

САРКОИДОЗ СЕРДЦА: ПРОБЛЕМЫ И ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Бородина Г.Л., Сытый В.П., Козлова Ю.С., Колова И.С.

УО «Белорусский государственный медицинский университет»,

кафедра фтизиопульмонологии,

кафедра кардиологии и внутренних болезней,

г. Минск, Республика Беларусь

Саркоидоз в настоящее время рассматривается как системное заболевание неизвестной природы, характеризующееся образованием неказеифицирующихся гранулем, мультисистемным поражением и активацией Т-клеток в месте гранулематозного воспаления с высвобождением различных хемокинов и цитокинов, включая ФНО – α [1] с исходом в рассасывание или фиброз. Так как саркоидоз – системное заболевание, необходим мультидисциплинарный подход к его диагностике [2]. В большинстве случаев заболевание затрагивает органы дыхания [3,4], однако может поражать практически любой орган. Именно экстраторакальные проявления саркоидоза, по мнению Vardhanabhuti V. [et al.], 2012 [5], определяют многообразие клинической картины и создают значительные трудности в его диагностике.

По заключению экспертов ACCESS клинические признаки саркоидоза имеют взаимосвязь с полом, расой и возрастом [6]. Grunewald J., 2010 [7] представил данные о том, что не только клинические особенности, но даже течение и исходы саркоидоза генетически предопределены. Описано, что «lupus pernio», увеит — типичны для афроамериканцев, узловатая эритема — для европейцев, а поражения сердца и глаз при саркоидозе наиболее часто выявляют в Японии, где вовлечение в процесс миокарда является основной причиной смерти пациентов с саркоидозом [8,9].

От саркоидоза умирает 1,0-6,0% пациентов, обычно вследствие прогрессирующей дыхательной недостаточности и формирования легочного сердца [10]. Но непосредственной причиной смерти саркоидоз может быть также при поражении других жизненно важных органов: головного мозга, проводящей системы сердца и т.д.

Изолированные экстраторакальные изменения по результатам исследования Владимировой Е. В., 2009 [11] выявляются только у 3-5% пациентов, обычно они сочетаются с поражением легких. Но иногда экстраторакальные проявления могут быть ведущими и существенно влиять на выбор терапевтической тактики. Это относится к саркоидозу ЦНС, сердца, глаз, которые по данным Chapelon-Abric C., 2012 [12] встречаются с частотой до 10-15% и требуют срочной интенсивной терапии. Частота поражения сердца при саркоидозе колеблется, по данным различных авторов, от 8 до 60%. В патологический процесс могут вовлекаться все оболочки сердца, но наиболее часто – миокард. Иногда с помощью Эхо КГ обнаруживается выпот в полости перикарда. Youssef G. [et al.], 2011 [13] описывают сложность верификации изменений со стороны сердечно-сосудистой системы. В отличие от тяжелых поражений миокарда, приводящих, как правило, к инвалидности и являющихся причиной внезапной смерти пациентов, легкие поражения сердца в виде нарушений ритма без кардиалгий и сердечной недостаточности обычно остаются при жизни недиагностированными.

Цель исследования: выявить клинические признаки саркоидоза сердца для использования в диагностике на уровне практического здравоохранения.

Материал и методы исследования

В исследование включены 278 пациентов с саркоидозом, которые находились на лечении в ГУ «Республиканский научно-практический центр пульмонологии и фтизиатрии» в 2015 году. По гендерному и возрастному признакам пациенты распределялись следующим образом: мужчин было 155 (55,8%), женщин – 123 (44,2%); средний возраст пациентов – 32,5 года. Большинство пациентов страдали лёгочно-медиастинальной (72%) формой саркоидоза. Впервые выявленный саркоидоз был диагностирован у 93%, рецидивирующий – у 7% пациентов. Критерии исключения из исследования: возраст пациентов до 18 лет и старше 44 лет, отсутствие верификации диагноза саркоидоза.

Методы обследования: анамнез, физикальные, лабораторные (общий анализ крови, биохимическое исследование крови), различные методы визуализации (рентгенография, компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ)) и функциональные методы исследования (ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ультразвуковое исследование, спирография).

Результаты

Обычно пациенты с саркоидозом не предъявляют жалоб со стороны сердца. Однако при внимательном опросе и осмотре боли в прекардиальной области, не связанные с физической нагрузкой, сердцебиение и перебои в работе сердца отметили 39,6% обследованных пациентов. Смещение влево левой границы относительной сердечной тупости отмечено у 7%, ослабленный I тон – у 15,1% пациентов и у 3 из них выслушивался ритм галопа.

Проведенные нами исследования показали, что изменения на ЭКГ, среди которых преобладают нарушения ритма, у пациентов с саркоидозом в возрасте до 45 лет не являются редкими. Электрокардиографическое исследование позволило выявить экстрасистолию у 56,8% пациентов и нарушение проводимости – у 20,7%. В некоторых случаях были выявлены бессимптомно протекающие изменения по типу бигеминии. Нарушение фазы реполяризации (уплощение или инверсия зубца Т, синдром ранней реполяризации желудочков) отмечено у 60,8% пациентов. При Эхо КГ различные патологические признаки выявлены у 44,2% обследованных (увеличение размеров сердца, значительные изменения КСР, КДР, КСО, КДО, толщины стенок сердца, изменения клапанного аппарата, сократительной способности миокарда).

В периферической крови отмечена тенденция к лейкопении и лимфопении; при биохимическом исследовании – повышение уровня γ -глобулинов.

Поражение сердца наблюдалось при всех формах саркоидоза органов дыхания, но статистически значимо чаще у пациентов с генерализованной формой ($p=0,0243$).

На основании анализа результатов клинического обследования 278 пациентов с саркоидозом определенные признаки поражения сердца обнаруживались в 40% случаев (111 пациентов), однако диагноз саркоидоза не был выставлен ни одному из них, так как морфологическое подтверждение отсутствовало. В связи с этим мы посчитали целесообразным для практического врача выделить клинико-функциональные критерии поражения сердца при саркоидозе.

Для постановки диагноза саркоидоза сердца (саркоидозной кардиомиопатии) использовались следующие ниже приведенные критерии:

1. Относительно молодой возраст (до 45 лет).
2. Отсутствие клинических и лабораторных данных о перенесенной инфекции в течение 3 месяцев. Исключение ИБС, хронической алкогольной интоксикации.
3. Верифицированный диагноз саркоидоза.
4. Наличие у пациентов следующих признаков:
 - 4.1. Кардиалгии, сердцебиение и перебои в работе сердца.
 - 4.2. Увеличение размеров сердца и признаки сердечной недостаточности, выявляемые при физикальном исследовании.
 - 4.3. Снижение громкости I тона сердца.
 - 4.4. Ритм галопа (ослабление I тона и появление III патологического тона).
 - 4.5. Нарушение ритма и проводимости сердца, выявляемые при ЭКГ-исследовании.
 - 4.6. Нарушение фазы реполяризации, выявляемые на ЭКГ (уплощение и инверсия зубца Т, появление признаков ранней реполяризации желудочков).

4.7. Патологические признаки на Эхо КГ: увеличение размеров сердца, значительные изменения конечного систолического размера (КСР), конечное изменение диастолического размера (КДР), конечное изменение систолического объема (КСО), конечное изменение диастолического объема (КДО), толщины стенок, дилатация камер, выраженные изменения клапанного аппарата и сократительной функции миокарда.

Следует подчеркнуть, что ни один из приведенных признаков не является специфическим для диагностики саркоидоза сердца. Диагноз может быть установлен при

наличии 3-х первых критериев и как минимум 1 критерия из 4-ой группы.

С учётом превалирующих клинических проявлений саркоидозной кардиопатии мы выделили следующие клинические варианты: болевой, аритмический клапанный и комбинированный. Обычно эти варианты встречаются не в изолированной форме, а в комбинации с преобладанием одного из них.

Таким образом, саркоидоз сердца является трудно диагностируемым экстраторакальным проявлением саркоидоза, для подтверждения которого требуется дополнительное обследование, включающее УЗИ сердца, Холтер-мониторирование, ПЭТ КТ, а иногда и эндомикардиальная биопсия.

Заключение

Поражение саркоидозом сердца не является редким в Республике Беларусь, однако в связи со сложностью верификации отмечается гиподиагностика саркоидоза сердца, несмотря на то, что это серьезно влияет на прогноз и должно оказывать решающее влияние на тактику лечения. Чаще всего наблюдаются легкие, бессимптомно протекающие поражения сердца, что еще больше затрудняет диагностику, но иногда встречаются опасные нарушения ритма по типу бигеминии или нарушения проводимости (поперечная блокада). У большинства пациентов с саркоидозом поражение сердца не распознается, так как обычно принимается за проявление каких-либо других заболеваний. Приведенные нами симптомы поражения сердца при саркоидозе и правило диагностики являются результатом тщательного клинического обследования и многолетнего наблюдения за пациентами с саркоидозом.

Минимальная программа обследования пациентов с подозрением на саркоидоз сердца включает анамнез, объективное обследование, ЭКГ, Эхо-КГ. Полное обследование включает сцинтиграфию миокарда с радиоактивным таллием, позитронно-эмиссионную компьютерную томографию, коронарографию, эндомикардиальную биопсию.

Литература:

1. Визель, А. А. Саркоидоз / А. А. Визель // Серия монографий Российского респираторного общества / под ред. Чучалина А. Г. – М. : Издательский холдинг «Атмосфера», 2010. – 416 с.
2. Визель, А. А. Саркоидоз: международные согласительные документы и рекомендации / А. А. Визель, И. Ю. Визель // РМЖ. – 2014. – № 5. – С. 356–360.
3. Vaughan, R. P. A concise review of pulmonary sarcoidosis / R. P. Vaughan, D. A. Culver, M. A. Judson // Amer. J. Respiratory and Critical Care Medicine. – 2011. – Vol. 183, № 5. – P. 573–581.
4. Буйнова, Д. А. Поражение сердца при саркоидозе / Д. А. Буйнова // Проблемы туберкулеза и болезней легких. – 2006. – № 4. – С. 8–15.
5. Extra-pulmonary manifestations of sarcoidosis / V. Vardhanabhuti [et al.] // Clinical Radiology. – 2012. – Vol. 67, № 3. – P. 263–276.
6. Familial aggregation of sarcoidosis. A case control etiologic study of sarcoidosis (ACCESS) / B. A. Rybicki [et al.] // Amer. J. Respiratory and Critical Care Medicine. – 2001. – Vol. 164. – P. 2085–2091.
7. Grunewald, J. Review: role of genetics in susceptibility and outcome of sarcoidosis / J. Grunewald // Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine. – 2010. – Vol. 31, № 4. – P. 380–389.
8. Racial differences in sarcoidosis incidence: a 5-year study in a health maintenance organization / B. Rybicki [et al.] // Amer. J. Epidemiology. – 1997. – Vol. 145. – P. 234–241.
9. Pathological studies on sarcoidosis autopsy I. Epidemiological features of 320 cases in Japan / K. Iwai [et al.] // Acta Pathologica Jap. – 1993. – Vol. 43. – P. 372–376.
10. Racial difference in cardiac sarcoidosis incidence observed at autopsy / K. Iwai [et al.] // Sarcoidosis. – 1994. – Vol. 11. – P. 26–31.
11. Владимирова, Е. В. Клинико-диагностические аспекты внелегочных проявлений саркоидоза : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.43 / Е. В. Владимирова. – М., 2009. – 22 с.
12. Chapelon-Abrieu, C. Cardiac sarcoidosis / C. Chapelon-Abrieu // Presse Med. - 2012. – Vol. 41, № 6, pt. 2. – P. 317–330.
13. Cardiac sarcoidosis: applications of imaging in diagnosis and directing treatment / G. Youssef [et al.] // Heart 97. – 2011, № 24. – P. 2078–2087.