

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 поражений 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.