



Трисветова Е.Л.¹ ✉, Юдина О.А.², Шкробнева Э.И.³, Каминский К.М.³

¹ Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

² Республиканский клинический медицинский центр Управления делами
Президента Республики Беларусь, Минск, Беларусь

³ Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии,
Минск, Беларусь

Клиническое значение экскресценций Лямбля: обзор литературы

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Трисветова Е.Л. – концепция и дизайн, написание и редактирование; Юдина О.А. – дизайн, обработка материала, написание; Шкробнева Э.И. – набор, обработка материала, подготовка к печати; Каминский К.М. – обработка материала.

Подана: 12.02.2024

Принята: 21.03.2024

Контакты: trisvet-47@mail.ru

Резюме

Экскресценции Лямбля относятся к редким аномалиям, описанным впервые во второй половине XIX века. Разрастания выявляют на нативных и протезированных клапанах сердца в любом возрасте человека, одинаково часто у мужчин и женщин. Экскресценции Лямбля обнаруживают на створках клапанов левого сердца чаще по сравнению с локализацией на трехстворчатом клапане и клапане легочной артерии. Повреждение эндокарда створок, возникающее под влиянием значительного механического напряжения и воздействия тока крови, считают причиной появления разрастаний. Диагностика экскресценций Лямбля нередко случайная, поскольку течение в большинстве случаев доброкачественное и бессимптомное. При эхокардиографическом исследовании экскресценции Лямбля следует дифференцировать с другими патологическими процессами, встречающимися на створках (папиллярной фиброэластомой, миксомой, бактериальными и небактериальными вегетациями). Клинические признаки, результаты визуализирующих методов, определяющие структурные особенности и отношение к потоку крови образований, позволяют выявить заболевания как причину разрастаний. Отрыв фрагмента экскресценции Лямбля или инфицирование образования приводит к развитию тромбоэмболических осложнений (транзиторная ишемическая атака, ишемический инсульт, острый коронарный синдром, тромбоэмболия периферических сосудов) либо инфекционного эндокардита. Необходимо своевременное распознавание экскресценций Лямбля для выбора тактики ведения пациента.

Ключевые слова: экскресценции Лямбля, клапаны сердца, диагностика, эхокардиография, лечение

Evgenia L. Trisvetova¹ ✉, Olga A. Yudina², Ellina I. Shkrebnova³, Kirill M. Kaminsky³

¹ Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

² Republican Clinical Medical Center of the Administration of the President of the Republic of Belarus, Minsk, Belarus

³ Minsk Scientific and Practical Center for Surgery, Transplantology and Hematology, Minsk, Belarus

Clinical Significance of Lamblia Excretion: A Literature Review

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Evgenia L. Trisvetova – concept and design, writing and preparing for publication; Olga A. Yudina – design, material processing, text writing; Ellina I. Shkrebnova – typing, material processing, preparation for printing; Kirill M. Kaminsky – material processing.

Submitted: 12.02.2024

Accepted: 21.03.2024

Contacts: trisvet-47@mail.ru

Abstract

Lamblie excretions are rare anomalies described for the first time in the second half of the 19th century. Growths are detected on native and prosthetic heart valves at any age, equally often in men and women. Lamblie excretions are found on the valve cusps of the left heart more often compared to localization on the tricuspid valve and pulmonary valve. Damage to the endocardium of the leaflets, which occurs under the influence of significant mechanical stress and the influence of blood flow, is considered the cause of the appearance of growths. Diagnosis of Lamblie excretion is often accidental, since the course in most cases is benign and asymptomatic. In an echocardiographic study, Lamblie excretion should be differentiated from other pathological processes occurring on the valves (papillary fibroelastoma, myxoma, bacterial and non-bacterial vegetations). Clinical signs and the results of imaging methods that determine the structural features and relationship to blood flow of formations allow us to identify diseases as the cause of the growths. Detachment of a fragment of Lamblie excretion or infection of the formation leads to the development of thromboembolic complications (transient ischemic attack, ischemic stroke, acute coronary syndrome, peripheral vascular thromboembolism) or infective endocarditis. Timely recognition of Lamblie excretion is necessary to select patient management tactics.

Keywords: Lamblie excretion, heart valves, diagnosis, echocardiography, therapy

■ ВВЕДЕНИЕ

На клапанах сердца изредка образуется патологическая избыточность в виде нитевидных или пластинчатых разрастаний – экскресценций Лямблия (ЭЛ), обусловленных повреждением эндотелия створок. Причины развития аномалий обсуждаются, предполагают механическое раздражение створок, повреждение эндокарда и разрастание эндотелия с фиброзированием. При бессимптомном течении ЭЛ выявляют случайно прижизненно при эхокардиографическом исследовании либо посмертно



при аутопсии. В случае инфицирования либо отрыва фрагмента образования на клапанах сердца появляются клинические симптомы инфекционного эндокардита, острого коронарного синдрома, ишемического инсульта или транзиторной ишемической атаки (ТИА), тромбоэмболии периферических сосудов. Диагностическую ценность при прижизненном выявлении образований на створках клапанов сердца имеют методы визуализации сердца, наиболее доступным и информативным из которых является чреспищеводная эхокардиография (ЭхоКГ). В связи с редкостью ЭЛ, отсутствием многоцентровых исследований не существует разработанных рекомендаций по лечению пациентов с аномалией. Выбор ведения и лечения пациентов основывается на результатах наблюдения, представленных единичными исследователями.

■ ИСТОРИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

Впервые ЭЛ (valvular strands, клапанные нити) описаны чешским и российским анатомом, терапевтом и паразитологом Vilém Dušan LambI. Вилем Душан Лямбль описал в 1856 г. в месте смыкания измененных и неизмененных створок на желудочковой поверхности аортального клапана «ворсинки» (позднее им присвоен эпонимический титул «экскресценции Лямбля»), расценив их как симптом поздней фазы абактериального эндокардита. Свою находку он описал в статье «Papillare Excrescenzen an der Semilunar-klappe der Aorta» (Weiner medicinische Wochenschrift) [1, 2]. Спустя столетие F.R. Magarey представил подробные дифференцированные гистопатологические признаки ЭЛ на патологически утолщенных створках митрального клапана [3]. Позднее описания ЭЛ появились с указаниями их расположения на всех нативных клапанах сердца [4, 5].

■ ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ЛОКАЛИЗАЦИЯ

ЭЛ относятся к редким аномалиям сердца. По результатам чреспищеводной ЭхоКГ они встречаются в 5,5% случаев исследуемых контингентов, в 40% случаев – у пациентов с криптогенным инсультом [4, 5]. Клапанные разрастания описывают у детей и взрослых, одинаково часто у мужчин и женщин, пик выявления отмечают с 60 до 70 лет. В более старшей возрастной группе пациентов и в случае кальцификации клапанов ЭЛ визуализируют реже.

В большинстве исследований отмечена наиболее частая локализация ЭЛ на предсердной стороне створок митрального клапана (68–76%), за ним следует желудочковая сторона створок аортального клапана (38–50%) [6–8]. Вместе с тем исследователи описывают и другое соотношение встречаемости ЭЛ. М. Leitman и соавт. анализировали результаты 21 000 ЭхоКГ-исследований, выполненных в стационаре за пятилетний период (2008–2012 гг.). В 150 случаях (0,71%) чаще у мужчин обнаружены нитевидные образования на клапанах аорты, достоверно реже ($p < 0,00001$) ЭЛ выявляли на митральном клапане [9].

Показано, что ЭЛ выявляют часто на клапанах левого сердца, редко на трехстворчатом атриовентрикулярном клапане и клапане легочной артерии [6, 7]. Описывают случаи единичных нитей на одной створке одного клапана сердца и множественных на всех створках аортального клапана [5]. На атриовентрикулярных клапанах ЭЛ обычно возникают в месте смыкания створок, на полулунных – на всей поверхности створок.

■ ПРИЧИНЫ ПОЯВЛЕНИЯ, АНАТОМИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Появление ЭЛ предположительно обусловлено повреждением эндокарда створок, возникающим под влиянием значительного механического напряжения и воздействия тока крови. Отложение фибрина в местах разрыва коллагеновых и эластических волокон вызывает чрезмерный рост эндотелия и развитие нитевидных или папиллярных структур, частично отделяющихся от поверхности створки и фиброзирующих [3, 7]. Возрастные изменения створок клапанов не оказывают влияния на появление ЭЛ, поскольку аномалию обнаруживают в любом возрасте, в том числе детском, на неизмененных створках [5].

Средняя длина ЭЛ составляет 5–10 мм, встречаются гигантские нитевидные образования до 2,5 см в длину, ширина обычно не превышает 2 мм. Описывают два типа ЭЛ: пластинчатые разрастания, которые встречаются реже преимущественно у пациентов моложе 30 лет, и нитевидные разрастания, определяемые в 80% случаев, характерные для пациентов пожилого возраста [10]. Пластинчатые крупные образования, возникающие вдали от линии коаптации, изредка расценивают как папиллярные фиброэластомы – доброкачественные новообразования, гистологическая картина которых подобна ЭЛ [7]. ЭЛ появляются в виде одной нити или нескольких, соприкасающихся друг с другом, образующих скопления.

Результаты гистологических исследований показали, что ЭЛ построены из соединительной ткани с хаотично расположенными коллагеновыми и эластическими волокнами, покрытой одним слоем эндотелия, не содержат сосудов и грануляционной ткани [10].

■ ДИАГНОСТИКА ПРИЖИЗНЕННАЯ

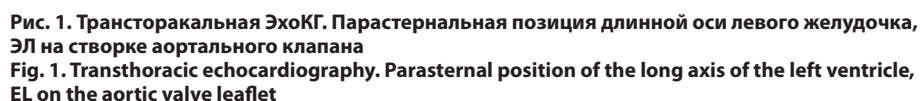
Патогномоничные клинические симптомы, обусловленные ЭЛ, отсутствуют, в диагностике основное значение имеет качественное эхокардиографическое исследование. «Золотым стандартом» выявления ЭЛ считают чреспищеводную ЭхоКГ, в качестве альтернативного метода для уточнения формы, характера наложений и состояния клапанного аппарата применяют компьютерную томографию высокого разрешения. Чреспищеводная ЭхоКГ обладает большей чувствительностью (68%) и специфичностью (85%) по сравнению с трансторакальным исследованием [11].

При эхокардиографическом исследовании ЭЛ определяют в виде тонких подвижных нитей на линии коаптации створок. Форма, размеры, локализация, состояние клапанного аппарата сердца, отсутствие физикальных изменений и системных проявлений позволяют дифференцировать ЭЛ от других подобных образований (рис. 1, 2).

Наиболее информативные результаты диагностики получают при гистологическом исследовании клапанных разрастаний.

■ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Учитывая локализацию на клапанах сердца, ЭЛ необходимо дифференцировать с другими патологическими процессами, встречающимися на створках: папиллярной фиброэластомой, миксомой, бактериальными и небактериальными вегетациями (рис. 3).



В результате раздражения эндотелия створок происходит усиленная пролиферация и формирование папиллярных разрастаний. Папиллярная фиброэластома

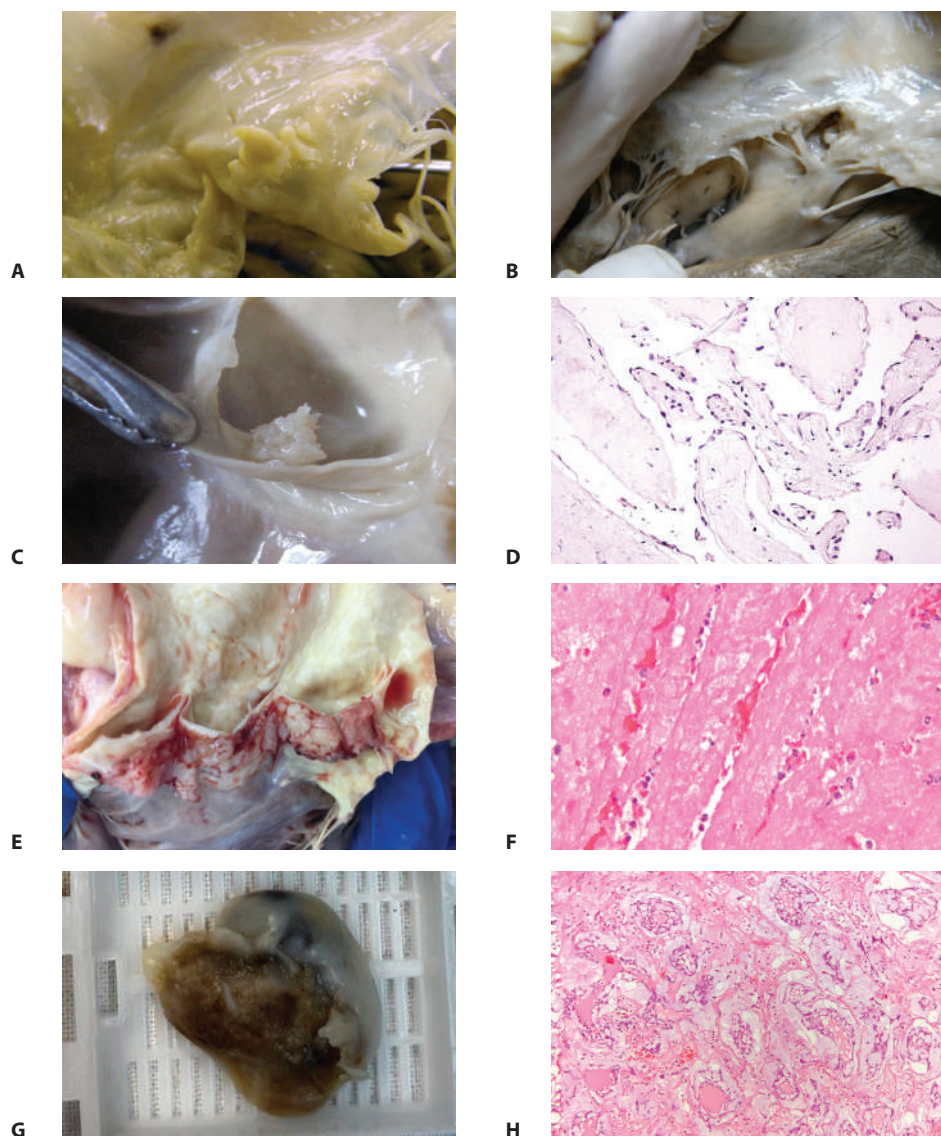


Рис. 3. Макроскопическая и микроскопическая картина образований клапанов сердца.
A и B – ЭЛ на створках атриовентрикулярных клапанов; C – папиллярная фиброэластома на полулунной заслонке клапана легочного ствола; D – папиллярная фиброэластома (окраска гематоксилин и эозин, увеличение 200); E – эндокардит Либмана – Сакса аортального клапана; F – тромботические массы вегетаций при эндокардите Либмана – Сакса (окраска гематоксилин и эозин, увеличение 200); G – гладкая миксома; H – миксома (окраска гематоксилин и эозин, увеличение 100)
Fig. 3. Macroscopic and microscopic picture of heart valve formations. A and B – EL on the leaflets of the atrioventricular valves; C – papillary fibroelastoma on the semilunar valve of the pulmonary valve; D – paillary fibroelastoma (hematoxylin and eosin staining, magnification 200); E – Libman-Sachs endocarditis of the aortic valve; F – thrombotic masses of vegetations in Libman-Sachs endocarditis (hematoxylin and eosin staining, magnification 200); G – smooth myxoma; H – myxoma (hematoxylin and eosin staining, magnification 100)



встречается в 0,02–0,08% случаев аутопсий, преимущественно (90% случаев) так же, как ЭЛ, локализуется на створках клапанов сердца, в 90% случаев поражаются структуры левого желудочка (створки, сухожильные хорды, пристеночный эндокард, папиллярные мышцы, перегородки) [13, 14]. Папиллярную фиброэластому выявляют в разные возрастные периоды (от неонатального до старческого – 96 лет), часто (55% случаев) у пациентов старше 60 лет [15, 16].

Папиллярная фиброэластома сопровождается клиническими проявлениями, не свойственными ЭЛ. При значительных размерах опухоли и определенной локализации возможно появление симптомов аритмий сердца, стенокардии или инфаркта миокарда, дилатации камер сердца, внезапной сердечной смерти, при аускультации определяют шумы над областью сердца. Внекардиальные осложнения папиллярной фиброэластомы описаны в виде эмболического синдрома, синкопальных состояний [17, 18].

Наиболее информативным методом диагностики папиллярной фиброэластомы является чреспищеводная ЭхоКГ. Основные признаки, характерные для папиллярной фиброэластомы, включают: наличие одиночного образования; размер часто <1,0 см в диаметре, но встречаются и большие новообразования; расположение в средней части створки клапана; благодаря «ножке» отмечают значительные колебания во время сердечного цикла; характерный внешний вид, напоминающий игольчатую хризантему. Папиллярная фиброэластома обычно гомогенная, округлая или овальная, четко очерченная. В некоторых случаях описывают «мерцающий» ворсинчатый край, отличающий папиллярную фиброэластому от ЭЛ [19, 20].

При гистологическом исследовании папиллярной фиброэластомы определяют три компонента опухоли: ножку, продолжающуюся в сердцевину, состоящую из коллагеновых и эластических волокон; соединительнотканый матрикс из рыхлой клетчатки с базофилами и миксоматозом, а также фибробластов либо гладкомышечных клеток; слой гиперплазированных эндотелиальных клеток, выстилающих ножку, и матрикс, переходящий в неизмененный эндотелий [21]. Таким образом, папиллярная фиброэластома имеет большие размеры по сравнению с ЭЛ, особенности строения – состоит из ножки и гомогенного округлого образования, вызывает патологические изменения в виде нарушений внутрисердечной гемодинамики, электрической нестабильности сердца и увеличения камер сердца, не свойственные ЭЛ.

Трудности возникают при дифференциальном диагнозе ЭЛ и инфекционного эндокардита. Вегетации на клапанах, связанные с инфекционным эндокардитом, представляют собой неправильной формы сферичные образования от 2–3 мм до нескольких сантиметров, экзогенность которых отличается от других структур сердца. Вегетации состоят из фибрина, тромбоцитов, лейкоцитов и патогенных микроорганизмов, располагаются в любом месте измененных (отечных, утолщенных) створок клапанов (преобладает поражение аортального клапана), подвижные или неподвижные, плотно фиксированные на клапанных структурах, не зависящие от подвижности клапанов. Вегетации могут быстро увеличиваться в размерах, фрагментироваться, вызывая развитие тромбоэмболических осложнений. В месте прикрепления вегетации к поврежденной поверхности эндокарда клапана (часто желудочковая поверхность аортального клапана и предсердная поверхность митрального клапана) обнаруживают активную воспалительную реакцию, приводящую к разрушению створки. При ультразвуковой визуализации отмечают утолщение, «лохматость» створки, возможно формирование абсцесса, перфорации [19].

Для выявления поражения структур сердца (вегетации, абсцесс, перивальвулярные и перипротезные осложнения, псевдоаневризмы и свищи) необходимо применять в первую очередь трансторакальную и чреспищеводную ЭхоКГ, для уточнения характера повреждения – компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию, позитронно-эмиссионную томографию / компьютерную томографию. При инфекционном эндокардите отмечают быстрое нарастание клапанной дисфункции, не свойственное ЭЛ. Исследуют другие органы и оценивают функциональное состояние систем организма, изменяющееся при инфекционном эндокардите. Клинические и лабораторные признаки соответствуют признакам инфекционно-воспалительного заболевания эндокарда, «обусловленного инвазией микроорганизмами, протекающего с системным воспалением, прогрессирующей сердечной недостаточностью, тромбогеморрагическими и иммунокомплексными внесердечными проявлениями» [22].

При оценке клинических данных учитывают сердечные и несердечные факторы риска развития инфекционного эндокардита: эпизод перенесенного инфекционного эндокардита, наличие приобретенного или врожденного порока сердца или протезирование клапанов сердца, центральный венозный или артериальный катетер, трансвенозное имплантированное сердечное устройство, иммуносупрессия, инъекционная наркомания, недавние стоматологические, хирургические процедуры или госпитализация, гемодиализ. Согласно диагностическим критериям ESC 2023 г. (модифицированные критерии Дюка 2015 г.) учитывают следующие признаки, характерные для инфекционного эндокардита [23]:

Большие критерии:

- I. Положительные культуры крови, характерные для инфекционного эндокардита:
 - выделение при двух отдельных заборах крови типичных для инфекционного эндокардита микроорганизмов (оральные стрептококки, *Streptococcus gallolyticus* (ранее *S. bovis*), группа HACEK, *S. aureus*, *E. faecalis*);
 - микроорганизмы, характерные для инфекционного эндокардита, выделенные из постоянно положительных культур крови:
 - ≥ 2 положительных анализа крови из образцов крови, взятых с интервалом более 12 часов;
 - 3 или большинство из 4 отдельных проб культур крови (с первым и последним образцами, взятыми с интервалом друг от друга ≥ 1 часа);
 - одиночный положительный результат из культуры крови для *S. burnetii* или титр антител фазы I IgG $> 1:800$.
- II. Положительный для инфекционного эндокардита результат визуализации.

Клапанные, перивальвулярные/перипротезные и другие анатомические поражения (вегетации, абсцесс, псевдоаневризма, внутрисердечная фистула, перфорация клапана, новая несостоятельность протеза клапана), характерные для инфекционного эндокардита, обнаруженные с помощью одного из следующих методов визуализации:

- ЭхоКГ (трансторакальная, чреспищеводная);
- компьютерная томография сердца;
- с ^{18}F -фтордезоксиглюкозой ПЭТ/КТ (позитронно-эмиссионная томография);
- WBC SPECT/CT – однофотонная эмиссионная томография белых кровяных клеток / компьютерная томография.



Малые критерии:

- I. Предрасполагающие состояния (то есть заболевания сердца при высоком или промежуточном риске инфекционного эндокардита или внутривенная наркомания).
- II. Лихорадка (температура тела $>38^{\circ}\text{C}$).
- III. Распространенные эмболии сосудов (включая бессимптомные, обнаруженные только с помощью визуализации):
 - основные системные и легочные эмболии/инфаркты и абсцессы;
 - гематогенные костные и суставные септические осложнения (то есть спондилодисцит);
 - микотические аневризмы;
 - внутричерепные ишемические/геморрагические поражения;
 - кровоизлияния в конъюнктивы;
 - пятна Джемсу.
- IV. Иммунологические осложнения:
 - гломерулонефрит;
 - узелки Ослера и пятна Рота;
 - ревматоидный фактор.
- V. Микробиологические данные:
 - положительная культура крови, не соответствующая большому критерию, указанному выше;
 - серологические данные активного поражения микроорганизмом, вызывающим инфекционный эндокардит.

Клинические критерии инфекционного эндокардита: определенный, вероятный и несоответствующий.

Определенный инфекционный эндокардит устанавливают в случае наличия:

- 2 больших критериев или
- 1 большого и не менее 3 малых критериев или
- 5 малых критериев.

Диагноз вероятного (возможного) инфекционного эндокардита устанавливают при наличии:

- 1 большого критерия и 1 или 2 малых критериев или
- 3–4 малых критериев.

В случае наличия альтернативного диагноза или отсутствия определенных и вероятных критериев диагноз не соответствует инфекционному эндокардиту.

Наличие перечисленных симптомов и признаков инфекционного эндокардита, быстрое появление нарушений сердечной деятельности вследствие формирования порока сердца позволяют рассматривать образования на створках клапанов как вегетации, а не ЭЛ.

В случае развития тромботического эндокардита Либмана – Сакса на створках без воспалительных проявлений и фиброза клапанов сердца появляются небактериальные вегетации, которые являются неинфицированными тромботическими наложениями. Среди причин развития небактериального тромботического эндокардита отмечают злокачественные новообразования (рак легкого, поджелудочной железы, желудка, лимфомы и др.), заболевания почек (гломерулонефрит), печени (цирроз печени), синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания

при тяжелых инфекциях [24]. К основным механизмам, участвующим в развитии небактериального тромботического эндокардита, относятся иммунные нарушения с формированием циркулирующих иммунных комплексов, гипоксия при заболеваниях легких, гиперкоагуляция, являющаяся следствием коагулопатии, обусловленной основным заболеванием. При небактериальном тромботическом эндокардите наблюдают гипофибриногеномию, тромбоцитопению, снижение в крови концентрации факторов V, VIII, XIII, антитромбина III, удлинение протромбинового времени, повышение активности тромбоцитов и фибринолиза [25]. Результаты микробиологического исследования крови на стерильность при небактериальном тромботическом эндокардите отрицательные.

Рыхлые небактериальные вегетации размером от 3–7 мм до 1 см чаще встречаются на митральном и аортальном клапане, располагаются широким основанием на любой части створок, неправильной формы, неподвижные. Из-за рыхлости строения вегетации часто осложняются тромбозом сосудов [19, 24]. При гистологических исследованиях в вегетациях выявляют наличие фибрина и тромбоцитов, отсутствие признаков воспаления и микроорганизмов. При аутопсии рыхлые желтоватые массы на створках клапанов легко удаляются инструментами, при этом поверхность створки остается ровной [26]. При проведении ЭхоКГ-исследования выявляют утолщение створок клапанов сердца, регургитацию.

Миксома сердца – первичная доброкачественная опухоль сердца, возникающая спорадически или имеющая наследственный характер (комплекс Karney), встречается с частотой 0,5–1 случай в год на миллион населения [27]. Миксомы локализуются преимущественно в левом предсердии на межпредсердной перегородке (75%), в правом предсердии (20%), в желудочках и на створках клапанов сердца в остальных случаях [28]. Размеры, форма, масса и плотность опухоли вариативные: описывают размеры от нескольких миллиметров до 12–16 см в диаметре, массу – от 2 до 250 г. Миксомы по форме отличаются разнообразием (яйцевидные, шаровидные, дольчатые, полиповидные), по консистенции обычно плотные, фиброзные или желеобразные с гладкой (солидной) поверхностью, реже – villous. Особенностью миксомы является наличие ножки, обуславливающей подвижность опухоли во время сокращений сердца, капсулы вокруг овоидной формы тела. Результаты гистологических исследований показывают преобладание в миксоме недифференцированных округлых или звездчатых мезенхимальных клеток, располагающихся в миксоидной строме, calretinin-позитивных при иммуногистохимическом исследовании [29, 30]. При наличии миксомы по результатам ЭхоКГ отмечают дополнительные облаковидные сигналы от довольно плотного образования, имеющего часто дольчатое гроздьевидное строение. Возможно вовлечение створок и подклапанных структур сердца в патологический процесс. В этом случае выявляют провисание створок, удлинение створочных хорд, дилатацию фиброзного кольца и регургитацию крови [19, 30].

Миксома нередко протекает бессимптомно, вместе с тем возможно появление признаков, обусловленных большими размерами опухоли и системными нарушениями. K. Reynen описывал три группы клинических признаков миксомы сердца: гемодинамические нарушения (синкопе, одышка, застойная сердечная недостаточность, аритмии сердца, внезапная сердечная или аритмическая смерть), системную эмболию, конституциональные или системные проявления (снижение веса тела,



лихорадка, усталость, артралгии) [31]. Таким образом, форма, размеры, локализация и системные нарушения, возникающие при миксоте сердца, не соответствуют признакам ЭЛ.

■ КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ

Бессимптомное течение ЭЛ встречается часто, вместе с тем, несмотря на отсутствие патологических признаков, пациентам, у которых случайно выявили образования на створках клапанов сердца, необходимо регулярное наблюдение с выполнением ЭхоКГ.

Согласно литературным данным, ЭЛ относятся к редким причинам тромбоэмболических осложнений, вызывающим транзиторную ишемическую атаку, ишемический инсульт, острый коронарный синдром, тромбоэмболию периферических сосудов [31]. Вместе с тем это утверждение является дискуссионным.

Цереброваскулярные события являются основной причиной заболеваемости и смертности во всем мире. Кардиогенные нарушения мозгового кровообращения выявляют в 14–30% случаев всех ишемических инсультов [32]. Среди причин ишемических инсультов криптогенные составляют 28–30% случаев, при которых после исключения других заболеваний, вызывающих сосудистые осложнения, при наличии эхокардиографических признаков предполагают ЭЛ [33, 34]. По мнению N. Nakobyan и соавт., инсульт, обусловленный ЭЛ, развивается в год у одного человека из 200 [35]. Наиболее распространенной локализацией ЭЛ при инсультах является аортальный клапан [36].

Исключая после обследования другие причины инсульта, многие авторы приводят описания клинических случаев развития ишемических событий в результате тромбоэмболии сосудов головного мозга, обусловленной ЭЛ [8, 11, 32, 34–37].

У 8-летнего мальчика после появления патологических симптомов методом магнитно-резонансной томографии диагностирован острый ишемический инфаркт мозга. После обследования, в том числе трансторакальной ЭхоКГ, не выявлено каких-то заболеваний, способных вызвать нарушения мозгового кровообращения. Результаты чреспищеводной 3D-ЭхоКГ показали подвижные фибриллярные образования на левой коронарной створке аортального клапана [38]. Авторы указали на большие возможности чреспищеводной 3D-ЭхоКГ в выявлении ЭЛ как причины ишемического инфаркта мозга у мальчика.

Случай повторяющейся транзиторной ишемической атаки у мужчины 53 лет с ЭЛ на створке аортального клапана описан М.А. Alajjuri и соавт. После регулярного применения клопидогрела 75 мг/день в течение 2 лет эпизоды транзиторной ишемической атаки не регистрировали. Авторы рекомендовали назначать аспирин пациентам с ЭЛ и более чем одним эмболическим эпизодом [32].

Aziz F. и соавт. описали случай повторных инсультов у 61-летней женщины с ЭЛ на всех трех створках аортального клапана. После обследования и исключения других причин инсульта, помимо ЭЛ, пациентку прооперировали, гистологическое исследование подтвердило предположение об ЭЛ. В дальнейшем у женщины после удаления ЭЛ отсутствовали цереброваскулярные события [7]. Таким образом, повторные эпизоды нарушений мозгового кровообращения, обусловленные тромбоэмболией фрагментов ЭЛ, по мнению авторов, являются обоснованием хирургического удаления филаформных нитей с клапанов сердца.

Сведения об отсутствии связи развития тромбоэмболических осложнений с наличием ЭЛ публикуют другие исследователи.

S.S. Omran и соавт., изучив медицинскую документацию 923 пациентов (средний возраст – 67,9 года; 48,2% – женщины) с ишемическим инсультом, прошедших трансторакальную и/или чреспищеводную ЭхоКГ (с описанием двумя независимыми экспертами), показали, что ЭЛ обнаружены у 58 человек. Среди пациентов основной группы с неизвестным источником эмболии ($n=530$) у 47 (8,9%) выявили ЭЛ, в контрольной группе с окклюзией мелких сосудов и атеросклерозом крупных артерий ($n=393$) ЭЛ диагностировали у 11 (2,8%, $p<0,05$). Пациенты с ЭЛ были моложе и с меньшим количеством факторов риска инсульта (артериальная гипертензия) по сравнению с остальными. Авторы не обнаружили связи ЭЛ с развитием ишемического инсульта при стратифицированном анализе основных показателей и факторов риска у пациентов с ишемическим инсультом и ЭЛ и без клапанных наложений [39].

Таким образом, отсутствие доказательной базы, неоднородные результаты исследований разных авторов не позволяют утверждать, что ЭЛ являются причиной развития цереброваскулярных событий.

Случай диагностики острого инфаркта миокарда у пациента 59 лет с окклюзией двух сосудов (правой коронарной и огибающей артерии) и ЭЛ на клапане аорты описан A. Pizzuti и соавт. в 2016 г. Пациенту выполнено аортокоронарное шунтирование и удаление ЭЛ со створки аортального клапана [40]. R. Safa и соавт. в 2021 г. наблюдали 43-летнего мужчину с болевым синдромом в грудной клетке и повышением кардиоспецифических ферментов, электрокардиографической и ангиографической картиной, подтверждающей острый инфаркт миокарда без подъема сегмента ST. Помимо ЭЛ, выявленных при ЭхоКГ, других причин для эмболии коронарной артерии у пациента не выявлено [41]. Авторы провели поиск в англоязычной литературе данных о случаях развития инфаркта миокарда при ЭЛ в базах Medline (с 1946 по 2020 г.), PubMed, Google Scholar и Embase и выявили две публикации по теме. Чрезвычайная редкость развития инфаркта миокарда при ЭЛ отмечена и в других работах [42, 43].

Частые приступы стенокардии у женщины 64 лет описаны при обструкции правой коронарной артерии ЭЛ, что выявлено при чреспищеводной ЭхоКГ и коронароангиографии [44].

Вероятность развития тромбоэмболических осложнений при наличии ЭЛ вызывает опасения при выборе метода восстановления синусового ритма в случаях фибрилляции предсердий. Результатов клинических наблюдений для конкретных рекомендаций недостаточно, вместе с тем единичные публикации указывают на отсутствие связи эмболических осложнений и радиочастотной абляции у пациентов с фибрилляцией предсердий.

В исследовании S. Zuo и соавт. среди 8081 пациента с фибрилляцией предсердий, перенесшего радиочастотную абляцию, с ЭЛ выявлен 21 пациент (0,3%), средний возраст – $70,8\pm 8,9$ года, 38,1% – мужчины. Персистирующая фибрилляция предсердий диагностирована в 57,1% случаев, пароксизмальная – в 42,9%. ЭЛ наблюдали на аортальном клапане в 18 случаях (75%): на некоронарной створке – 29,2%, на правой коронарной створке – 25%, передней коронарной створке – 20,8%; на створках митрального клапана – в 25% случаев: передняя створка – 16,7%, задняя – 8,3% случаев. Средняя продолжительность абляции составила $20,6\pm 5,6$ мин.; средняя продолжительность в стационаре – $3,3\pm 0,6$ дня. Во время выполнения радиочастотной абляции



и в периоде наблюдения в течение $19,1 \pm 11,8$ месяца у пациентов не регистрировали сердечно-сосудистых событий в виде тромбоэмболического синдрома [45].

■ ЛЕЧЕНИЕ

Поскольку не разработаны международные рекомендации по лечению пациентов с ЭЛ из-за редкой встречаемости патологии и отсутствия выполнения рандомизированных клинических исследований, выбор лечебной тактики основывается на мнениях исследователей. В лечении ЭЛ используют одинарную и двойную антиагрегантную терапию, антикоагулянтные средства и хирургическое вмешательство [45, 46].

При бессимптомном течении рекомендуется наблюдение с выполнением чреспищеводной ЭхоКГ. В случае развития одного эпизода тромбоэмболии вследствие фрагментации или образования микротромбов, приводящих к ишемическому инсульту, транзиторной ишемической атаке, острому коронарному синдрому или поражению периферических артерий (ретиальных, почечных, подколенных), рекомендуется применение двойной дезагрегантной терапии или антикоагулянтов. При повторных эпизодах тромбоэмболии, обусловленных ЭЛ, обсуждают применение аспирина с варфарином и/или оперативное лечение с удалением ЭЛ [7, 33, 39, 45]. Сравнительных исследований по эффективности дезагрегантов и антикоагулянтов не проводилось.

По мнению большинства исследователей, аспирин относится к наиболее часто применяемым препаратам при одном и более эпизодах тромбоэмболии у пациентов с ЭЛ, не принимающих антикоагулянты. Отмечена высокая эффективность препарата, поскольку в этой группе повторных эпизодов тромбоэмболии не наблюдали [32, 45, 46].

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ЭЛ относятся к редкой патологии, требующей мониторингирования методом чреспищеводной ЭхоКГ. Морфологические (ультразвуковые) и топографические характеристики позволяют дифференцировать ЭЛ от других образований, локализующихся на створках, компонентах клапанных комплексов, эндокарде предсердий и желудочков. Несмотря на частое бессимптомное течение, в случаях тромбоэмболических осложнений ЭЛ необходимо рассматривать как возможную причину сосудистых событий. При криптогенных инсультах для выявления ЭЛ рекомендуется выполнение чреспищеводной ЭхоКГ и/или компьютерной томографии сердца высокого разрешения. Подходы к лечению ЭЛ выбирают персонализированно с учетом количества эпизодов тромбоэмболических событий, используя дезагреганты, антикоагулянты и оперативные вмешательства на клапанах сердца.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Terentyev V.P., Gasanov M.Z., Ambalov Yu.M. Honoris causa Professor Dushan Fedorovich Lambl – "A man truly devoted to science". *Archive of Internal Medicine*. 2020;10(4):247–253. doi: 10.20514/2226-6704-2020-10-4-247-253. (in Russian)
2. Lambl V. Papilläre Exrescenzen an der Semilunar-Klappe der Aorta. *Wien Med Wochenschr*. 1856;6:244–47.
3. Magarey F.R. On the mode of formation of Lambl's excrescences and their relation to chronic thickening of the mitral valve. *Journal Pathology Bacteriology*. 1949;61(2):203–08, 5 pl. doi: 10.1002/path.1700610207.
4. Schiller N.B., Osipov M.A. *Clinical echocardiography*. 3rd ed. M.: MEDpress-inform. 2021; 344 p. (in Russian)
5. Phillips A.L., Qureshi M.Y., Eidem B.W., Cetta F. Lambl's excrescences in children: Improved detection via transthoracic echocardiography. *Congenital Heart Disease*. 2018;13(2):251–53. doi: 10.1111/chd.12560.

6. Chong-Lei R, Sheng-Li J, Rong W. Diagnosis and Treatment of Lambli's Excrescence on the Aortic Valve. *Heart Surgery Forum*. 2018;21(3):E148–E150. doi: 10.1532/hst.1687.
7. Aziz F, Baciewicz Jr.F.A. Lambli's excrescences: review and recommendations. *Texas Heart Institute Journal*. 2007;34(3):366–68.
8. Kamran H, Patel N, Singh G. Lambli's excrescences: A case report and review of the literature. *Clinical Case Reports Reviews*. 2016;2(7):486–88. doi: 10.15761/CCRR.1000254.
9. Leitman M, Tyomkin V, Shmueli R. Clinical significance and prevalence of valvular strands during routine echo examinations. *European Heart Journal Cardiovascular Imaging*. 2014;15(11):1226–30. doi: 10.1093/ehjci/jeu110.
10. Hurler J.M., Garcia-Martinez V., Sanchez-Quintana D. Morphologic characteristics and structure of surface excrescences (Lambli's excrescences) in the normal aortic valve. *American Journal of Cardiology*. 1986;58(13):1223–27. doi: 10.1016/0002-9149(86)90386-3.
11. Amannaya G.K.K. Lambli's Excrescences: Current Diagnosis and Management. *Cardiology Research*. 2019;10(4):207–10. doi: 10.14740/cr892.
12. Tamaru N., Abe K., Anami M. A papillary fibroelastoma on a papillary muscle of the left ventricle. *Pathology*. 2006;38(2):174–77. doi: 10.1080/0003130206000561955.
13. Yandrapalli S., Mehta B., Mondal P. Cardiac papillary fibroelastoma: The need for a timely diagnosis. *World Journal of Clinical Cases*. 2017;5(1):9–13. doi: 10.12998/wjcc.v5.i1.9.
14. Trisvetova E.L., Yudina O.A. *Anatomy of minor cardiac anomalies*. Minsk: Belprint. 2006; 104 p. (in Russian)
15. Gowda R.M., Khan I.A., Nair C.K. Cardiac papillary fibroelastoma: A comprehensive analysis of 725 cases. *American Heart Journal*. 2003;146(3):404–10. doi: 10.1016/S0002-8703(02)0249-7.
16. Vitovsky R.M., Zakharova V.P., Beshlyaga V.M. Papillary fibroelastoma. *Oncology*. 2002;4:306–310. (in Russian)
17. Bobadilla P., Vigliano C., Casabé J.H. Papillary fibroelastoma: retrospective analysis. Clinical presentation and surgical results. *Medicina (B. Aires)*. 2017;77(6):481–85. Spanish.
18. Santos J.P., Banazol N., Tomás A.C. Cardiac Fibroelastoma: 10-Year Experience. *Rev Port Cir Cardiorasc Vasc*. 2017;24(3–4):161.
19. Domnitskaya T.M., Sakhno Yu.F., Sedov V.P., Savina N.M. Echocardiographic Diagnostics of Heart Tumors. *Kardiologiya*. 2021;61(7):85–92. doi: 10.18087/kardiologiya.2021.7.n1182. (in Russian)
20. Davenport E., Jain N., Kelley G.P. Papillary Fibroelastoma and Lambli's Excrescences: Echocardiographic Diagnosis and Differential Diagnosis. *Echocardiography*. 2005;22(5):461–63. doi: 10.1111/j.1540-8175.2005.40063.x
21. Trisvetova E.L., Yudina O.A., Strizhenok D.P. Papillary fibroelastoma: the view of a clinician and morphologist. *Health*. 2007;5:68–72. (in Russian)
22. Demin A.A., Kobalava Zh.D., Skopin I.I. Infective endocarditis and infection of intracardiac devices. Clinical guidelines 2021. *Rus J Card*. 2021;27(10):5233. doi: 10.15829/1560-4071-2022-5233. (in Russian)
23. Delgado V., Marsan N.A., de Vaha S. 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis: Developed by the task force on the management of endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *European Heart Journal*. 2023;00:1–95. doi: 10.1093/eurheartj/ehad193.
24. Blagova O.V., Ainetdinova D.Kh., Kogan E.A. Infectious and non-bacterial thromboendocarditis in patients with post-Covid viral-immune myocarditis. *Rus J Card*. 2022;27(9):4827. doi: 10.15829/1560-4071-2022-4827. (in Russian)
25. Khaled el-Shami, Griffiths E., Streiff M.I. Nonbacterial Thrombotic Endocarditis in cancer patients: pathogenesis, Diagnosis, and Treatment. *Oncologist*. 2007;12(5):518–23. doi: 10.1634/theoncologist.12-5-518.
26. Asopa S., Patel A., Khan O.A. Non-bacterial thrombotic endocarditis. *European Journal Cardiothoracic Surgery*. 2007;32(5):696–701. doi: 10.1016/j.ejcts.2007.07.029.
27. Bruce C.J. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart*. 2011;97(2):151–60. doi: 10.1136/hrt.2009.186320.
28. Garcia-Carretero R., Vela B.B., Martinez-Quesada G. Demographic and clinical features of atrial myxomas: a case series analysis. *Acute Cardiac Care*. 2016;18(3):65–9. doi: 10.1080/17482941.2017.1398827.
29. Yoon J.H., Kim J.H., Sung Y.J. Cardiac myxoma originating from the anterior mitral valve leaflet. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2011;19(4):228–31. doi: 10.4250/jcu.2011.19.4.228.
30. Trisvetova E.L., Guseva M.I., Kaminsky K.M., Shkrebnaya E.I. Cardiac myxoma is a difficult diagnosis case. *Emergency cardiology and cardiovascular risks*. 2018;2(2):413–17. (in Russian)
31. Reynen K. Cardiac myxomas. *The New England Journal of Medicine*. 1995;333(24):1610–17. doi: 10.1056/NEJM199512143332407.
32. Alajjuri M.A., Alajjuri O.A., Alani F.R. Lambli's Excrescence as an Etiology of Thromboembolism: Case Report and Literature Review. *Clinical Medicine Insights Case Reports*. 2023;16:11795476231171391. doi: 10.1177/11795476231171391.
33. Shrestha B., Pokhrel A., Oke I. Lambli's Excrescences Associated with Cardioembolic Stroke. *American Journal Case Reports*. 2022;23:e934859-1-e934859-4. doi: 10.12659/AJCR.934859.
34. Ornello R., Degan D., Tiseo C. Distribution and Temporal Trends From 1993 to 2015 of Ischemic Stroke Subtypes: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Stroke*. 2018;49(4):814–19. doi: 10.1161/STROKEAHA.117.020031.
35. Nakobyan N., Ilerhunmwuwa N., Wasifuddin M. An Unusual Source of Cerebral Embolism Caused by Lambli's Excrescences. *Cureus*. 2023;15(6):e40910. doi: 10.7759/cureus.40910.
36. Chu A., Aung T.T., Sahalon H. Lambli's Excrescence Associated with Cryptogenic Stroke: A Case Report and Literature Review. *American Journal Case Reports*. 2015;15:876–81. doi: 10.12659/AJCR.895456.
37. Kalavakunta J.K., Peddi P., Dantu V. Lambli's excrescences: a rare cause of stroke. *Journal Heart Valve Disease*. 2010;19(5):669–70.
38. Colluoglu T., Onalan O. An unusual cause of lacunar infarcts: Lambli's excrescences on aortic valve shown in detail by 3D transesophageal echocardiography. *Oxford Medical Case Reports*. 2019;2019(10):omz110. doi: 10.1093/omcr/omz110.
39. Omran S.S., Chacker S., Lerario M.P. Relationship between Lambli's excrescences and embolic strokes of undetermined source. *European Stroke Journal*. 2020;5(2):169–73. doi: 10.1177/2396987319901201.
40. Pizzuti A., Parisi F., Mosso L. Acute Myocardial Infarction in a Patient with Two-Vessel Occlusion and a Large Lambli's Excrescence. *Case Reports in Cardiology*. 2016;2016:8370212. doi: 10.1155/2016/8370212.
41. Safa R., Gerhart C., Cohn B. Acute myocardial infarction from embolization of Lambli's excrescences: A case report. *American Journal Emergency Medicine*. 2021;47:319.e1-319.e5. doi: 10.1016/j.ajem.2021.02.041.
42. Rogov K.A., Kaktursky L.V., Tarakin M.I., Gorlushkin V.M. A case of Lambli's excrescences of the mitral valve concurrent with myocardial infarction. *Arkh Patol*. 2019;81(5):70–73. doi: 10.17116/patol20198105170. (in Russian)
43. Mito M., Kiyna M., Toda T. A rare case report of incarceration of Lambli's excrescence of aortic valve resulting in myocardial infarction. *Rinsho Byori*. 2012;60(8):758–61.
44. Quinon P., de Vegnivy G., Boucher F. Fibrous aortic valve tumor (Lambli's excrescence) trapped in the right coronary artery. Apropos of a case. *Archives des Maladies Cœur Vaisseaux*. 1996;89(11):1419–23.
45. Zuo S., Bo X., He L. Lambli's excrescence and the safety of radiofrequency ablation for atrial fibrillation. *PACE*. 2022;45(7):821–25. doi: 10.1111/pace.14518.
46. Kariyanna P.T., Jayarangaiah A., Rednam C. Lambli's excrescences and stroke: a scoping study. *International Journal Clinical Research Trials*. 2018;3(2):127. doi: 10.15344/2456-8007/2018/127.