

## Диагностика и лечение сердечного саркоидоза: ключевые моменты

### Authors:

Lehtonen J, Uusitalo V, Pöyhönen P, Mäyränpää MI, Kupari M.

### Citation:

[Cardiac Sarcoidosis: Phenotypes, Diagnosis, Treatment, and Prognosis. \*Eur Heart J\* 2023;Mar 16:\[Epub ahead of print\].](#)

### Авторы:

Лехтонен Дж., Ууситало В., Пёйхёнен П., Мярранпаа М.И., Купари М.

### Цитата:

[Сердечный саркоидоз: фенотипы, диагностика, лечение и прогноз. \*Eur Heart J\* 2023; 16 марта: \[Epub перед печатью\].](#)

1. Фенотип саркоидоза варьирует от бессимптомных форм, диагностированных посмертно или с помощью магнитно-резонансной томографии (МРТ) до клинически манифестного саркоидоза. Клинически изолированный саркоидоз сердца (СС) более прогностически неблагоприятен, чем СС, возникающий при экстракардиальном заболевании. Наиболее частыми клиническими признаками СС являются атриовентрикулярная блокада высокой степени, желудочковые аритмии и сердечная недостаточность.

2. При ранее существовавшем саркоидозе повышенный уровень тропонинов, натрийуретического пептида В-типа (BNP), антикардиальных антител подтверждает диагноз СС. Эхокардиография и электрокардиография могут быть нормальными при СС. Компьютерная томография грудной клетки может указывать на внутригрудной саркоидоз, но диагноз основывается на МРТ сердца и/или позитронно-эмиссионной томографии с <sup>18</sup>F-фтордезоксиглюкозой ( <sup>18</sup> ПЭТ).

3. ПЭТ сочетается с визуализацией всего тела для оценки экстракардиальных проявлений. Исследование требует соблюдения диеты с низким содержанием углеводов и высоким содержанием жиров с последующим голоданием. Зона накопления на ПЭТ, перекрывающая дефект перфузии, характерна для СС. Гибернирующий миокард, миокардит и генетические кардиомиопатии могут вызывать аномальное поглощение радиофармпрепарата при ПЭТ.

4. Сканирование ПЭТ может помочь определить реакцию на лечение. Вовлечение правого желудочка (ПЖ) – признак неблагоприятного прогноза.

5. Отсроченное накопление гадолиния при МРТ сердца является ключевым методом диагностики СС. Позднее усиление гадолинием (ГД) обычно неоднородно по неишемическому типу. Крюкообразная зона септального накопления ГД, распространяющаяся на свободную стенку ПЖ, характерна для СС, но также может наблюдаться при гигантоклеточном миокардите.

6. Для гистологического доказательства в руководствах рекомендуется экстракардиальная биопсия вместо эндомикардиальной. Прицельная биопсия с использованием визуализации или картирования внутрисердечного напряжения повышает его чувствительность. Гистопатологические данные включают некротические гранулемы с изолированными гигантскими клетками, когда исключены другие причины.

7. Рекомендации предписывают скрининг СС у пациентов с известным экстракардиальным саркоидозом с оценкой симптомов, ЭКГ и эхокардиографией. МРТ сердца и ПЭТ рекомендуются при выявлении патологии в ходе проведения вышеперечисленных исследований.

8. Начальное лечение кортикостероидами (обычно преднизолон 0,5 мг/кг/день). Преднизолон снижают каждые 4 недели с уменьшением на 5-10 мг до тех пор, пока не будет достигнута доза 10 мг/сут. Авторы рекомендуют прекращение приема

стероидов через 12-16 месяцев лечения, если нет признаков активности заболевания, с последовательным ежегодным наблюдением в течение 5 лет с последующими контрольными визитами через год.

9. Эффективность лечения проверяют с помощью оценки симптомов, ЭКГ, тяжести аритмии, сердечных биомаркеров и фракции выброса левого желудочка. Авторы рекомендуют серийную ПЭТ только в случае расхождений между клиническими наблюдениями или при подозрении на рецидив или неэффективность лечения.

10. Рекомендуется добавление иммунодепрессанта (метотрексат, целлсепт, азатиоприн, лефлуномид и циклофосфамид) при неэффективности стероидов или необходимости снижения риска стероидной токсичности или при быстро прогрессирующей сердечной недостаточности, угрожающих жизни аритмиях или обширном воспалении при визуализации. Наиболее часто используется метотрексат, но авторы предпочитают азатиоприн в дозе 1-2 мг/кг веса с тщательным наблюдением за побочными эффектами.

11. Когда все методы лечения неэффективны, могут помочь биологические активные препараты, например антитела против фактора некроза опухоли, такие как инфликсимаб. Перед назначением требуется комплексный скрининг на туберкулез и вакцинации. Инфликсимаб применяют в дозе 5 мг/кг на 0, 2 и 4 неделях, а затем каждую 8-ю неделю в течение 1 года или до стихания воспаления.

12. При симптоматических желудочковых аритмиях эффект иммуносупрессии точно не установлен. При выявлении воспаления рекомендуются стероиды с антиаритмическими препаратами. Если медикаментозная терапия неэффективна, можно рассмотреть возможность катетерной абляции.

13. Клинически манифестный СС имеет 10% риск внезапной сердечной смерти в течение 5 лет наблюдения. Североамериканские рекомендации рекомендуют имплантацию кардиовертера-дефибриллятора при ФВ ЛЖ <35%, СС с обмороками в анамнезе, если при визуализации имеются значительные рубцы, или ФВ >35% с показаниями для имплантации электрокардиостимулятора.