

ID: 2024-05-8-A-19950

Клинический случай

Дьякова А.А., Ревенко Е.С., Александрова Н.Л.

## Поражение сердца при эозинофильном гранулематозе с полиангиитом: клиническое наблюдение

ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра госпитальной терапии лечебного факультета

### Резюме

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом является редким системным васкулитом с преимущественным поражением сосудов среднего и мелкого калибра, ассоциирующийся с развитием бронхиальной астмы, эозинофилии, инфильтратов в легких, поражением различных органов и систем. Представлено клиническое наблюдение эозинофильного гранулематоза с полиангиитом у больной Б., 1980г.р. с трудностью диагностики в дебюте заболевания и преобладанием кардиальной патологии с хронической сердечной недостаточностью в клинической картине заболевания.

**Ключевые слова:** эозинофильный гранулематоз с полиангиитом, трудность диагностики, поражение сердца, хроническая сердечная недостаточность

### Введение

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА) является редким системным васкулитом с характерным последовательным развитием симптомов: вначале – бронхиальной астмы, затем – эозинофилии, инфильтратов в легких и на развернутом этапе – поражения различных органов и систем, в том числе сердечно-сосудистой [1]

Поражение сердца встречается примерно у 15-60% пациентов с ЭГПА [2]. При этом могут быть вовлечены все сердечные структуры с развитием миокардита, перикардита, эндокардита с поражением клапанного аппарата [3].

Наибольшие сложности возникают при отсутствии последовательного развития заболевания, наличия нетипичного бронхообструктивного синдрома, в случае быстрого развития патологического процесса, сопровождающегося большим количеством признаков системного воспаления.

### Описание клинического случая

Больная Б., 1980г., проживающая в Саратовской области, считает себя больной с 2014 года, когда стали беспокоить заложенность носа, слезотечение, особенно в летний период, уменьшающиеся после приема десенсибилизирующих средств. Была обследована в аллергоцентре, выявлены аллергены к амброзии, полыни, выставлен диагноз аллергического ринита, аллергического конъюнктивита. Рекомендован прием цетиризина 10 мг/сутки, инсуффляций фликсоназе 50 мкг/день в сезон цветения сорных трав.

Из анамнеза известно, что росла и развивалась нормально. У больной имела место отягощенная наследственность по бронхиальной астме. Алкоголем не злоупотребляла. Курила с 20-летнего возраста по 5-10 сигарет в день.

С 2016 года периодически беспокоят головные боли, гнойные выделения из носа. Консультирована ЛОР-врачом, выполнена рентгенография гайморовых пазух, диагностирован хронический гайморит. С 2017 года после прерывания беременности периодически стали беспокоить общая слабость, субфебрилитет, боли, припухлость, утренняя скованность в лучезапястных суставах. В этом же году дважды перенесла пневмонию. При рентгенографии грудной клетки находили инфильтраты в легких, проводилось лечение амоксициклом.

В этот же период при обследовании были выявлены нормохромная анемия легкой степени, повышение СОЭ (25 мм/час), умеренная эозинофилия (14-16%). При рентгенографии лучезапястных суставов патологии выявлено не было. Ревматоидный фактор, антитела к циклическому цитруллинированному пептиду были отрицательны.

Ухудшение самочувствия наступило через 3 месяца после ОРВИ: нарастание общей слабости, повышение температуры 37,5-37,8°C, появление сухого приступообразного кашля, одышки, сердцебиения вначале при физической нагрузке, затем в покое, пастозность голеней, усиление болей, скованности, припухлости в лучезапястных суставах. Больная была консультирована ревматологом, была заподозрена системная красная волчанка. При иммунологическом исследовании антинуклеарные антитела, антитела к двуспиральной ДНК, антинейтрофильные цитоплазматические антитела были отрицательны. Больная была госпитализирована в терапевтическое отделение г.Уральска, где находилась в данный момент в командировке.

При поступлении состояние больной было средне-тяжелым, обусловленным активностью заболевания, поражением сердечной, дыхательной системы. У больной имело место повышение температуры до 37,8°C. У пациентки отмечались признаки миокардита и сердечной недостаточности: некоторое увеличение размеров сердца (левая – на 0,5 см кнаружи по срединно-ключичной линии, верхняя - в 3 межреберье слева, правая – на 0,5 см кнаружи от правого края грудины), приглушение сердечных тонов, тахикардия до 108 ударов в минуту, увеличение печени на 1,5 см ниже края реберной дуги, пастозность голеней. Наряду с этим, у больной был констатирован бронхообструктивный синдром, расцененный как проявление острого бронхита.

При лабораторном исследовании была выявлена незначительная анемия (гемоглобин 110 г/л), тромбоцитопения (120×10<sup>9</sup>/л), небольшой лейкоцитоз (12,2×10<sup>9</sup>/л с палочко-ядерным сдвигом), умеренная эозинофилия периферической крови (16%), повышение СОЭ (40 мм/час), с-реактивного протеина (21 мг/л). В биохимическом анализе крови и общем анализе мочи изменений не было. Креатинфосфокиназа (КФК), КФК-МВ, тропонины, ЛДГ были в пределах нормы. При рентгенографии легких патологии не обнаружено.

На ЭКГ – ритм синусовый, 110 в мин, атрио-вентрикулярная (а-в) блокада I степени, отрицательные зубцы Т в передне-перегородочно-верхушечно-боковой области. При эхокардиографии были обнаружены снижение глобальной сократимости миокарда (фракция выброса – 37%), диффузная гипокинезия стенок левого желудочка, умеренное расширение полостей сердца, повышение систолического давления в легочной артерии (СДЛА) до 45 мм рт. ст., жидкость в полости перикарда.

Постановка диагноза представляла сложности. Были исключены ВИЧ-инфекция, сепсис, гематологические заболевания, паразитарные инфекции. Отрицательные результаты иммунологических маркеров затрудняли постановку диагноза. С учетом молодого возраста, женского пола, ухудшения самочувствия после прерывания беременности был выставлен диагноз:

Основной: Системная красная волчанка, вероятная, хроническое течение, активность III, диффузный миокардит средней степени тяжести, перикардит, артрит, тромбоцитопения, анемия. Острый бронхит с бронхообструктивным синдромом.

Осложнение: НКIIA (ФКIII).

Сопутствующие заболевания: Аллергический ринит, аллергический конъюнктивит, хронический гайморит вне обострения.

Больной был назначен преднизолон 40 мг/сутки, бисопролол 2,5 мг/сутки, эналаприл 2,5 мг/сутки, спиронолактон 50 мг с дальнейшим снижением до 25 мг/сутки, фуросемид 40 мг/сутки (в течение 10 дней), левофлоксацин 500/сутки, блокаторы протонной помпы, препараты кальция. На фоне лечения состояние улучшилось. У пациентки нормализовалась температура тела, острофазовые показатели, исчезли хрипы в легких, артрит, анемия, тромбоцитопения, эозинофилия.

Ведущим проявлением у больной оставался миокардит с умеренной сердечной недостаточностью (II класс NYNA). При выписке больной было рекомендовано постепенное снижение преднизолона до 10 мг/сутки, прием гидроксихлорохина 200 мг/сутки, эналаприла, бисопролола, спиронолактона.

На фоне лечения в последующем постепенно уменьшились одышка, сердцебиение, общая слабость, нормализовались размеры печени, исчезла пастозность голеней. На ЭКГ не регистрировалась тахикардия, а-в блокада. При ЭХОКГ-исследовании также выявлялась положительная динамика: размеры сердца стали нормальными, сохранялась легкая диффузная гипокинезия миокарда, фракция выброса увеличилась до 47 %, жидкость в полости перикарда исчезла, СДЛА снизилось до 28 мм рт.ст.

В дальнейшем состояние больной было относительно удовлетворительным. Через 5 месяцев на фоне снижения дозы преднизолона до 10 мг/сутки у больной появились приступы экспираторной одышки, которые требовали применения сальбутамола 3-6 раз в неделю. Больная была консультирована пульмонологом. В связи с наличием приступов экспираторной одышки, результатов исследования функции внешнего дыхания, свидетельствующих о бронхообструкции (снижение объема форсированного выдоха за первую секунду до 58%, пиковой скорости выдоха до 62% от должных величин, положительного бронходилатационного теста) был выставлен диагноз бронхиальной астмы смешанного генеза с легким персистирующим течением, назначен беклометазон 750 мг/сутки в виде ингаляций. Наличие бронхиальной астмы, сопутствующих заболеваний, отсутствие положительных иммунологических критериев, свойственных СКВ, вызывало сомнение в данном диагнозе. Больная была консультирована ревматологом ГУЗ «Областная клиническая больница». С учетом наличия 4 диагностических критериев: эозинофилии, хронического гайморита, рецидивирующих инфильтратов легких в анамнезе, бронхиальной астмы, а также поражения сердца диагноз СКВ был отвергнут и выставлен диагноз эозинофильного гранулематоза с полиангиитом. Было рекомендовано отменить гидроксихлорохин 200 мг/сутки, продолжить лечение беклометазоном 750 мкг/сутки, преднизолоном 10 мг/сутки, кардиотропную терапию в прежнем объеме.

На протяжении последующих 5 лет состояние больной оставалось удовлетворительным. На фоне приема 500 мкг беклометазона/сутки в виде ингаляций, 7,5 мг преднизолона/сутки внутрь у больной отмечалась клинико-медикаментозная ремиссия. Возникновение одышки, сердцебиения при физической нагрузке расценивалось как проявление постмиокардитического кардиосклероза, ХСН I-II класса NYNA. В связи с наличием ХСН больная продолжала принимать спиронолактон 25 мг/день, эналаприл 2,5 мг/сутки; бисопролол из-за бронхиальной астмы был отменен.

### Обсуждение

Постановка диагноза ЭГПА представляла сложности. В типичных случаях при сохранении стадийности в развитии ЭГПА, наличии бронхиальной астмы в дебюте и ее ведущем значении в клинической картине заболевания постановка диагноза ЭГПА может не вызывать сомнений. Однако, не всегда бронхообструктивный синдром, бронхиальная астма возникают на начальных стадиях ЭГПА и определяют характер течения данного системного васкулита [2]. Появление бронхиальной обструкции в период манифестации не было расценено как бронхиальная астма.

Первоначально не представлялось возможным исключить СКВ, так как большинство диагностических критериев соответствовало этому заболеванию. С учетом отсутствия иммунологических критериев, свойственных СКВ, диагноз данного заболевания был признан вероятным. В дальнейшем на фоне снижения дозы преднизолона внутрь до 10 мг/сутки и появления приступов экспираторной одышки возникли сомнения в диагнозе СКВ и был выставлен диагноз ЭГПА.

Постановка диагноза ЭГПА сложна в силу редкости возникновения данного заболевания, а также еще и потому, что отдельные нозологические формы, такие как аллергический ринит, хронический гайморит, инфильтраты в легких, протекающие как пневмония, могут встречаться достаточно часто и являться самостоятельными заболеваниями.

Что касается частоты встречаемости кардиальной патологии, в частности миокардита, перикардита при СКВ и ЭГПА, то они обнаруживаются достаточно часто при обеих нозологических формах: в 50-80% случаев при СКВ и в 15-60% – при ЭГПА. Принадлежность к той или иной нозологической форме определяется другими проявлениями этих заболеваний.

Наиболее серьезным клиническим проявлением у больной явился миокардит средней степени тяжести с развитием постмиокардитического кардиосклероза и ХСН I-II класса NYNA. Миокардит впоследствии не рецидивировал. Переносимость обычных физических нагрузок оставалась удовлетворительной на фоне продолжения приема кардиотропной терапии: верошпирона 25 мг/сутки, эналаприла 2,5 мг/сутки. При повышенных нагрузках периодически отмечалась одышка, сердцебиение, общая слабость.

### Заключение

При постановке диагноза ЭГПА следует учитывать возможность нетипичного развития патологического процесса, наличие в дебюте симптомов, более характерных для других диффузных заболеваний соединительной ткани.

Лечение диффузного миокардита у больных с ЭГПА при своевременно начатой и продолжительной иммуносупрессивной терапии оказывается эффективным.

При наличии постмиокардитического синдрома с наличием ХСН у больных с ЭГПА необходимо длительное продолжение кардиотропной терапии.

**Литература**

1. Noth I, Streck ME, Leff AR Churg-Strauss syndrome. Lancet 2003; 361:587–594.
2. Kim MJ, SohnKH, Song WJ et al. Clinical features and prognostic factors of Churg-Strauss syndrome. The Korean Journal of Internal Medicine 2014; 29 (1):85-95.
3. Brucato A, Maestroni S, Masciocco G et al. Cardiac involvement in Churg-Strauss syndrome. G Ital Cardiol (Rome) 2015 Sep; 16 (9):493-500.
4. Ревматология: национальное руководство/ под ред. Е.Л.Насонова, В.А.Насоновой.-М., ГЭОТАР-Медиа, 2008.-720.