

# Врожденный кардиосклероз

Подготовила: Жанболат А.Ж

## ● **Частота**

- Идиопатическая форма болезни -спорадическая, семейные случаи заболевания встречаются крайне редко.

## ● **Пол**

- Врожденный кардиосклероз затрагивает оба пола одинаково.

## ● **Возраст**

- Врожденный кардиосклероз наблюдается в течение первых 3-6 месяцев жизни в 80% случаев. Типичный возраст диагноза - 2-12 месяцев.

# Причины

- Возможные причинные факторы включают внутриматричную вирусную инфекцию (свинка, вирус Коксаки В), постэндокардиальную ишемию, сниженный дренаж лимфатического сосуда сердца и системный дефицит карнитина.
- Известно: семейные формы заболевания, включая X-сцепленную рецессивную, аутосомную и аутосомно-рецессивную формы.
- Установлена мутация гена 04.5 (tafazzin), которая ответственна за семейный X- врожденный кардиосклероз и синдром Барда.
- Полагают, что дилатационный первичный кардиосклероз может быть связан с системным дефицитом карнитина.
- Дилатационная форма врожденного кардиосклероза связана с ВПС и включает следующие пороки: артериальный стеноз, атрезию аорты, коарктацию аорты, дефект межжелудочковой перегородки, аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии.
- Рестрик-тивная форма врожденного кардиосклероза обычно обусловлена синдромом гипоплазии левого сердца.

- Термин «врожденный кардиосклероз» был введен Weinberg и Nimmelfarb в 1943 году.
- Врожденный кардиосклероз относится к явному диффузному уплотнению эндокарда желудочков, что объясняет сердечную недостаточность у младенцев и детей.
- Болезнь может быть **первичной** или **вторичной** к разнообразию врожденных пороков сердца, особенно артериальный стеноз или атрезия.
- Выделяют 2 патологические формы первичного врожденного кардиосклероза: **дилатационный**, который является наиболее общим, и **рестриктивный**. Первичный врожденный кардиосклероз не сочетается с другими кардиальными аномалиями. Вторичный тип связывается с другими врожденными пороками сердца. Врожденный кардиосклероз как причина необъясненной сердечной недостаточности в настоящее время рассматривается очень редко.

## ● **Патофизиология.**

- Врожденный кардиосклероз характеризуется диффузным эндокардиальным уплотнением и миокардиальной дисфункцией. Эндокардиальное уплотнение вызвано постоянным и увеличивающимся растяжением стенок желудочков и вторичной регургитацией крови при недостаточности митрального клапана; однако изменения прогрессируют с возрастом.
- Болезнь является спорадической, но были отмечены и семейные случаи, которые составляют около 10%.
- Имеются данные, что **вирусная этиология (вирус Коксаки В)** включает сходные клинические проявления с хроническим миокардитом и может быть ответственна за возникновение врожденного кардиосклероза. Дилатационная форма врожденного кардиосклероза характеризуется заметно увеличенным шаровидным сердцем, главным образом вовлекая левый желудочек и левое предсердие. Эндокард выглядит непрозрачным, молочно белом, утолщенном приблизительно на 1-2 мм. Уплотнение больше всего отмечается в пути оттока.

- Также происходят фиброз папиллярных мышц, укорочение сухожильных хорд. Приблизительно у 50% пациентов происходят фиброз и уплотнение митральных и артериальных клапанов, что приводит к их деформации и/или клапанной регургитации и стенозу.
- Рестриктивный тип первичного врожденного кардиосклероза проявляется гипопластическим левым желудочком. Правые и левые предсердия и правый желудочек заметно увеличены и гипертрофированы с минимальным эндокардиальным склерозом. Высказано предположение, что врожденный склероз у плода в дальнейшем трансформируется в рестриктивную форму.
- Вторичный врожденный кардит может быть результатом фиброэластического уплотнения при различных ВПС, связанных с гипоксемией субаортальных структур.

## ● Анамнез, клиническая симптоматика

### ● Симптомы:

- • Трудности при кормлении.
- • Чрезмерное потоотделение.
- • Одышка.
- • Задержка развития.
- • Шумное дыхание:
  - начало может быть настолько острым, что производит кардиогенный шок и внезапную смерть;
  - приблизительно 20% пациентов имеют историю частых или недавних респираторных инфекций пути;
  - эпизоды тяжелой внезапной боли в животе могут указать на коронарную недостаточность;
  - рестриктивная форма врожденного кардиосклероза напоминает таковую при обструктивной форме сердечной недостаточности.
- Физикальные данные:
  - • Врожденный кардиосклероз проявляется в классической форме сердечной недостаточности.
  - • Тахипноэ с хрюкающим дыханием и втяжением уступчивых мест грудной клетки, экспираторный стридор или хрипы в основаниях легкого являются общими.

## ● **Во время осмотра определяются:**

- бледность;
- периферический цианоз;
- лихорадка;
- лейкоцитоз;
- анемия;
- высыпания на коже.
- • Тромбоэмболические эпизоды: могут вести к внезапной смерти, инфаркту миокарда, цереброваскулярным событиям или легочной эмболии.

## ● **Обычные физикальные результаты следующие:**

- кардиомегалия с ведущими к обмороку первыми и вторыми сердечными звуками, ритм галопа со слышимым третьим сердечным звуком, апикальный пансистолический шум регургитации крови при недостаточности митрального клапана и гепа-тоспленомегалия;
- клинически поддающийся обнаружению плевральный или выпоты в полость перикарда являются редкими.



## ● **Инструментальная диагностика**

### ● **Рентгенография грудной клетки:**

- • Кардиомегалия и кардиоторакальное (КТ) отношение превышает 0,65.
- • Кардиальное расширение присутствует у некото-рых пациентов от рождения. В других случаях сердечный размер нормален в течение первых нескольких недель и месяцев жизни, но КТ впоследствии расширяется.
- • Форма кардиального силуэта обтчно является шаровидной.
- • Характерен легочный венозный застой.
- • Может быть ателектаз левой нижней доли, вторич -ный к расширенному левому предсердию (25% пациентов).

### ● **Эхокардиография:**

- • Увеличение левого предсердия и левого желудочка.
- • Снижение экскурсии септальной и задней стенки левого желудочка.
- • Сниженная фракция изгнания (EF).
- • Смещение митрального клапана к задней стенке левого желудочка (т.н. «рыбий рот»).
- • Плотный эхосигнал по эндокарду левого желудочка (диагностический критерий).
- • Увеличенная эндокардиальная яркость эхосигнала и шаровидная форма левого желудочка.
- • Различная степень регургитации крови при недостаточности митрального клапана.

## ● **Электрокардиограмма:**

- • Высокие R зубцы в левых грудных отведениях.
- • Глубокие Q зубцы в левых грудных отведениях.
- • Инверсия T зубцов в левых грудных отведениях.
- • Результаты изображают LV гипертрофий (> 75% пациентов).
- • На первых неделях жизни преобладает отклонение электрической оси сердца вправо с признаками правожелудочковой гипертрофии.
- • У пациентов, которые остаются в живых в течение длительного периода, развиваются легочная артериальная гипертензия и бивентрикулярная гипертрофия.
- • Обычно имеет место левопредсердная, правопредсердная или биатриальная гипертрофия.
- • Часто регистрируются феномен WPW, блокада левой ножки пучка Гиса, различные варианты желудочковых и предсердных эктопий.
- • Иногда регистрируется картина инфаркта, указывающая на обширный миокардиальный фиброз и некроз.
- • 24-часовая ЭКГ полезна в документации отсутствия четкого биологического ритма.
- Катетеризация:
  - • В сердечных камерах и легочной артерии повышенные показатели подавления. Обычно систолическое давление легочной артерии не больше чем 50% системного давления, за исключением рестриктивного типа и у выживших больных с дилатационным типом. Отмеченная легочная артериальная гипертензия может быть замечена у детей стар -шего возраста.

# Гистологические данные

- Эндомиокардиальная биопсия показывает прорастание в эндокард и субэндокард фиброэластической ткани, гиперплазию ее компонентов, особенно коллагена и эластина. Основной миокард не поражен.

## **Лечение**

- Симптоматическое заключается в коррекции сердечной недостаточности: проводится длительное назначение сердечных гликозидов и мочегонных средств.

## ***Хирургическая коррекция***

- Талькаж перикарда и протезирование митрального клапана не оказывают положительного действия.
- В терминальной стадии единственным выходом является трансплантация сердца.

## **Прогноз**

- Прогноз неблагоприятный.

