

**\* Фибропластический  
париетальный  
эндокардит.**

Выполнила: Утуленова Найля 737 ВОП.

\* Фибропластический париетальный эндокардит с (париетальный фибропластический эндокардит Леффлера, системный эозинофильный васкулит с пристеночным эндокардитом) - редкое заболевание, характеризующееся выраженной сердечной недостаточностью, эозинофильным лейкоцитозом в сочетании с поражением кожи и внутренних органов. Течение болезни может быть острым или хроническим.

- \* Причина фибропластического эндокардита Леффлера неизвестна.
- \* Высказывалось предположение о его связи с различными инфекционными агентами, главным образом паразитарными, которые вызывают возникновение эозинофилии. Это предположение, однако, не подтвердилось.

## \* **Этиология и патогенез**

\* Основные изменения находят в париетальном эндокарде желудочков сердца. Он становится резко утолщенным за счет фиброза. Эластические волокна разрушаются и замещаются коллагеновыми, на поверхности эндокарда появляются тромботические массы (тромбоэндокардит). Фибропластический процесс может переходить на сосочковые мышцы и хордальные нити, что ведет к недостаточности митрального или трикуспидального клапана. В коже, миокарде, печени, почках, легких, головном мозге, скелетных мышцах стенка сосудов и периваскулярная ткань инфильтрированы клетками, среди которых преобладают эозинофилы - эозинофильные васкулиты и эозинофильные инфильтраты. Характерны тромбозы сосудов и тромбоемболические осложнения в виде инфарктов и кровоизлияний. Селезенка и лимфатические узлы увеличены, гиперплазия лимфоидной ткани сочетается с инфильтрацией ее эозинофилами.

 **патогенез**

- \* I некротическая стадия-характерна выраженная эозинофильная инфильтрация миокарда с развитием миокардита и коронарита. В связи с особенностями микроциркуляторной системы сердца миокардит ограничивается преимущественно внутренними слоями сердечной мышцы.
- \* В течение примерно 10 мес развивается II, тромботическая, стадия заболевания, которая проявляется утолщением эндокарда вследствие фибриноидных изменений, образованием пристеночных тромботических наложений в полостях сердца и тромбозом мелких сосудов миокарда. Эозинофилы постепенно исчезают из очагов воспаления.
- \* В среднем через 24 мес заболевание переходит в III стадию - стадию фиброза с характерным значительным утолщением соединительнотканых элементов эндокарда, распространенным интрамуральным фиброзом миокарда и неспецифическим облитерирующим эндартериитом интрамуральных венечных артерий.

**\* Гистологически выделяют 3 стадии заболевания.**

\*заболевание начинается с системных проявлений - лихорадки, похудания, кашля, кожной сыпи. Может отмечаться пульмонит с инфильтративными изменениями, выявляемыми при рентгенологическом исследовании легких. Распространенными осложнениями являются рецидивирующие тромбоэмболии, зачастую в мозговые артерии. Могут отмечаться сенсорная полинейропатия и энцефалопатия.

\* **КЛИНИКА**

- \* Лабораторные данные при фибропластическом париетальном эндокардите
- \* У 25 % больных обнаруживаются ЛЕ-клетки, у 30 - циркулирующие иммунные комплексы, у 40 % - повышенное содержание иммуноглобулина Е. Эозинофилия крови достигает 40-70 % при лейкоцитозе (50-90) 10<sup>9</sup> лейкоцитов в 1 л.

\* Прогноз неблагоприятный. Половина больных погибает в течение двух лет после появления первых симптомов поражения сердца (G. Solley, 1976). Основной причиной смерти является прогрессирующая сердечная недостаточность, зачастую в сочетании с дыхательной, почечной и печеночной.

- \* патогенетической терапия вкл. глюкокортикостероиды в подавляющей суточной дозе в среднем 1 мг/кг преднизолона внутрь в сочетании с цитостатическими иммуносупрессантами, главным образом, гидроксимочевинной (500 мг в сутки). После получения клинического эффекта переходят на длительный прием поддерживающих доз (в среднем 10 мг преднизолона в сутки). Используется также симптоматическая терапия диастолической сердечной недостаточности и тромбоэмболий, которая, однако, мало эффективна.
- \* При исходе в фиброз прибегают к хирургическому лечению - эндокардэктомии, в части случаев с пластиной или протезированием атриовентрикулярных клапанов.

 **лечение**