

Клиническое наблюдение эндомиокардита Леффлера

С.С. Яшин, Ю.Р. Юнусова, М.Н. Чадаева

Самарский государственный медицинский университет Минздрава России
443099, г. Самара, ул. Чапаевская, 89

Резюме

Эозинофильный эндомиокардит вызывается инфильтрацией эозинофилами тканей сердца с развитием специфического воспаления. Главным этиологическим фактором заболевания является значительное увеличение уровня эозинофилов в периферической крови. Причинами синдрома Леффлера могут быть такие факторы и патологические состояния, как идиопатический гиперэозинофильный синдром, аллергические заболевания, паразитарные инфекции, аутоиммунные процессы, онкологические заболевания. Представлен клинический случай синдрома Леффлера с поражением сердца, легких, печени, почек и поджелудочной железы у пациента 84 лет. В статье обсуждаются сложности дифференциальной диагностики данного синдрома из-за индивидуальности клинической картины и признаков течения. Своевременная диагностика подобного состояния позволит не допустить быстрого развития тяжелых осложнений и провести соответствующую терапию, что значительно продлит жизнь пациентов с синдромом Леффлера. Однако при наличии неспецифических симптомов диагностика данного заболевания может представлять диагностическую сложность для врача.

Ключевые слова: эндомиокардит, синдром Леффлера, эозинофилы, кардиомиопатия.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Автор для переписки: Яшин С.С., e-mail: s.s.yashin@samsmu.ru

Для цитирования: Яшин С.С., Юнусова Ю.Р., Чадаева М.Н. Клиническое наблюдение эндомиокардита Леффлера. *Сибирский научный медицинский журнал*. 2023;43(6):229–234. doi: 10.18699/SSMJ20230629

Clinical case of Loeffler's endomyocarditis

S.S. Yashin, Yu.R. Yunusova, M.N. Chadayeva

Samara State Medical University of Minzdrav of Russia
443099, Samara, Chapayevskaya st., 89

Abstract

Eosinophilic endomyocarditis is caused by direct infiltration of heart tissue by eosinophils with the development of specific inflammation. The main etiological factor of the disease is a significant increase in the level of eosinophils in peripheral blood. Loeffler syndrome can be caused by such factors and pathological conditions as idiopathic hypereosinophilic syndrome, allergic diseases, parasitic infections, autoimmune processes, cancer. A clinical case of Loeffler syndrome in an 84-year-old patient with heart, lung, liver, kidney and pancreatic lesions is presented. Difficulties of differential diagnostics of this syndrome because of individual clinical picture and signs of the course are discussed in the article. Timely diagnosis of such a condition will prevent the rapid development of severe complications and carry out appropriate therapy, which will significantly prolong the life of patients with Loeffler syndrome. However, in the presence of nonspecific symptoms, the diagnosis of this disease may be diagnostically difficult for the physician.

Key words: endomyocarditis, Loeffler's syndrome, eosinophils, cardiomyopathy.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Correspondence author: Yashin S.S., e-mail: s.s.yashin@samsmu.ru

Citation: Yashin S.S., Yunusova Yu.R., Chadayeva M.N. Clinical case of Loeffler's endomyocarditis. *Sibirskiy nauchnyy medicinskiy zhurnal = Siberian Scientific Medical Journal*. 2023;43(6):229–234. [In Russian]. doi: 10.18699/SSMJ20230629

Введение

Эозинофильный эндомиокардит, или синдром Леффлера, – редко встречающееся приобретенное воспалительное заболевание эндокарда и миокарда, характеризующееся преобладанием эозинофильного компонента в воспалительном инфильтрате и диастолической дисфункцией желудочков в клинической картине. Встречается в основном в субтропиках и тропиках, чаще всего – у мужчин 30–50 лет, случаи у детей и пожилых единичные. Диагностика синдрома Леффлера затруднена отсутствием кардиомегалии и многообразием клинических вариантов застойного симптомокомплекса.

На сегодняшний день эндокардит Леффлера рассматривают как проявление гиперэозинофильного синдрома (ГЭС), протекающего с преимущественным поражением сердца. ГЭС включает две клинические формы: синдром Леффлера I (летучие эозинофильные инфильтраты в легких) и синдром Леффлера II (эндокардит Леффлера). Поражение сердца – основная причина осложнений и летальных исходов при ГЭС [1]. Выделяют первичный, вторичный и идиопатический гиперэозинофильные синдромы. Первичный тип связан с миелопролиферативными заболеваниями (лейкоз, лимфома). Вторичный гиперэозинофильный синдром является исходом аллергических, паразитических заболеваний либо опухолевых процессов, когда количество эозинофилов резко увеличено. Идиопатический тип – крайне редкий вариант, при котором гиперэозинофилия развивается без видимой причины [2, 3]. В течении эндокардита Леффлера выделяют три стадии: острое воспаление и некроз (первые 1–2 мес.), стадия тромбоза (2–10 мес.), стадия фиброза (1–2 года). Фиброзу подвергается эндо- и миокард, хорды и нередко клапаны. Таким образом развивается рестриктивная кардиомиопатия с пороками сердца [2].

Повышенное количество эозинофилов (более 15000/л) приводит к инфильтрации этими клетками тканей сердца, легких, центральной нервной системы, селезенки и желудочно-кишечного тракта [4]. При дегрануляции эозинофилов выделяются катионные белки, вызывающие повреждение в эндо- и миокарде. Катионные белки также способны связываться с анионами эндотелиальных белков и в дальнейшем снижать антикоагулянтную активность, что может привести к тромбообразованию [5]. Крайне редко подобное поражение сердца бывает изолированным (только сердце) и первичным (скорее, идиопатическим). Поражение сердца зависит не только от количества эозинофилов, но и от числа активированных клеток, подвергшихся дегрануляции.

Дегранулирующие клетки должны составлять не меньше 15–20 % всех циркулирующих эозинофилов. Помимо сердца, в патологический процесс могут вовлекаться и ряд других органов – мелкие сосуды, легкие, костный и головной мозг [1]. Также дегрануляция эозинофилов может приводить к фиброзу и рестриктивным нарушениям гемодинамики [6, 7].

Клиническая картина индивидуальна для каждого пациента, можно выделить и общие признаки течения. На начальных стадиях заболевания пациент может предъявлять жалобы на болезненность в области живота, потерю массы тела, усталость, повышение температуры, общую слабость, лихорадку, кашель, сыпь. Несмотря на то что поражение сердца вначале может протекать бессимптомно, у 50 % пациентов одышка появляется уже на ранних этапах заболевания. Конечной стадией развития является выраженная рестриктивная кардиомиопатия с признаками нарастающей сердечной недостаточности, которая характеризуется резким снижением функции одного или обоих желудочков с их острой диастолической дисфункцией [2, 8]. Позже к симптомам присоединяется увеличение живота из-за асцита, кровохарканье, резкое ухудшение общего состояния по причине метаболических нарушений [1].

Проявления миокардита на ЭКГ включают изменения сегмента ST и зубца T, атриовентрикулярную блокаду, блокаду ветви пучка и желудочковую аритмию, т.е. в его диагностике ЭКГ не имеет специфических показателей [9]. Цветное доплеровское ультразвуковое исследование является еще одним неинвазивным способом получить информацию о структуре сердца, клапанах, движении стенки желудочка и наличии отеков стенок желудочков, также о наличии тромба и перикардального выпота [10]. Однако многие факторы влияют на точность результатов доплерографии сердца, таким образом, у пациентов с определенными заболеваниями могут быть ложноотрицательные результаты. Тем не менее данный метод может помочь устранить определенные факторы интерференции. Уровень заболеваемости низкий, но есть вероятность в постановке ошибочного диагноза.

На МРТ можно наблюдать отеки миокарда, которые обнаруживаются по локальной или диффузной гиперинтенсивности. Примерно у 32–57 % пациентов с миокардитом имеется перикардальный выпот. МРТ-визуализация может точно оценить количество, распределение и гемодинамическую значимость перикардального выпота.

Биопсия эндокарда является золотым стандартом диагностики миокардита и играет важную роль в развитии заболевания. В одном исследо-

вании сообщалось, что она показала эозинофильную инфильтрацию миокарда, которая почти полностью утихла, и после двух недель лечения наблюдалось значительное клиническое восстановление. Кроме того, образцы биопсии эндомиокарда, полученные через 60 дней после первой биопсии, показали, что эозинофильный миокардит стихает, сопровождаясь альтернативным фиброзом и нормальным миокардом. Тем не менее данный метод имеет несколько ограничений, таких как необходимость технической поддержки и травма. Биопсия также является не очень чувствительным методом исследования (примерно 50 %), так как инфильтрация обычно очаговая. Острый инфаркт миокарда, тромбоз левого желудочка или образование аневризмы являются противопоказаниями для ее проведения. Риски биопсии миокарда увеличиваются с очевидным увеличением сердца, тяжелой сердечной недостаточностью и недавней инфекцией. Поэтому выполнение данной процедуры ограничено [9].

В настоящее время нет масштабных клинических испытаний для медикаментозной терапии эозинофильного миокардита. Существующие методы лечения в основном включают симптоматическую и иммуносупрессивную терапию. Конкретных данных относительно прогноза эозинофильного миокардита нет: около 10 % пациентов умрут во время госпитализации и примерно 30 % проживут менее трех лет. В дополнение к рутинному наблюдению для выписанных пациентов при возможности должна рассматриваться регулярная эндомиокардиальная биопсия [9].

Клиническое наблюдение

Пациент Ч., 85 лет, был доставлен бригадой скорой медицинской помощи в Самарскую областную клиническую гериатрическую больницу в марте 2022 г. с направительным диагнозом: Сердечная недостаточность неуточненная. Жалобы при поступлении на нарастающие в последние 2–3 недели общую слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, перебои в работе сердца, сердцебиение, периодические эпизоды потери сознания с падениями (последние три года), боли в спине, суставах, пояснице. Фибрилляция предсердий, постоянная форма на протяжении нескольких лет. Три года назад в Самарском областном клиническом кардиологическом диспансере был поставлен диагноз: ИБС. Фибрилляция предсердий, постоянная форма с тахи-, нормосистолией желудочков. Относительная недостаточность митрального и трикуспидального клапанов 1–2 ст. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. По результатам эхокардиографического обследования диастолическая дисфункция левого желудочка по 1 типу.

По данным объективного осмотра общее состояние средней степени тяжести. Кожные покровы бледно-розовые. В легких дыхание ослаблено в нижних отделах. Хрипы в нижних отделах легких. Частота дыхательных движений – 22 в минуту. Артериальное давление 100/50 мм рт. ст. Ритм неправильный. Частота сердечных сокращений 122 в минуту. Пульс 104 уд/мин. Живот в эпигастриальной области чувствительный при пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см. Отеки стоп, голеней до верхней трети. Симптом Пастернацкого положительный справа и слева.

Из анамнеза известно, что в 2007 г. пациенту была проведена трансуретральная резекция простаты по поводу рака предстательной железы II стадии, проведен курс гормонотерапии. После операции рецидивов не наблюдалось. Наблюдался в поликлинике по месту жительства по поводу хронической ишемии головного мозга и вестибулярных нарушений. Принимал ацетилсалициловую кислоту 75 мг, винпоцетин 5 мг, бетатагистин 24 мг, розувастатин 10 мг, мемантин 10 мг, пирибедил 50 мг. Антиаритмическую и гипотензивную терапию не получал.

Консультация невролога: Гипотония неясной этиологии. Дисциркуляторная энцефалопатия 3-й ст., смешанного генеза, субкомпенсация. Синкопальные пароксизмы.

Общий анализ крови показал следующее: анемия легкой степени тяжести (количество эритроцитов $3,7 \times 10^{12}/л$, содержание гемоглобина 102 г/л), тромбоцитопения (количество тромбоцитов $140 \times 10^9/л$), лейкоцитоз (количество лейкоцитов $22,3 \times 10^9/л$). Лейкоформула: базофилы 1 %, эозинофилы 3 %, палочкоядерные нейтрофилы 0 %, сегментоядерные нейтрофилы 76 %, лимфоцитопения 8 %, моноцитоз 12 %. Абсолютное содержание эозинофилов 682/мкл. Выполнена коагулограмма: протромбиновый индекс снижен (57 %), международное нормализованное отношение повышено (1,74), активированное частичное тромбопластиновое время удлинено (26,4 с). Анализ на тропонин I отрицательный.

Биохимический анализ крови выявил элевацию активности печеночных ферментов (АлАТ 117 Ед/л, АсАТ 98 Ед/л), гипопроteinемию (содержание общего белка 56 г/л), повышение уровня азотистых продуктов обмена (концентрация креатинина 186 мкмоль/л, мочевины – 11,2 ммоль/л). В общем анализе мочи: содержание белка 0,8 г/л, лейкоциты в большом количестве, эритроциты – 10–15 в поле зрения.

По данным электрокардиографии: вольтаж снижен, фибрилляция предсердий, электрическая ось сердца не отклонена, блокада правой ножки пучка Гиса, гипертрофия правого желудочка,