



Хронический экссудативный перикардит как проявление IgG4-ассоциированного заболевания

Конасов К. С., Макаров И. А., Кувардин Е. С.

Введение. IgG4-ассоциированное заболевание (IgG4-A3) представляет собой хроническое иммуноопосредованное состояние, способное поражать различные органы, включая перикард. Поражение перикарда может проявляться как хронический выпот, рефрактерный к стандартной терапии, и быть единственным клиническим проявлением заболевания. Диагностика требует морфологического подтверждения и иммуногистохимического анализа.

Клинический случай. Представлен случай 70-летнего пациента с хроническим экссудативным перикардитом, рецидивирующим на фоне терапии колхицином и нестероидными противовоспалительными средствами. Проведено исключение инфекционных, опухолевых и аутоиммунных причин. На фоне сохраняющегося массивного перикардального выпота выполнена видеоторакоскопическая перикардэктомия. Гистологическое исследование выявило плотную лимфоплазматическую инфильтрацию с преобладанием CD38+ и IgG4+ плазматических клеток (до 170 клеток в поле зрения, соотношение IgG4/IgG — 64%). Эти данные позволили интерпретировать случай как вероятное IgG4-A3 перикарда.

Обсуждение. IgG4-перикардит часто диагностируется ретроспективно и требует морфологического подтверждения. В данном случае перикардит был первым и единственным проявлением системного IgG4-A3. Необходимо сохранять настороженность в отношении данной группы заболеваний при рефрактерном течении перикардита. Клинический случай подчеркивает важность использования морфологических и иммуногистохимических критериев для постановки диагноза.

Заключение. Описанный случай подчеркивает сложность диагностики IgG4-A3 перикардита и значимость морфологического подтверждения. Своевременная диагностика позволяет своевременно начать терапию и предотвратить развитие осложнений.

Ключевые слова: хронический перикардит, IgG4-ассоциированное заболевание, перикардэктомия, клинический случай.

Отношения и деятельность. Исследование выполнено в рамках Государственного задания Министерства здравоохранения Российской Федерации

"Изучение патогенеза миокардитов и перикардитов с позиции аутовоспаления и аутоиммунитета" № 25-25-00337.

ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр им. В. А. Алмазова Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия.

Конасов К. С.* — врач-кардиолог, аспирант кафедры кардиологии факультета послевузовского и дополнительного образования Института медицинского образования, ORCID: 0009-0002-0159-7251, Макаров И. А. — к.м.н., ассистент кафедры патологической анатомии с клиникой, врач-патологоанатом патологоанатомического отделения Университетской клиники, ORCID: 0000-0001-6175-8403, Кувардин Е. С. — врач-ревматолог ревматологического отделения Университетской клиники, ORCID: 0000-0001-8598-0391.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

bellwasthow97@gmail.com

IgG4 — иммуноглобулины G4, IgG4-A3 — IgG4-ассоциированное заболевание.

Рукопись получена 06.07.2025

Рецензия получена 01.12.2025

Принята к публикации 10.12.2025



Для цитирования: Конасов К. С., Макаров И. А., Кувардин Е. С. Хронический экссудативный перикардит как проявление IgG4-ассоциированного заболевания. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(3S):6463. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6463. EDN: LIKTLO

Chronic effusive pericarditis as a manifestation of IgG4-related disease

Konasov K. S., Makarov I. A., Kuvardin E. S.

Introduction. IgG4-related disease (IgG4-RD) is a chronic immune-mediated condition that can affect various organs, including the pericardium. Pericardial involvement can manifest as chronic effusion refractory to standard therapy and be the only clinical manifestation of the disease. Diagnosis requires morphological and immunohistochemical analysis.

Case report. We present a case of a 70-year-old patient with chronic exudative pericarditis, recurring in therapy with colchicine and nonsteroidal anti-inflammatory drugs. Infectious, neoplastic, and autoimmune causes were ruled out. Due to persistent massive pericardial effusion, video-assisted thoracoscopic pericardiectomy was performed. Histological examination revealed dense lymphoplasmacytic infiltration with a predominance of CD38+ and IgG4+ plasma cells (up to 170 cells per high-power field, IgG4/IgG ratio of 64%). These data allowed us to interpret the case as probable IgG4-RD.

Discussion. IgG4-related pericarditis is often diagnosed retrospectively and requires morphological confirmation. In this case, pericarditis was the first and only manifestation of systemic IgG4-related pericarditis. It is necessary to maintain caution regarding this group of diseases in refractory pericarditis. This case highlights the importance of using morphological and immunohistochemical criteria for diagnosis.

Conclusion. This case highlights the complexity of diagnosing IgG4-related pericarditis and the importance of morphological verification. Timely diagnosis allows for timely initiation of therapy and prevention of complications.

Keywords: chronic pericarditis, IgG4-related disease, pericardiectomy, case report.

Relationships and Activities. The study was conducted within the State Assignment of the Ministry of Health of the Russian Federation "Study of the Pathogenesis of Myocarditis and Pericarditis from the Perspective of Autoinflammation and Autoimmunity" № 25-25-00337.

Almazov National Medical Research Center, St. Petersburg, Russia.

Konasov K. S.* ORCID: 0009-0002-0159-7251, Makarov I. A. ORCID: 0000-0001-6175-8403, Kuvardin E. S. ORCID: 0000-0001-8598-0391.

*Corresponding author:

bellwasthow97@gmail.com

Received: 06.07.2025 **Revision Received:** 01.12.2025 **Accepted:** 10.12.2025

For citation: Konasov K. S., Makarov I. A., Kuvardin E. S. Chronic effusive pericarditis as a manifestation of IgG4-related disease. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(3S):6463. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6463. EDN: LIKTLO

Ключевые моменты

- В редких случаях IgG4-A3 проявляются в изолированной форме без мультиорганного поражения, что затрудняет постановку диагноза ввиду неспецифичной клинической картины.
- Диагностика IgG4-A3 предполагает использование множества строгих критериев, значительный объем выполненных обследований, исключение диффузных заболеваний соединительной ткани.
- Часто заболевание выявляется ретроспективно на основании гистологического исследования.

Key messages

- In rare cases, IgG4-related disease manifests as an isolated form without multiorgan involvement, complicating diagnosis due to the nonspecific clinical performance.
- Diagnosis of IgG4-related disease requires the use of multiple strict criteria, a significant number of examinations, and ruling out diffuse connective tissue diseases.
- The disease is often diagnosed retrospectively based on histological examination.

Введение

IgG4-ассоциированное заболевание (IgG4-A3) — группа хронических иммуноопосредованных состояний, характеризующихся воспалительной инфильтрацией тканей плазматическими клетками, секретирующими иммуноглобулины G4 (IgG4). Впервые заболевание было описано в 2001г у пациентов со склерозирующим холангитом и повышенным уровнем IgG4 в сыворотке крови [1]. В последствие к числу IgG4-A3 отнесли также аутоиммунный панкреатит, болезнь Микулича, тиреоидит Риделя, гипопизит и другие состояния с общими клинико-лабораторными признаками.

Клинические проявления варьируют в зависимости от вовлеченного органа. Для болезни может быть характерно повышение уровня IgG4 в сыворотке крови и инфильтрация IgG4-позитивными плазматическими клетками, часто с формированием типичного сториформного фиброза [2].

В ряде клинических наблюдений показано, что IgG4-перикардит чаще проявляется как хронический выпот в полости перикарда, плохо поддающийся стандартной терапии нестероидными противовоспалительными препаратами и/или колхицином и сопровождается типичной гистологической картиной. Отмечено, что у части пациентов перикардит может быть первым или единственным проявлением системного IgG4-A3 [3]. С учетом строгих критериев диагностики, многоликости клинических проявлений распространенность заболевания неизвестна [4]. Представленный клинический случай описывает пациента с IgG4-A3 под маской рефрактерного к терапии хронического экссудативного перикардита. Этот случай подчёркивает важность клинической настороженности врачей в отношении IgG4-A3 и строгой критерияльной диагностики.

Клинический случай

Анамнез заболевания. Пациент Ж., 70 лет, без анамнеза болезней системы кровообращения. В 2021г впер-

вые отметил одышку при умеренной физической нагрузке, отеки нижних конечностей с постепенным нарастанием их в динамике. В ходе амбулаторного обследования на электрокардиограмме выявлена фибрилляция предсердий, попыток кардиоверсии не предпринималось, назначена ритмурежающая терапия. В декабре 2021г пациент обследован в условиях диагностического центра НМИЦ им В.А. Алмазова, где впервые выявлен массивный перикардиальный выпот до 55 мм, рестриктивный фенотип (индекс объема левого предсердия 93 мл/м², индекс объема правого предсердия 72 мл/м², конечно-диастолический размер левого желудочка 46 мм, базальный размер правого желудочка 37 мм, давление наполнения левого желудочка E/e' 18, расчетное систолическое давление в легочной артерии 75 мм рт.ст.). По данным компьютерной томографии органов грудной клетки определялся циркулярный перикардиальный выпот толщиной до 54 мм, неизмененный перикард и увеличение предсердий (рис. 1). Данных за неопластические процессы в органах и тканях грудной клетки не получено. Пациенту предложена госпитализация, от которой он отказался. 28 декабря 2021г пациент был госпитализирован в городской стационар. В связи с расхождением листков перикарда до 79 мм выполнен перикардиоцентез. По данным исследования перикардиальная жидкость расценена как экссудат (белок 55 г/л, лактатдегидрогеназа 600 Ед/л, проба Ривальты положительная), атипичных клеток не выявлено. Бактериологическое исследование отрицательное. Противовоспалительная терапия не назначалась.

В январе 2022г пациент госпитализирован в НМИЦ им. В.А. Алмазова для дообследования. Отмечено расхождение листков перикарда до 42 мм, спадение нижней полой вены <50% при её нормальном диаметре. Признаков коллапсирования камер сердца не выявлено.

В рамках уточнения генеза перикардита выполнен полный объем диагностических мероприятий:

- для исключения инфекционного генеза: проба Манту отрицательная, полимеразная цепная реакция

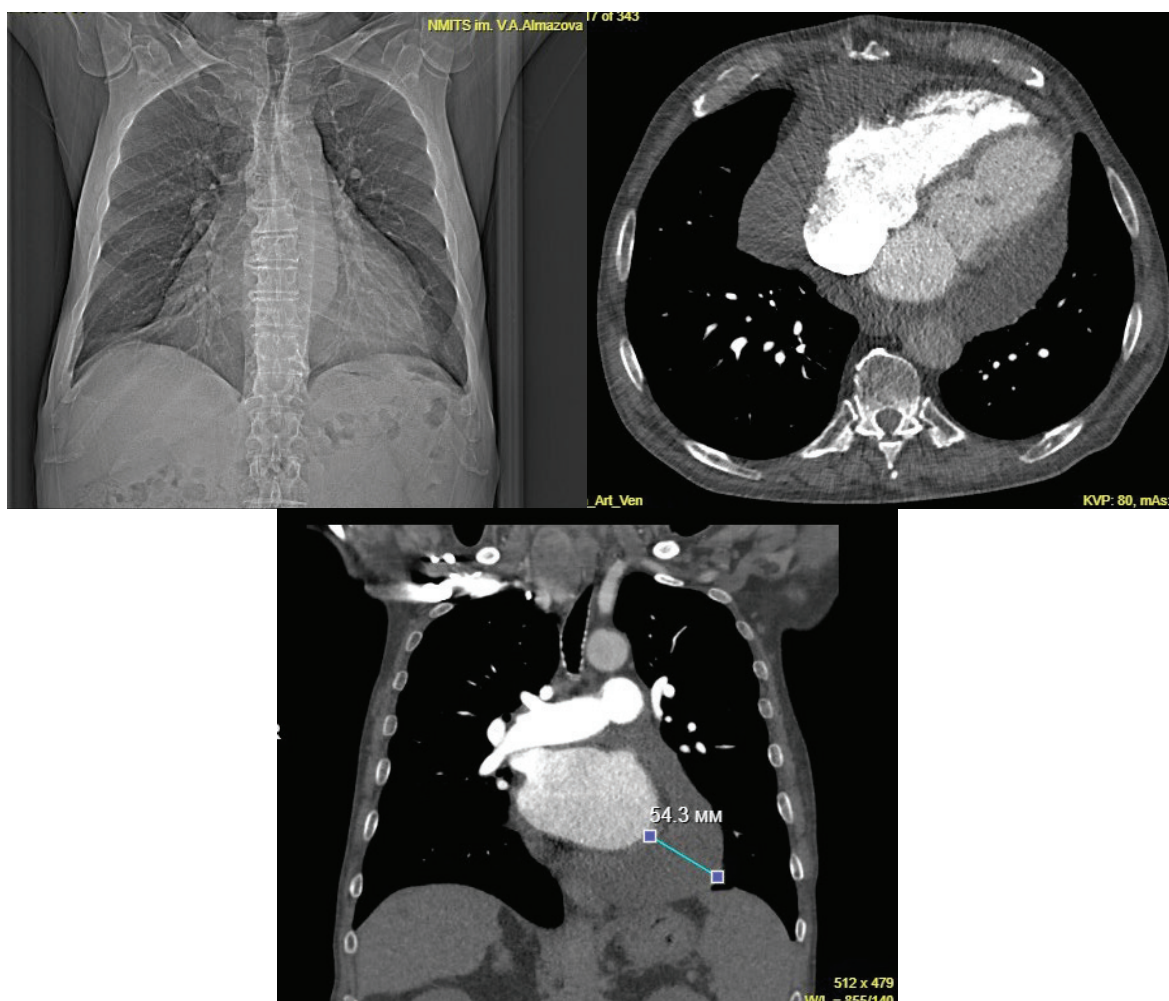


Рис. 1. Компьютерная томография грудной клетки с контрастным усилением. Циркулярный выпот до 54,3 мм.

перикардиальной жидкости на комплекс микобактерий туберкулёза отрицательный. Скрининг на бактериальную и вирусную инфекцию при исследовании перикардиальной жидкости отрицательный.

- **для исключения онкопатологии:** проведены позитронная эмиссионная томография/компьютерная томография всего тела с ^{18}F -фтордезоксиглюкозой (картина внутригрудной лимфаденопатии с умеренно повышенным накоплением радиофармпрепарата), ультразвуковое исследование органов брюшной полости, гастро- и колоноскопия, контроль онкомаркеров. Очагов патологического накопления радиофармпрепарата не выявлено, цитология выпота — без клеточной атипии. Диагноз паранеопластического перикардита исключён.

Клинических признаков диффузных заболеваний соединительной ткани не выявлено. Воспалительные спондилоартропатии исключены.

Таким образом, в процессе обследования исключены диффузные болезни соединительной ткани, саркоидоз, паранеопластический и туберкулёзный перикардит, включая лимфопролиферативные за-

болевания. В целях дифференциальной диагностики выполнена манометрия камер сердца. Подтвержден посткапиллярный характер легочной гипертензии (среднее давление в легочной артерии 29 мм рт.ст., давление заклинивания легочной артерии 21 мм рт.ст., легочное сосудистое сопротивление 2,09 ед. Вуда), характерный для констриктивного перикардита паттерн не выявлен. Ввиду сохраняющегося выпота в полости перикарда выполнен повторный перикардиоцентез. Получена перикардиальная жидкость экссудативного характера: белок 55 г/л, цитоз $600 \cdot 10^9$, нейтрофилы 68%, глюкоза 6,03 ммоль/л, лактатдегидрогеназа 427 Ед/л. Клетки мезотелия без признаков атипии. Инициирована терапия колхицином 1 мг/сут.

Несмотря на длительную терапию колхицином, по данным контрольной эхокардиографии выявлен массивный выпот в полости перикарда с признаками сдавления правых отделов сердца, что требовало выполнения видеоторакоскопической частичной перикардэктомии 18.11.2023. Фрагмент перикарда с наложениями фибрина на внутренней и наружной по-

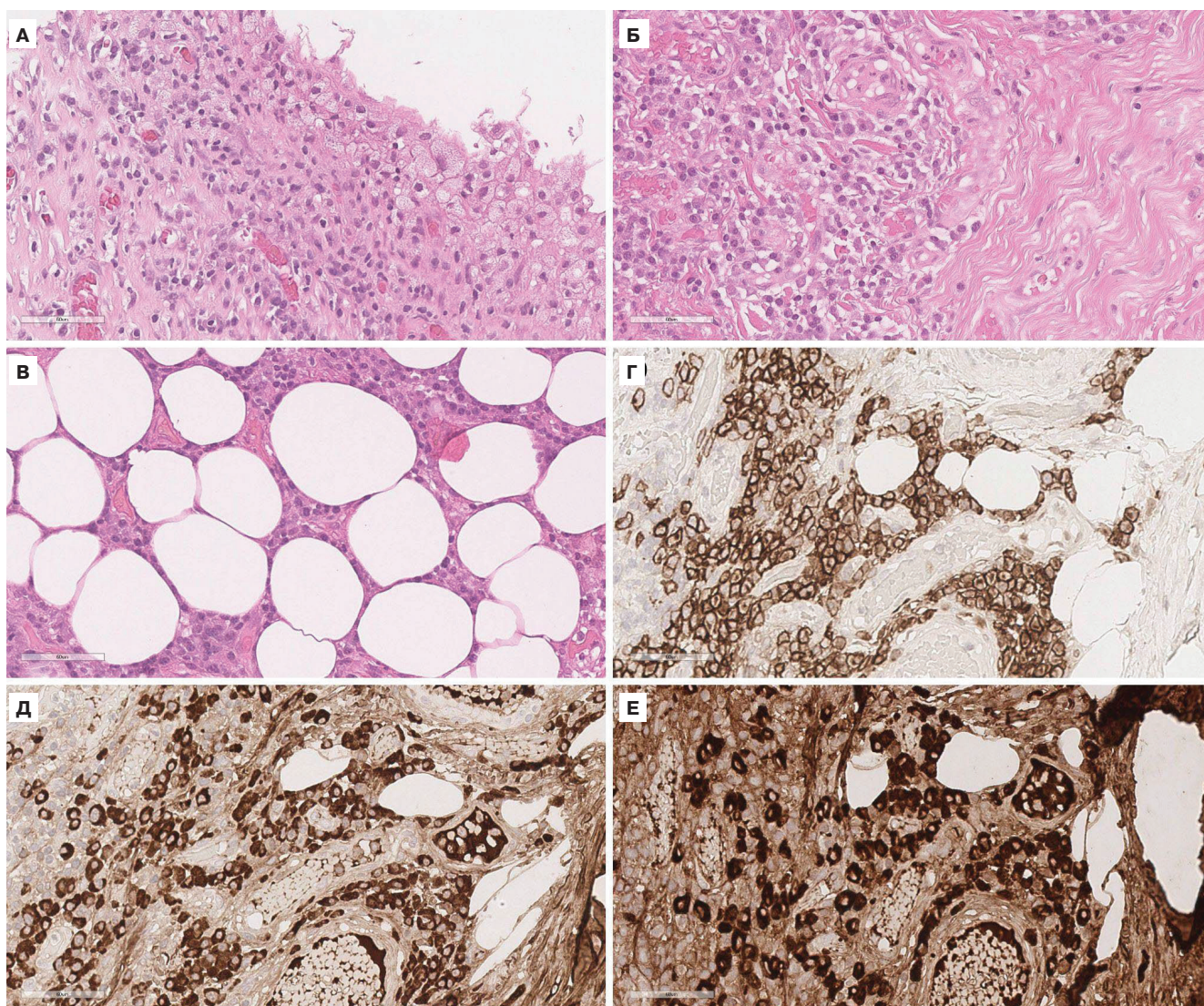


Рис. 2. Морфологическое исследование образца перикарда.

Примечание: А — лимфомакрофагальная инфильтрация с наложениями фибрина на поверхности перикарда; Б — плотная лимфомакрофагальная инфильтрация и выраженный фиброз перикарда; В — плотная лимфомакрофагальная инфильтрация среди жировой ткани перикарда; Г — иммуноокрашивание с CD38: преобладание в составе инфильтрата CD38+ плазмочитов; Д, Е — иммуноокрашивание с IgG и IgG4, соответственно: более 100 IgG4+ клеток на 1 HPF, >50% клеток с экспрессией IgG4 и IgG. А-В окраска гематоксилин-эозин, А-Е увеличение 400.

верхностях был направлен для гистологического исследования. Микроскопически выявлялись плотные инфильтраты, сгруппированные преимущественно вокруг сосудов, с преобладанием плазмочитов, а также с примесью лимфоцитов, макрофагов и немногочисленных эозинофилов (рис. 2). В отдельных участках отмечался продуктивный васкулит мелких сосудов. Мезотелиальная выстилка с обеих сторон субтотально слущена и замещена плотной макрофагальной инфильтрацией с примесью гранулоцитов и наложениями фибрина на поверхности (рис. 2 А-В). При иммуногистохимическом исследовании определялось преобладание CD38+ плазмочитов в составе инфильтрата — до 480 клеток/мм². Из них большая часть экспрессировала IgG, а до 170 клеток в одном поле зре-

ния при максимальном увеличении, — IgG4, соотношение IgG4/IgG было оценено в 64% (рис. 2 Г-Е).

Гистологическая диагностика IgG4-опосредованного заболевания проводилась в соответствии с международным консенсусом по патоморфологии IgG4-A3 [5], согласно которому для постановки диагноза необходимо наличие как минимум двух из трёх морфологических критериев: плотная лимфомакрофагальная инфильтрация, сториформный фиброз и облитерирующий флебит.

Эти критерии применимы к IgG4-A3 вне зависимости от локализации. Однако для некоторых органов, таких как почки или лимфатические узлы, наличие сториформного фиброза не является обязательным. Более того, учитывая анатомические особенности пе-

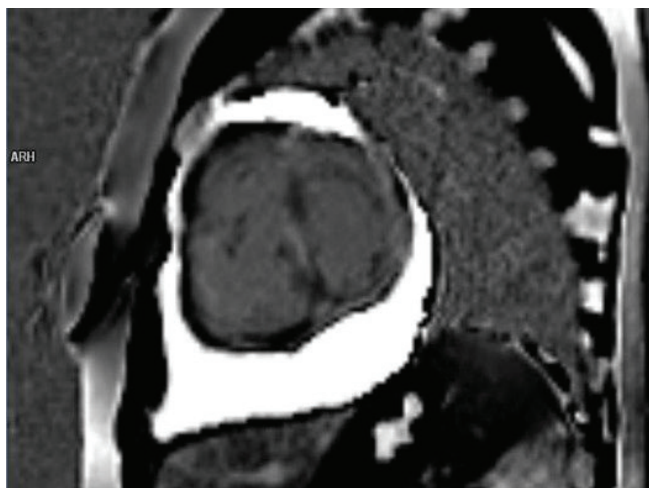


Рис. 3. Магнитно-резонансная томография сердца с контрастным усилением. Массивный перикардиальный выпот, неспецифические фиброзные изменения в толще миокарда.

рикарда, облитерирующий флебит также не может рассматриваться как диагностический признак — в этой ткани отсутствуют крупные венозные сосуды.

Таким образом, в представленном случае присутствует один из основных критериев IgG4-A3 — выраженная лимфоплазмочитарная инфильтрация, а также подтверждающие данные иммуногистохимического исследования. Следует отметить, что на данный момент отсутствует установленный порог числа IgG4+ клеток в одном поле зрения, который бы считался патогномоничным для перикарда, что усложняет интерпретацию результатов. В связи с этим для ориентировки использовались данные по близким локализациям — плевре и аорте, где для диагностики требуется не менее 50 IgG4+ клеток в одном поле зрения при максимальном увеличении. Этот же порог был применён и в данном случае. Дополнительно учитывался относительный показатель: соотношение IgG4/IgG >40%, что также рассматривается как дополнительный диагностический критерий.

Таким образом, у пациента выявлены:

- один морфологический критерий (плотная лимфоплазмочитарная инфильтрация),
- неспецифический паттерн фиброза,
- иммуногистохимические признаки, соответствующие диагностическим порогам.

В совокупности это позволяет трактовать случай как вероятное IgG4-A3 перикарда, согласно современным критериям гистологической диагностики.

Обсуждение

Клинические проявления IgG4-A3 крайне вариабельны и зависят от локализации поражения. IgG4-ассоциированное поражение перикарда описано в виде как экссудативного, так и констриктивно-

го перикардита. Данное заболевание диагностируется, как правило, ретроспективно, после получения морфологического и иммуногистохимического подтверждения. Это связано с тем, что клиническая картина IgG4-перикардита неспецифична и может имитировать другие причины хронического выпота: инфекционные, паранеопластические, аутоиммунные, метаболические.

По данным магнитно-резонансной томографии сердца были выявлены признаки умеренных интрамуральных фиброзных изменений в миокарде (рис. 3). По данным литературы описаны редкие случаи патологии миокарда в рамках IgG4-ассоциированного миокардита или периартериита [6, 7]. В обоих случаях в основе патологического процесса лежит формирование диффузного фиброза как ишемического, так и неишемического характера. С учетом семиотики поражения сердца (рестриктивный фенотип), посткапиллярного характера легочной гипертензии и отсутствия констриктивного паттерна при катетеризации камер сердца можно предположить вовлечение миокарда в патологический процесс.

Поражение перикарда при IgG4-A3 описано в литературе в рамках отдельных клинических случаев, как правило у пациентов с поражением других органов, например, на фоне аутоиммунного панкреатита [8], болезни Микулича [9]. У данных пациентов на фоне терапии глюкокортикостероидами удавалось достичь контроля над заболеванием, избежать развития осложнений. В ряде статей, описывающих изолированное поражение перикарда, представлены пациенты с тяжелой сердечной недостаточностью преимущественно по правожелудочковому типу ввиду формирования констриктивного перикардита. Этим пациентам диагноз верифицирован ретроспективно после выполнения перикардэктомии с учетом результатов морфологического и иммуногистохимического исследования [10-12].

Заключение

Описанный случай подчёркивает сложность диагностики IgG4-A3 перикардита и значимость морфологического подтверждения. Своевременная диагностика позволяет своевременно начать терапию и предотвратить развитие осложнений.

Заявление о получении информированного согласия у пациента Информированное согласие на использование медицинских данных пациента в научных целях получено 19.01.2022.

Отношения и деятельность. Исследование выполнено в рамках Государственного задания Министерства здравоохранения Российской Федерации "Изучение патогенеза миокардитов и перикардитов с позиции аутовоспаления и аутоиммунитета" № 25-25-00337.

Литература/References

1. Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, et al. High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. *N Engl J Med*. 2001;344(10):732-8. doi:10.1056/NEJM200103083441005.
2. Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, et al. A novel clinical entity, IgG4-related disease (IgG4RD): general concept and details. *Mod Rheumatol*. 2012;22(1):1-14. doi:10.1007/s10165-011-0508-6.
3. Cao J, Yang Z. IgG4-related disease involving coronary and pulmonary arteries: a case report and literature review. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2023;13(6):1128-35. doi:10.21037/cdt-23-215.
4. Perugino CA, Stone JH. IgG4-related disease: an update on pathophysiology and implications for clinical care. *Nat Rev Rheumatol*. 2020;16(12):702-14. doi:10.1038/s41584-020-0500-7.
5. Deshpande V, Zen Y, Chan JK, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol*. 2012;25(9):1181-92. doi:10.1038/modpathol.2012.72.
6. Houshmand G, Moosavi NS, Shahbazkhani A, Pouraliakbar H. IgG4-Related disease with diffuse myopericardial involvement- value of CMR: a case report and literature review of cardiac involvement. *BMC Cardiovasc Disord*. 2024;24(1):200. doi:10.1186/s12872-024-03874-3.
7. Diamond JE, Marboe C, Palmeri N, et al. Isolated Immunoglobulin G4-Related Disease Myocarditis Treated With Heart Transplantation. *Circ Heart Fail*. 2020;13(12):e007204. doi:10.1161/CIRCHEARTFAILURE.120.007204.
8. Mori K, Yamada K, Konno T, et al. Pericardial Involvement in IgG4-related Disease. *Intern Med*. 2015;54(10):1231-5. doi:10.2169/internalmedicine.54.3856.
9. Morita T, Izawa A, Hamano H, et al. Significant pericardial involvement of immunoglobulin G4-related disease. *Ann Thorac Surg*. 2014;98(2):e47-e49. doi:10.1016/j.athoracsur.2014.04.069.
10. Seo J, Song IJ, Lee S, et al. A Case of Constrictive Pericarditis due to Immunoglobulin G4-Related Disease. *Korean Circ J*. 2015;45(2):161-4. doi:10.4070/kcj.2015.45.2.161.
11. Yanagi H, Yamazaki I, Shimizu S, et al. Constrictive pericarditis caused by immunoglobulin G4-related disease. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(3):e71-e74. doi:10.1016/j.athoracsur.2013.10.085.
12. Matsuzaki Y, Naruse Y, Tanaka K, et al. IgG4-related constrictive pericarditis treated by waffle procedure. *Kyobu Geka*. 2013;66:1061-5.

Адреса организаций авторов: ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр им. В. А. Алмазова Минздрава России, ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург, 197341, Россия.

Addresses of the authors' institutions: Almazov National Medical Research Center, Akkuratova str., 2, St. Petersburg, 197341, Russia.