

В. Г. Печинская

**ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА У ПАЦИЕНТОВ С ЭОЗИНОФИЛЬНЫМ
ГРАНУЛЕМАТОЗОМ С ПОЛИАНГИИТОМ**

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. О. П. Сирош

2-я кафедра внутренних болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

V. H. Pechinskaya

**HEART DISEASE IN PATIENTS WITH EOSINOPHILIC GRANULOMATO-
SIS AND POLYANGIITIS**

Tutor: MD, associate professor O. P. Sirosh

Department of Internal medicine №2

Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме: В статье представлены результаты анализа особенностей поражения сердечно-сосудистой системы у пациентов с эозинофильным гранулематозом с полиангиитом в зависимости от серологического варианта заболевания. Установлено, что поражение сердечно-сосудистой системы наблюдалось только при АНЦА-негативном варианте васкулита и включало развитие миоперикардита и коронарита. Приведен клинический пример тяжелого поражения сердечно-сосудистой системы у пациентки с АНЦА-негативным вариантом эозинофильного гранулематоза с полиангиитом.

Ключевые слова: Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом, антинейтрофильные цитоплазматические антитела, сердечно-сосудистая система.

Resume: The article presents the results of the analysis of cardiovascular system lesion features in patients with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis depending on the serological variant of the disease. It was established that lesion of the cardiovascular system was observed only in ANCA-negative variant of the vasculitis and included development of myopericarditis and coronaritis. A clinical case of severe lesion of the cardiovascular system in patient with ANCA-negative variant of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis is given herein.

Keywords: Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, antineutrophil cytoplasmic antibodies, cardiovascular system.

Актуальность. Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА), ранее известный как синдром Churg-Strauss, – редкое заболевание, представляющее собой системный некротизирующий васкулит [1], ассоциированный с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА), при котором поражаются сосуды мелкого и среднего калибра, а также отмечается эозинофилия крови и тканей. Несмотря на то, что ЭГПА рассматривают как АНЦА-ассоциированный васкулит, данные антитела обнаруживаются лишь у 40-60% пациентов [2], в связи с чем выделяют два фенотипа заболевания: АНЦА-позитивный и АНЦА-негативный варианты. Отмечено, что среди АНЦА-негативных пациентов чаще встречается патология сердечно-сосудистой системы в виде миокардита, перикардита, дилатационной кардиомиопатии, патологии клапанного аппарата сердца, коронарита [3] и др. Названные изменения определяют дальнейший прогноз в отношении продолжительности жизни и трудоспособности пациентов.

Цель: изучить особенности поражения сердечно-сосудистой системы у пациентов с эозинофильным гранулематозом с полиангиитом в зависимости от наличия антинейтрофильных цитоплазматических антител.

Задачи:

1. Выполнить анализ стационарных карт пациентов с диагнозом ЭГПА, находившихся на лечении в клиниках г.Минска в период с 2009 по 2019 годы.

2. Изучить характер поражения сердечно-сосудистой системы у пациентов с ЭГПА.

Материалы и методы. Данные медицинских карт стационарных пациентов с диагнозом ЭГПА, находившихся на лечении в УЗ «9-я городская клиническая больница», УЗ «1-я городская клиническая больница» и ГУ «Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии» в период с 2009 по 2019 годы (жалобы, данные анамнеза, объективного осмотра, результаты лабораторных и инструментальных исследований). Полученные данные обработали в программе Microsoft Excel.

Результаты и их обсуждение. За исследуемый период было госпитализировано 12 пациентов с ЭГПА (4 мужчин и 8 женщин в возрасте от 29 до 62 лет). Согласно медицинской документации, первые проявления заболевания у пациентов возникали в возрасте от 18 до 50 лет. Медиана длительности заболевания составила 11 лет. В исследуемой группе АНЦА-положительными были 5 пациентов, АНЦА-негативными – 7 пациентов.

Среди АНЦА-положительных пациентов не было выявлено поражения сердечно-сосудистой системы. В группе АНЦА-негативных пациентов поражение сердечно-сосудистой системы диагностировано у 3-х человек (2-х женщин и 1-го мужчины).

У пациентки А. сердечно-сосудистая патология была представлена миоперикардитом, который клинически проявлялся нарушениями ритма и проводимости, развитием сердечной недостаточности.

У пациента Б. наблюдалось развитие коронарита (аневризматическая трансформация коронарных артерий) с последующим вторичным поражением сердца в виде инфаркта миокарда в 40-летнем возрасте и развитием сердечной недостаточности (фракция выброса левого желудочка – 36% по Симпсону).

Более подробно остановимся на клиническом примере ЭГПА у пациентки В., 32 лет, жительницы г.Барановичи. Первые симптомы заболевания появились в январе 2013 года, когда стал беспокоить кашель с экспираторной одышкой. Осенью 2013г. диагностирована бронхиальная астма, назначена терапия ингаляционными глюкокортикоидами. 23.06.2014 пациентка консультирована ЛОР-врачом: хронический полипозный риносинусит. С июня 2015г. отмечает рецидивирующие эозинофильные пневмонии (эозинофилы - 27%), по поводу которых в декабре 2016г. назначен метилпреднизолон в дозе 20 мг в сутки. В марте 2017г. после отмены метилпреднизолона самочувствие ухудшилось: повысилась температура тела, беспокоили кашель, одышка, общая слабость. 06.03.2017г. госпитализирована по месту жительства с диагнозом: «Двусторонняя полисегментарная пневмония». В связи с дыхательной недостаточностью 11.03.2017г. переведена в ОИТР, 15.03.2017г.

– в ОИТР УЗ «Брестская областная больница», где был выставлен диагноз: «ТЭЛА обеих ветвей легочной артерии. Инфаркт пневмония. Тромбы в полости сердца (по данным Эхо-КГ). Бедренно-подколенный флеботромбоз справа». После стабилизации состояния 28.03.2017 пациентка переведена в отделение ревматологии 9-й городской клинической больницы г.Минска.

На момент поступления в стационар выполнены общий анализ крови (лейкоциты 11,1*/л, эозинофилы 1,6%, гемоглобин 125 г/л, СОЭ 2 мм/ч), биохимический анализ крови (общий белок 70,5 г/л, ЛДГ 398,4 Ед/л, КФК 18 Ед/л, КФК МВ 12,9 Ед/л, ферритин 172 нг/мл, СРБ 1,2 мг/л), общий анализ мочи (без патологии), анализ крови на маркеры антифосфолипидного синдрома (показатели отрицательные), исследование Д-димеров (2001 нг/мл), ANCA IgG (0,19 ЕД/мл – отрицательные). ЭКГ: синусовая тахикардия (ЧСС 102 уд/мин), полная блокада правой ножки пучка Гиса (ПНПГ), гипертрофия обоих желудочков. Рентгенография органов грудной клетки: эмфизема; в средних и нижних полях с обеих сторон визуализируются участки и фокусы затемнения неправильной формы; сердце незначительно увеличено в поперечнике. Эхо-КГ (30.03.17): камеры сердца не расширены. Уплотнение стенок аорты, створок аортального клапана (АК) и митрального клапана (МК). Регургитация на МК 1-2 ст., на ТК 1 ст., на КЛ 1 ст. Систолическое давление в легочной артерии 25 мм.рт.ст. Выпота в полости перикарда нет. Нарушение локальной сократимости левого желудочка (ЛЖ). Тромб в верхушке ЛЖ размером 20*11 мм. Сократительная способность миокарда снижена, ФВ=48% (SIMPSON), (рисунок1).

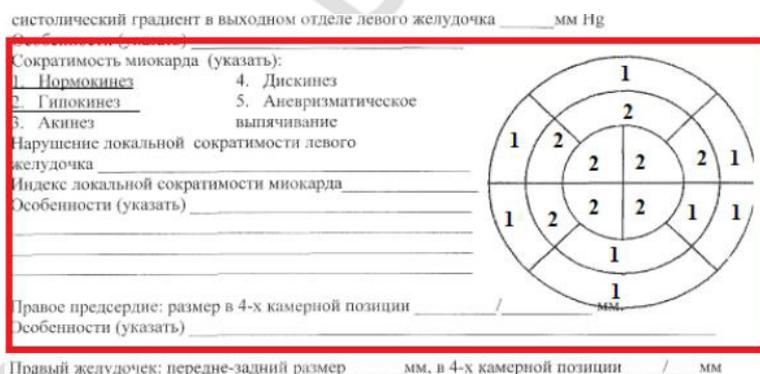


Рис. 1 – ЭХО-КГ пациентки В. от 30.03.2017

После получения результатов обследования выставлен диагноз: «Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом с поражением верхних (хронический риносинусит) и нижних (синдром бронхиальной обструкции, эозинофильные инфильтраты) дыхательных путей, сердца (миокардит). Тромбофилия неуточненная (тромбоэмболия обеих ветвей легочной артерии от 15.03.2017, тромбы в полостях левого и правого желудочков, ушке левого предсердия от 17.03.2017, окклюзивный тромбоз поверхностной бедренной, подколенной, малоберцовой, задней большеберцовой вен справа от 16.03.17)». Была рекомендована следующая патогенетическая терапия: метилпреднизолон 32 мг/сутки с постепенным снижением дозы до 8 мг/сутки на амбулаторном этапе, азатиоприн 100 мг в сутки. 14.04.2017 пациентка выписана из стационара в стабильном состоянии.

В дальнейшем пациентка продолжила наблюдение у ревматолога по месту жительства. По данным Эхо-КГ отмечалась положительная динамика. В августе 2017 года самостоятельно отменила азатиоприн из-за развития побочных эффектов: беспокоили тошнота и рвота.

05.09.2017 пациентка консультирована в Республиканском ревматологическом центре. Учитывая положительную динамику по данным лабораторных исследований и Эхо-КГ, было рекомендовано снижение дозы метилпреднизолона до 4 мг/сутки, продолжить терапию хронической сердечной недостаточности, начать прием гидроксихлорохина 200 мг/сутки.

В конце сентября 2017 года стали беспокоить тошнота, рвота и отеки голеней. Для дообследования 06.10.2017 госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение по месту жительства. 07.10.2017 переведена в ОИТР в связи с сердечной недостаточностью: гипотония, правосторонний гидроторакс (эвакуировано 700 мл жидкости), асцит, отеки голеней и стоп. Выписана из стационара 16.10.2017.

Через две недели тошнота и рвота возобновились. 10.11.2017 пациентка госпитализирована в Республиканский ревматологический центр в связи с тяжестью состояния. За время госпитализации были проведены следующие обследования: общий анализ крови (лейкоциты 9,78*/л, эозинофилы 1,5%), биохимический анализ крови (СРБ 0,7 мг/л, ЛДГ 659 Ед/л, КФК 20 Ед/л), анализ крови на маркеры повреждения миокарда (тропонин I 0,018 нг/мл, NT-proBNP 7278 нг/мл). Рентгенография органов грудной клетки: незначительное количество жидкости в синусах. Сердце увеличено в поперечнике. Холтеровское мониторирование ЭКГ: полная блокада ПНПГ, 10394 единичных суправентрикулярных экстрасистол, 5298 единичных желудочковых экстрасистол, 7 желудочковых куплетов, 20 эпизодов желудочковой бигеминии, 108 желудочковых тригеминий. Эхо-КГ: расширение полостей ЛП и ЛЖ, нарушение локальной сократимости ЛЖ, снижение глобальной сократительной функции ЛЖ, ФВ=23% (SIMPSON), нарушение диастолической функции ЛЖ по рестриктивному типу, регургитация на МК – 2-3 степени, регургитация на ТК – 2-3 степени, признаки легочной гипертензии (ДЛА сист. – 39 мм.рт.ст. ДЛА среднее – 25,8 мм.рт.ст.), дополнительное количество жидкости в плевральной полости (по лопаточной линии) справа – следы (рисунок 2).



Рис. 2 – ЭХО-КГ пациентки В. от 14.11.2017

МРТ сердца: МРТ-критерии миоперикардита, тромб верхушки ЛЖ, выпот малого объема в плевральной полости справа, снижение глобальной сократительной

функции ЛЖ (ФВ=17%) и ПЖ (ФВ=18%).

По результатам проведенного обследования выставлен заключительный диагноз: «Системный васкулит – эозинофильный гранулематоз с полиангитом с преимущественным поражением сердца (миоперикардит) с выраженной систолической дисфункцией левого и правого желудочков, экстрасистолия, ХСН ФК 3 (Н2Б), с вовлечением верхних (хронический полипозный риносинусит) и нижних (синдром бронхиальной обструкции, эозинофильные инфильтраты) дыхательных путей. Тромбоэмболия обеих ветвей легочной артерии от 15.03.17, тромб в области верхушки ЛЖ от 16.11.17. Посттромбофлебитический синдром глубоких вен правой голени». Начата терапия циклофосфамидом в дозе 1000 мг внутривенно капельно 1 раз в месяц в течение 6 месяцев с последующим переводом на ежеквартальное введение препарата, увеличена доза метилпреднизолона до 16 мг/сутки, продолжалась терапия хронической сердечной недостаточности.

Пациентка была направлена на консультацию в РНПЦ «Кардиология» для решения вопроса о постановке в лист ожидания на трансплантацию сердца. 15.02.2018 проведен консилиум в составе кардиологов и кардиохирургов: оперативное лечение (трансплантация сердца) не показано, рекомендовано продолжить медикаментозную терапию.

На фоне проводимой терапии самочувствие пациентки несколько улучшилось: уменьшилась одышка, выраженность периферических отеков. ЭХО-КГ от 17.04.19: расширение полости ЛП, ЛЖ. Нарушение локальной сократимости миокарда ЛЖ. Снижена глобальная сократительная функция ЛЖ, ФВ=38% (SIMPSON). Нарушение диастолической функции левого желудочка по рестриктивному типу. Расширение полости правого предсердия. Правый желудочек не расширен. Регургитация на МК – 2-3 ст., ТК – 2 ст., КЛА – 1 ст. Признаки незначительной легочной гипертензии. ДЛА систолическое 41 мм.рт.ст., (рисунок 3).



Рис. 3 – ЭХО-КГ пациентки В. от 17.04.2019

Выводы:

Среди обследованных пациентов с эозинофильным гранулематозом с полиангитом поражение сердечно-сосудистой системы было выявлено только при АНЦА-негативном варианте заболевания и включало развитие миоперикардита и коронарита.

Литература

1. Сложности в диагностике эозинофильного гранулематоза с полиангиитом (синдром Черджа-Стросс) / Н. В. Багишева, Д. И. Трухан, И. А. Викторова и др. // ConsiliumMedicum. - 2018. - №20. - С. 55-60.
2. Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черга-Страусс): рекомендации по диагностике и лечению / С. В. Моисеев, П. И. Новиков, Е. С. Загвоздкина и др. // Клиническая фармакология и терапия. - 2016. - №25. - С. 73-78.
3. Клинический случай синдрома Черджа-Стросс: трудности диагностики, терапевтическая тактика / Т.В. Адашева, О.И. Нестеренко, В.С. Задионченко и др. // Архивъ внутренней медицины. - 2016. - №5. - С. 63-69.

Репозиторий БГМУ