

УДК 616. 126-079.4

О.А. Федорченко^{1,2}, И.С. Греков¹¹ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк²Донецкое клиническое территориальное медицинское объединение, Донецк

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ ЭНДОКАРДИТА ЛЁФФЛЕРА

Фибропластический париетальный эндомиокардит (эндокардит Лёффлера) является приобретенным заболеванием эндокарда и миокарда, для которого характерно резкое снижение податливости одного или обоих желудочков с резко выраженной диастолической дисфункцией и массивным пристеночным тромбообразованием [1]. Эндемическим регионом для эндокардиальной болезни является экваториальная Африка. В Европе регистрируют только спорадические случаи.

Возраст заболевших составляет в среднем 30-50 лет. Чаще болеют лица среднего возраста мужского пола. Главным этиологическим фактором заболевания является значительное увеличение уровня эозинофилов в периферической крови. В результате создаются условия для инфильтрации данными клетками миокарда и эндокарда с развитием специфического воспаления. Доказано, что именно появление высокой эозинофилии предшествует возникновению сердечно-сосудистой патологии. Причинами повышенного образования эозинофилов могут быть такие факторы и патологические состояния как идиопатический гиперэозинофильный синдром, аллергические заболевания, паразитарные инфекции, аутоиммунные процессы, онкологические заболевания [2].

Современные взгляды на данную патологию включают несколько классификаций. Согласно последней классификации, данное заболевание относится к первичным рестриктивным кардиомиопатиям. С другой стороны, эндокардит Лёффлера рассматривают как проявление гиперэозинофильного синдрома, протекающего с преимущественным поражением сердца [1, 3, 4].

Главная роль в патогенезе повреждения сердца принадлежит именно эозинофилам, которые, будучи морфологически и функционально неполноценными, легко подвергаются дегрануляции. Освобождающиеся при этом катионные белки вызывают повреждение эндокарда. Эозинофильные клетки накапливаются в миокарде в большом количестве, где путем экзоцитоза выделяют содержимое своих гранул и оказывают

цитотоксический эффект на кардиомиоциты. Катионные белки также способны связываться с анионами эндотелиальных белков и таким образом ухудшать антикоагулянтную активность, что приводит к тромбообразованию [2, 5, 6]. Поскольку роль эозинофилов в развитии воспалительной реакции в миокарде и эндокарде больных с такой патологией точно установлена, фибропластический эндокардит Лёффлера можно рассматривать как результат заболевания крови невыясненной этиологии. При этом поражение сердца зависит не от общего количества эозинофилов, а от числа активированных клеток, подвергшихся дегрануляции. Последние 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 [2, 7, 8].

Клиническая картина индивидуальна для каждого пациента, однако, несомненно, можно выделить и общие признаки течения. На начальных этапах пациенты предъявляют жалобы на болезненность в области живота, потерю массы тела, усталость, повышение температуры, одышку. Конечной стадией развития заболевания является выраженная рестриктивная кардиомиопатия с признаками нарастающей сердечной недостаточности – отеки, затруднение дыхания, цианоз кожи. Со временем к симптомам присоединяется увеличение живота из-за асцита, кровохарканье, резкое ухудшение общего состояния по причине метаболических нарушений [9].

Прогноз при эндокардите Лёффлера неблагоприятный. Большинство пациентов умирают в течение 6-12 месяцев от манифестации сердечной недостаточности, а не от постановки диагноза [2]. В подавляющем большинстве случаев причину возникновения гиперэозинофилии установить не удастся. Именно поэтому клини-

ческий исход заболевания часто неблагоприятный несмотря на то, что применяются группы препаратов, которые способны уменьшить гиперэозинофилию.

Приводим клинический случай диагностированного эндомиокардита Лёффлера.

В клинику ДокТМО обратился больной К., 37 лет, не работает, с жалобами на выраженную прогрессирующую общую слабость, быструю утомляемость, головокружение, «шум» в ушах, одышку при незначительной физической нагрузке, которая усиливается в горизонтальном положении, отеки нижних конечностей, увеличение живота в объеме, боли в эпигастрии и левом подреберье.

Анамнез заболевания. Больной около трех месяцев назад впервые обратился на прием к участковому терапевту с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке, которая усиливалась в горизонтальном положении, отеки нижних конечностей, появление общей слабости.

При исследовании общего анализа крови были выявлены анемия и лейкоцитоз с эозинофилией, в связи с чем пациент был направлен на консультацию гематолога в ИНВХ им. В. К. Гусака. Амбулаторно выполнена ЭхоКГ и ультразвуковое исследование органов брюшной полости. При ЭхоКГ: фракция выброса – 67%, признаки дилатации всех камер сердца с нормальной сократимостью, диастолической дисфункцией, фиброз митрального и трикуспидального клапанов, недостаточность митрального клапана 2-3 степени, недостаточность трикуспидального клапана 2 степени, давление в легочной артерии – 48 мм рт. ст., выпот в обеих плевральных полостях. По результатам ультразвукового исследования органов брюшной полости выявлена гепатоспленомегалия, расширение портальной вены до 14 мм, а также увеличенная селезенка (150×50 мм), почки без существенных изменений.

В общем анализе крови: эритроциты – 2,15 Т/л, Hb – 59 г/л, цветовой показатель – 0,8, тромбоциты – 165 тыс., лейкоциты – 16,0 Г/л, мегакарициты – 3%, метамиелоциты – 2%, палочкоядерные – 3%, сегментоядерные – 36%, эозинофилы – 50%, базофилы – 1%, СОЭ – 10 мм/час.

В связи с изменениями в общем анализе крови была проведена стерильная пункция. В миелограмме выявлено 38% эозинофильных элементов. Была рекомендована госпитализация, от которой пациент отказался.

После того, как состояние больного значительно ухудшилось (появились интенсивные боли в левом подреберье, увеличился в объе-

ме живот, нарастала общая слабость, появилась одышка в покое), повторно обратился к гематологу ИНВХ им. В. К. Гусака. Был госпитализирован в отделение онкогематологии для дообследования.

При поступлении в это отделение состояние больного тяжелое, акроцианоз, увеличение живота за счет наличия свободной жидкости в брюшной полости (печень на 5 см ниже края реберной дуги, селезенка нижним полюсом в малом тазу), периферическая лимфоаденопатия надключичных, подключичных и подмышечных лимфоузлов, выражены отеки нижних конечностей, одышка в покое, АД – 100/50 мм рт. ст. При ЭКГ: синусовая тахикардия – 108 уд/мин, отклонение электрической оси сердца влево, признаки гипертрофии левого желудочка. При исследовании кала на яйца глистов результаты оказались отрицательными. Выявлены антитела классов IgM и IgG к токсокарам (1,13 при норме до 0,9).

По данным миелограммы костный мозг многоклеточный, встречаются фигуры митоза, мегакариоцитарный росток сохранен.

Была проведена трепанобиопсия гребня подвздошной кости: костный мозг резко гиперклеточный, с практически полным вытеснением жирового. Соотношение кроветворного к жировому составляет примерно 90% к 10%, что значительно выше возрастной нормы. Кроветворный с выраженной гиперплазией миелоидного, гранулоцитарного, умеренно выраженным «сдвигом влево», большим количеством созревающих нейтрофилов и эозинофилов, наличием бластных форм клеток. Мегакарициты единичные, эритроидный росток угнетен. Гистологическое исследование показало наличие реактивной гиперплазии, что позволило исключить хронический миелопролиферативный процесс.

На основании проведенного дообследования высказано предположение, что эозинофилия вторичная, на фоне токсокароза. Учитывая выраженное поражение сердца, выставлен диагноз эозинофильный эндомиокардит с осложнением в виде митральной недостаточности 2 степени, трикуспидальной недостаточности 2 степени, вторичной легочной гипертензии.

Было проведено лечение: альбендазол (400 мг, 1 раз в сутки в течение 5 дней), фолиевая кислота (5 мг, 2 раза в сутки), дексаметазон, лоратадин, фуросемид, ивабрадин, также производились трансфузии эритроцитарной массы. На фоне проведенного лечения состояние пациента значительно улучшилось – уменьшился отечный синдром, регрессировал болевой синдром в эпигастрии, уменьшились лейкоцитоз и эозинофилия.

В общем анализе крови эритроциты – 2,10 Т/л, Hb – 88 г/л, тромбоциты – 134 тыс., лейкоциты – 7,7 Г/л, эозинофилы – 40%, СОЭ – 35 мм/час. Остальные показатели без изменений.

Пациент выписан из отделения с улучшением. Было рекомендовано продолжать назначенную терапию.

Однако через месяц состояние больного вновь ухудшилось: выросли слабость, утомляемость, одышка; появились головокружение, отеки нижних конечностей, боли в левом подреберье; вновь увеличился живот в объеме. Из анамнеза известно, что пациент рекомендованную терапию не принимал. Для выяснения причины сохраняющейся эозинофилии был направлен в аллергологическое отделение ДокТМО, где при поступлении объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы землистого цвета, иктеричность склер. Периферическая лимфоаденопатия надключичных, подключичных и подмышечных лимфоузлов. Перкуторно над легкими ясный легочный звук, аускультативно везикулярное дыхание, ослабленное в нижних отделах. Границы сердца: правая на 0,5 см вправо от правого края грудины, верхняя на уровне III ребра, левая на 1-2 см снаружи от левой срединноключичной линии. Деятельность сердца ритмичная, АД – 110/60 мм рт. ст., ЧСС – 120 уд./мин. I тон на верхушке ослаблен, грубый систолический шум на верхушке и вдоль левого края грудины, проводящийся в левую подмышечную область, акцент II тона на легочной артерии. Живот при поверхностной пальпации мягкий, резко болезненный в эпигастрии, умеренно болезненный в правом подреберье. Печень на 5 см ниже края реберной дуги, поверхность гладкая, край ровный, плотной консистенции, при пальпации болезненна. Селезенка в малом тазу. Выраженные отеки голеней и стоп.

Данные дополнительных методов исследования.

В общем анализе крови эритроциты – 3,12 Т/л, Hb – 107 г/л, тромбоциты – 117 тыс., лейкоциты – 12,2 Г/л, эозинофилы – 18%, СОЭ – 15 мм/час.

Биохимический анализ крови: билирубин – 35,6 мкмоль/л (прямой -11,5 мкмоль/л, непрямой – 24,1 мкмоль/л), креатинин – 137,8 мкмоль/л, гаммаглутамилтранспептидаза – 30,8 Ед/л. Остальные показатели без изменений.

При трехкратном анализе крови на стерильность результат оказался отрицательным.

При проведении ЭКГ выявлены признаки отклонения ЭОС влево и гипертрофии левого желудочка.

ЭхоКГ: клапанный аппарат структурно не изменен. Тяжелая митральная недостаточность,

умеренно выраженная трикуспидальная недостаточность. Расширение всех отделов сердца, гипертрофия правого и левого желудочков. Сократимость миокарда левого желудочка удовлетворительная (фракция выброса – 69%), ударный объем – 117,67 мл, конечный диастолический объем – 168 мл, умеренная диастолическая дисфункция, легочная гипертензия (давление в легочной артерии – 80 мм рт. ст.), сепарация листков перикарда в области заднебоковых отделов левого желудочка – до 5 мм, за правыми отделами – до 8 мм, выпот в полости перикарда, правосторонний гидроторакс.

При рентгенографии грудной клетки определяются признаки легочной гипертензии в малом круге кровообращения, правосторонний гидроторакс.

Учитывая тяжесть состояния пациента, была проведена плевральная пункция. Извлечено до 900 мл жидкости экссудативного характера (нейтрофилы – до 8 в поле зрения, лейкоциты – до 15 в поле зрения, эритроциты – до ½ поля зрения, нити фибрина).

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости определяется асцит, диффузные изменения печени, увеличение лимфатических узлов брюшной полости и забрюшинного пространства, гепатоспленомегалия, расширенные портальной вены.

Коагулограмма: активированное частичное тромбопластиновое время – 280,5 с; протромбиновый индекс – 78%; МНО – 1,28; фибриноген – 1,54 г/л; растворимые фибрин-мономерные комплексы – 4,0 г/л.

Было назначено лечение: дексаметазон по 16 мг в сутки, мочегонные, противоишемические препараты и гепатопротекторы. Лечение альбендазолом было отменено.

Отсутствие стойкого эффекта ранее проведенной антипаразитарной терапии, сохраняющиеся высокие цифры эозинофилов, выраженную митральную недостаточность, позволило предположить наличие идиопатического фибропластического париетального эндокардита без уточненного этиологического фактора. Была назначена высокая доза кортикостероидов (дексаметазон по 16 мг в сутки) и в связи с нарастающей недостаточностью митрального клапана и нарастающими показателями давления в легочной артерии пациент был переведен в кардиохирургическое отделение для определения возможности оперативного лечения (протезирование митрального клапана), однако оперативное лечение не проводилось.

На фоне проводимой терапии общее состояние больного средней степени тяжести, стабильное. АД – 110/70 мм рт. ст. Болезненности в эпи-

гастроии, правом и левом подреберье нет, сохраняются периферические отеки голеней и стоп. Отметилась некоторая динамика и в общем анализе крови: увеличился уровень тромбоцитов до 148 тыс., снизились эозинофилы до 16%; выросла анемия (эритроциты – 2,96 Т/л, Hb – 98 г/л); уровень лейкоцитов остался прежним – 12,2 Г/л.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, на основании жалоб, данных анамнеза, объективного обследования и данных дополнительных методов исследования был выставлен диагноз – идиопатический фибропластический парietальный эндомиокардит Лёффлера. Данное состояние необходимо, прежде всего, дифференцировать с проявлениями других эндокардитов, в частности инфекционного. Однако отсутствие таких диагностических критериев как наличие бактериального поражения (бактериальный посев дал отрицательный результат), вегетаций на клапанах и их деструкции позволяет сказать о наличии поражения неинфекционного характера. В свою очередь наличие гиперэозинофилии, относительной недостаточности митрального и трикуспидального клапанов с признаками диастолической дисфункции и прогрессирующей сердечной недостаточности, позволяет говорить о поражении сердца другой этиологии, что укладывается в общую картину эндокардита Лёффлера. Несомненно, при данной патологии наиболее точным методом диагностики является биопсия миокарда, однако не всегда удается провести такое исследование из-за наличия высо-

кого риска осложнений [10]. Клинически значимая картина у таких пациентов развивается достаточно быстро, на фоне инфильтрации эозинофилами сердца, с присоединением диастолической дисфункции и легочной гипертензии, с сохраненной систолической функцией миокарда левого желудочка [2, 8]. Поэтому приходится ставить диагноз, опираясь на данные анамнеза, объективного обследования и данные дополнительных методов исследования, что при наличии неспецифических симптомов может представлять диагностическую сложность для врача. Прогноз при наличии эндокардита Лёффлера неблагоприятный. Эффективность лечения заключается в устранении этиологического фактора (гиперэозинофилии), при наличии таковой. Стадию ремиссии достигают с помощью больших доз глюкокортикостероидов. Но основное лечение при данной патологии должно быть направлено на симптоматические проявления данного заболевания – лечение сердечной недостаточности, гипертензии малого круга кровообращения и других нарушений. В случае тяжелых гемодинамических нарушений не исключено хирургическое вмешательство.

Своевременная диагностика подобного состояния позволит не допустить быстрого развития тяжелых осложнений и провести соответствующую терапию, что значительно продлит жизнь пациентов с такой патологией. Однако при наличии неспецифических симптомов диагностика такого заболевания может представлять диагностическую сложность для врача.

О.А. Федорченко^{1,2}, И.С. Греков¹

¹ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк

²Донецкое клиническое территориальное медицинское объединение, Донецк

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ ЭНДОКАРДИТА ЛЁФФЛЕРА

В статье описан редкий случай диагностики фибропластического парietального эндомиокардита, известного также как эндокардит Лёффлера. Частота встречаемости данной патологии в нашем регионе составляет около 3%. Развитие клинически значимой картины на фоне инфильтрации эозинофилами сердца происходит достаточно быстро, однако, несмотря на это, данная патология имеет весьма неспецифический на первый взгляд симптомокомплекс. Это мо-

жет представлять некоторую диагностическую сложность для врача, что значительно ухудшает течение болезни, так как основная задача специалиста – начать своевременную терапию и предотвратить быстрое развитие осложнений, что без сомнения продлит жизнь больного.

Ключевые слова: эндокардит Лёффлера, гиперэозинофилия, рестриктивная кардиомиопатия, митральная недостаточность.

O.A. Fedorchenko^{1,2}, I.S. Grekov¹

¹SEI HPE «M. Gorky Donetsk National Medical University», Donetsk

²Donetsk Clinical Territorial Medical Association, Donetsk

CLINICAL CASE OF LOEFFLER'S ENDOCARDITIS DIAGNOSTICS

The article describes a rare case of diagnosis of fibroplastic parietal endomyocarditis, also known as Loeffler's endocarditis. The incidence of this pathology in our region is about 3%. The development of clinically significant pattern in the background infiltration eosinophils heart is fast enough, however, despite this, this pathology has a very non-specific at first sight syndrome. This can

make some diagnostic complexity for the doctor, which significantly worsens the course of the disease, since the main task of the specialist is to start timely therapy and prevent the rapid development of complications, which will undoubtedly prolong the life of the patient.

Key words: Loeffler's endocarditis, hypereosinophilia, restrictive cardiomyopathy, mitral insufficiency.

ЛИТЕРАТУРА

1. Осовская Н.Ю. Эндокардит Леффлера с поражением обеих желудочков. Здоровье Казахстана. 2015; 10: 63-65.
2. Амосова К.М. Клиническая кардиология: У 2 т. Київ: Здоров'я, 2002. Т.2. С. 192-198.
3. Горячкина Л.А., Терехова Е.П. Идиопатический гиперэозинофильный синдром. Эффективная фармакотерапия. Аллергология и иммунология. 2012; 1: 10-12.
4. Elliott P., Anderson B., Arbustini E., Bilinska Z., Cecchi F. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. Eur. Heart J. 2008; 29 (2): 271-275.
5. Bochner B.S. Systemic activation of basophils and eosinophils: markers and consequences. J. Allergy Clin. Immunol. 2000; 106 (5): 292-295.
6. Gleich G.J. Mechanisms of eosinophils associated inflammation. J. Allergy Clin. Immunol. 2000; 105 (4): 651-661.
7. Анаев Э.Х., Чучалин А.Г. Легочные эозинофилии: диагностика, подходы к терапии. Пульмонология. 2012; 4: 106-110.
8. Бутко Е.А., Киношенко К.Ю. Рестриктивная кардиомиопатия. Ліки України. 2017; 7: 41-43.
9. Wachter R., Pieske B. Restrictive kardiomyopathie. Herz. 2005; 6: 558-560.
10. Cooper L.T., Baughman K.L., Feldman A.M., Frustaci A., Jessup M., Kuhl U., Levine G.N., Narula J., Starling R.C., Towbin J., Virmani R. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease. Eur. Heart J. 2007; 28 (24): 3076-3093.

REFERENCES

1. Osovskaya N.U. Endokardit Lefflera s porazheniem obeikh zheludochkov. Zdorov'e Kazakhstana.2015; 10: 63-65. (in Russian)
2. Amosova K.M. Klinicheskaya kardiologiya: U 2 t. Kiiv: Zdorov'ya, 2002. T.2. S. 192-198. (in Russian)
3. Goryachkina L.A., Terekhova E.P. Idiopaticheskiigipereo zinoofil'nyisindrom. Effektivnaya farmakoterapiya. Allergologiya i immunologiya.2012; 1: 10-12. (in Russian)
4. Elliott P., Anderson B., Arbustini E., Bilinska Z., Cecchi F. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. Eur. Heart J. 2008; 29 (2): 271-275.
5. Bochner B.S. Systemic activation of basophils and eosinophils: markers and consequences. J. Allergy Clin. Immunol. 2000; 106 (5): 292-295.
6. Gleich G.J. Mechanisms of eosinophils associated inflammation. J. Allergy Clin. Immunol. 2000; 105 (4): 651-661.
7. Anaev E.Kh., Chuchalin A.G. Legochnye eosinofilii: diagnostika, podkhody k terapii. Pul'monologiya. 2012; 4: 106-110. (in Russian)
8. Butko E.A., Kinoshenko K.Yu. Restriktivnaya kardiomiopatiya. Liki Ukraïni. 2017; 7: 41-43. (in Russian)
9. Wachter R., Pieske B. Restrictive kardiomyopathie. Herz.2005; 6: 558-560.
10. Cooper L.T., Baughman K.L., Feldman A.M., Frustaci A., Jessup M., Kuhl U., Levine G.N., Narula J., Starling R.C., Towbin J., Virmani R. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease. Eur. Heart J. 2007; 28 (24): 3076-3093.