

## ИЗОЛИРОВАННЫЙ САРКОИДОЗ СЕРДЦА: РАЗБОР КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Моисеева О. М., Михайлов Е. Н., Митрофанова Л. Б., Хашчевская Д. А., Игнатиева Е. С., Маликов К. Н., Рыжкова Д. В.

Представлен клинический случай изолированного саркоидоза сердца, основным клиническим проявлением которого была постоянно-возвратная желудочковая тахикардия. Диагноз поставлен на основании результатов гистологического и иммуногистохимического анализа биоптатов миокарда. На примере эхокардиографических данных, результатов магнитно-резонансной томографии сердца и позитронно-эмиссионной томографии с  $^{18}\text{F}$ -фтордезоксиглюкозой в статье обсуждается алгоритм диагностики поражений сердца при саркоидозе. Проведен анализ литературных данных о распространенности саркоидоза сердца, его клинических проявлениях, принципах диагностики и основных подходах к лечению.

**Российский кардиологический журнал 2016, 1 (129): 99–104**

<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2016-1-99-104>

**Ключевые слова:** саркоидоз сердца, диагностика, лечение.

ФГБУ Северо-Западный Федеральный медицинский исследовательский центр им. В. А. Алмазова, Санкт-Петербург, Россия.

Моисеева О. М.\* — д.м.н., заведующая НИО некоронарогенных заболеваний сердца, Михайлов Е. Н. — д.м.н., заведующий НИЛ нейромодуляции НИО

аритмологии, Митрофанова Л. Б. — д.м.н., заведующая НИЛ патоморфологии, Хашчевская Д. А. — н.с. НИО некоронарогенных заболеваний сердца, Игнатиева Е. С. — врач отделения магнитно-резонансной томографии, Маликов К. Н. — врач отделения функциональной диагностики, Рыжкова Д. В. — д.м.н., заведующая НИЛ ядерной кардиологии.

\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):  
moiseeva@almazovcentre.ru.

ЗС — задняя стенка, КДР — конечно-диастолический размер, ЛЖ — левый желудочек, МЖП — межжелудочковая перегородка, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПЭТ — позитронно-эмиссионная томография, РФП — радиофармацевтический препарат, Т2-ВИ — Т2-взвешенные изображения, ФВ — фракция выброса,  $^{18}\text{F}$ ФДГ —  $^{18}\text{F}$ -фтордезоксиглюкоза, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭМБ — эндомикардиальная биопсия, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 26.11.2015

Рецензия получена 30.11.2015

Принята к публикации 04.12.2015

## ISOLATED SARCOIDOSIS OF THE HEART: CLINICAL CASE AND LITERARY REVIEW

Moiseeva O. M., Mikhailov E. N., Mitrofanova L. B., Khashchevskaya D. A., Ignatieva E. S., Malikov K. N., Ryzhkova D. V.

The case is presented of the isolated sarcoidosis of the heart, presented with permanently recurrent ventricular tachycardia. The diagnosis was set based on the histological and immune-histochemical analysis of myocardium specimens. The algorithm of diagnostics of the heart involvement in sarcoidosis is discussed based on echocardiographical, magnetic resonance and positron-emission with  $^{18}\text{F}$ -fluorodesoxyglucose data. The analysis of literary data on prevalence of sarcoidosis of the heart is provided, as its clinical presentation, diagnostics and main approaches to treatment.

**Russ J Cardiol 2016, 1 (129): 99–104**

<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2016-1-99-104>

**Key words:** heart sarcoidosis, diagnostics, treatment.

Federal Almazov North-West Medical Research Centre of the Ministry of Health, Saint-Petersburg, Russia.

Пациентка В., 50 лет 13.08.2013г обратилась в СЗФ-МИЦ с жалобами на эпизоды сердцебиения, сопровождающиеся одышкой, головокружением и пресинкопальными состояниями. В анамнезе аутоиммунный тиреоидит, эутиреоз. Наследственность не отягощена, максимальные цифры АД 130/80 мм рт.ст. При холтеровском мониторировании электрокардиограммы (ЭКГ) зарегистрирована постоянно-возвратная мономорфная желудочковая тахикардия. При эхокардиографическом исследовании (ЭхоКГ) выявлено выраженное утолщение межжелудочковой перегородки с мелкими гиперэхогенными включениями без обструкции выходного тракта (КДР ЛЖ = 39 мм, МЖП = 17 мм, ЗС = 10 мм, ФВ = 56%) (рис. 1). С представлением о гипертрофической кардиомиопатии, осложненной развитием жизнеопасных нарушений ритма, больная госпитализирована в блок интенсивной терапии. На рентгенограмме органов грудной клетки легкие без очаговых и инфильтративных изменений,

сосудистый рисунок не изменен. В клиническом и биохимическом анализах крови без особенностей. В отделении реанимации сохранялись ежедневные пароксизмы желудочковой тахикардии с ЧСС 140-180 уд./мин, резистентные к проводимой антиаритмической терапии (амиодарон, лидокаин, бета-адреноблокаторы). В связи с этим 28.08.2013г выполнена радиочастотная катетерная абляция очага желудочковой тахикардии в верхушке правого желудочка (рис. 2). При картировании правого желудочка обращало внимание выраженное снижение вольтажности электрограмм (<1,5 мВ) в межжелудочковой перегородке. Одномоментно была выполнена эндомикардиальная биопсия (ЭМБ) из межжелудочковой перегородки в области сниженной амплитуды электрограмм и из верхушки правого желудочка: всего 6 биоптатов. При гистологическом исследовании миокарда выявлены некрозы кардиомиоцитов и “штампованные гранулемы”, состоящие из гигантских многоядерных кле-



Рис. 1. Эхокардиограмма больной В. Четырехкамерная апикулярная позиция.

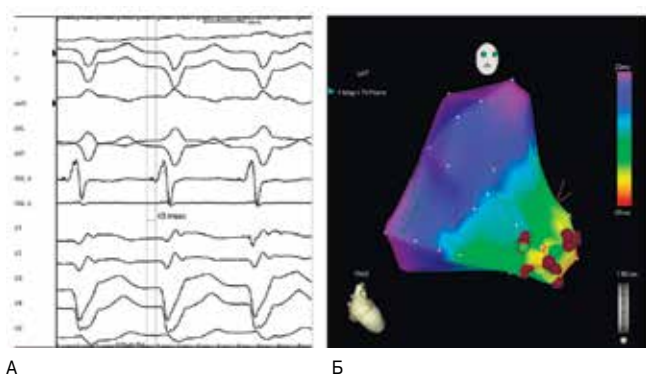


Рис. 2. Данные электроанатомического картирования пациентки В. А) ЭКГ и электрограмма с абляционного электрода (Abl d и Abl p) в верхушке правого желудочка. Ранняя активация во время тахикардии в верхушке правого желудочка. Б): электроанатомическая карта правого желудочка. Ранняя активация во время очаговой желудочковой тахикардии обозначена красным цветом. Красные точки — участки абляции. Зеленая точка — место купирования во время абляции. (В цветном виде иллюстрация представлена на обложке журнала.)

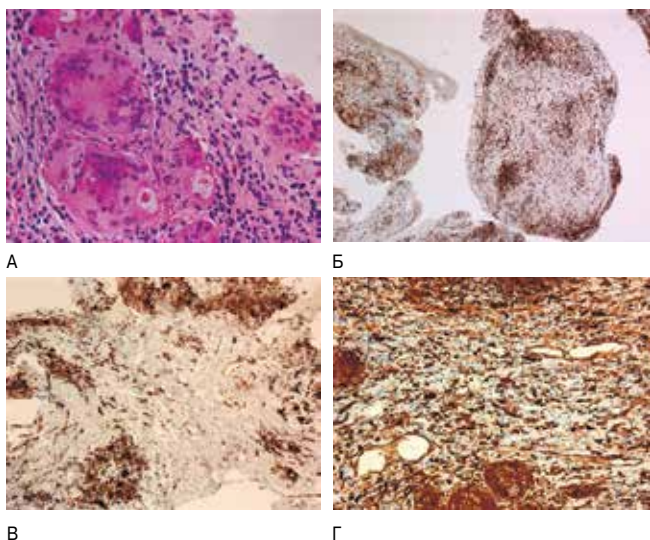


Рис. 3. Данные гистологического и иммуногистохимического исследования биоптатов миокарда: а) — эпителиоидноклеточная инфильтрация со звездчатыми включениями (стрелка) и тельцами Шауманна (квадрат), экспрессия CD3 (б) и CD 68 (в) на клетках воспалительных инфильтратов, г) — экспрессия HLA-DR на клетках воспалительных инфильтратов и эндотелиальных клетках.

ток с хаотично расположенными ядрами, в отдельных из которых выявлялись звездчатые включения и тельца Шауманна (рис. 3). По данным иммуногистохимического анализа в гранулемах преобладали клетки мононуклеарного ряда:  $CD3^+$  и  $CD68^+$ . Кроме того, отмечена выраженная экспрессия HLA-DR на клетках воспалительного инфильтрата и эндотелиальных клетках, что указывало на аутоиммунный характер патологического процесса. Казеозного некроза и некротизирующего васкулита выявлено не было. При мультиспиральной компьютерной томографии данных за поражение легких и внутригрудных лимфатических узлов также не получено. Таким образом, после исключения экстракардиальной локализации на основании гистологического и иммуногистохимического анализа биоптатов миокарда диагностирован изолированный саркоидоз сердца. С учетом того, что на вторые сутки после катетерной абляции появились частые пароксизмы устойчивых полиморфных желудочковых тахикардий (рис. 4), рефрактерных к терапии амиодароном и бета-адреноблокаторами, на фоне которых прогрессировала сердечная недостаточность со снижением глобальной сократительной способности левого желудочка (КДР ЛЖ = 50 мм, ФВ по Симпсону = 23%), начата терапия преднизолоном в стартовой дозе 1 мг/сут. Указанная доза сохранялась в течение 8 недель. При холтеровском мониторинге ЭКГ 20.10.2013г впервые не зарегистрированы пароксизмы желудочковой тахикардии и отмечена тенденция к увеличению глобальной сократительной способности левого желудочка, что позволило расширить двигательный режим, обеспечивший выполнение магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца с контрастным усилением и позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) с  $^{18}\text{F}$ -фтордезоксиглюкозой ( $^{18}\text{F}$ ФДГ). При кино-МРТ выявлены истончение и акинезия межжелудочковой перегородки со снижением глобальной сократительной способности левого желудочка (КДР ЛЖ = 50 мм, ФВ = 37%, МЖП = 8 мм, ЗС = 8 мм). Умеренный отек миокарда в области межжелудочковой перегородки на T2-взвешенных изображениях (T2-ВИ), раннее и отсроченное контрастирование в той же зоне свидетельствовали о наличии активного воспалительного процесса (рис. 5). На ПЭТ/КТ изображениях сердца зарегистрирована патологическая гиперфиксация  $^{18}\text{F}$ ФДГ в межжелудочковой перегородке — преимущественно в верхушечном сегменте, что подтверждало активность гранулематозного процесса в миокарде (рис. 6а). Кроме того, в среднем сегменте боковой стенки левого желудочка также обнаружен небольшой участок воспаления, характеризующийся повышенным накоплением радиофармацевтического препарата (РФП), который не был обнаружен при выполнении МРТ. Снижение дозы преднизолона проводилось из расчета 0,08 мг/кг/веса/неделю, и к февралю 2014г больная получала преднизолон

в дозе 20 мг/сут., а с марта 2014г принято решение о переходе на интермиттирующий прием преднизолона в сочетании с эфферентными методами лечения (плазмаферез). С января 2015г зарегистрировано возобновление пароксизмов желудочковой тахикардии. По данным контрольного ПЭТ/КТ от 07.04.2015 по сравнению с исследованием 2013г, выполненном на фоне высоких доз глюкокортикостероидов, отмечено увеличение патологической гиперфиксации РФП в межжелудочковой перегородке и боковой стенке левого желудочка, что свидетельствовало о повышении активности воспалительного процесса (рис. 6б). Данные обследования послужили основанием для увеличения дозы преднизолона (30 мг/сут.) в рамках стероид-сберегающего режима (преднизолон+метотрексат 10 мг/неделю). В настоящее время больная продолжает получать преднизолон в дозе 20 мг/сут. в сочетании с метотрексатом 10мг/неделю. После контрольной МРТ сердца планируется имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Саркоидоз относится к идиопатическим системным заболеваниям, при котором в органах-мишенях происходит образование специфических гранул, не содержащих казеин. Распространенность саркоидоза в России варьирует от 22 до 47 на 100 тысяч взрослого населения [1]. По результатам активного скрининга, проведенного в Казани в 2002г, распространённость саркоидоза составила 64,4 на 100 тысяч взрослого населения. Наиболее часто (до 90%) в патологический процесс вовлекаются легкие и внутригрудные лимфатические узлы, тогда как клиническая манифестация саркоидоза сердца описана только у 5% пациентов [2]. Вместе с тем, неблагоприятный исход заболевания в половине случаев определяется развитием сердечно-сосудистых осложнений. Клинические проявления саркоидоза сердца крайне разнообразны, но неспецифичны. Внезапная сердечная смерть — один из наиболее частых (23-66%) его дебютов [3]. Вероятно, поэтому распространенность поражений сердца при саркоидозе, по данным аутопсийных исследований, достигает 20-30%. Развитие столь грозного осложнения связано с возникновением жизнеопасных нарушений ритма и проводимости на фоне гранулематозного процесса и поствоспалительных фиброзных изменений в миокарде. Ремоделирование миокарда с развитием клиники сердечной недостаточности — вторая по значимости причина смерти при саркоидозе (25%) [4]. Редкие случаи изолированного саркоидоза сердца, как и описанный нами в качестве клинического примера, как правило, требуют проведения дифференциального диагноза с аритмогенной кардиомиопатией или первичными кардиомиопатиями, протекающими с дилатационным или гипертрофическим фенотипами. Встречается также инфарктоподобное течение саркоидоза сердца [5], а также вовлечение в процесс пери-

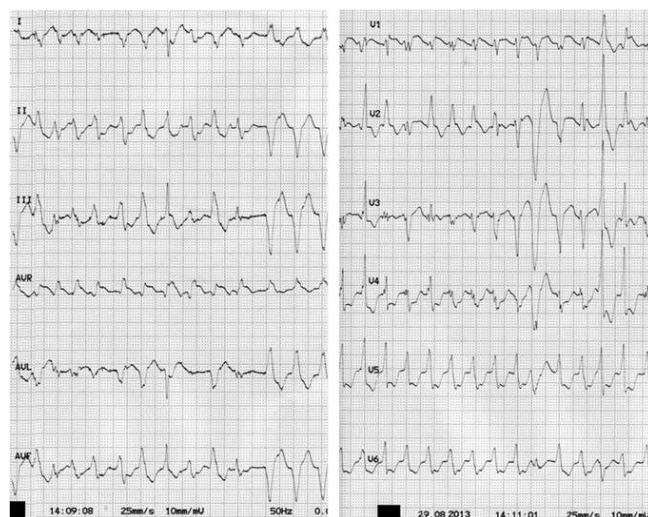


Рис. 4. Электрокардиограмма пациентки В., зарегистрировавшая пароксизм устойчивой полиморфной желудочковой тахикардии.



Рис. 5. Магнитно-резонансная томография сердца с контрастным усилением пациентки В.: а) — отек миокарда на T2-взвешенных изображениях, раннее контрастное усиление (б) и отсроченное контрастирование (в) в области межжелудочковой перегородки.

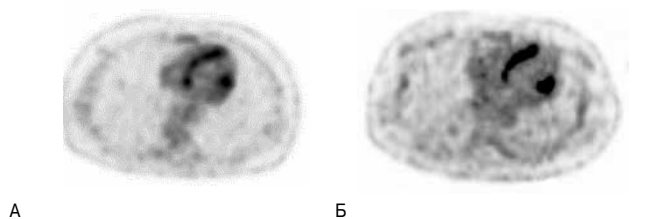


Рис. 6. ПЭТ/КТ изображения сердца больной В: а) патологическая гиперфиксация 18FФДГ в межжелудочковой перегородке и среднем сегменте боковой стенки левого желудочка (2013г); б) увеличение патологической гиперфиксации радиофармацевтического препарата в межжелудочковой перегородке и боковой стенке левого желудочка (2015г).

карда. В частности, при эхокардиографическом исследовании экссудативный перикардит выявляется в 10-20% случаев [6].

Каков же алгоритм обследования больных с подозрением на саркоидоз сердца? Рентгенография и мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки, которые используются для стадирования легочных форм саркоидоза, позволяют выявить увеличение размеров сердца, аневризмы желудочков, а также выпот в полости перикарда, что указывает на вовлечение в патологический процесс сердца. Несмотря на низкую чувствительность и специфичность, электрокардиография (ЭКГ) по-преж-



нему остается скрининговым методом диагностики саркоидоза сердца. Атриовентрикулярные блокады, блокады ножек пучка Гиса, преимущественно правой, а также желудочковые нарушения ритма выявляются у более 40% больных [4]. Суправентрикулярные нарушения ритма, в особенности фибрилляция/трепетания предсердий, регистрируются у 32% больных [7]. Данные суточного мониторинга ЭКГ не только подтверждают ранее выявленные ЭКГ изменения, но дополнительно с чувствительностью и специфичностью, достигающей 80%, демонстрируют пароксизмальные нарушения ритма.

Среди эхокардиографических находок, отмеченных у 24-77% больных, наиболее часто встречаются дилатация камер сердца, гипертрофия миокарда, региональные и глобальные нарушения сократительной способности, а также феномен яркого свечения миокарда [4]. Диастолическая дисфункция желудочков появляется задолго до классических электрокардиографических и эхокардиографических признаков, свидетельствующих о вовлечении в патологический процесс сердца (в 30% случаев) [8]. Проведение повторных эхокардиографических исследований может выявить снижение в динамике глобальной сократительной способности ( $\geq 10\%$ ) у бессимптомных пациентов с экстракардиальными формами саркоидоза, что может указывать на поражение сердца.

В последние годы в зарубежной литературе активно обсуждается проблема диагностики саркоидоза сердца с помощью ПЭТ/КТ с  $^{18}\text{F}$ -ФДГ. Патологическим обоснованием патологической гипераккумуляции РФП в очагах гранулематозного воспаления является повышение концентрации глюкозотранспортных белков в активированных макрофагах и лимфоцитах, что приводит к повышению внутриклеточного транспорта  $^{18}\text{F}$ -ФДГ. В многочисленных исследованиях продемонстрирована высокая чувствительность (79-100%) этой визуализирующей технологии в идентификации саркоидоза сердца и оценке эффективности противовоспалительного лечения [9, 10]. Высокий разброс показателя специфичности (38-100%) обусловлен появлением ложноположительных результатов вследствие физиологического захвата  $^{18}\text{F}$ -ФДГ неповрежденными кардиомиоцитами. Специальные методики подготовки к процедуре ПЭТ/КТ, включающие в себя соблюдение безуглеводной диеты, длительного периода голодания и введения нефракционированного гепарина, позволяют блокировать физиологическое накопление РФП и существенно повысить специфичность метода. В исследовании, посвященном сравнительному анализу диагностической эффективности ПЭТ с  $^{18}\text{F}$ -ФДГ и МРТ, установлена высокая частота совпадений результатов ПЭТ и МРТ в определении воспалительных изменений сердечной мышцы, тем не менее положительные результаты при выполнении

ПЭТ наблюдались чаще, чем МРТ. Авторы сделали предположение, что выявленные несовпадения могут быть следствием активного саркоидного воспаления без формирования некроза и кардиофиброза [11].

Коронарография должна проводиться всем пациентам высокого риска, а также пациентам, имеющим ангинозный синдром, для исключения атеросклеротического поражения коронарных артерий. Магнитно-резонансная томография с контрастным усилением имеет неплохую чувствительность (75-100%) и специфичность (78%) в диагностике саркоидоза сердца [12]. С ее помощью можно оценить не только структурно-функциональные изменения камер сердца, но и комплексно охарактеризовать состояние миокарда среди МРТ феноменов, характерных для саркоидоза.

Следует отметить фокальное повышение интенсивности сигнала на T2-ВИ вследствие отека миокарда и увеличение коэффициента глобального раннего контрастного усиления, отражающего состояние сосудистого кровотока и проницаемости сосудистой стенки в условиях воспаления. Сливные гранулемы за счет повышения интенсивности сигнала на T2-ВИ и постконтрастных исследованиях могут выглядеть как узлы, которые находятся преимущественно в базальной части межжелудочковой перегородки. Аналогичную неоднородность межжелудочковой перегородки мы видели и при эхокардиографическом исследовании у пациентки В. в дебюте заболевания. Задержка контраста как следствие некроза кардиомиоцитов и фиброзных изменений сегодня рассматривается как независимый предиктор желудочковых нарушений ритма и неблагоприятного прогноза у больных с саркоидозом сердца (HR 4,84, 95% CI 1,84-12,73,  $p=0,001$ ) [13]. Число пораженных сегментов, как правило, коррелирует с глобальной сократительной способностью левого желудочка, степенью его дилатации и длительностью заболевания.

Для постановки диагноза изолированного саркоидоза сердца оправдано выполнение эндомиокардиальной биопсии (ЭМБ), хотя чувствительность этого метода вследствие мозаичности характера инфильтрации крайне низкая (20%) [14]. Информативность исследования повышается (до 31%), если при выполнении ЭМБ руководствоваться электроанатомическим картированием, что наглядно продемонстрировано в нашем клиническом случае. Присутствие гигантских многоядерных клеток в биоптатах миокарда у больных с саркоидозом сердца требует проведения дифференциального диагноза с гигантоклеточным миокардитом.

Из лабораторных методов при обследовании больного с подозрением на саркоидоз сердца можно рекомендовать определение С-реактивного белка ультрачувствительным методом, оценку уровня натрий-уретического пептида, а также выявление маркеров активности саркоидоза: гиперкальциемии

и повышения уровня ангиотензинпревращающего фермента [2].

На основании анализа чувствительности и специфичности различных методов диагностики предложен алгоритм обследования больных с подозрением на саркоидоз сердца [15]. В соответствии с этим алгоритмом для исключения вовлечения в патологический процесс сердца у больных с верифицированным экстракардиальным саркоидозом следует опираться на данные анамнеза, физикального обследования, результаты электрокардиографии, в том числе холтеровского мониторирования, а также параметры эхокардиографического исследования. Если изменения отсутствуют, то вышеперечисленные исследования повторяют через 6 месяцев. В случае выявления изменений и отсутствия данных за гемодинамически значимое поражение коронарных артерий выполняется МРТ сердца с контрастным усилением или ПЭТ с  $^{18}\text{F}$ -ФДГ, альтернативой которой может быть однофотонная эмиссионная томография сердца с  $^{99\text{m}}\text{Tc}$  технецием в покое и при физической нагрузке в сочетании со скинтиграфией миокарда с радиоактивным  $^{67}\text{Ga}$ -галием. Изолированный саркоидоз сердца следует включать в дифференциальный ряд в случае выявления у пациентов моложе 60 лет атриовентрикулярных блокад II-III степени, жизнеопасных нарушений ритма в виде устойчивой желудочковой тахикардии, а также при развитии у них необъяснимой систолической или диастолической сердечной недостаточности. Таким больным проводится стандартный алгоритм обследования, включающий МРТ сердца с контрастным усилением и радионуклидные методы диагностики в сочетании с обязательным выполнением мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной клетки для выявления легочных форм саркоидоза. Если лучевые методы диагностики подтверждают предположительный диагноз изолированного или системного саркоидоза, выполняется биопсийное исследование: эндомиокардиальная биопсия в первом случае или биопсия внутригрудных лимфатических узлов во втором.

Согласно японским рекомендациям 2006г, диагноз саркоидоза сердца может быть поставлен, если имеются данные гистологического исследования, подтверждающего наличие эпиделиодноклеточных гранул, не содержащих казеин, или данные клинкоинструментального обследования с двумя и более большими критериями или одним большим и  $\geq 2$  малыми критериями [4]. К большим клиническим критериям относятся атриовентрикулярные блокады II-III степени, базальное утолщение межжелудочковой перегородки, накопление радиоактивного  $^{67}\text{Ga}$ -галия в миокарде, снижение фракции выброса  $< 50\%$ . Очевидно, что предлагаемые критерии несколько устарели, так как наиболее информативным методом диагностики на сегодняшний день признана не скин-

тиграфия с  $^{67}\text{Ga}$ -галием, а ПЭТ с  $^{18}\text{F}$ -ФДГ. Не определена также степень утолщения межжелудочковой перегородки и метод ее выявления (МРТ или ЭхоКГ). К малым критериям саркоидоза сердца относятся изменения на электрокардиограмме, за исключением предсердных нарушений ритма, синоатриальных блокад и нарушений реполяризации, эхокардиографические феномены — такие, как региональные нарушения сократительной способности или появление аневризм желудочков, перфузионные дефекты, выявляемые при скинтиграфии миокарда с радиоактивным  $^{201}\text{Tl}$ -таллием или  $^{99\text{m}}\text{Tc}$  технецием, отсроченное накопление контраста, по данным МРТ сердца, а также наличие интерстициального фиброза и макрофагальной инфильтрации по данным ЭМБ.

Подтверждение диагноза “саркоидоз сердца” дает основание для начала глюкокортикостероидной терапии, хотя эффективность этих препаратов доказана только на примере небольших когортных исследований. Вместе с тем, назначение стероидной терапии увеличивает выживаемость больных с саркоидозом сердца, в особенности имеющих фракцию выброса более  $50\%$  [15]. Снижение чувствительности к иммуносупрессивной терапии у больных с тяжелыми нарушениями глобальной сократительной способности свидетельствует о трансформации активного гранулематозного процесса в необратимый миокардиальный фиброз, определяющий исход заболевания. Отдельного обсуждения требует режим дозирования стероидов, которые варьируют в разных исследованиях от 30 мг/сут. до 60 мг/сут. преднизолона. Однако во всех случаях преднизолон назначался в стартовой дозе в течение 8-12 недель с последующим постепенным снижением дозы до 10-20 мг/сут., которую пациент принимал не менее 6-12 месяцев. Несмотря на отсутствие убедительных доказательств преимущества больших доз глюкокортикостероидов перед умеренными, важным фактором прогноза, несомненно, является длительность иммуносупрессивной терапии, что наглядно продемонстрировано на примере нашей пациентки, у которой симптомы заболевания возобновились через 15 месяцев. Поэтому для минимизации риска, связанного с назначением кортикостероидов, используются стероид-сберегающие режимы. В комбинированной иммуносупрессивной терапии рекомендуется использовать метотрексат, азатиоприн, микофенолат мофетил, реже — биологические препараты.

Вместе с тем, у больных с жизнеопасными желудочковыми нарушениями ритма и проводимости в дополнение к медикаментозной терапии должны обсуждаться вспомогательные устройства и интервенционные методы лечения. В соответствии с рекомендациями Американского колледжа кардиологов и Американской ассоциации сердца в качестве первичной профилактики внезапной смерти при саркоидозе сердца показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора (IIa класс рекомендаций, уровень доказанности C), тогда как

рекомендации Европейского кардиологического общества кардиологов не превышают Pb уровень [16, 17]. Однако следует помнить, что только 30% больных с системным саркоидозом имеют поражения сердца. Поэтому рутинная имплантация устройства всем пациентам с документированным саркоидозом не показана, так как большинство из них попадают в группу с низким риском внезапной сердечной смерти. Основным показанием к имплантации устройства служит дисфункция левого желудочка. Причем у больных с саркоидозом сердца не следует опираться на традиционные критерии (фракция выброса менее 35%), так как жизнеопасные нарушения ритма могут возникать и у больных с фракцией выброса более 35%. Поэтому пациентам низкого и промежуточного риска для определения показаний к имплантации кардиовертера-дефибриллятора рекомендуется проводить электрофизиологическое тестирование [18]. Пациентам с атриовентрикулярными блокадами, которым показана имплантация постоянного кардиостимулятора при саркоидозе, следует отдавать предпочтение кардиовертерам-дефибрилляторам. Таким образом, имплантация кардиовертера-дефибриллятора пациентам с саркоидозом сердца абсолютно показана, если имеются эпизоды устойчивой желудочковой тахикардии или снижение фракции выброса менее 35%. Она должна обсуждаться у пациентов с легкими нарушениями сократительной способности левого желудочка (ФВ = 35-50%) при наличии дисфункции правого желудочка или атриовентрикулярных блокад высокой степени. Также имплантация устрой-

ства должна обсуждаться у больных с синкопальными состояниями и указаниями в анамнезе на желудочковые нарушения ритма. В случае рецидивирующих желудочковых нарушений ритма, резистентных к медикаментозной терапии, в т.ч. и иммуносупрессивной, может обсуждаться радиочастотная абляция в условиях электроанатомического картирования. С учетом преимущественной локализации процесса в базальных отделах межжелудочковой перегородки зоной желудочковой тахикардии часто бывает кольцо трикуспидального клапана.

Саркоидоз не является противопоказанием к ортотопической трансплантации сердца, которая проводится всем пациентам с рефрактерными к проводимой терапии желудочковым нарушениям ритма и сердечной недостаточностью [19]. Описаны случаи рецидива саркоидоза в трансплантированном сердце, однако частота этих случаев невысока. В основном 5-летняя выживаемость больных с саркоидозом после ортотопической трансплантации сердца не отличается от выживаемости в общей группе.

Системный характер заболевания диктует необходимость мультидисциплинарного подхода в обследовании и лечении пациентов. Описанное в литературе увеличение распространенности саркоидоза сердца, в первую очередь, связано с улучшением неинвазивной его диагностики. Хотя в продемонстрированном нами клиническом примере диагноз поставлен на основании данных эндомикардиальной биопсии, которая крайне редко используется в качестве первичной диагностики.

## Литература

1. Chuchalin AG, Vizel AA, Ilkovich MM, et al. Diagnosis and treatment of sarcoidosis: Summary of federal conciliative clinical recommendations. Bulletin of modern clinical medicine 2014; 7(4): 62-81. (Чучалин А.Г., Визель А.А., Илькович М.М. и др. Диагностика и лечение саркоидоза: Резюме Федеральных согласительных клинических рекомендаций. Вестник современной клинической медицины 2014; 7(4): 62-81).
2. Sekhri V, Sanal S, Delorenzo LJ, et al. Cardiac sarcoidosis: a comprehensive review. Arch Med Sci. 2011; 7(4): 546-54.
3. Bagwan IN, Hooper LV, Sheppard MN. Cardiac sarcoidosis and sudden death. The heart may look normal or mimic other cardiomyopathies. Virchows Arch. 2011; 458(6): 671-8.
4. Chapelon-Abric C. Cardiac sarcoidosis. Curr Opin Pulm Med. 2013; 19(5): 493-502.
5. Lam CS, Tolep KA, Metke MP, et al. Coronary sarcoidosis presenting as acute coronary syndrome. Clin Cardiol. 2009; 32(6): E68-71.
6. Chapelon-Abric C, de Zuttere D, Duhaut P, et al. Cardiac sarcoidosis: a retrospective study of 41 cases. Medicine (Baltimore) 2004; 83 (6): 315-34.
7. Viles-Gonzalez JF, Pastori L, Fischer A, et al. Supraventricular arrhythmias in patients with cardiac sarcoidosis prevalence, predictors, and clinical implications. Chest. 2013; 143(4): 1085-90.
8. Smedena JP. Tissue Doppler imaging in cardiac sarcoidosis. Eur J Echocardiol 2008; 9(4): 579-80.
9. Youssef G, Leung E, Mylonas I, et al. The Use of 18F-FDG PET in the Diagnosis of Cardiac Sarcoidosis: A Systematic Review and Metaanalysis Including the Ontario Experience. J Nucl Med 2012; 53(2): 241-8.
10. Dubrey SW, Falk RH. Diagnosis and Management of Cardiac Sarcoidosis. Progress in Cardiovascular Diseases 2010; 52 (4): 336-46.
11. Ohira H, Tsujino I, Ishimaru S, et al. Myocardial imaging with 18Ffluoro-2-deoxyglucose positron emission tomography and magnetic resonance imaging in sarcoidosis. Eur J Nucl Med Mol Imaging 2008; 35(5): 933-41.
12. Vignaux O. Cardiac sarcoidosis: spectrum of MRI features. AJR Am J Roentgenol 2005; 184(1): 249-254.
13. Kouranos V, Tzelepis GE, Rapti A, et al. Utility of cardiac MRI in detecting myocardial involvement and predicting adverse events in sarcoidosis: A study in 330 patients. Eur Heart J 2015; 36 (Abstract Supplement): 543-4.
14. Kandolin R, Lehtonen J, Graner M, et al. Diagnosing isolated cardiac sarcoidosis. J Intern Med 2011; 270 (5): 461-8.
15. Isobe M, Tezuka D. Isolated cardiac sarcoidosis: Clinical characteristics, diagnosis and treatment International Journal of Cardiology 2015; 182: 132-40.
16. 2012 ACCF/AHA/HRS focused update incorporated into the ACCF/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. J Am Coll Cardiol. 2013 Jan 22; 61(3): e6-75.
17. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Eur Heart J. 2015 Aug 29. pii: ehv316.
18. Zipse MM, Sauer WH. Cardiac sarcoidosis and consequent arrhythmias. Card Electrophysiol Clin. 2015; 7(2): 235-49.
19. Rosenbaum AN, Edwards BS. Current indications, strategies, and outcomes with cardiac transplantation for cardiac amyloidosis and sarcoidosis. Curr Opin Organ Transplant. 2015; 20(5): 584-92.