

DOI: <https://doi.org/10.51922/1818-426X.2022.4.133>

В. А. Шостак<sup>2</sup>, Е. В. Дегтярева<sup>2</sup>, И. А. Логинова<sup>1</sup>,  
С. А. Павлюкова<sup>1</sup>, А. Б. Сущевский<sup>2</sup>, В. Л. Чавлытко<sup>2</sup>

## РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ЭНДОКАРДИАЛЬНОГО ФИБРОЭЛАСТОЗА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

УО «Белорусский государственный медицинский университет»<sup>1</sup>  
УЗ «5-я городская клиническая больница» г. Минска<sup>2</sup>

Эндокардиальный фиброэластоз (ЭФ) является одной из редких и малоизученных проблем детской кардиологии. Несмотря на то, что заболевание описано почти 80 лет назад, проблема ЭФ остается нерешенной в педиатрии. Это обусловлено недостаточной изученностью этиопатогенеза, сложностью пренатальной и неонатальной диагностики. До недавнего времени основной причиной ЭФ считали трансплацентарные вирусные инфекции, обуславливающие развитие раннего врожденного кардита, и, как следствие, кардиомиопатию с преобладанием фибросклеротических процессов. В настоящее время определенное место в генезе ЭФ отводится генетическим факторам. Таким образом, ЭФ можно рассматривать как вариант кардиомиопатии, причиной которой является любой кардиальный стресс. В настоящей статье авторами рассмотрены вопросы эпидемиологии и этиологии заболевания, современные методы диагностики этой патологии, в том числе и антенатальной диагностики, а также представлен клинический случай собственного наблюдения ЭФ у новорожденного ребенка.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликтов интересов.

**Ключевые слова:** эндокардиальный фиброэластоз, новорожденные, диагностика, лечение.

V. A. Shostak, E. V. Degtyareva, S. A. Pavlukova, I. A. Loginova,  
A. B. Sushchevski, V. L. Chavlytko

### THE RARE CASE OF ENDOCARDIAL FIBROELASTOSIS IN THE NEWBORN

Endocardial fibroelastosis (EF) is one of the rare and under-studied problems of pediatric cardiology. Despite the fact that the disease was described almost 80 years ago, the problem of EF remains unresolved in pediatrics. This is due to the insufficient study of etiopathogenesis, the complexity of prenatal and neonatal diagnostics. Since the mid-twentieth century and until recently, the main cause of EF was considered to be transplacental viral infections caused early congenital carditis, and in a result of which development of cardiomyopathy with a predominance of fibrosclerotic processes. Currently, a certain role in the genesis of EF is given to genetic factors. Thus, EF can be considered as a cardiomyopathy, the cause of which is any cardiac stress. In this article, the authors describe the issues of epidemiology and etiology of the disease, modern methods of diagnosis, including antenatal diagnostics, and also present a clinical case report of EF in a newborn.

Conflict of interest. The authors declare that there are no conflicts of interest.

**Key words:** endocardial fibroelastosis, newborns, diagnosis, treatment.

**Э**ндокардиальный фиброэластоз (ЭФ) – редкое врожденное заболевание сердца у детей, составляет 1–2 % среди всех врожденных пороков сердца и не имеет гендерных раз-

личий. Термин ЭФ был введен Т. Вайтбергом и А. И. Химмельфарбом в 1943 году. Начиная с середины XX века и до недавнего времени основной причиной ЭФ считали трансплацент-

тарные вирусные инфекции, он рассматривался как следствие раннего врожденного кардита, в результате которого развивалась кардиомиопатия с преобладанием фибросклеротических процессов [1, 2].

В настоящее время определенное место в генезе ЭФ отводится генетическим факторам. Так, выявлено наследование ЭФ по X-сцепленному рецессивному, аутосомно-доминантному и аутосомно-рецессивному типам. ЭФ связывают с мутацией гена G4.5 и семейным X-сцепленным типом наследования. Есть мнение об аутоиммунном компоненте плода с присутствием в инфильтрате сердечной мышцы Т-клеток и отложением IgM. Среди идиопатических форм ЭФ семейные случаи составляют около 10 % [2].

В настоящее время ЭФ рассматривается как неспецифическая морфологическая реакция эндомиокарда на любой кардиальный стресс, вызывающий изменение клеток эндокарда или миокарда с переходом их в фибробласты и последующим синтезом коллагена и эластина. Таким образом, миокард одного или нескольких отделов сердца (предсердий, желудочков) утолщается. Морфологически эндотелиальные клетки трансформируются в мезенхимальные. Этот переход обусловлен нарушением регуляции трансформирующего фактора роста сигнальных морфогенетических белков. При ЭФ сердце увеличено в размерах, имеет шаровидную форму, преимущественно, за счет увеличения левых отделов. Визуально эндокард жемчужно-белого цвета, непрозрачный, диффузно утолщенный, «волнистый». Гистологически эндокард состоит из чередующихся многочисленных слоев эластической ткани, разделенных слоями коллагена различной степени выраженности. Этот процесс распространяется и на створки клапанов. Постепенно развивается некроз миокарда желудочков; отложение фибрина на внутренней поверхности утолщенного эндокарда, что предрасполагает к повышенному тромбообразованию [1, 4, 5].

Классификация ЭФ построена с учетом локализация процесса, типа нарушений структуры сердечной мышцы, осложнений, связанных с клапанным аппаратом. Клинические проявления заболевания связаны с появлением сразу после рождения (первый вариант течения) или в первые месяцы жизни ребенка (второй вариант) сердечной недостаточности и ее быстрым

прогрессированием. При первом варианте течения ЭФ проявляется с первых минут жизни, острая сердечная недостаточность может закончиться кардиогенным шоком. Второй вариант появляется на фоне острой респираторной инфекции, в дальнейшем стремительно прогрессирует сердечная недостаточность. В классификации данной патологии учитывают также первичный и вторичный ЭФ. Первичный ЭФ развивается при отсутствии факторов в виде клапанных пороков или других врожденных аномалий сердца. Вторичный ЭФ ассоциируется с тяжелыми пороками развития преимущественно левых отделов сердца обструктивного типа [2, 3].

Диагностика ЭФ начинается преимущественно после рождения. Пренатальная диагностика основывается на данных ультразвукового исследования и доплерометрии плода. Необходимо отметить, что в связи с редкостью данной патологии, ультразвуковые маркеры все еще являются неспецифическими и дискутабельными. Среди ультразвуковых характеристик наиболее значимыми являются гиперэхогенное эндокардиальное утолщение стенок желудочков, субэндокардиальные кальцификаты и снижение миокардиальной контрактильности у плода. В постнатальном периоде при появлении признаков сердечной недостаточности проводят эхокардиографию (кардиомегалия, дилатация полостей левого сердца, снижение сократительной и релаксационной способности миокарда левого желудочка, повреждение клапанов, признаки легочной гипертензии), ЭКГ (признаки гипертрофии и перегрузки левого желудочка), исследуют биохимические маркеры повреждения сердца (КФК, КФК-МВ, тропонин-Т), рентгенологическое исследование (сердце в форме шара или трапеции). Дополнительными методами диагностики является компьютерная томография (степень кальцификации и фиброза желудочков) МРТ-диагностика [1, 2, 6].

Прогноз в отношении жизни и здоровья неблагоприятный. При первом варианте дети погибают сразу после рождения или в течение раннего неонатального периода, при втором – возможно продление жизни до двухлетнего возраста при поддерживающей терапии (сердечные гликозиды, диуретики, ингибиторы АПФ, антикоагулянты). Специфического лечения ЭФ нет [3, 6]. Таким образом, проблема ЭФ остается нерешенной в акушерской и педиатрической практи-

ке. Это обусловлено недостаточной изученностью этиопатогенеза, сложностью пренатальной и неонатальной диагностики.

Авторами статьи предлагается разбор клинического случая диффузного эндокардиально-фиброэластоза у новорожденного ребенка.

Девочка Д. родилась от 2-й беременности 2-х преждевременных родов в сроке 225 дней. 1-я беременность закончилась рождением здорового ребенка (кесарево сечение в 2010 году). Настоящая беременность запланирована, с проведением преконцептивной подготовки. Гестация протекала на фоне острой респираторной инфекции без гипертермии в 16–17 недель, в 24–25 недель осложнилась коронавирусной инфекцией (легкое течение), во втором триместре выявлен кольпит (санирован), отмечались отеки беременной без протеинурии. В 22–23 недели проведена вакцинация первым компонентом VeroCell (без осложнений). Соматический анамнез отягощен наличием аутоиммунного тиреоидита и гипотиреоза, с медикаментозной коррекцией функции щитовидной железы препаратами левотироксина в дозе 125 мкг в сутки.

При проведении скрининговых ультразвуковых исследований плода в 11–12, 20 и 24 недели беременности каких-либо отклонений не установлено. При ультразвуковом исследовании в 29 недель установлены структурные изменения в плаценте, характеризующиеся наличием множественных включений повышенной эхогенности. В сроке гестации 32 недели (225 дней) направлена в стационар в связи с наличием тревожного (ареактивного) типа КТГ. При поступлении выполнено ультразвуковое исследование плода, на котором диагностированы признаки билатерального гидроторакса и асцита у плода, а также плацентомегалии. В связи с наличием ультразвуковых маркеров субкомпенсированной плацентарной недостаточности, неиммунной водянки плода, оперированной матки и срока гестации, принято решение о досрочном родоразрешении операцией кесарева сечения. Извлечена живая недоношенная девочка, масса 2540 граммов, длина 50 см, окружность головы 33 см, окружность груди 33 см, оценка по Апгар 1/ИВЛ. Послед отделен, его масса составила 990 граммов.

Состояние ребенка при рождении крайне тяжелое, что обусловлено тяжелой асфиксией, во-

дьянкой новорожденного. Спонтанное дыхание отсутствует, аускультативно дыхание не прослушивается, тоны сердца глухие, ЧСС 30 ударов в минуту, кожа бледно-цианотичная, выражены распространенные отеки, поза распластанная, двигательной активности нет, атония мышц. Мочеиспускания и стула не было. Начато проведение реанимационных мероприятий согласно Клиническим протоколам диагностики, реанимации и интенсивной терапии в неонатологии, утвержденным приказом МЗ РБ от 28.01.2011 № 81. После санации верхних дыхательных путей ребенок интубирован, начата ИВЛ мешком Амбу, одновременно – закрытый массаж сердца; эндотрахеально введен адреналин 0,01 % – 1,0 мл, продолжается закрытый массаж сердца; произведена катетеризация пупочной вены, введена болюсная нагрузка 25 мл физиологического раствора, затем 0,5 мл адреналина в том же разведении. ИВЛ и закрытый массаж сердца продолжались, в вену пуповины повторно введен адреналин в той же дозе, повторно болюсная нагрузка физиологическим раствором 25 мл; на 7-й минуте жизни произведено введение адреналина в той же дозе в третий раз, после чего ЧСС медленно увеличилась до 100 ударов в минуту. Ребенок транспортирован в анестезиолого-реанимационное отделение для новорожденных. Начата ИВЛ «SLE-5000» в режиме HFV 100 % кислородом, при этом ЧСС 80 ударов в минуту, АД 55/23 мм рт. ст. Начата инотропная и вазопрессорная поддержка, трансфузия альбумина. Гастральной зонд поставлен для декомпрессии, диуреза не было. Назначена антибактериальная терапия (амоксиклав), противогеморрагическая терапия (конакион, этамзилат). В общем анализе крови анемия тяжелой степени (гемоглобин  $10^9$  г/л), в КОС – декомпенсированный респираторно-метаболический ацидоз, нарастающий в динамике, в коагулограмме – нет коагуляции, фибриноген 0,9 г/л, в биохимическом анализе крови – гипопроteinемия, дисэлектролитемия. На обзорной рентгенограмме грудной клетки и брюшной полости визуализируется правосторонний пневмоторакс. С целью коррекции анемического синдрома заказана эритроцитарная масса. Через 22 минуты после рождения под контролем УЗИ произведены пункции плевральных полостей в 5-м межреберье справа и в 6-м межреберье слева по передне-

подмышечной линии, получено 40 мл справа и 10 мл слева экссудата соломенного цвета. С целью возмещения дефицита эндогенного сурфактанта введено 200 мг «Сурванты» эндотрахеально. На 45-й минуте жизни начата трансфузия эритроцитарной массы. Выполнена постановка плеврального дренажа справа с целью дренирования плевральной полости по Бюлау, по дренажу получено большое количество воздуха, пневмоторакс частично расправился. В течение последующего часа корректируется инотропная и вазопрессорная поддержка с увеличением добутамина до 25 мкг/кг/мин и адреналина до 1 мкг/кг/мин, противошоковая гормонотерапия, введение кальция – все без эффекта. Через 2,5 часа от рождения развилась стойкая брадикардия; проведены все реанимационные мероприятия: трехкратное введение 0,01 % адреналина 0,5 мл с интервалом в 5 минут, закрытый массаж сердца в течение 30 минут, – безуспешно, констатирована смерть девочки Д.; прожила 2 часа 55 минут.

Таким образом, сформулирован **заключительный клинический диагноз:**

*Основной:* 1. Водянка плода, не связанная с гемолитической болезнью (hydrops fetalis) Код по МКБ Р 83.2

2. Асфиксия тяжелой степени при рождении.

*Осложнения:* СПОД; ДНIII. СНIII. Комбинированный дофаминрезистентный шок. ДВС-синдром. Полисерозит (гидроторакс, гидроперикард, асцит). Напряженный пневмоторакс справа (частично купирован). Анемический синдром.

*Сопутствующий:* Недоношенность 32 недели 1 день. РДС тяжелой степени. Крупный к сроку гестации.

**Патологоанатомический диагноз:**

*Основное заболевание:* 142.4 (главное) – врожденная рестриктивная кардиомиопатия: диффузный фиброэластоз эндокарда желудочков с умеренной дилатацией полостей, гипертрофией и интерстициальным отеком миокарда, распространенными контрактурными повреждениями кардиомиоцитов (масса сердца 28 граммов при норме 11). Р 21.0 (сочетанное) – тяжелая асфиксия при рождении (Апгар 1/ИВЛ).

Патология последа: гиперплазия плаценты (масса 702 грамма при норме 265–400, площадь базальной поверхности 268 см<sup>2</sup> при норме 133–216 см<sup>2</sup>, ППК – 3,6 при норме 4,9–5,5).

Малокровие, нарушение созревания ворсинчатого хориона с выраженным преобладанием незрелых промежуточных ворсин.

*Осложнения основного заболевания:* Р 83.2 – водянка плода и новорожденного: асцит 40 мл, двухсторонний гидроторакс 40 мл справа, 10 мл слева, согласно клиническим данным. Тотальный ателектаз легких.

*Сопутствующие заболевания:* недоношенность 255 дней. Крупный к сроку гестации.

Таким образом, неиммунная водянка была обусловлена врожденной кардиомиопатией с сердечной и, в постнатальном периоде, легочной недостаточностью, приведшей к смерти на 3-м часу жизни. Основная причина смерти – эндокардиальный фиброэластоз. ПЦР к парвовирусу из плаценты и легкого отрицательная.

В данном клиническом случае имеется расхождение клинического и патолого-анатомического диагнозов 1 категории, которое носит формальный характер, поскольку водянка плода стала следствием тяжелой сердечной недостаточности, развившейся внутриутробно как результат кардиомиопатии. Поставить диагноз ЭФ за то короткое время пребывания ребенка в условиях реанимации (неполных 3 часа жизни) было невозможно. Помощь новорожденной девочке оказывалась посиндромно в соответствии с клинической ситуацией. Учитывая некурабельность патологического процесса как на фетальном, так и постнатальном этапах, лечение данного ребенка не могло быть эффективным.

Таким образом, ЭФ можно рассматривать как вариант кардиомиопатии, причиной которой является любой кардиальный стресс, приводящий к патоморфологическим процессам в эндокарде, прогрессивному развитию некурабельных и несовместимых с жизнью осложнений, обуславливая неблагоприятные перинатальные исходы.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

## Литература

1. Прахов, А. В. Эндокардиальный фиброэластоз у новорожденных и детей первого года жизни / А. В. Прахов, Н. С. Черкасов // Астраханский медицинский журнал. – 2017. – С. 20–27.
2. Черкасов, Н. С. Неонатальная кардиология / Н. С. Черкасов, Т. Н. Доронина. – Астрахань: Изд-во Астраханского ГМУ, 2017. – 180 с.

3. Шарыкин, А. С. Перинатальная кардиология: руководство для педиатров, акушеров, неонатологов. – М.: Волшебный фонарь, 2007. – 264 с.

4. Cushing, T. L. Endocardial fibroelastosis in quarterhorse mare / T. L. Cushing // J. Comp. Pathol. – 2013. – Vol. 149, № 2–3. – P. 318–321.

5. Sundeep, N. V. K. A rare case of foetal endocardial fibroelastosis diagnosed on prenatal sonography / N. V. K. Sundeep, M. Venkatesh // Clin Case Studie Rep. – 2020. – doi: 10.15761/CCSR.1000139.

6. Yan, H. Approach an appropriate decision on fetus with endocardial fibroelastosis in collaboration with cardiovascular profile score. A case report / H. Yan, K. Zhou, Z. Zhang [et al.] // Medicine. – 2016. – Vol. 95, Issue 30. – P. e4124. – doi: 10.1097/MD.0000000000004124.

## References

1. Prahov, A. V. Endokardial'nyj fibroelastoz u novorozhdennyh i detej pervogo goda zhizni / A. V. Prahov, N. S. Cherkasov // Astrahanskij medicinskij zhurnal. – 2017. – S. 20–27.

2. Cherkasov, N. S. Neonatal'naya kardiologiya / N. S. Cherkasov, T. N. Doronina. – Astrahan': Izd-vo Astrahanskogo GMU, 2017. – 180 s.

3. Sharykin, A. S. Perinatal'naya kardiologiya: rukovodstvo dlya pediatrov, akusherov, neonatologov. – M.: Volshebnyj fonar', 2007. – 264 s.

4. Cushing, T. L. Endocardial fibroelastosis in quarterhorse mare / T. L. Cushing // J. Comp. Pathol. – 2013. – Vol. 149, № 2–3. – P. 318–321.

5. Sundeep, N. V. K. A rare case of foetal endocardial fibroelastosis diagnosed on prenatal sonography / N. V. K. Sundeep, M. Venkatesh // Clin Case Studie Rep. – 2020. – doi: 10.15761/CCSR.1000139.

6. Yan, H. Approach an appropriate decision on fetus with endocardial fibroelastosis in collaboration with cardiovascular profile score. A case report / H. Yan, K. Zhou, Z. Zhang [et al.] // Medicine. – 2016. – Vol. 95, Issue 30. – P. e 4124. –doi: 10.1097/MD.0000000000004124.

Поступила 29.06.2022 г.