

"Истина редко бывает чистой и никогда — однозначной". Клинический случай

CASE
КАРДИОЛОГИЯ

Сабанчиева Э. Э., Бурнашева Г. А., Береговская С. А.

ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины" Минздрава России.
Москва, Россия

Саркоидоз — это мультисистемный гранулематоз неизвестной этиологии, гистологически характеризующийся наличием в различных органах и тканях неказеозных эпителиоидно-клеточных гранул. В большинстве случаев саркоидоз поражает легкие, однако не только легкие могут вовлекаться в патологический процесс. В публикации обсуждаются вопросы трудности диагностики и лечения как изолированного саркоидоза сердца, так и поражение сердца при системном саркоидозе.

Ключевые слова: клинический случай, саркоидоз, поражение сердца при саркоидозе, патогномоничные признаки, дифференциальная диагностика.

Отношения и деятельность: нет.

Поступила 10/05-2023

Рецензия получена 17/05-2023

Принята к публикации 09/06-2023



Для цитирования: Сабанчиева Э. Э., Бурнашева Г. А., Береговская С. А. "Истина редко бывает чистой и никогда — однозначной". Клинический случай. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2023;22(7S):3633. doi:10.15829/1728-8800-2023-3633. EDN AJMVKA

"Truth is rarely pure and never unambiguous". Case report

Sabanchieva E. E., Burnasheva G. A., Beregovskaya S. A.

National Medical Research Center for Therapy and Preventive Medicine. Moscow, Russia

Sarcoidosis is a multisystem granulomatosis of unknown etiology, histologically characterized by noncaseating epithelioid cell granulomas in various organs and tissues. In most cases, sarcoidosis affects the lungs, but not only the lungs can be involved. The publication discusses the difficulties of diagnosing and treating both isolated cardiac sarcoidosis and heart damage in systemic sarcoidosis.

Keywords: clinical case, sarcoidosis, heart disease in sarcoidosis, pathognomonic signs, differential diagnosis.

Relationships and Activities: none.

Sabanchieva E. E. * ORCID: 0000-0007-7585-8094, Burnasheva G. A. ORCID: 0009-0009-5597-0200, Beregovskaya S. A. ORCID: 0000-0002-0192-186X.

*Corresponding author:
elina.elya2@gmail.com

Received: 10/05-2023

Revision Received: 17/05-2023

Accepted: 09/06-2023

For citation: Sabanchieva E. E., Burnasheva G. A., Beregovskaya S. A. "Truth is rarely pure and never unambiguous". Case report. *Cardiovascular Therapy and Prevention*. 2023;22(7S):3633. doi:10.15829/1728-8800-2023-3633. EDN AJMVKA

АПФ — ангиотензинпревращающий фермент, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, ЛУ — лимфатические узлы, МЖП — межжелудочковая перегородка, МРТ — магнитно-резонансная томография, МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография, ПЖ — правый желудочек, ПП — правое предсердие, РЧА — радиочастотная катетерная абляция, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, ХМ-ЭКГ — холтеровское мониторирование электрокардиограммы, ФП — фибрилляция предсердий, ФВ — фракция выброса, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ЧЖС — частота желудочковых сокращений, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиография.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

e-mail: elina.elya2@gmail.com

[Сабанчиева Э. Э.* — ординатор 1 года по специальности терапия, ORCID: 0000-0007-7585-8094, Бурнашева Г. А. — врач-кардиолог, ORCID: 0009-0009-5597-0200, Береговская С. А. — врач-кардиолог, зав. первым кардиологическим отделением, ORCID: 0000-0002-0192-186X].

Введение

Изолированное поражение сердца при саркоидозе, а также поражение сердца как проявление системного гранулематозного заболевания встречаются крайне редко¹. Отсутствие критериев диагноза и патогномоничных признаков затрудняют диагностику и выбор оптимальной тактики ведения пациентов [1]. В публикации рассмотрен клинический случай пациентки с нарушениями ритма сердца, хронической сердечной недостаточностью (ХСН) со сниженной фракцией выброса (ФВ) на фоне предполагаемого поражения сердца при саркоидозе.

Описание клинического случая

В сентябре 2022г в ФГБУ "НМИЦ терапии и профилактической медицины" (НМИЦ ТПМ) госпитализирована пациентка 48 лет с жалобами на слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, приступы учащенного неритмичного сердцебиения, болезненность и дискомфорт при движении глаз.

В анамнезе: в сентябре 2017г пациентка обратилась в поликлинику с жалобами на одышку, перебои в работе сердца, общую слабость. При регистрации электрокардиограммы (ЭКГ) — трепетание предсердий со средней частотой желудочковых сокращений (ЧЖС) 70 уд./мин. Пациентка госпитализирована, предприняты безуспешные попытки восстановления синусового ритма электроимпульсной терапией, а также внутривенным введением амиодарона. На эхокардиографии (ЭхоКГ) признаки дилатации правого (ПП) и левого предсердий (ЛП), зон нарушения локальной сократимости левого желудочка (ЛЖ) не выявлено, ФВ 65%. Пациентке выполнено эндокардиальное электрофизиологическое исследование с радиочастотной аблацией (РЧА) кавотрикуспидального истмуса, во время проведения РЧА типичное трепетание перешло в фибрилляцию предсердий (ФП), синусовый ритм был восстановлен электрической кардиоверсией. Инициирована терапия пероральными антикоагулянтами, бета-блокаторами, антагонистами альдостерона и ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента (АПФ). Однако через несколько дней вновь развился пароксизм ФП.

В феврале 2018г пациентка отметила повышение температуры тела до 37,5° С, сопровождающееся лимфаденопатией шейных лимфатических узлов (л/у) справа. При пальпации отмечалась их болезненность и локальная гипертермия. За медицинской помощью не обращалась, самостоятельно прошла курс антибиотикотерапии (названия препаратов не помнит), после чего лимфаденопатия регрессировала.

В мае 2018г пациентка обратилась к кардиологу в МОНИКИ с сохраняющимися жалобами на перебои в работе сердца (назначенную ранее терапию принимала на постоянной основе). По ЭхоКГ без отрицательной динамики в сравнении с предыдущим исследованием. Рекомендовано проведение повторного катетерного лечения нарушений ритма сердца.

В феврале 2019г при подготовке к повторной хирургической коррекции нарушений ритма сердца при проведении мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) легочных вен выявлена диффузная инфильтрация клетчатки средостения на всем протяжении, признаки интерстициального отека в нижних долях легких. С подозрением на лимфопролиферативное заболевание направлена на консультацию к онкологу. Проведена трепанобиопсия, данных за лимфопролиферативное заболевание не получено. При проведении МСКТ органов грудной клетки от марта 2019г визуализировались очаги уплотнения легочной ткани по типу "матового стекла", увеличенные л/у в средостении и корнях легких. У пациентки был заподозрен саркоидоз легких и внутригрудных л/у. При определении уровня АПФ в крови на "чистом" фоне его уровень составил 139 Ед, что превышает референсные значения более чем на 60% и имеет диагностическое значение, т.к. при саркоидозе уровень АПФ значительно повышается и коррелирует с активностью патологического процесса.

В июне 2019г госпитализирована в ФГБУ "НМИЦ кардиологии им. Е. И. Чазова" Минздрава России, при холтеровском мониторировании ЭКГ (ХМ-ЭКГ) регистрировалась ФП (со средней ЧЖС 74 уд./мин), неустойчивый пароксизм желудочковой тахикардии (ЖТ) с максимальной частотой 122 уд./мин. По данным ЭхоКГ: признаки дилатации полости ПП и ЛП, снижение глобальной и локальной сократимости ЛЖ, ФВ 40%, акинез межжелудочковой перегородки (МЖП) нижней и нижне-боковой стенок на базальном и среднем уровнях, систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) 40 мм рт.ст. Проанализирована скрининговая панель: определены антитела к миокарду в крови, антистрептолизин-О и ревматоидный фактор, взят анализ мокроты на наличие микобактерий туберкулеза, все показатели не выходили за пределы нормальных значений. Выставлен диагноз: саркоидоз легких и внутригрудных л/у. Скорректирована ранее назначенная терапия, инициирована диуретическая терапия торасемидом 5 мг/сут.

В августе 2022г пациентка обратилась амбулаторно в НМИЦ ТПМ. На фоне сохраняющейся аритмии отмечалось прогрессирование выраженности одышки и слабости, появление выраженных отеков голеней и стоп (ранее назначенную терапию принимала в полном объеме). При ХМ-ЭКГ: ФП

¹ Клинические рекомендации по саркоидозу 2022. https://spulmo.ru/upload/kr/Sarkoidoz_2022.pdf.

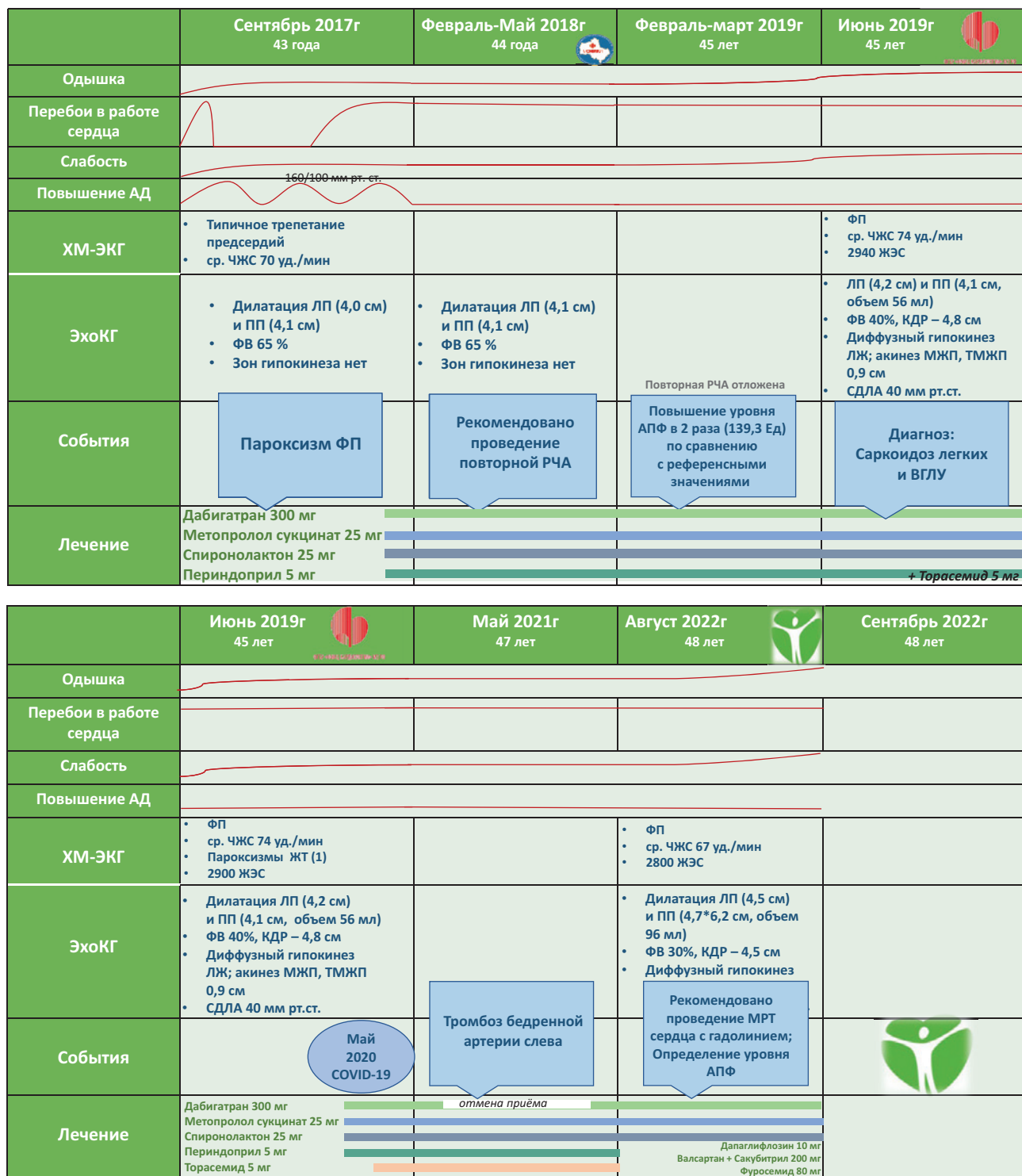


Рис. 1 Временная шкала течения заболевания.

Примечание: АД — артериальное давление, АПФ — ангиотензинпревращающий фермент, ВГЛУ — внутригрудные лимфатические узлы, ЖТ — желудочковая тахикардия, ЖЭС — желудочковая экстрасистолия, КДР — конечно-диастолический размер, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, МЖП — межжелудочковая перегородка, ПП — правое предсердие, РЧА — радиочастотная катетерная абляция, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, ТМЖП — толщина межжелудочковой перегородки, ХМ-ЭКГ — холтеровское мониторирование электрокардиограммы, ФП — фибрилляция предсердий, ФВ — фракция выброса, ЧЖС — частота желудочковых сокращений, ЭхоКГ — эхокардиография, COVID-19 — новая коронавирусная инфекция.

с ЧЖС 50-67-96 уд./мин, неустойчивый пароксизм ЖТ с максимальной частотой 152 уд./мин. По данным ЭхоКГ: снижение глобальной сократимости

миокарда ЛЖ, ФВ 30%, диффузный гипокинез ЛЖ; акинез МЖП; СДЛА 58 мм рт.ст. Скорректировано лечение, усилена терапия ХСН, добавлены петлевые

диуретики, инициирована терапия дапаглифлозином, а также валсартаном в комбинации с сакубитрилом. В сентябре 2022г пациентка госпитализируется в стационар для дообследования и решения вопроса о дальнейшей тактике ведения и лечения.

При обследовании: уровень N-концевого промозгового натрийуретического пептида составил 5900 пг/мл, высокочувствительного тропонина-I 48,9 пг/мл. При повторном определении уровень АПФ оставался повышенным (129 Ед). По данным ЭхоКГ: выраженное диффузное нарушение сократимости миокарда ЛЖ, акинез МЖП, резкое снижение глобальной систолической функции ЛЖ, ФВ 17%, снижение глобальной систолической функции правого желудочка (ПЖ), ФВ 35%, легочная гипертензия 3 степени. При ХМ-ЭКГ (метопролола сукцината 12,5 мг/сут.): трепетание предсердий со средней ЧЖС 70 уд./мин, 400 неустойчивых пароксизмов ЖТ (ЧЖС 159 уд./мин). По данным МСКТ без существенной динамики в сравнении с предыдущим исследованием.

Была проведена дифференциальная диагностика состояний, для которых характерны расширения ПП и ЛП и снижения ФВ: 1. Болезни накопления — незначительное увеличение индексируемой массы миокарда, а также отсутствие утолщения стенок позволяют нам исключить данную группу заболеваний; 2. Гипертоническое сердце, дилатационная и аритмогенная кардиомиопатии — нет характерного расширения камер сердца по данным ЭхоКГ. 3. Хронический миокардит — требует уточнения; 4. Рестриктивная кардиомиопатия — является диагнозом исключения; 5. Саркоидоз сердца — требует уточнения.

По результатам проведенной магнитно-резонансной томографии (МРТ) с гадолинием выявлено снижение сократимости ЛЖ за счет диффузного гипокинеза. После в/в введения контрастного препарата в отсроченную фазу (через 7-15 мин) определяются протяженные зоны субэндокардиального контрастирования миокарда ЛЖ во всех сегментах передней и нижней стенок: средних, верхушечного, боковых, а также верхушечного перегородочного сегментов. В среднем нижнеперегородочном сегменте, в месте пересечения волокон ЛЖ и ПЖ, имеется интрамиокардиальный участок контрастирования размерами 10×9 мм (соответствует замещающему фиброзу). По заключению специалистов МР-картина соответствует рестриктивному заболеванию и, по их мнению, в первую очередь следует думать об амилоидозе. По результатам проведенной позитронно-эмиссионной томографии визуализируются перфузионные признаки умеренных рубцовых изменений, патологических очагов гиперметаболической активности не выявлено. В связи с чем высказано предположение о наличии у пациентки амилоидоза. Эндомиокардиальная

биопсия пациентке не выполнялась ввиду низкой чувствительности (19-32%) и отсутствия данных за поражение ПЖ (материал для биопсии, как правило, берут из стенки ПЖ). Проведена консультация офтальмолога: данных за активный или перенесенный воспалительный процесс нет. Саркоидоз органа зрения исключен. Для исключения амилоидоза проведено дообследование: при электрофоретическом и количественном исследовании белков сыворотки крови и мочи патологических градиентов не выявлено; моноклональной секреции не выявлено; по результатам проведенной сцинтиграфии миокарда достоверного накопления радиофармпрепарата в миокарде, характерного для АТТН-амилоидоза, и признаков острого повреждения миокарда не выявлено. Таким образом, были исключены АЛ и АТТН-амилоидоз. Пациентке назначена пятикомпонентная терапия ХСН.

На фоне проведенной в стационаре терапии отмечалась положительная динамика в виде: уменьшения выраженности одышки и повышения толерантности к физическим нагрузкам, регрессировали отеки, нормализовались размеры печени. Выписана в удовлетворительном состоянии с рекомендацией проведение повторного ЭхоКГ через 3 мес. на фоне оптимальной медикаментозной терапии с последующей консультацией кардиолога.

Клинический заключительный диагноз

Основное заболевание: Системный саркоидоз с поражением сердца, легких и внутригрудных л/у.

Осложнения основного заболевания: Нарушения ритма сердца: постоянная форма фибрилляции/трепетания предсердий. CHA₂DS₂-VASc 6 баллов, HAS-BLED 0 баллов. РЧА каватрикуспидального истмуса от 2017г. Пробежки ЖТ, частая желудочковая экстрасистолия. ХСН со сниженной ФВ 2Б стадии, II функциональный класс по NYHA. Легочная гипертензия 2 ст.

Сопутствующие заболевания: Атеросклероз аорты, брахиоцефальных артерий, артерий нижних конечностей. Гипертоническая болезнь III ст., контролируемая артериальная гипертензия, риск сердечно-сосудистых осложнений 4. Хронический холецистит, стадия ремиссии. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, эндоскопически негативная форма: недостаточность кардии. Хронический гастрит, стадия ремиссии. Хроническая болезнь почек 3Б АЗ стадии. Полиневритический синдром неясного генеза.

Исход

В ноябре 2022г пациентка была консультирована в научно-практическом центре борьбы с туберкулезом. По данным компьютерной томографии органов грудной клетки от ноября 2022г: положительная динамика в виде восстановления пневматизации легочной паренхимы с обеих сторон. Признаки диффузного поражения легких, описываемых ранее по данным компьютерной томогра-

фии, регрессировали после проведенной терапии и компенсации ХСН, это позволяет нам сделать вывод, что описываемые изменения являлись следствием застойной сердечной недостаточности по малому кругу кровообращения. Также визуализируются множественные мелкие кальцинаты в нижних долях с обеих сторон. Л/у средостения, корней легких, подмышечные не изменены. Повторно определен уровень АПФ, остающийся стабильно высоким. При проведении повторной ЭхоКГ отмечается повышение глобальной систолической функции сердца (ФВ с 17% увеличилась до 42%); СДЛА с 80 мм рт.ст. снизилось до 40 мм рт.ст.

Обсуждение

Результаты неинвазивных методов исследования не позволяют убедительно установить причину системной патологии. Стабильно высокие показатели АПФ позволили подозревать наличие генерализованного саркоидоза, однако АПФ не является диагностическим критерием заболевания. Данных за саркоидоз внутригрудных л/у нет, а диагноз саркоидоза экстраторакальных локализаций с атипичным течением не может быть установлен без морфологической верификации. Учитывая риск декомпенсации ХСН и нарастания желудочковой аритмии, назначение системных глюкокортикостероидов в качестве пробной терапии нецелесообразно. Существуют критерии диагноза изолированного поражения сердца, которые разработаны в Японии японским обществом [1] по изучению саркоидоза и других гранулематозных болезней, согласно которым диагноз саркоидоза сердца правомочен: при

наличии 2 больших признаков либо при наличии 1 большого признака и 2 малых признаков. У нашей пациентки имеются 3 больших признака (морфологические изменения желудочков; нарушение сокращения ЛЖ; отсроченное накопление гадолиния при МРТ) и 1 малый признак (многофокусные или частые желудочковые экстрасистолы), что позволяет нам заподозрить изолированное поражение сердца при саркоидозе, однако данные критерии неспецифичны и не патогномоничны. К тому же, согласно рекомендациям Российского респираторного общества и международным соглашениям, необходимо наличие 3 критериев для установления диагноза саркоидоза: соответствие клинических и рентгенологических проявлений болезни саркоидозу; выявление эпителиоидных гранул без некроза при исследовании биопсийного материала; исключение других причин гранулематозных изменений. Отсутствие, как правило, одного из указанных критериев приводит к неправильному диагнозу.

Заключение

Таким образом, необъяснимые нарушения ритма сердца, систолическая дисфункция ЛЖ, стабильно высокие уровни АПФ и повышение СДЛА позволили подозревать наличие генерализованного саркоидоза. Однако ни один из вышеперечисленных симптомов не является диагностическим критерием заболевания.

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

1. Trisvetova EL, Yudina OA, Smolensky AZ, Cherstvyi ED. Diagnosis of isolated cardiac sarcoidosis. Archive of pathology. 2019;81(1):57-64. (In Russ.) Трисветова Е. Л., Юдина О. А.,

Смоленский А. З., Черствый Е. Д. Диагностика изолированного саркоидоза сердца. Архив патологии. 2019;81(1):57-64. doi:10.17116/patol20198101157.