниженням Sa О2 на 13,6*%*, так само як у хворих ДМШП і ВАП.  7. Тривала (протягом 2 років) терапія хворих на ВВС в фазі СЕ антагоністами кальцію – дилтіаземом і ретардними формами ніфедипіна в максимально переносимих дозах (в середньому відповідно 324 мг і 55 мг на добу) сприяє збільшенню толерантності до фізичного навантаження, зменшенню вираженості ЛГ (на 8,7*%* для дилтіазема і 9,7*%* для ніфедипіна, р<0,05), систолічної і діастолічної дисфункції ПШ і ЛШ при негативній динаміці цих показників у пацієнтів, що не лікувалися. За вираженістю позитивного клінічного і гемодинамічного ефектів терапія дилтіаземом і ретардними формами ніфедипіна достовірно не відрізняється.  **Практичні рекомендації**  1. З урахуванням відсутності у хворих ДМПП в фазі СЕ в стані спокою 100*%*-вої ЛГ і цианозу (тільки в 62,5*%*) і наявністю невеликого ліво-правого шунта крові, запідозрити СЕ в цьому випадку дозволяє підвищення СТЛА в спокої >50 мм.рт.ст. (в 75,0*%*), збільшення ДНПВ 2 см (в 81,3*%*) і зниження її спадіння на вдиху 15*%* (в 81,3*%*). Діагностика СЕ при цій ВВС повинна базуватися на зниженні Sa О2 після 6-хвилинної ходьби більш, ніж на 10*%* від вихідного (у 100*%* хворих).  2. У лікуванні хворих ВВС в фазі СЕ доцільно використовувати антагоністи кальцію дилтіазем або ніфедипін-ретард в максимально переносимих дозах, які при тривалому застосуванні сприяють збільшенню толерантності до фізичного навантаження, зниженню систолічного тиску в легеневій артерії і зменшенню систолічної і діастолічної дисфункції ПШ і ЛШ. У зв'язку з однаковою вираженістю клініко-гемодинамічного ефекту цих препаратів при їх виборі рекомендується виходити з ЧСС. | |