

УДК 616.13/14+616.12

# Поражение сердца при системных васкулитах, ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами

О.В. Синяченко<sup>1</sup>, М.В. Ермолаева<sup>1</sup>, Л.В. Седа<sup>1</sup>, Т.Б. Бевзенко<sup>2</sup>, Ж.В. Малахова<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького, Лиман  
<sup>2</sup> ГНУ «Научно-практический центр профилактической и клинической медицины»  
Государственного управления делами, Киев

**КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:** васкулит системный, поражение сердца

К системным васкулитам (СВ), ассоциированным с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (ANCA), относятся микроскопический полиангиит (МПА), гранулематоз с полиангиитом Вегенера (ГПА) и эозинофильный полиангиит Черджа – Стросс (ЭПА) [2]. По результатам эпидемиологических исследований, распространенность ГПА составляет 24 человека на 10 000 населения, а МПА – 13 на 10 000 [12, 13]. ЭПА иногда рассматривают как вариант ГПА [8, 11], тогда как ГПА и МПА включают в общую группу «системного некротизирующего васкулита» [1]. В настоящее время изучение СВ, ассоциированных с ANCA, считается наиболее динамично развивающимся направлением в ревматологии, при этом подчеркиваются как клинико-патогенетическая общность этих заболеваний, так и определенные отличия течения отдельных нозологических форм [4].

На ранних этапах развития СВ, ассоциированного с ANCA, диагностика заболевания в целом и поражений сердца в частности весьма затруднительна [7, 9, 10]. Так называемая кардиомиопатия может протекать в виде миокардита, эндокардита и коронарита [5, 6], при этом изменения в сердце относятся к основным проявлениям клинического течения СВ, ассоциированного с ANCA, но многие вопросы остаются невыясненными [3].

Цель работы – оценить клиническое течение поражений сердца при системном васкулите, ассоциированном с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами, связей признаков патологии сердца с изменениями крупных сосудов и с экстракардиальными проявлениями заболеваний, с уровнями в крови антител к миелопероксидазе и протеиназе-3.

## Материал и методы

Под наблюдением находились 129 больных с СВ, ассоциированным с ANCA: 76 (59 %) – с МПА в возрасте (44,00±1,53) года, 26 (20 %) – с ГПА в возрасте (46,60±2,55) года и 27 (21 %) – с ЭПА в возрасте (42,10±2,74) года. Среди обследованных было 47 % мужчин и 53 % женщин. Длительность заболевания от момента его манифестации у пациентов с МПА, составила (5,70±0,75) года, с ГПА – (4,40±0,88) года, с ЭПА – (10,50±1,98) года. Активность заболевания 1-й степени отмечена у 10 % больных с СВ, ассоциированным с ANCA, 2-й – у 35 %, 3-й – у 55 %, причем по частоте выявления данного показателя обследованные с МПА, ГПА и ЭПА не различались. Поражение почек диагностировано у 73 % пациентов, легких – у 63 %, кожи – у 61 %, суставов – у 54 %, миокарда – у 49 %, печени – у 47 %, нервной системы – у 46 %, эндокарда и клапанного аппарата – у 36 %.

Синяченко Олег Володимирович, чл.-кор. НАМН України, д. мед. н., проф., зав. кафедри 84404, Донецька область, м. Лиман, вул. Кірова, 27  
E-mail: synyachenko@ukr.net

На момент обследования ANCA в сыворотке крови обнаружены у 74 % больных с МПА, 79 % – с ГПА и 44 % – с ЭПА. Антитела к миелопероксидазе (АМП) при МПА выявлены у 88 % от числа пациентов с ANCA и у 65 % от количества всех обследованных с МПА, при ГПА – соответственно у 27 и 21 %, при ЭПА – у 100 и 44 %, тогда как антитела к протеиназе-3 (АПЗ) – соответственно в 35 и 26 % наблюдений МПА, у 100 и 79 % лиц с ГПА, у 13 и 6 % – с ЭПА. Таким образом, для МПА и ЭПА были более характерны АМП, а для ГПА – АПЗ. Соотношение АМП по частоте обнаружения при отдельных типах СВ составило МПА : ЭПА : ГПА = 3 : 2 : 1, а АПЗ – ГПА : МПА : ЭПА = 14 : 5 : 1. Уровень эозинофилов в крови больных с ЭПА составил  $(15,20 \pm 2,17)$  % от числа лейкоцитов или  $(2,10 \pm 0,88) \cdot 10^6/\text{л}$ .

Электрокардиографическое исследование выполнено на аппаратах «МІДАК-ЕК1Т» (Украина) и Bioset-8000 (Германия), трансторакальная и чреспищеводная эхокардиография – на Envisor-C-Philips (Нидерланды) и HD-11-ХЕ-Philips (Нидерланды), холтеровское мониторирование – на «Кардиотехника-04-08» (Россия), ультразвуковое исследование сосудов – на Arlia-XG-Toshiba (Япония). Оценивали нарушения ритма сердца, состояние камер и клапанного аппарата сердца, размеры устья аорты, фракцию выброса (ФВ) левого желудочка (ЛЖ), параметры легочной гемодинамики и периферической вазодилатации, наличие систолической (СД) и диастолической дисфункции (ДД) ЛЖ. В качестве контроля обследованы 20 практически здоровых лиц (9 мужчин и 11 женщин в возрасте 32–56 лет).

Индекс прогрессирования нефропатии (PN) оценивали по формуле:

$$PN = (1 + S^2) : Q,$$

где S – стадия хронической болезни почек, Q – длительность заболевания.

Индексы тяжести экстракардиальных проявлений (WD), поражений сердца (WH) и крупных сосудов (WV) рассчитывали по формуле:  $WD (WH, WV) = \Sigma N : n$ , где  $\Sigma N$  – число измененных признаков, n – общее число изученных признаков. Скорость клубочковой фильтрации (СКФ) определяли по показателям креатининемии при помощи формулы Кокрофта – Голта.

Статистическую обработку полученных результатов исследований провели с помощью компьютерного вариационного, непараметри-

ческого, корреляционного, регрессионного, одно- (ANOVA) и многофакторного (ANOVA/MANOVA) дисперсионного анализа (программы Microsoft Excel и Statistica Stat-Soft, США). Оценивали средние значения (M), их стандартные ошибки и отклонения (SD), коэффициенты корреляции, критерии дисперсии, множественной регрессии, Стьюдента, Уилкоксона – Рао, Макнемара – Фишера ( $\chi^2$ ) и достоверность статистических показателей (P).

## Результаты и их обсуждение

Нарушения возбудимости миокарда и электрической проводимости сердца (над- и желудочковая экстрасистолическая аритмия, фибрилляция предсердий, синдромы ранней реполяризации желудочков и укорочения PQ, блокады ножек пучка Гиса, синоатриальная, атриовентрикулярная I степени и внутривентрикулярная I степени и внутривентрикулярная I степени) не были характерны для ЭПА, хотя в этой группе пациентов чаще выявляли изменения клапанного аппарата. Последние и повреждения эндокарда характеризовались утолщением клапанных створок с развитием фиброза, кальциноза и их пролапса, наличием регургитации, субвальвулярных уплотнений и изменений в пристеночном эндокарде желудочков. По интегральной частоте изученных показателей больные с ЭПА достоверно отличались от пациентов с МПА и ГПА, хотя, как свидетельствует анализ непараметрической статистики Макнемара – Фишера, пациенты с ЭПА, отличались только от больных с МПА по количеству случаев нарушений электрической проводимости сердца и увеличения его камер (табл. 1).

Пациенты со всеми нозологическими формами СВ, ассоциированного с ANCA, достоверно отличались от здоровых лиц по показателям массы миокарда (ММ) ЛЖ, систолического давления в легочной артерии (СДЛА), его отношения к среднему периферическому артериальному давлению (СДЛА/АД) и степени дилатации диаметра плечевой артерии ( $\Delta$ ДПА), а такие параметры, как конечносистолический объем (КСО) ЛЖ, конечнодиастолический размер (КДР) правого желудочка (ПЖ), размеры полости левого предсердия (ЛП), устья аорты и значения ФВ не были изменены. Для пациентов с МПА не было характерным повышение легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) и уменьшение ДПА в период вазодилатации, а для лиц с

Таблиця 1

Характеристика больных с СВ, ассоциированным с ANCA, по частоте отдельных признаков поражения сердца

Признаки	СВ, ассоциированный с ANCA, %			Различия для групп					
	МПА	ГПА	ЭПА	МПА-ГПА		МПА-ЭПА		ГПА-ЭПА	
				$\chi^2$	p	$\chi^2$	p	$\chi^2$	p
1	18,4	19,2	3,7	0,01	0,927	3,47	0,063	3,18	0,075
2	47,4	42,3	18,5	0,20	0,655	6,92	0,009	3,56	0,059
3	56,6	50,0	70,4	0,34	0,561	1,58	0,209	2,30	0,130
4	68,4	53,9	29,6	1,80	0,180	12,33	<0,001	3,20	0,074
5	11,8	11,5	11,1	0,01	0,967	0,01	0,919	0,01	0,961
6	26,3	30,8	25,9	0,19	0,661	0,15	0,696	0,01	0,968
Отличия интегральных показателей признаков групп				6,09	0,298	157,16	<0,001	122,35	<0,001

**Примечание.** Признаки: 1 – нарушения возбудимости миокарда, 2 – нарушения электрической проводимости сердца, 3 – изменения клапанов сердца, 4 – изменения камер сердца, 5 – СД, 6 – ДД.

ЭПА – увеличение конечнодиастолического объема (КДО) ЛЖ и толщины задней стенки (ТЗС) ЛЖ, уменьшение отношения ЛСС к общему периферическому сопротивлению сосудов (ЛСС/ОПСС) (табл. 2).

В целом, изменения со стороны сердца установлены у 62 % больных с МПА, у 50 % – с ГПА, у 52 % – с ЭПА. Среди пациентов с МПА в 83 % случаев диагностировано поражение миокарда, в 64 % – эндокарда и клапанного аппарата ( $WH=0,32\pm 0,023$ ), при ГПА – соответственно в 92 и 62 % ( $WH=0,35\pm 0,037$ ), при ЭПА – в 86 и 64 % ( $WH=0,17\pm 0,032$ ).

По данным дисперсионного анализа, на частоту поражения сердца у больных с МПА оказывают влияние возраст больных, изменения со стороны печени и нервной системы,  $WD$  (рис. 1), уровень среднего АД, ОПСС и значения  $WV$ .

Кроме того, развитие сердечной патологии зависит от параметров АПЗ. При ГПА изменения в сердце связаны с наличием суставного, почечного и печеночного синдромов, с тяжестью нейропатии и параметром  $WD$ . Вовлечение в патологический процесс сердца в случаях ЭПА зависит от возраста пациентов, показателей  $WD$  и  $WV$ .

Выполненный анализ множественной регрессии показал прямую интегральную зависимость тяжести поражений сердца при МПА от изученных клинических признаков болезни. При помощи регрессионного и корреляционного анализов выявлена прямая зависимость  $WH$  от возраста больных, показателей  $WD$  и  $WV$ , а обратная зависимость – от СКФ. С учетом выполненной статистической обработки полученных результатов, прогноз-негативными кри-

Таблиця 2

Эхокардиографические показатели у больных с СВ, ассоциированным с ANCA, и здоровых лиц ( $M\pm t$ )

Показатель	Здоровые (n=20)	МПА (n=76)	ГПА (n=26)	ЭПА (n=27)
КДО ЛЖ, мл	115,00±0,57	117,30±0,37*	118,40±0,58*	114,80±0,38 <sup>o#</sup>
КСО ЛЖ, мл	50,20±0,56	50,20±0,58	52,10±0,92	50,10±0,43
ТЗС ЛЖ, мм	94,90±0,56	97,20±0,39*	97,10±0,64*	94,10±0,40 <sup>#</sup>
ММ ЛЖ, г	164,80±0,64	170,70±0,57*	168,00±0,35 <sup>o</sup>	167,70±0,37 <sup>o</sup>
ЛП, см	3,00±0,06	3,00±0,03	3,10±0,05	3,00±0,04
КДР ПЖ, см	2,50±0,06	2,60±0,03	2,60±0,05	2,50±0,04
ФВ ЛЖ, %	61,90±0,42	59,80±0,52	59,80±0,91	62,40±0,97
Аорта, см	2,90±0,04	3,00±0,03	3,00±0,04	3,00±0,03
СДЛА, мм рт. ст.	14,30±0,62	19,40±0,59*	28,80±2,88 <sup>o</sup>	30,10±2,02 <sup>o</sup>
СДЛА/АД, %	12,10±0,44	13,70±0,37*	21,10±2,03 <sup>o</sup>	25,00±1,85 <sup>o</sup>
ЛСС, кПа·с·см <sup>-3</sup>	20,45±0,035	21,63±0,31	24,90±0,51 <sup>o</sup>	25,16±0,55 <sup>o</sup>
ЛСС/ОПСС, %	13,80±0,23	8,70±0,28*	10,00±0,51 <sup>o</sup>	13,20±0,60 <sup>o#</sup>
ДПА, мм	5,60±0,04	5,50±0,03*	5,40±0,06*	5,20±0,05 <sup>o#</sup>
ΔДПА, %	18,20±1,30	13,20±0,52*	10,60±1,00 <sup>o</sup>	8,10±0,59 <sup>o#</sup>

**Примечание.** Различия показателей достоверны по сравнению с таковыми: \* – у здоровых ( $P<0,05$ ); <sup>o</sup> – у пациентов с МПА ( $P<0,05$ ); <sup>#</sup> – у пациентов с ГПА ( $P<0,05$ ).

териями для тяжести поражения сердца при МПА являются показатели  $WV > 0,65$ .

По результатам анализа множественной регрессии,  $WH$  прямо зависит от интегральных клинических признаков течения ГПА. Существует позитивная регрессионная связь  $WH$  с  $WD$  и  $WV$ . При этом  $WH$  прямо коррелирует с длительностью заболевания и со степенью тяжести структурно-функциональных изменений крупных сосудов. Прогноз-негативным признаком поражения сердца у больных с ГПА является показатель  $WV > 0,8$ .

Установлены позитивные регрессионные связи  $WH$  с возрастом пациентов, страдающих ЭПА, с показателями АД, ПС и  $WV$ , а отрицательные – с СКФ. По результатам корреляционного анализа  $WH$  повышается согласно увеличению продолжительности болезни и коррелирует с параметрами  $WV$ .

По данным многофакторного дисперсионного анализа Уилкоксона – Рао, на интегральные признаки поражения сердца у больных с МПА оказывают влияние характер течения патологического процесса, поражение легких и нервной системы, а также значения  $WD$ . При ГПА на  $WH$  высоко достоверно воздействуют наличие нефропатии и стадия почечной недостаточности. На интегральные клинические признаки поражения сердца у пациентов с ЭПА оказывают влияние длительность болезни и наличие нейропатии.

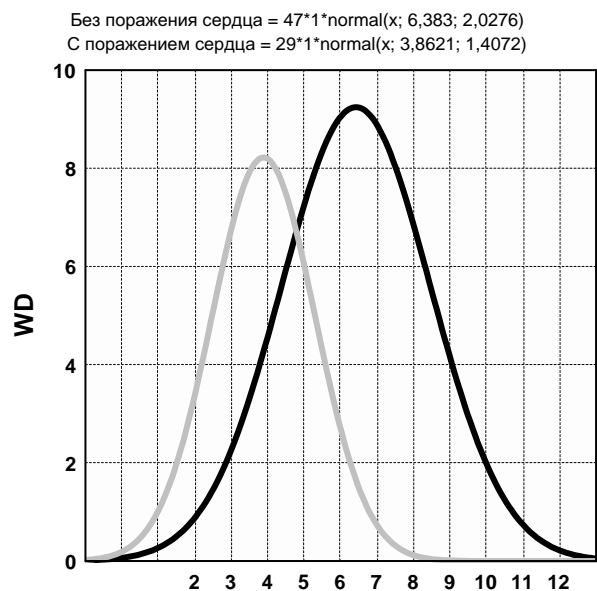


Рис. 1. Гистограммы показателя  $WD$  у больных с МПА с поражением сердца (темная кривая) и без такового (светлая кривая).

По результатам однофакторного дисперсионного анализа, возраст больных с МПА влияет на нарушения возбудимости миокарда, размеры камер сердца, степень фиброзирование клапанного аппарата и развитие ДД, наличие пневмопатии – на нарушения электрической проводимости сердца, нефропатии – изменения камер, клапанов сердца и СД, которые достоверно связаны с  $WD$ ,  $PN$  и  $WV$ . Однофакторный анализ ANOVA демонстрирует связь СД с возрастом больных с ГПА, согласно увеличению которого, по данным регрессионного и корреляционного анализа, соответственно снижаются значения ФВ и повышается отношение ЛСС/ОПСС. Изменения клапанного аппарата при ЭПА тесно связаны с наличием неврологической патологии и с параметром  $WD$ , камер сердца – с длительностью заболевания, нарушения электрической проводимости сердца – с выраженностью нейропатии, ДД – со степенью активности болезни.

По данным анализа ANOVA, длительность МПА воздействует на КДО и КСО,  $WD$  – на КДР,  $WV$  и наличие пневмопатии – на СДЛА и ЛСС. Существует зависимость от  $WD$  нарушений возбудимости миокарда, размеров камер сердца и появления ДД. На последнюю, помимо сказанного, влияет  $WV$ . Интегральный  $WV$  при ЭПА составил  $0,60 \pm 0,04$ . С этим показателем связаны клапанные повреждения, а нарушения возбудимости миокарда и размеры камер сердца – с АД и ПС. Подчеркнем, что кожный синдром оказывает влияние на КДР,  $PN$  – на диаметр устья аорты и СДЛА.

Значения  $WD$ , суставных индексов Лансбури и активности артропатии ( $DAS_{28}$ ) у больных с МПА прямо коррелируют с КДР и СДЛА. ММ ЛЖ при ГПА прямо соотносится с  $WD$  (рис. 2) и  $WV$ , СДЛА и ЛСС – с  $WD$ ,  $PN$  и индексом  $DAS_{28}$ . Степень ПС у больных с ЭПА прямо коррелирует с СДЛА, а СДЛА, в свою очередь, – с СКФ.

С учетом полученных результатов статистической обработки данных сделаны следующие выводы: при ГПА уровень  $WD > 8$  является прогноз-негативным с точки зрения развития гипертрофии миокарда ЛЖ сердца, а показатель  $PN > 2,5$  – с точки зрения появления легочной гипертензии; при ЭПА параметр  $PN > 1$  является прогностически неблагоприятным критерием с точки зрения развития легочной гипертензии.

На КДО, размеры ЛП и ФВ при МПА дисперсионно влияют показатели ДПА и  $\Delta$ ДПА. От СДЛА

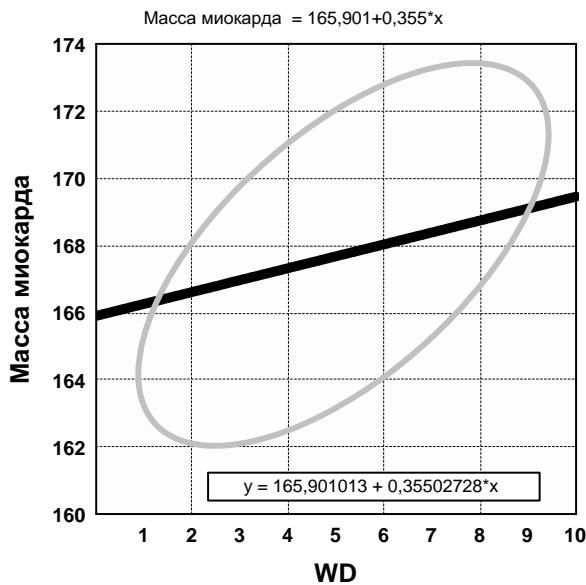


Рис. 2. Корреляційні зв'язки між показателем WD і масою міокарда лівого шлуночка серця у больних с ГПА.

зависит показател КДР. По даним корреляційного аналізу, ФВ обернено соотностися с WW. Состояние клапанов серця у больних с ГПА связано с ОПСС, камер – с ЛСС и ДПА, ДД – с СДЛА (интегральный WW при ГПА составляет  $0,56 \pm 0,05$ ). Необходимо отметить, что WH у таких больных воздействует на суставной и печеночный синдромы. Показатель  $\Delta$ ДПА при ЭПА влияет на развитие нарушений возбудимости миокарда, электрическую проводимость сердца и размеры его камер, имея прямую корреляционную зависимость от ФВ.

## Выводы

1. Изменения в сердце развиваются у 62 % больных с микроскопическим полиангиитом, среди которых поражение миокарда возникает в 83 % наблюдений, а эндокарда и клапанного аппарата – в 64 %, что тесно взаимосвязано с экстракардиальными признаками патологического процесса (с патологией суставов, печени, нервной системы), определяется тяжестью поражения крупных сосудов и их способностью к вазодилатации, зависит от возраста пациентов, функции почек, наличия пневмопатии и уровня систолического давления в легочной артерии, а индекс тяжести поражений сердца обладает прогностической значимостью для течения кардиальной патологии.

2. Признаки поражения сердца выявляются у каждого второго больного с гранулематозом с полиангиитом Вегенера, среди которых поражение миокарда регистрируют у 92 % больных, а эндокарда и клапанного аппарата – у 62 %, на что влияют кожный, суставной, почечный, печеночный синдромы и патология нервной системы, причем, отмечается зависимость от интегральной тяжести экстракардиальных признаков заболевания и выраженности патологии крупных сосудов, которые взаимосвязаны с нарушениями возбудимости миокарда, электрической проводимости сердца, с состоянием его камер и клапанов, систолической и диастолической дисфункцией левого желудочка, а прогностической значимостью обладают индекс тяжести экстракардиальных проявлений и индекс прогрессирования нефропатии.

3. Поражение сердца наблюдают у 52 % больных с эозинофильным полиангиитом Черджа – Стросс, среди которых у 86 % лиц диагностируют изменения миокарда и у 64 % – эндокарда и клапанов, что зависит от возраста пациентов, длительности заболевания, наличия нейропатии, индекса тяжести экстракардиальных проявлений и крупных сосудов, а клапанов сердца – от степени активности патологического процесса и темпов прогрессирования нефропатии.

## Литература

1. Aydin Z., Gursu M., Karadag S. et al. Role of plasmapheresis performed in hemodialysis units for the treatment of anti-neutrophilic cytoplasmic antibody-associated systemic vasculitides // Ther. Apher. Dial. – 2011. – Vol. 15, N 5. – P. 493–498.
2. Basu N., McClean A., Harper L. et al. Markers for work disability in anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis // Rheumatology. – 2014. – Vol. 53, N 5. – P. 953–956.
3. Dias B., Soares D., Sampaio P., Santiago M. Granulomatosis with polyangiitis presenting as a parotid gland abscess // Case Rep. Med. – 2015. – Vol. 15. – P. E. 865108.
4. Gibelin A., Maldini C., Mahr A. Epidemiology and etiology of Wegener granulomatosis, microscopic polyangiitis, Churg-Strauss syndrome and Goodpasture syndrome: vasculitides with frequent lung involvement // Semin. Respir. Crit. Care Med. – 2011. – Vol. 32, N 3. – P. 264–273.
5. Mavrogeni S., Markousis-Mavrogenis G., Kolovou G. Cardiovascular magnetic resonance for evaluation of heart involvement in ANCA-associated vasculitis. A luxury or a valuable diagnostic tool? // Inflamm. Allergy Drug Targets. – 2014. – Vol. 13, N 5. – P. 305–311.
6. Miloslavsky E., Unizony S. The heart in vasculitis // Rheum. Dis. Clin. North Am. – 2014. – Vol. 40, N 1. – P. 11–26.
7. Morales-Angulo C., García-Zornoza R., Obeso-Agüera S. et al. Ear, nose and throat manifestations of Wegener's granulomatosis (granulomatosis with polyangiitis) // Acta Otorrinolaringol. Esp. – 2012. – Vol. 63, N 3. – P. 206–211.
8. Mouthon L., Dunogue B., Guillevin L. Diagnosis and classification of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (formerly

- named Churg-Strauss syndrome) // J. Autoimmun.– 2014.– Vol. 48-49.– P. 99–103.
9. Patel H.C., Sisson S.D., Lauder N.N. Wegener's granulomatosis in a patient with fever of unknown origin // Am. J. Med.– 2012.– Vol. 125, N 7.– P. 1–2.
10. Rodrigues C.E., Callado M.R., Nobre C.A. et al. Wegener's granulomatosis: prevalence of the initial clinical manifestations – report of six cases and review of the literature // Rev. Bras. Reumatol.– 2010.– Vol. 50, N 2.– P. 150–164.
11. Santana A.N., Woronik V., Halpern A.S., Barbas C.S. Treatment of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: update // J. Bras. Pneumol.– 2011.– Vol. 37, N 6.– P. 809–816.
12. Tsuchiya N. Genetics of ANCA-associated vasculitis in Japan: a role for HLA-DRB1\*09:01 haplotype // Clin. Exp. Nephrol.– 2012.– Vol. 23, N 11.– P. 132–136.
13. Watts R.A., Mooney J., Skinner J., Scott D.G. The contrasting epidemiology of granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) and microscopic polyangiitis // Rheumatology.– 2012.– Vol. 51, N 5.– P. 926–931.

Надійшла 19.06.2015 р.

## Ураження серця при системних васкулітах, що асоціюються з антинейтрофільними антитілами

О.В. Синяченко<sup>1</sup>, М.В. Єрмолаєва<sup>1</sup>, Л.В. Сєда<sup>1</sup>, Т.Б. Бєвзенко<sup>2</sup>, Ж.В. Малахова<sup>1</sup>

<sup>1</sup> *Донецький національний медичний університет ім. М. Горького, Лиман*

<sup>2</sup> *ДНУ «Науково-практичний центр профілактичної та клінічної медицини» Державного управління справами, Київ*

**Мета роботи** – оцінити клінічний перебіг уражень серця при системному васкуліті (СВ), що асоціюється з антинейтрофільними антитілами (ANCA), зв'язків ознак патології серця зі змінами великих судин і з екстракардіальними виявами захворювань, з параметрами в крові антитіл до мієлопероксидази й протеїнази-3.

**Матеріал і методи.** Під наглядом перебували 129 хворих на СВ, що асоціюється з ANCA (47 % чоловіків і 53 % жінок), серед яких було 59 % осіб з мікроскопічним поліангіїтом (МПА), 20 % – з гранулематозним поліангіїтом Вегенера (ГПА) і 21 % – з еозинофільним поліангіїтом Черджа – Стросс (ЕПА).

**Результати.** Зміни в серці виявлено у 62 % хворих з МПА, у 50 % – з ГПА, у 52 % – з ЕПА. Серед пацієнтів з МПА у 83 % осіб діагностовано ураження міокарда, в 64 % – ендокарда і клапанного апарату, при ГПА – відповідно в 92 і 62 %, при ЕПА – в 86 і 64 %. Розвиток патології серця щільно взаємопов'язаний з патологією суглобів, легень, нирок, печінки і нервової системи, визначається тяжкістю ураження великих судин та їх здатністю до вазодилатації, залежать від віку пацієнтів, функції нирок, рівня тиску в легеневій артерії.

**Висновки.** Патологія серця при СВ, що асоціюється з ANCA, – одне з найчастіших виявів захворювання, пов'язана з екстракардіальними ознаками МПА, ГПА і ЕПА.

**Ключові слова:** васкуліт системний, ураження серця.

## Heart involvement in systemic vasculitis associated with antineutrophil antibodies

O.V. Syniachenko<sup>1</sup>, M.V. Iermolaieva<sup>1</sup>, L.V. Seda<sup>1</sup>, T.B. Bevzenko<sup>2</sup>, Z.V. Malakhova<sup>1</sup>

<sup>1</sup> *M. Gorky Donetsk National Medical University, Lyman, Ukraine*

<sup>2</sup> *State Scientific Institution «Scientific and Practical Center of Preventive and Clinical Medicine» State Government Affairs, Kyiv, Ukraine*

**The aim** – to evaluate clinical course of cardiomyopathy in systemic vasculitis associated with antineutrophil antibodies (ANCA-SV), relation of heart disease and changes in large vessels to extracardiac manifestations of the disease, blood antibodies to myeloperoxidase and proteinase-3, vascular endothelial function and serum adsorption-rheological properties.

**Material and methods.** The study included 129 patients (47 % of men and 53 % of women) with ANCA-SV, among them 59 % with microscopic polyangiitis (MPA), 20 % with Wegener granulomatous polyangiitis (GPA) and 21 % with Churg – Strauss eosinophilic polyangiitis (EPA).

**Results.** Heart pathology signs were revealed in 62 % of patients with MPA, 50 % with GPA, 52 % with EPA. Among patients with MPA myocardial damage was diagnosed in 83 % cases, endocardium and valve apparatus – in 64 %, in GPA patients – in 92 % and 62 %, respectively, and in EPA – in 86 % and 64 %. Heart involvement was closely related to the pathology of joints, lungs, kidneys, liver and nervous system, determined by the severity of major vascular injury and their ability to vasodilation, depended on age of the patients, renal function and pulmonary artery pressure.

**Conclusions.** The pathology of the heart in ANCA-SV is one of the most frequent manifestations of disease associated with extracardiac signs of MPA, GPA and EPA.

**Key words:** systemic vasculitis, cardiomyopathy.