

Государственная образовательная организация высшего профессионального образования «Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького»

## ***Поражение сердца при системной красной волчанке***



доц. кафедры терапии ФИПО им. проф. А.И. Дядька  
к.м.н. Маловичко И.С.

«Актуальные вопросы кардиологии»  
Донецк, 10 декабря 2021 г.

# Определение

- ◎ **Системная красная волчанка (СКВ)** – мультисистемное заболевание соединительной ткани, характеризующееся гетерогенным поликлональным аутоантительным ответом.
- ◎ Аутоантитела (ауто-Ат) обуславливают поражение различных органов и систем организма как непосредственным воздействием на мишени (антиэритроцитарные, антитромбоцитарные, антилимфоцитарные и др. Ат), так и опосредовано через формирование иммунных комплексов (ИК) в циркуляции и депозиции их *in situ* с активацией каскадных систем, индукцией воспалительного ответа и развитием вариабельной клинической картины, характеризующейся широким спектром и разнообразными проявлениями, неоднозначным клиническим течением и прогнозом, а также ответом на проводимую терапию.

- ◎ Поражение сердца при СКВ является одним из тяжелых висцеритов, нередко оказывающим заметное влияние на клиническую картину заболевания, характер его течения и прогноз.
- ◎ Частота вовлечения сердца в патологический процесс при СКВ, по данным различных авторов, широко варьирует, составляя от 52 до 89%.
- ◎ Спектр кардиальной патологии при СКВ разнообразен и включает поражения перикарда, миокарда, эндокарда, коронарных артерий и различные нарушения ритма и проводимости.

# Волчаночный перикардит

- ⦿ Среди проявлений волчаночного кардита высок удельный вес изменений перикарда. Изучению поражения перикарда при СКВ посвящено довольно ограниченное число исследований, результаты которых противоречивы.
- ⦿ Поражения перикарда при СКВ, проявляющиеся утолщением его листков и/или накоплением экссудата, выявляются в 51-83% случаев аутопсий при СКВ, а в некоторых сообщениях с гистологическим исследованием аутопсийного материала, патологические изменения в перикарде отмечаются в 100% случаев.
- ⦿ Проявления вовлечения перикарда в патологический процесс при СКВ, устанавливаемые на основании жалоб, физикальных и инструментальных исследований, выявляются на различных этапах заболевания в 50-70% случаев.

# Волчаночный перикардит.

## Патогенез

⊙ Развитие перикардита при СКВ связывают с иммунными механизмами и, в частности, с депозицией иммунных комплексов в перикардимальных структурах и последующей активацией системы комплемента.

⊙ Подтверждением этому служит обнаружение в перикардимальной жидкости иммунных комплексов, антинуклеарных антител, включая анти-ДНК антител, иммуноглобулинов различных классов, а также C1q, C4 и C3 фракций комплемента и криоглобулинов.

# Волчаночный перикардит.

## Клиника и диагностика

- ⊙ Клиническая картина перикардита при СКВ не имеет существенных отличий от таковой при перикардитах другого происхождения.
- ⊙ Развитие волчаночного перикардита обычно сопровождается появлением боли за грудиной и/или в предсердечной, и/или в эпигастральной области, усиливающейся при дыхании, наклоне туловища кпереди, кашле и глотании.
- ⊙ Боль довольно variabelна по своему характеру, интенсивности и продолжительности. Не являются редкостью случаи перикардита, протекающие без болевого синдрома.

# Волчаночный перикардит (1)

- ◎ Шум трения перикарда выявляется у 8 - 29% больных с волчаночным перикардитом . Низкая частота выявления шума трения перикарда в определенной мере связана с его кратковременностью.
- ◎ Важная роль в диагностике, оценке динамики и определении прогноза волчаночного перикардита отводится инструментальным методам исследования.
- ◎ Электрокардиографические изменения, аналогичные таковым при перикардитах другого генеза, наблюдаются у 52-75% больных с волчаночным перикардитом .

# Волчаночный перикардит (2)

- ⊙ В острой фазе наблюдается подъем сегмента ST во всех стандартных отведениях, aVL, aVF, и V2-V6, с сохранением его нормальной конфигурации. Как правило, через несколько дней сегмент ST возвращается к изолинии.
- ⊙ В дальнейшем, отмечается уплощение зубца T и последующая его инверсия в отведениях, где имел место подъем сегмента ST.
- ⊙ В диагностике перикардитов вообще и волчаночных, в частности, сегодня одно из ведущих мест занимает эхокардиография, позволяющая устанавливать толщину листков перикарда, наличие и примерный объем перикардального выпота, локализацию и протяженность адгезий, а также оценивать параметры функции камер сердца и клапанного аппарата.



# Тампонада сердца (ТС)

- ⊙ При ТС высокое давление в перикардальной полости препятствует диастолическому наполнению желудочков, что клинически проявляется состоянием, характеризующимся с одной стороны низким сердечным выбросом и с другой - повышенным центральным венозным давлением.
- ⊙ У больных с ТС развиваются одышка, выраженная общая слабость, похолодание конечностей, головокружение, сердцебиение, чувство страха. Пациенты занимают положение с приподнятым головным концом.

# Лечение

- ⦿ Тактика лечения волчаночного перикардита определяется его особенностями. При наличии небольшого или умеренного выпота в полости перикарда и/или болевого синдрома хороший клинический эффект нередко достигается при назначении нестероидных противовоспалительных препаратов в общепринятых дозировках.
- ⦿ В ревматологической практике традиционно при этом применяют индометацин в суточной дозировке 150-200 мг.
- ⦿ Некоторые клиницисты рекомендуют комбинированное применение нестероидных противовоспалительных препаратов с противомаларийными.
- ⦿ При недостаточном эффекте такой терапии или при более тяжелых перикардитах рекомендуют назначение преднизолона в суточной дозировке около 40 мг или эквивалентных доз других глюкокортикоидов (Гк).

# Поражение миокарда. Волчаночный миокардит

- ⦿ Частота прижизненно диагностируемых волчаночных миокардитов относительно невысока и колеблется от 2,1 до 19%.
- ⦿ В то же время, по данным аутопсий больных СКВ миокардиты выявляются значительно чаще. Так, среди 236 аутопсий больных СКВ, проанализированных N.E. Doherty и R.J. Siegal, миокардит был выявлен в 100 случаях (40%). Миокардит обычно развивается при активных стадиях СКВ, редко выступает как презентирующий признак заболевания и часто сочетается с перикардитом .

# Волчаночный миокардит.

## Патогенез

⊙ Развитие миокардита при СКВ связывают с иммунными механизмами. Доказательствами участия ИК в патогенезе миокардита служат выявление в стенках миокардиальных кровеносных сосудов, а также вдоль мышечных волокон различных классов иммуноглобулинов и фракций комплемента. А.К. Vidani et al., обнаружившие ИК в миокарде 9 из 10 умерших больных СКВ, полагают, что депозиция ИК приводит к активации системы комплемента, воспалению и повреждению миокарда.

⊙ Предполагается также другой механизм с участием антител к различным компонентам структур миокарда, приводящих к развитию васкулита мелких сосудов, фокального миокардита, некроза и фиброза миокарда.

# Волчаночный миокардит.

## Клиника

⊙ Клиника волчаночного миокардита довольно разнообразна - от субклинических форм до случаев, протекающих с развитием застойной сердечной недостаточности. Легкое течение миокардита может проявляться лишь учащением сердечного ритма, непропорциональной выраженности лихорадки. В более тяжелых случаях при нарушениях систолической и диастолической функции сердца наряду с сердцебиением и перебоями в деятельности сердца, больные жалуются на одышку, усиливающуюся в горизонтальном положении, тяжесть в правом подреберье и отеки.

⊙ При объективном исследовании у таких пациентов выявляются набухание шейных вен, увеличение границ сердца, протодиастолический ритм галопа, ослабление I тона, систолический шум, обусловленный развитием относительной недостаточности митрального клапана и реже — систолический шум в месте выслушивания трехстворчатого клапана (с усилением его на вдохе), обусловленный его относительной недостаточностью.

# Волчаночный миокардит

ЭКГ изменения у больных с волчаночным миокардитом многообразны и неспецифичны.

Они включают:

- ⊙ синусовую тахикардию
- ⊙ неспецифические изменения сегмента ST
- ⊙ нарушения проводимости (AV-блокады)
- ⊙ мерцание /трепетание предсердий
- ⊙ желудочковые тахиаритмии.

ЭхоКГ характеризуется:

- ⊙ ↓ глобальной систолической функции левого желудочка (ЛЖ)
- ⊙ ↑ размеров камер сердца
- ⊙ сегментарными нарушениями движения стенок желудочков
- ⊙ увеличением толщины стенок ЛЖ
- ⊙ нарушением диастолической функции ЛЖ
- ⊙ формированием интракардиальных тромбов.

# Волчаночный миокардит.

## Лечение

- ⦿ При легких клинических вариантах хороший эффект обычно достигается назначением НПВП.
- ⦿ В тяжелых случаях волчаночного поражения миокарда рекомендуется пероральное назначение доз Гк (не менее 1 мг/кг/сут преднизолона или адекватная доза других Гк).
- ⦿ При этом, у большинства пациентов достигается хороший клинический эффект, проявляющийся нормализацией сердечного ритма, границ сердца, аускультативной картины, электрокардиографических показателей, улучшением или нормализацией систолической и диастолической функции левого желудочка и исчезновением признаков застойной сердечной недостаточности.
- ⦿ Сообщается о хороших результатах применения таких цитотоксических препаратов, как азатиоприн, циклофосфамид в сочетании с Гк при тяжелых волчаночных миокардитах.

# СКВ и атеросклероз (1)

- После внедрения в клиническую практику Гк, препаратов цитотоксического действия (ПЦТД), антималярийных препаратов и использования их в оптимальных дозировках, применение новых эффективных гипотензивных, мочегонных и антибактериальных средств, а также широкого применения терапии, замещающей почки (гемодиализ, перитонеальный диализ, пересадка почки), существенно увеличилась выживаемость больных СКВ.



# СКВ и атеросклероз (2)

- ⊙ В связи с существенным увеличением продолжительности жизни больных СКВ возникли многие новые проблемы, одной из которых явилось раннее (ускоренное) развитие атеросклероза (в частности, коронарных и мозговых артерий), при этом тяжесть и распространенность поражения коронарных и мозговых артерий стали одной из ведущих причин morbidity и летальности больных СКВ.

# СКВ и атеросклероз (3)

- ◎ Гиперхолестеринемия и дислипидемия однозначно рассматриваются как важные факторы раннего развития ИБС при СКВ. Значимая роль нарушений липидного обмена в атерогенезе установлена в общей популяции.
- ◎ Представлены убедительные доказательства о способности гиполипидемической терапии предотвратить (или, по крайней мере, замедлить) развития атеросклероза в популяции высокого риска, выявили гиперхолестеринемию у 56% больных СКВ, которая оказалась одним из ведущих факторов развития ИБС.

# Поражение эндокарда при СКВ (1)

- ⊙ Среди кардиальной патологии, развивающейся при СКВ, высок удельный вес пораженный клапанного аппарата сердца, который варьирует от 13 до 100%.

Спектр эндокардиальной патологии при СКВ включает:

- ⊙ веррукозный(бородавчатый) эндокардит (эндокардит Либмана- Сакса - ЭЛС)
- ⊙ неспецифическое утолщение клапанных створок
- ⊙ формирование подклапанного тромбоза
- ⊙ перфорацию створок клапана.

# Поражение эндокарда при СКВ (2)

- Частота эндокардита ЭЛС по данным аутопсий - 13-100%
- По данным ЭХОКГ колеблется от 4 до 35%
- ЭЛС может развиваться на одном или нескольких клапанах. Веррукозные изменения клапанного аппарата превалируют у лиц молодого возраста и часто ассоциируются с высокой активностью волчаночного процесса.
- Развитие ЭЛС связывают с иммунными механизмами. Факторы, предрасполагающие к поражению клапанного аппарата при СКВ, четко не определены. В последние годы интенсивно изучается роль антифосфолипидных антител (АФАт) в формировании патологических изменений клапанного аппарата сердца при СКВ .

# Поражение эндокарда при СКВ (3)

- ⊙ АФАт, включающие волчаночный антикоагулянт, Ат к кардиолипину и Ат, ответственные за положительные реакции на сифилис, представлены иммуноглобулинами классов G и M.. Они определяются у 5 – 26% больных СКВ.
- ⊙ В то же время, другие исследователи не выявили существенной связи клапанных поражений сердца у больных СКВ с наличием АФАт. Высказывается предположение, что у некоторых больных СКВ поражение клапанного аппарата сердца обусловлено сопутствующим ревматическим процессом.

# Поражение эндокарда при СКВ (4)

- ◎ Широкое внедрение в клиническую практику ЭхоКГ существенно улучшило прижизненную диагностику ЭЛС и его осложнений, а также других поражений клапанного аппарата сердца волчаночным процессом. Эхокардиографически веррукозные вегетации представляют мелкие (обычно 2-4 мм) образования повышенной эхогенности с хорошо очерченными краями, не совершающими самостоятельных движений в течение сердечного цикла. Они могут располагаться на обеих поверхностях клапанных створок (преимущественно в средней и базальной части), на субвальвулярном аппарате, пристеночном эндокарде желудочков и/или предсердий и эндотелии крупных сосудов.

# Поражение эндокарда при СКВ (5)

- ◎ По мнению одних клиницистов, при СКВ наиболее часто наблюдается развитие аортальной недостаточности. Другие авторы считают, что частота развития митральной недостаточности не уступает аортальной. Возможна комбинация поражения аортального и митрального клапанов с развитием недостаточности.

# Лечение ЭЛС (1)

- Роль иммунодепрессивной терапии, включающей различные лекарственные режимы, в предотвращении развития или прогрессирования ЭЛС остается неустановленной и требует дальнейшего изучения.
- Исследования, посвященные оценке эффективности антикоагулянтов, аспирина, глюкокортикоидов, цитостатиков и плазмафереза у больных СКВ с клапанным поражением сердца и АФС, ограничены.



# Лечение ЭЛС (2)

- ⦿ У больных с тромботическими процессами на клапанах сердца благоприятный эффект достигается при назначении пероральных антикоагулянтов.
- ⦿ В связи с высоким риском вторичного инфекционного поражения клапанного аппарата всем больным СКВ перед плановыми отолярингологическими, стоматологическими и хирургическими вмешательствами рекомендуется профилактическое назначение антибактериальных препаратов широкого спектра действия.
- ⦿ В случаях развития тяжелых клапанных дисфункций, обуславливающих существенное нарушение гемодинамики, рекомендуется имплантация биологических или искусственных клапанов.