

ID: 2018-09-6-T-18507

Тезис

Гордиенко У.А., Сафронов А.Д.

Фиброэластоз эндокарда и перспектива его лечения

ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра патологической анатомии

Научный руководитель: к.м.н. Воронцова С.А.

Актуальность. Фиброэластоз эндокарда (ФЭ) – разновидность неинфекционной фетопатии - является достаточно тяжёлой патологией, к тому же часто сочетается с другими аномалиями ССС, диагностика которых на сегодняшний день стала более совершенной. Именно поэтому необходимо проводить скрининг и мониторинг всех новорождённых с патологиями ССС. Частота ФЭ составляет 1:70000 новорожденных.

Цель: изучить и проанализировать литературные данные для выявления методов лечения данной патологии.

Анализ позволил выявить роль воспалительного и инфекционного процессов, что приводит к нарушению развития эндокарда и недостаточности его кровоснабжения. Большое значение в нарушении тканевого морфогенеза имеет гипоксия и генетический фактор: аутоиммунные процессы и коллагеновые заболевания.

В результате нарушения тканевого морфогенеза сердце увеличивается в 2,5-4 раза по сравнению с нормой за счет значительной гипертрофии преимущественно левого желудочка (ЛЖ), эндокард его резко утолщается, беловато-желтого цвета. Однако эндокард и других отделов сердца может также поражаться. В половине случаев отмечаются утолщение и деформация митрального и аортального клапанов. Иногда ФЭ комбинируется с врождёнными пороками сосудов, чаще с коарктацией аорты. Всё указанное выше способствует снижению сократительной способности миокарда.

УЗИ позволяет диагностировать ФЭ еще у плодов в возрасте 20 недель гестации. Повторные УЗИ плодов показывают постепенную эволюцию полости ЛЖ — от ее дилатации до образования маленькой полости с очень толстой стенкой. Такие изменения подтверждаются на аутопсии при отсутствии у плодов других аномалий развития сердца.

Лечение направлено на купирование сердечной недостаточности и профилактику сопутствующих инфекций. Терапия носит симптоматический характер и зависит от степени нарушений гемодинамики. Применяется поддерживающая терапия сердечными гликозидами и диуретиками. Применение сердечных гликозидов длительное, в течение нескольких месяцев, иногда и более года, что может вести к уменьшению степени утолщения эндокарда.

Большинство новорожденных с явлениями острой застойной сердечной недостаточности при ФЭ погибают. У детей с хроническим течением ФЭ смертность составляет 30-40% вследствие рефрактерной сердечной недостаточности.

Наиболее перспективным является оперативное вмешательство по пересадке сердца. Однако законодательная база в настоящее время в этом направлении не разработана.

Ключевые слова: фиброэластоз эндокарда