

*Корякин Егор Сергеевич*  
*Студент, лечебный факультет,*  
*Пермский Государственный Медицинский Университет им. ак. Е.А.*

*Вагнера*  
*РФ, г. Пермь*

*Брацун Анастасия Дмитриевна*  
*Студент, лечебный факультет,*  
*Пермский Государственный Медицинский Университет им. ак. Е.А.*

*Вагнера*  
*РФ, г. Пермь*

## **ЭНДОМИОКАРДИАЛЬНЫЙ ФИБРОЗ И ЕГО ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

**Аннотация:** Эндомиокардиальный фиброз характеризуется прогрессирующим рубцеванием и утолщением эндокарда желудочков, что приводит к рестриктивной кардиомиопатии. Распространённость этого заболевания выше в тропических и субтропических странах, где часто встречаются паразитарные болезни.

**Ключевые слова:** эндомиокардиальный фиброз, атриовентрикулярные клапаны, подклапанный аппарат.

**Abstract:** Endomyocardial fibrosis is characterized by progressive scarring and thickening of ventricular endocardium, leading to restrictive cardiomyopathy. The prevalence of this disease is higher in tropical and subtropical countries, where parasitic diseases are frequent.

**Key words:** endomyocardial fibrosis, atrioventricular valves, subclavian apparatus.

Эндомиокардиальный фиброз также может наблюдаться в странах с континентальным климатом, где данный фиброз сочетается с гиперэозинофилией как частью синдрома Лёффлера. [3] Болезнь может поражать левый желудочек (30%), правый желудочек (10%) или оба желудочка (60%).

Толстый фиброзный слой с вкраплениями тромбов прочно фиксирован к эндокарду желудочков. Обычно фиброз начинается с поражения миокарда в области верхушки сердца, затем распространяется на отточные отделы и атриовентрикулярные клапаны, вовлекая сначала папиллярные мышцы и сухожильные хорды, а затем – створки и фиброзные кольца. Наиболее распространёнными последствиями данного заболевания являются облитерация желудочков, ограниченное наполнение в диастолу и дисфункция атриовентрикулярных клапанов. [2]

Клиника заболевания обусловлена выраженным уменьшением диастолического объёма желудочков с прогрессированием отёка лёгких, появлением периферических отёков и гепатомегалии. На более поздней стадии болезни присоединяется митральная и/ или трикуспидальная регургитация.

При эхокардиографии визуализируются выраженные дилатация левого, правого или обоих предсердий, облитерация верхушки и утолщение эндокарда желудочков. Наиболее распространённым механизмом регургитации на атриовентрикулярных клапанах является ограниченное движение створок в диастолу (дисфункция типа IIIa). Задняя створка митрального клапана и септальная створка трикуспидального клапана обычно утолщаются и подвергаются фиброзу. Процесс также может поражать подклапанный аппарат, результатом является спаяние сухожильных хорд, утолщение и фиброз папиллярных мышц. Иногда наблюдается пролапс передней створки (дисфункция типа II) вследствие удлинения сухожильной хорды. Вторичным

поражением у пациентов с эндомикардиальным фиброзом является значительная дилатация фиброзных колец атриовентрикулярных клапанов.

При катетеризации полостей сердца у пациентов с обширным поражением правых отделов сердца выявляют ограниченное наполнение желудочков в диастолу с резким снижением давления в правом предсердии, правом желудочке и легочной артерии, а у пациентов с поражением левых отделов сердца – повышенное конечно-диастолическое давление в левом желудочке и легочную гипертензию.

При ангиографии левого желудочка обычно выявляют дефект наполнения в области верхушки.

При магнитно-резонансной томографии эндомикардиальный фиброз характеризуется диффузным и интенсивным поражением эндокарда желудочков.

Гистологическое исследование подтверждает значительное фиброзное утолщение эндокарда с инвазией соединительной ткани в подлежащий миокард. По мере развития заболевания отмечается кальцификация рубцовой ткани. Кроме того, на поверхности фиброзно изменённого миокарда могут образовываться тромбы. [1,2,3]

**Хирургическое лечение.** В 1971 г. Ch. Dubost впервые предложил хирургическое лечение эндомикардиального фиброза. Цель операции заключалась в том, чтобы увеличить размер и сократительную способность левого желудочка и восстановить функцию митрального клапана, если она нарушена. В зависимости от распространения фиброза возможны следующие два подхода. [4]

**Эндомикардиальный фиброз с поражением желудочков до уровня клапана.** В это ситуации для устранения фиброза прибегают к эндокардэктомии желудочков. Через отверстие клапана видна фиброзная ткань, занимающая область верхушки и приточного отдела, часто на поверхности этой ткани присутствуют тромбы и кальцификаты. Рубцовый

процесс доходит до основания или тела папиллярных мышц, но не затрагивает сухожильные хорды и ткань створок. Диссекцию начинают с целью отслоения фиброзной ткани от миокарда. Утолщённый и изменённый эндокард отслаивают по направлению к верхушке, где его адгезия к миокарду наибольшая. При диссекции следует отставить как можно больше здоровой ткани миокарда, а также осуществлять манипуляцию осторожно, чтобы не перфорировать стенку желудочка. После удаления фиброзной ткани хирург должен удалить эндокард до уровня фиброзного кольца и отточного отдела, чтобы предотвратить дальнейшее распространение фиброза. [4]

### **Эндомиокардиальный фиброз с поражением желудочков и клапанов.**

В данной ситуации нативный клапан часто можно сохранить, если ткань створок не изменена. Обычно фиброзная ткань распространяется до фиброзного кольца, и её удаление облегчается временным отсечением задней створки от фиброзного кольца. Это обеспечивает прямой доступ к фиброзной ткани и подклапанному аппарату, который может быть легко освобождён от неё. Непрерывность между задней створкой и фиброзным кольцом восстанавливают либо путём фиксации створки к месту её прикрепления из аутоперикарда, обработанной глутаральдегидом. Высота реконструктивной задней створки должна составлять приблизительно 20 мм. В случае дисфункции передней створки дисфункцию устраняют транспозицией промежуточных сухожильных хорд или имплантацией искусственных хорд. Ремоделирующую аннулопластику опорным кольцом выполняют во всех случаях, поскольку фиброзное кольцо часто расширяется и может деформироваться после резекции поражённого эндокарда.

Если заболевание поражает правые отделы сердца, рекомендуют оставить тонкий слой фиброзной ткани в области расположения проводящей системы сердца, чтобы избежать послеоперационной атриовентрикулярной блокады. Даже если во время дооперационного обследования выясняется, что заболевание ограничено полостью левого желудочка, все равно следует

скрупулёзно исследовать правый желудочек. Очень редко фиброз начинается с верхушки сердца и бывает настолько выражен, что необходимо иссечение фиброзной ткани. При отсутствии фиброза в области трикуспидального клапана следует изменить фиброзное кольцо. Если фиброзное кольцо клапан на один размер больше размера передней и задней створок, определённого сайзером, необходимо имплантировать опорное кольцо.

Если у пациентов с прогрессирующим поражением клапана реконструкцию выполнить невозможно, клапан нужно протезировать. [2,3]

В послеоперационном периоде следует тщательно контролировать уровень эозинофилов и лечить гиперэозинофилию, а также обследовать пациента на наличие паразитов, чтобы избежать рецидива фиброза. Учитывая превосходные долгосрочные результаты хирургического иссечения эндомиокардиального фиброза, целесообразно провести вмешательство как можно раньше, до вовлечения в процесс клапана, то есть, как только диагноз будет установлен и выявлен фиброз в области верхушки. [4]

Клинические результаты. Из-за редкости этого заболевания наблюдений его немного, а его адекватное лечение позволяет вылечить пациентов.

Результаты исследования D. Metras и соавт. показали, что ни у одного пациента, кому была проведена полная эндокардэктомия, рецидива эндомиокардиального фиброза не наблюдалось.

В других исследованиях у 12 пациентов, перенёсших хирургическое вмешательство в период с 2007 по 2010 г., атриовентрикулярные клапаны были реконструированы доступом через временно отсечённую заднюю створку. Все пациенты выжили, рецидивов фиброза у них не было. [1]

### **Список литературы:**

1. Endomyocardial Fibrosis: Diagnosis and Management// Khalil SI// Dove Press – 2020 – С. 1-9.

2. Endomyocardial Fibrosis// Ali A Sovari, Henry H Ooi // Medscape – 2020 – С. 27-31.
3. Endomyocardial Fibrosis// Karan Bhatti; Manav Bandlamudi; Juan Lopez-Mattei// NCBI – 2020 – С. 329- 335.
4. A case report of a 40-year-old woman with endomyocardial fibrosis in a non-tropical area: from initial presentation to high urgent heart transplantation// Gernot Wagner, Markus Haumer, Gerhard Poelzl, Dominik Wiedemann// BMC Cardiovascular Disorders – 2019 – С. 302-308.