# АО “МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ АСТАНА” КАФЕДРА ОБЩЕЙ ВРАЧЕБНОЙ ПРАКТИКИ ИНТЕРНАТУРЫ

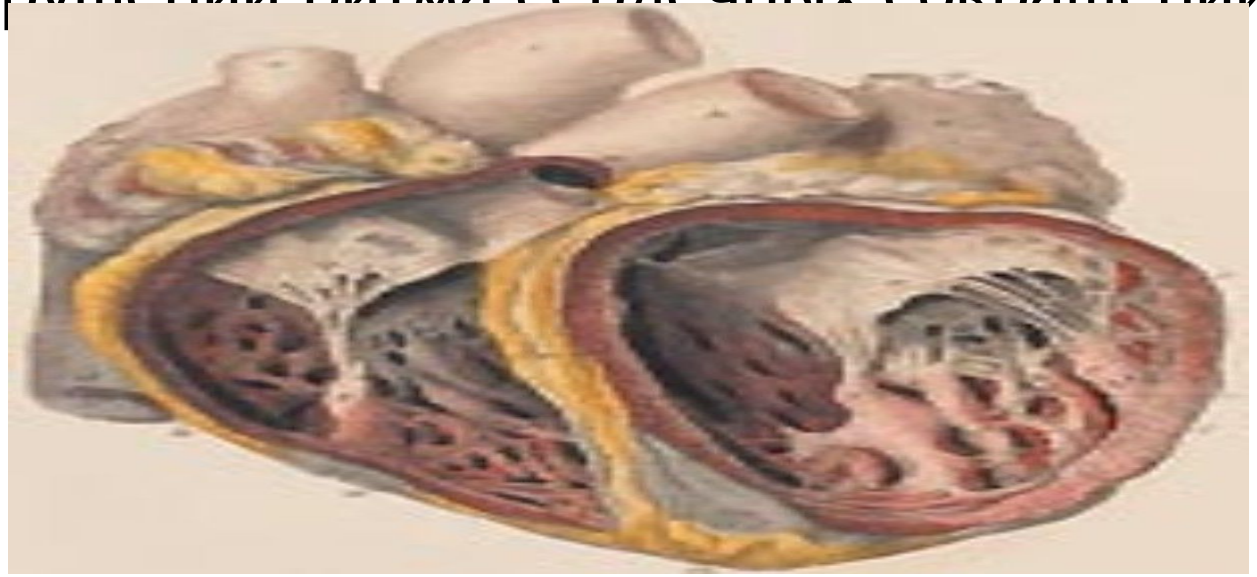
## Эндокардиальный фиброэластоз

Подготовила:Капбасова А.Т

Приняла:Жумамбаева Р.М

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- Эндокардиальный фиброэластоз (ЭФЭ) - это диффузное утолщение эндокарда одной или более сердечных камер, образуемое коллагеновой либо эластической тканью.
- Поражение может быть изолированным или сочетаться с другими врожденными пороками сердца (ВПС), являясь причиной нарушений ритма сердечных сокращений.



# ЭТИОЛОГИЯ ЭНДОКАРДИАЛЬНОГО ФИБРОЗА:

- Определяют первичный и вторичный ЭФ:
- при первичном эндокардиальном фиброзе выявить очевидные этиологические факторы невозможно;
- при вторичном эндокардиальном фиброзе у ребенка наблюдаются симптомы обструктивного типа ВПС левых отделов сердца, а именно, атрезия или стеноз аорты, гипоплазия ЛЖ, коарктация аорты.
- Генез заболевания до сих пор не выяснен.
- К допустимым этиологическим факторам отводятся: перенесенный во внутриутробном периоде инфекционный или воспалительный процесс, нарушение развития эндокарда или его малое кровоснабжение.
- Также эндокардиальный фиброз может индуцироваться гипоксическими и генетическими факторами.
- В большинстве случаев образование ЭФ может быть результатом кровоизлияния в миокард, что приводит к последующей дилатации полости левого желудочка.
- Эндокардные изменения могут быть определены и первичным поражением миокарда, при котором по причине расширения сердца и растяжения эндокарда происходит пролиферация фиброэластических волокон.

# ЭТИОЛОГИЯ ЭНДОКАРДИАЛЬНОГО ФИБРОЗА:

- Во время патологоанатомического исследования сердце обычно еще существенно увеличено в размерах.
- Полость левого желудочка при вторичных формах ЭФ уменьшена, а при первичном резко расширена.
- Определяется утолщение фиброэластических волокон эндокарда, которое более выражено в левых отделах сердца. Данный процесс передается на клапаны, в особенности на митральный и аортальный.
- Утолщение фиброэластических волокон эндокарда, которые сопровождают трабекулярные синусоиды, определяется микроскопически. Данный процесс вызывает дегенеративные изменения, происходящие в субэндокардиальной области миокарда желудочков с дальнейшим некрозом мышечных волокон в этой области.
- Участие в патологическом процессе клапанов определено их миксоматозной пролиферацией с ростом коллагеновых элементов.

# ГИПЕРПЛАЗИИ ЭЛАСТИЧЕСКОЙ ТКАНИ

- Первичные признаки заболевания могут проявляться вялостью, невозможностью сосание, одышкой, периоральный и диффузным цианозом, симптомами левожелудочковой недостаточности. Расстройства гемодинамики быстро прогрессируют, приобретая признаки рефрактерности к кардиотропной терапии.
- При начальном варианте развития ГЭТ уже с первых часов жизни ребенка может определяться клиническая картина заболевания. Прослушивается ритм галопа, который в области верхушки сердца сочетается с систолическим шумом. В сочетании с угнетением ЦНС происходит нарастание признаков острой сердечной недостаточности.
- Зачастую диагностируется нарушение сердечного ритма. Больные данным заболеванием по внешним данным становятся похожи на детей с пневмонией и сепсисом.

# Клинические проявления гиперплазии эластической ткани

- Второй вариант течения ГЭТ происходит до 6 месячного возраста, и определяется формированием у внешне здорового младенца тяжелой сердечной недостаточности, образованию которой, в большинстве случаев, содействует инфекция дыхательных путей.
- При первичном ГЭТ, ребенок обычно находится в критическом состоянии. У него возникает кашель, одышка, и анорексия. Цианоз обнаруживается редко, он возникает в терминальной стадии заболевания.
- В системе яремных вен повышается давление, существенно увеличивается в размерах печень, возникают отеки конечностей, в районе крестца или лица. Влажные хрипы различного калибра прослушиваются в легких, их появление вызвано застоем в сосудах малого круга кровообращения крови. Также увеличиваются перкуторные размеры сердца. Зачастую выслушиваются шумы недостаточности митрального клапана.

# ДИАГНОСТИКА ПРЕНАТАЛЬНОГО ФИБРОЭЛАСТОЗА

- Перкуторно границы сердечной тупости могут быть неизменными или несколько смещенными влево. Аускультативно на фоне возрастной или пароксизмальной тахикардии звучность тонов может быть достаточной, а иногда и громче. В ряде случаев возникает эмбриокардия. Важным признаком является отсутствие  шумов над прекардиальным участком и вне ее, что в определенной степени может затруднить диагностику первичного поражения сердца.
- УЗИ помогает выявить пренатальный фиброэластоз еще у зародышей, в возрасте 20 недель гестации.
- Вторичные ультразвуковые исследования плодов демонстрируют плавную эволюцию полости левого желудочка — от ее дилатации до формирования небольшой полости с весьма толстой стенкой.
- При отсутствии у плодов других аномалий развития сердца, данные изменения подтверждаются на аутопсии.

# ДИАГНОСТИКА

- У новорожденных детей с пренатальным фиброэластозом на электрокардиограмме наблюдаются признаки гипертрофии ЛЖ и гемодинамической перегрузки, инверсия зубца Т в I, II, а также в левых прекордиальных отведениях.
- ЭхоКГ обнаруживает дилатацию полости левого желудочка  вместе с умеренным утолщением ее стенки, а также с плотным утолщенным эндокардом.
- Увеличение размеров сердца, вплоть до формирования «шаровидного» сердца, наблюдается на рентгенограмме грудной клетки.

# ЛЕЧЕНИЕ ЭНДОКАРДИТА ПЛОДА

- Лечение пренатального фиброэластоза нацелено на купирование сердечной недостаточности и на профилактику сопутствующих инфекций.
- Терапия в данном случае носит симптоматический характер, она зависит от уровня нарушений гемодинамики.
- Используется поддерживающее лечение сердечными гликозидами и диуретиками. Сердечные гликозиды применяются длительное время, на протяжении нескольких месяцев или более года.
- Базовое лечение фиброэластоза охватывает пожизненную ГКС, пользование диуретиков, антагонистов кальция и альдостерона.
- Хирургическое вмешательство, направленное на эндокардектомию, сегодня не нашло широкого применения.

# ЗАКЛЮЧЕНИЕ

- Заболевание имеет тяжелое прогрессирующее течение и заканчивается смертью от нарастающей недостаточности кровообращения у новорожденных и детей раннего возраста.
- Прогноз эндокардита плода зависит от времени появления свойственной клинической картины.
- Чем раньше обнаруживаются признаки фиброэластоза, тем основательнее прогноз.
- Прогноз является неблагоприятным, если симптомы сердечной недостаточности обнаруживаются в первые дни жизни.
- При сочетании ФЭ с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы и клапанными пороками сердца,  дети умирают в первых месяцах жизни.