

Н.Д. Орищин^{1,2}, Ю.А. Іванів¹, Н.В. Лозинська¹, О.Я. Сорока², С.С. Павлик²,
Ю.О. Паламарчук¹, М.С. Сороківський^{1,2}

¹ Львівський національний медичний університет ім. Данила Галицького

² Львівський обласний кардіологічний центр

Вогнищеве ураження міокарда лівого шлуночка і ризик раптової смерті при саркоїдозі серця

Саркоїдоз серця – рідкісна патологія із високим ризиком виникнення раптової серцевої смерті. У статті описано випадок саркоїдозу серця в молодій пацієнтки і представлено огляд літератури. Вогнищеве ураження міокарда при саркоїдозі вимагає диференціації з інфарктом міокарда та некоронарогенною патологією серця. Охарактеризовано діагностичні підходи, оцінку ризику раптової серцевої смерті та лікувальні заходи при саркоїдозі серця.

Ключові слова: саркоїдоз серця, відтерміноване підсилення, рубцеві зміни міокарда, шлуночкова тахікардія, раптова серцева смерть.

Саркоїдоз – це системна гранульоматозна хвороба нез'ясованої етіології, для якої характерне множинне ураження органів, найчастіше – легень, лімфатичних вузлів, очей, шкірних покривів, серця. Саркоїдоз спричинює вогнищеве ураження міокарда, яке може імітувати пошкодження при інфаркті міокарда, міокардиті, кардіоміопатії, а отже, вимагає ретельного діагностичного пошуку й диференціації. Вогнища запалення та фіброзу міокарда при саркоїдозі є субстратом порушень ритму і провідності, часто небезпечних для життя.

У статті представлено випадок діагностичного пошуку та вибору лікувальної тактики в пацієнтки із саркоїдозом серця та шлуночковими порушеннями ритму. Сподіваємося, що наш досвід буде корисним як для діагностів у питаннях диференціації генезу вогнищевих змін міокарда, так і для аритмологів з точки зору правильного вибору тактики лікування при органічній природі аритмічного синдрому.

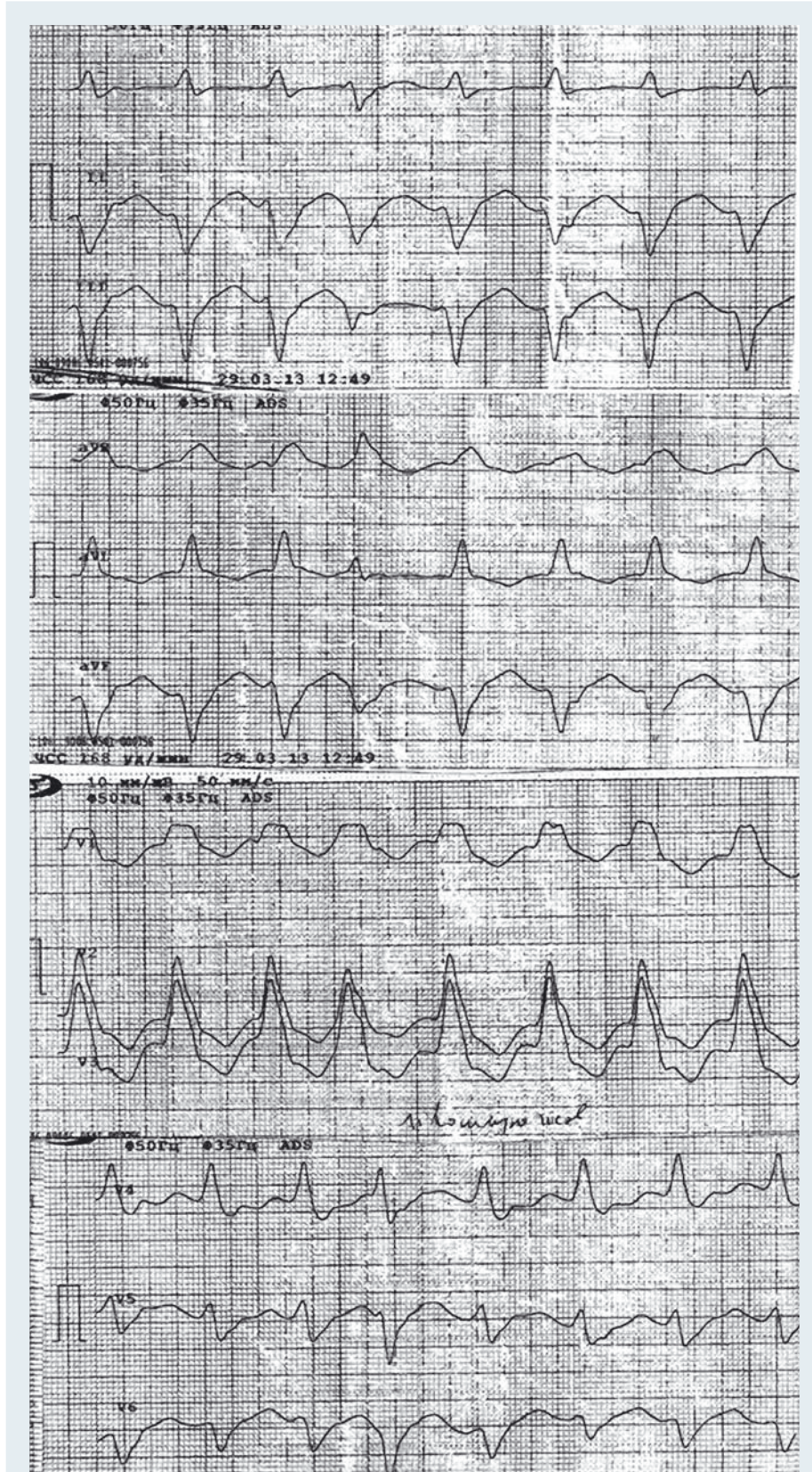
Клінічний випадок

Пацієнтку С., 26 років, госпіталізовано до терапевтичного відділення районної лікарні

25.03.2013 р. зі скаргами на задишку і кашель. При обстеженні виявили вологі хрипи в обох легенях, рентгенологічно – вогнищеві тіні, які розцінили як пневмонію. На 4-ту добу лікування (29.03.2013 р.) у пацієнтки виник напад серцебиття, а на ЕКГ зареєстровано пароксизмальну тахікардію з широкими комплексами QRS (рис. 1), яку трактували як шлуночкову (ШТ). Внутрішньовенно ввели аміодарон у дозі 300 мг, що швидко припинило пароксизм.

В анамнезі – саркоїдоз внутрішньогрудних лімфатичних вузлів І стадії (діагностовано при профілактичному медогляді 2 роки тому, лікувалася «Делагілом» упродовж 1 року). У зв'язку з переважанням легеневої патології та обтяженим анамнезом (саркоїдоз) 30.03.2013 р. хвору перевели до спеціалізованого пульмонологічного відділення, де лікували пневмонію (антибіотикотерапія згідно зі стандартами та терапія кортикостероїдами). Перебіг пневмонії – з позитивною динамікою як клінічно, так і рентгенологічно.

Упродовж 10 днів лікування у пульмонологічному відділенні у пацієнтки реєстрували часті екстрасистולי, систолічний шум з епіцентром над верхівкою. З приводу екстрасистолії призначили аміодарон у підтримувальній дозі (почи-



ВИПАДОК
ІЗ ПРАКТИКИ

Рис. 1. Пароксизм тахікардії з широкими комплексами QRS (29.03.2013 р.)

наючи від пароксизму тахікардії 29.03.2013 р.). ЕКГ – без істотних змін. У зв'язку з підозрою на серцеву патологію виконали ехокардіографічне обстеження, при цьому виявили ділянку акінезії задньої стінки лівого шлуночка (ЛШ), помірно знижену загальну скоротливість та виражену мітральну недостатність, яку трактували як функціональну.

Хвору перевели 10.04.2013 р. до інфарктного відділення обласного кардіологічного центру з попереднім діагнозом «Гострий інфаркт міокарда, ішемічна мітральна недостатність, часта шлуночкова екстрасистолія» для уточнення діагнозу (зокрема виконання коронарографії) та лікування. При госпіталізації стан пацієнтки був задовільний, скарг на болі в грудній клітці не було, перебоїв у серцевій діяльності не відчувала. Об'єктивно: границі серця в нормі, тони аритмічні (поодинокі екстрасистоли), систолічний шум середньої інтенсивності над верхівкою, дихання везикулярне.

ЕКГ – ритм синусовий, ознаки порушення провідності по лівій ніжці пучка Гіса у вигляді відсутності зубця Q у лівих грудних відведеннях, блокади передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса – різке відхилення електричної осі серця вліво (рис. 2). Ехокардіографічно виявлено зону акі-

незії задньої стінки ЛШ зі стоншенням міокарда (між базальним і середнім сегментами задньої стінки) (рис. 3), зону акінезії в базальному сегменті міжшлуночкової перегородки (МШП) (рис. 4), мітральну недостатність середнього ступеня, 2-го типу за Карпентье (пролапс передньої стулки) (рис. 5). Сумарна скоротливість ЛШ помірно знижена (фракція викиду 50 %).

З урахуванням відсутності клінічних електрокардіографічних ознак інфаркту міокарда, некоронарного типу локалізації сегментарних розладів скоротливості ЛШ та обтяженого анамнезу (саркоїдоз внутрішньогрудних лімфовузлів) запідозрили специфічне ураження міокарда. Для уточнення характеру змін міокарда пацієнтку скерували на магнітно-резонансну томографію (МРТ) серця з контрастуванням гадолінієм.

На МРТ серця від 24.04.2013 р. виявили вогнища відтермінованого контрастування (що свід-

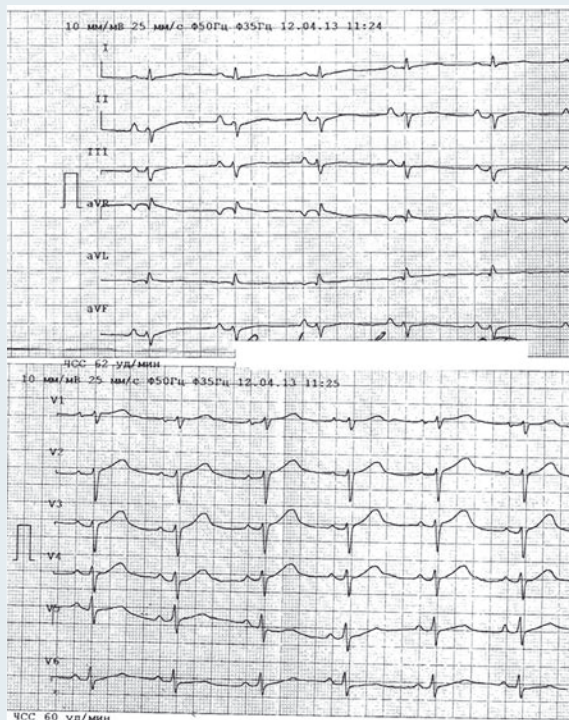


Рис. 2. ЕКГ пацієнтки 12.04.2013 р. Електрична вісь серця відхилена різко вліво (передньоверхня геміблокада лівої ніжки пучка Гіса), ознаки неповної блокади лівої ніжки пучка Гіса у вигляді відсутності зубця Q у лівих грудних відведеннях

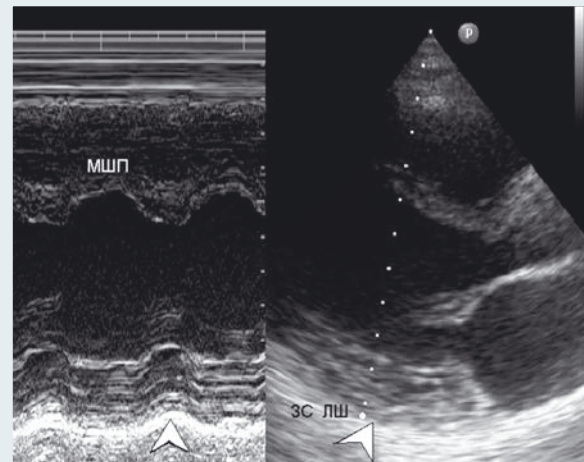


Рис. 3. Ехокардіограма, парастернальний доступ, довга вісь ЛШ. М-режим, площина сканування на межі базального й середнього сегмента МШП – акінез задньої стінки ЛШ зі стоншенням

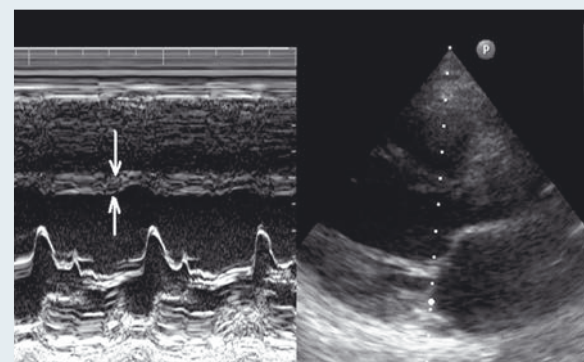


Рис. 4. Ехокардіограма, парастернальний доступ, довга вісь ЛШ. М-режим, площина сканування на рівні передньої стулки мітрального клапана. Акінез зі стоншенням базальної частини МШП

чить про фіброз) задньобічної стінки ЛШ великого розміру (розташовані субепікардіально), МШП (у базальному сегменті, інтрамурально) та вогнища фіброзу папілярних м'язів (рис. 6). Тип розподілу контрасту при відтермінованому контрастуванні – так званий некоронарний (не відповідає ділянці кровопостачання певної коронарної артерії), характерний для перенесеного специфічного грануломатозного міокардиту при саркоїдозі серця. На комп'ютерній томограмі легень виявили поодинокі вогнищеве ураження (саркоїдоз легень).

На момент підтвердження за допомогою МРТ діагнозу саркоїдозу серця у пацієнтки скарг не було. На ЕКГ – шлуночкова екстрасистоля, блокада передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса, блокада правої ніжки пучка Гіса (вперше виникла), що свідчило про прогресування розладів провідності (рис. 7). Продовжували терапію «Кордароном», призначили кортикостероїди для лікування саркоїдозу (згідно з консультацією пульмонолога). Через 7 діб від початку гормонотерапії – позитивна динаміка ЕКГ (зникла блокада правої ніжки пучка Гіса) (рис. 8). Холтерівське моніторування ЕКГ виявило часті шлуночкові екстрасистоли, а також подвійні та потрійні екстрасистолічні комплекси.

Огляд пацієнтки через 1 міс від початку терапії кортикостероїдами: скарг немає, самопочуття задовільне. Холтерівське моніторування ЕКГ: часта екстрасистоля, безсимптомні епізоди шлуночкової політопної тахікардії до 9 комплексів (нестійка пароксизмальна ШТ) (рис. 9).

З огляду на складність лікування (поєднання специфічного лікування саркоїдозу та протиаритмічних засобів, високий ризик небезпечних для життя аритмій та порушень провідності) випадок розглядали на засіданні Центру рідкісних хвороб серця із залученням кардіологів, фахівців з променевої діагностики, функціональної діагностики, пульмонологів. Прийнято рішення продовжувати специфічну імуносупресивну терапію, а у зв'язку зі складними порушеннями ритму збільшити дозу аміодарону до 600 мг/добу і додатково призначити метопрололу сукцинат у дозі 25 мг/добу. Розглядали питання показань до імплантації кардіовертера-дефібрилятора (КВД), одностайного рішення на користь встановлення пристрою (після консультації з відповідними спеціалізованими аритмологічними центрами) не прийнято, оскільки епізодів стійкої ШТ не зареєстровано, жоден з епізодів нестійкої ШТ не спричиняв порушень гемодинаміки, а також через відсутність чітких рекомендацій щодо подібних ситуацій.

Через 1 місяць від початку призначеного лікування (10.07.2013 р.) при контрольному огляді хвора скарг не мала. При контрольному добовому моніторуванні ЕКГ 11.07.2013 р. виявили позитивну динаміку – відсутність епізодів нестійкої ШТ і парних екстрасистол, зменшення загальної кількості екстрасистол. Рекомендували продовжити лікування аміодароном у підтримувальній дозі 200 мг/добу та метопрололу сукцинатом у

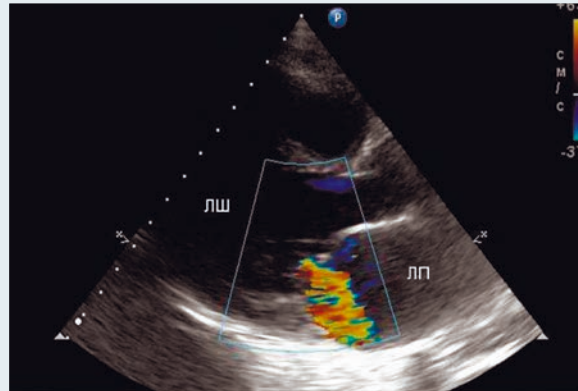


Рис. 5. Ехокардіограма, парастернальний доступ, довга вісь ЛШ. Кольорова доплерографія: потік мітральної недостатності, пролапс передньої стулки мітрального клапана

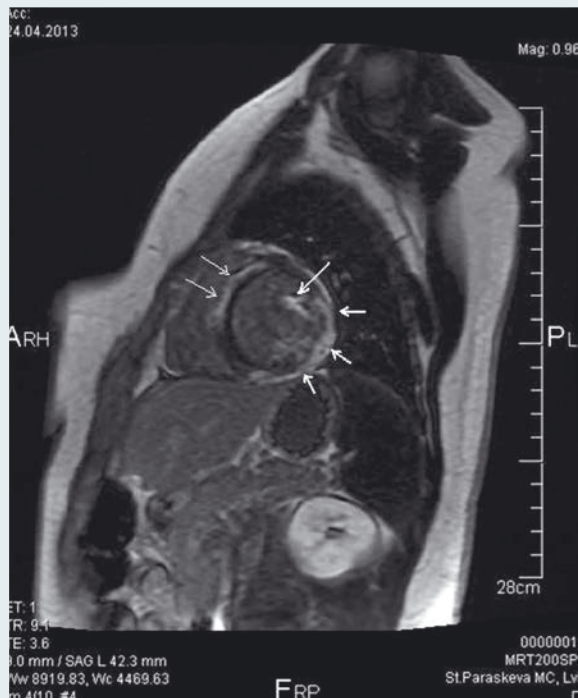


Рис. 6. МРТ з контрастуванням гадолінієм (препарат «Омніскан»). Вогнища фіброзу міокарда папілярного м'яза (одна стрілка), базальної частини МШП (дві стрілки), задньобічної стінки ЛШ (три короткі стрілки)

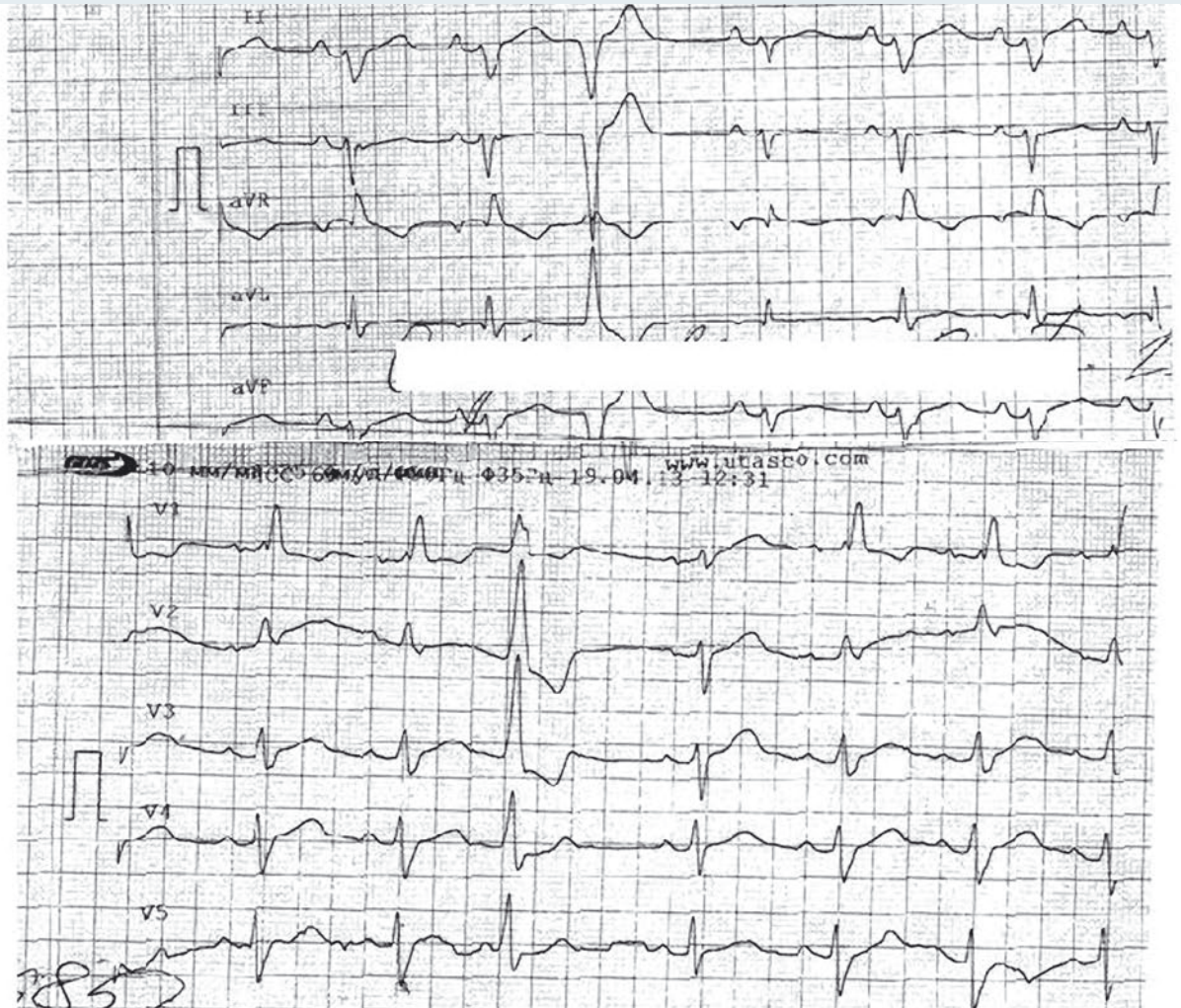


Рис. 7. ЕКГ 19.04.2013 р. Ознаки передньоверхньої геміблокади лівої ніжки пучка Гіса, блокади правої ніжки пучка Гіса

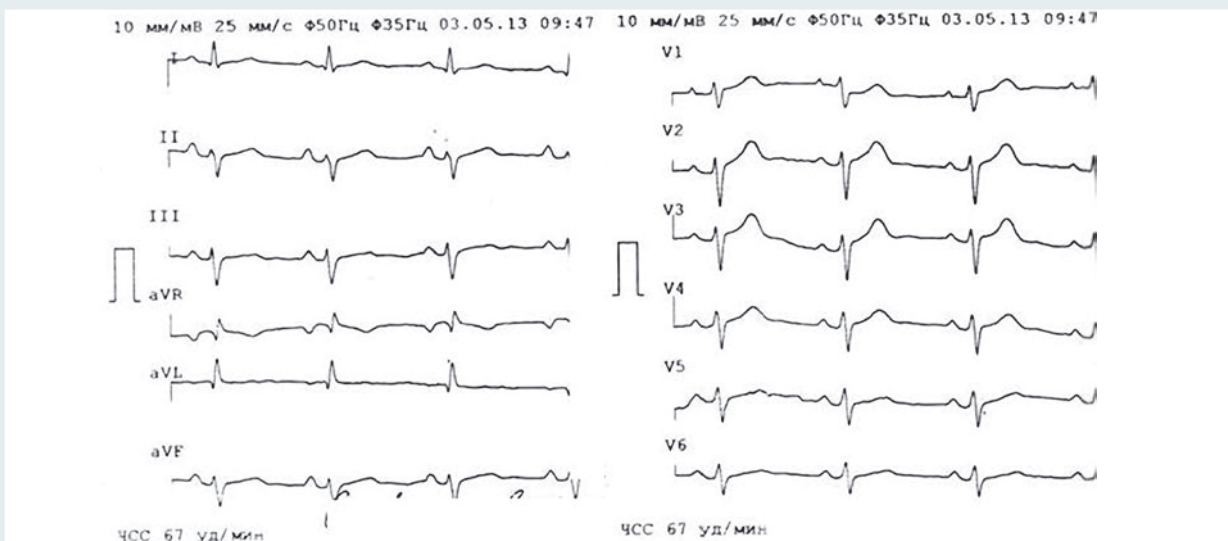


Рис. 8. ЕКГ 3.05.2013 р. Через 8 днів від початку гормонотерапії – поліпшення провідності (зникли ознаки блокади правої ніжки пучка Гіса)

попередній дозі. Специфічну терапію саркоїдозу метилпреднізолоном та метотрексатом залишили попередньою. Ехокардіографічне обстеження – без будь-якої динаміки.

Через 3 місяці від початку лікування (вересень 2013 р.) при контрольному ехокардіографічному огляді сегментарні розлади без істотної динаміки, сумарна скоротливість ЛШ збережена, мітральна недостатність помірна. При контрольному холтеровському моніторингу ЕКГ – шлуночкова екстрасистолія, зокрема парні шлуночкові екстрасистоли. Пацієнтка продовжувала приймати призначене лікування, упродовж тривалого часу до медичних установ не зверталася через зміну місця проживання. Як стало відомо, пацієнтка померла раптово 29 грудня 2013 р.

Обговорення

Саркоїдоз – це мультисистемна хвороба нез'ясованої етіології, викликана дією зовнішнього чинника в генетично схильних осіб. Патологічний субстрат саркоїдозу – неказеозні епітеліодні гранульоми. Щодо етіології саркоїдозу запропоновані генетична, інфекційна, токсична, автоімунна теорії. До груп ризику належать жінки молодого і середнього віку. Географічно хвороба типова для Скандинавських країн, Японії, для афроамериканського населення США. Частота саркоїдозу у США – 10 на 100 000, у країнах Європи – 40 на 100 000 населення [4]. Характерне множинне ураження органів та систем органів, зокрема найчастіше мішенню саркоїдозу є органи дихання, шкіра,

лімфовузли, суглоби, рідше – серце, очі, центральна нервова система, селезінка. Досить характерний вияв саркоїдозу – синдром Löfgren: артрит, еритема, лімфаденопатія. Ураження внутрішньогрудних лімфатичних вузлів, як у нашій пацієнтки, вважають першою стадією саркоїдозу.

За результатами автопсії, саркоїдоз серця розвивається у 20–27 % усіх випадків хвороби (до 58 % серед населення Японії). Однак лише 5 % пацієнтів мають клінічно виражене ураження серця. Прижиттєвий діагноз саркоїдозу серця вдається встановити у 40–50 % пацієнтів [4, 5]. Морфологічний субстрат хвороби – неказеозні гранульоми з виходом у фіброз (гранульоматозний міокардит, перикардит). Типова локалізація саркоїдозу серця досить специфічна – це вільна стінка ЛШ, МШП (базальна частина), папілярні м'язи, провідна система, перикард. Характерно субепікардіальне розташування вогнищ фіброзу міокарда. Ураження базальної частини МШП призводить до атріовентрикулярних (АВ) блокад різного ступеня аж до повної блокади, блокади ніжок пучка Гіса. Фіброз міокарда шлуночків спричинює виникнення шлуночкових порушень ритму (екстрасистолії, ШТ).

Клінічна картина саркоїдозу серця представлена низкою різних ознак і симптомів від безсимптомних змін ЕКГ до раптової серцевої смерті (РСС). Ознаками саркоїдозу серця можуть бути напади серцебиття, слабкість, задишка, синкопальні стани, болі в грудній клітці. Клінічна картина залежить від локалізації та поширеності гранульоматозного ураження міокарда.

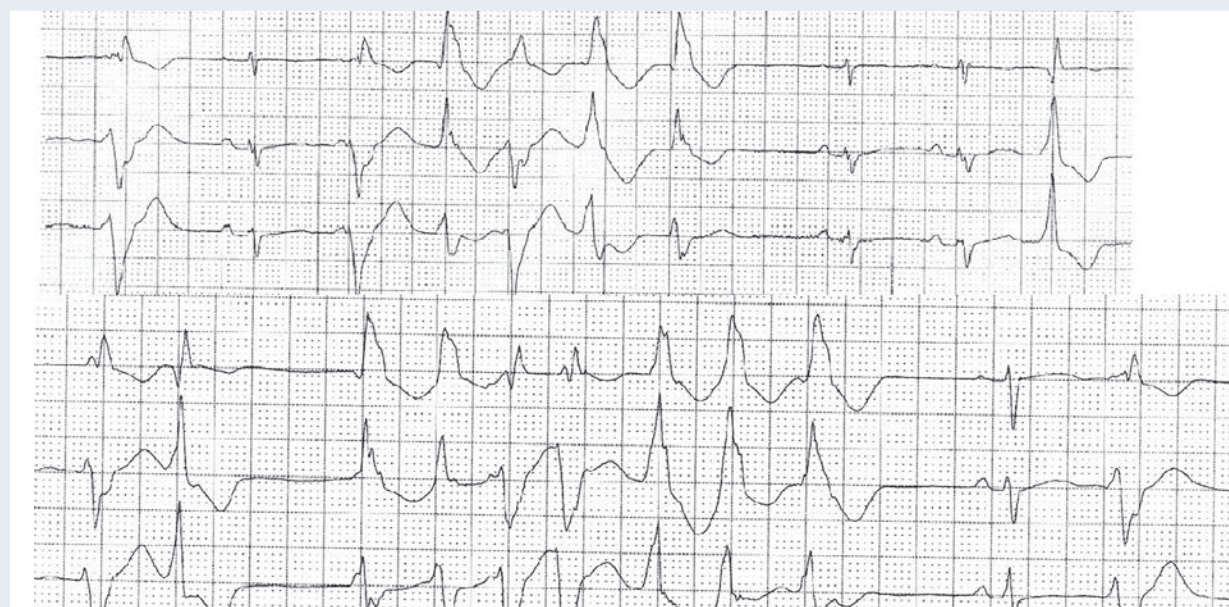


Рис. 9. Добове холтеровське моніторування ЕКГ 10.06.2013 р. – епізоди нестійкої шлуночкової тахікардії

У 40 % хворих із саркоїдозом серця першим виявом є РСС, у 30 % – повна АВ-блокада, у 25 % – стійка або нестійка ШТ. Інші вияви саркоїдозу серця – мітральна недостатність унаслідок дисфункції папілярних м'язів при їх ураженні, перикардальний випіт [7].

Зміни ЕКГ можна виявити у 50 % пацієнтів із системним саркоїдозом. Порушення провідності при саркоїдозі серця реєструють у 12–62 % випадків (АВ-блокада, блокада лівої або правої ніжки пучка Гіса, зупинка синусового вузла), шлуночкові аритмії (екстрасистолія, стійка та нестійка ШТ) – у 25 %, рідше – псевдоінфарктний тип ЕКГ (патологічний зубець Q, зміни ST-T) [5, 12]. У діагностиці порушень ритму і провідності при саркоїдозі серця чутливість ЕКГ-методу – 50 %, чутливість добового холтеровського моніторування – 67 %. У нашої пацієнтки рутинна ЕКГ була малоінформативною, власне під час добового моніторування ЕКГ виявлено часту екстрасистолю, епізоди нестійкої ШТ.

До ехокардіографічних ознак саркоїдозу серця належать потовщення або стоншення МШП, сегментарні розлади скоротливості некоронарної локалізації, локальні стоншення вільної стінки ЛШ, систолічна та діастолічна дисфункція ЛШ при прогресивному фіброзі міокарда, мітральна недостатність при ураженні папілярних м'язів [5]. Виявлені розлади сегментарної скоротливості вимагають диференціації між саркоїдозом серця та інфарктом міокарда. У нашому випадку вказівкою на можливе специфічне ураження серця був власне некоронарний тип локалізації ділянок акінезії ЛШ зі стоншенням стінки.

До МРТ-критеріїв саркоїдозу серця у гострий період належать потовщення міокарда, сегментарні розлади скоротливості, набряк міокарда, пізні підсилення при контрастуванні гадолінієм. У хронічну фазу МРТ-ознаками є локальні ділянки стоншення з пізнім підсиленням у базальному сегменті МШП та ділянки відтермінованого контрастування із некоронарним (субепікардіальним, інтрамуральним) типом розташування [2, 9]. Чутливість МРТ серця з контрастуванням у визначенні типового для саркоїдозу фіброзу міокарда з урахуванням типової локалізації накопичення контрасту (субепікардіально, некоронарний тип, вільна стінка ЛШ, базальний сегмент МШП, папілярні м'язи) – 100 % [11, 13]. У представленому випадку локалізація зон відтермінованого контрастування при МРТ була типовою для саркоїдозу серця і підтвердила припущення про цей діагноз. Цікавим у цьому випадку був механізм мітральної недостатності, виявленої ехокардіографічно. Лише при МРТ

серця з'ясували, що причиною мітральної недостатності був фіброз папілярних м'язів.

Чутливість методу ендокардіальної біопсії в діагностиці саркоїдних гранулом низька через нерівномірне вогнищеве ураження міокарда і становить 20 % [11].

Прогноз при саркоїдозі серця. Згідно з результатами давніших досліджень виживання пацієнтів з маніфестним саркоїдозом серця становило у середньому 2 роки [10]. Останні дослідження з лікування саркоїдозу серця з раннім застосуванням кортикостероїдів, метотрексату, протиаритмічних засобів, імплантації КВД свідчать про 5-річне виживання у 40–60 % [12].

У лікуванні саркоїдозу серця необхідний мультидисциплінарний підхід із залученням кардіологів, електрофізіологів, пульмонологів або ревматологів. Як у діагностиці, так і в лікуванні пацієнтів із саркоїдозом серця немає певних рекомендацій, які ґрунтуються на доказовій медицині.

Оснoву лікування саркоїдозу серця становить специфічна імуносупресивна терапія, що базується на застосуванні кортикостероїдів, в окремих випадках у поєднанні з іншими імуносупресорами. Немає консенсусу щодо оптимальної дози і тривалості лікування, зазвичай застосовують невисокі дози (починаючи з 30 мг преднізолону на добу). Кращий ефект від гормонотерапії спостерігають при ранній запальній фазі захворювання, менший ефект – на пізніх стадіях, при масивному фіброзі міокарда. У нашої пацієнтки саркоїдоз серця діагностовано на стадії, коли вже сформувалися досить великі вогнища фіброзу міокарда. Однак МРТ-ознаки набряку міокарда були підставою для призначення імуносупресорів. Предикторами ефективності стероїдів є ознаки активного запалення при візуалізаційній діагностиці (МРТ) та збережена фракція викиду ЛШ [14]. Немає даних щодо ефективності стероїдів у профілактиці РСС при саркоїдозі серця, хоча є підстави стверджувати про зменшення частоти злоскісних аритмій або про поліпшення внутрішньошлуночкової провідності [6, 15]. Найкраще вивчено додатковий засіб імуносупресивної терапії – метотрексат, який застосовують при низькій ефективності стероїдів. Є прихильники високих доз стероїдів на початку терапії (1 мг/кг на добу) з повільним зниженням дози впродовж 6 місяців, однак без достатньої доказової бази. Оцінка ефективності ґрунтується на клінічній картині, контролі аритмій (ЕКГ, добове моніторування ЕКГ), оцінці функції серця (ехокардіографія), ознаках зменшення набряку міокарда (МРТ).

Прогноз при саркоїдозі серця залежить від виникнення небезпечних для життя аритмій та повної АВ-блокади. Протиаритмічні препарати мають певні обмеження до застосування при саркоїдозі серця: β -адреноблокатори в терапевтичних дозах несуть загрозу посилення порушень провідності, аміодарон може провокувати загострення саркоїдозу легень. Особливо радикальні в лікувальному підході американські рекомендації (АСС/АНА), згідно з якими серцевий саркоїдоз – це показання ІІА класу до імплантації КВД, при цьому після встановлення КВД пацієнт повинен постійно приймати антиаритмічні засоби [3]. Враховуючи факт, що приблизно 30 % пацієнтів із саркоїдозом мають ураження серця, рутинна імплантація КВД не є однозначно виправданою. Найбільші дослідження щодо доцільності встановлення КВД у пацієнтів із саркоїдозом серця нараховували 112 та 45 пацієнтів. У першому дослідженні у 30 % пацієнтів були обґрунтовані розряди КВД, при мультиваріантному аналізі предикторами обґрунтованої КВД-терапії були дисфункція лівого або правого шлуночка. У групі пацієнтів з імплантованим КВД для первинної профілактики раптової смерті у жодного пацієнта зі збереженою систолічною функцією не було розрядів КВД-терапії. У другому з досліджень предикторами обґрунтованої КВД-терапії були дисфункція ЛШ або повна АВ-блокада. Середня фракція викиду серед пацієнтів, у яких спрацьовував КВД, становила 35,5 %. Факт, що предиктором адекватних розрядів КВД була повна АВ-блокада, ставить питання про доцільність встановлення у пацієнтів із саркоїдозом серця при повній АВ-блокаді штучного водія ритму разом із КВД.

Питання показань до імплантації КВД при саркоїдозі серця є дуже складним, оскільки у 15 % пацієнтів з імплантованим КВД спостерігають викликані пристроєм ускладнення. У пацієнтів зі збереженою функцією правого і лівого шлуночка і відсутністю документованої стійкої ШТ питання встановлення КВД суперечливе. Допомогою у прийнятті рішення може бути електрофізіологічне дослідження (ЕФД). Позитивний результат ЕФД (викликана стійка ШТ) є показанням до імплантації КВД, однак негативний результат ЕФД не виключає ймовірності виникнення РСС. Пацієнти з негативним результатом ЕФД відносно стійкої ШТ та збереженою функцією ЛШ мають низький ризик РСС чи стійкої ШТ упродовж тривалого часу [8]. Слід зазначити, що в дослідження із ЕФД залучали пацієнтів зі зниженою фракцією викиду ((33±17) %) [1, 4, 8, 12].

Отже, КВД-терапія однозначно рекомендована в пацієнтів із саркоїдозом серця зі спонтанною чи ЕФД-індукованою стійкою ШТ або значною систолічною дисфункцією ЛШ. Один із запропонованих алгоритмів передбачає розподіл хворих на пацієнтів з високим, низьким та проміжним ризиком РСС [3]. Пацієнти з високим ризиком – зі стійкою ШТ, повною АВ-блокадою та істотною дисфункцією ЛШ. Пацієнти з низьким ризиком – безсимптомні, зі збереженою функцією ЛШ, без ознак шлуночкових аритмій, із обмеженою ділянкою ураження серця згідно з даними МРТ. Пацієнти з проміжним ризиком – із множинними вогнищами ураження серця за результатами МРТ, з нестійкою ШТ та екстрасистолією. Власне до цієї групи належала пацієнтка із описаного випадку. Автори пропонують у таких пацієнтів для стратифікації ризику виконувати ЕФД, при виявленні стійкої ШТ – встановлювати КВД [4]. Очевидно, в нашій пацієнтки нібито малосимптомна клінічна картина знизилася нашу настороженість щодо профілактики РСС. Чинники, які пояснюють вибір терапевтичної тактики лікування пацієнтки: поодинокий епізод стійкої ШТ на тлі гострої пневмонії (і, ймовірно, гострої запальної фази саркоїдозу серця), відсутність епізодів стійкої ШТ при трьох холтеровських добових моніторингах ЕКГ, позитивна реакція нестійкої ШТ на комплексну імуносупресивну терапію та протиаритмічне лікування (11.06–11.07.2013 р.) з повною відсутністю епізодів нестійкої ШТ при моніторингу 11.07.2013 р., повна суб'єктивна безсимптомність пацієнтки (не відчувала аритмії, окрім першого епізоду ШТ). У цій ситуації при збереженій скоротливості ЛШ (враховуючи істотну, до 15 %, частину ускладнень, поєднаних із КВД) обґрунтуванням показань до КВД може бути лише ЕФД із виявленням стійкої ШТ. Незважаючи на позитивний ефект протиаритмічної терапії, слід виконувати ЕФД у всіх пацієнтів з органічним субстратом аритмій, який спостерігаємо при саркоїдозі серця. У нашому випадку це було одним із планованих наступних кроків, однак у зв'язку зі зміною місця проживання пацієнтки ЕФД не було виконано.

Висновки

Описаний випадок – яскрава ілюстрація вогнищового ураження серця при саркоїдозі. Ознаки органічної патології серця виявили методом ехокардіографії, проте ідентифікували характерний для саркоїдозу серця тип лише за допомогою МРТ з контрастуванням. Ризик виникнення аритмій та ефективність протиаритмічного

лікування оцінювали за допомогою добового холтерівського моніторингу ЕКГ, проте для визначення ризику виникнення РСС все ж таки необхідним діагностичним кроком було б електрофізіологічне дослідження із програмованою стимуляцією шлуночків.

У пацієнтів зі встановленим діагнозом системного саркоїдозу для вчасної діагностики ураження серця необхідний частий контроль ЕКГ (пошук порушень провідності, шлуночкових порушень ритму). При наявності клінічних підстав думати про ушкодження серця при саркоїдозі слід виконати добове моніторування ЕКГ та ехокардіографію. При обґрунтованій такими методами функціональної діагностики підозрі на саркоїдоз серця необхідно виконати МРТ з відтермінованим контрастуванням гадо-

лінієм (пошук специфічних вогнищ фіброзу міокарда).

Про саркоїдоз як можливу причину серцевої патології слід пам'ятати у пацієнтів молодого віку з «безпричинною» АВ-блокадою, ШТ, шлуночковими екстрасистолами високих градацій, кардіоміопатією; у пацієнтів із зонами акінезу та аневризми ЛШ некоронарної локалізації, при синкопальних станах неясного генезу.

У пацієнтів з діагностованим саркоїдозом серця слід чітко визначити ризик РСС (за допомогою електрофізіологічного дослідження). При встановленому ризику виникнення ШТ необхідно вирішувати питання імплантації КВД та підбору оптимальної протиаритмічної терапії; при ризику повної АВ-блокади рекомендоване превентивне встановлення постійного водія ритму.

Література

1. Aizer A., Stern E.H., Gomes J.A. Usefulness of programmed ventricular stimulation in predicting future arrhythmic events in patients with cardiac sarcoidosis // *Am. J. Cardiol.*– 2005.– Vol. 96.– P. 276–282.
2. Cheong B.Y., Muthupillai R., Nemeth M. et al. The utility of delayed-enhancement magnetic resonance imaging for identifying non-ischemic myocardial fibrosis in asymptomatic patients with biopsy-proven systemic sarcoidosis. *Sarcoidosis // Vasc. Diffuse Lung Dis.*– 2009 – Vol. 26.– P. 39–46.
3. Epstein A.E., DiMarco J.P., Ellenbogen K.A. et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2008.– Vol. 51.– P. e1–62.
4. Evanchan J.P., Crouser E.D., Kalbfleisch S.J. Cardiac Sarcoidosis: Recent Advances in Diagnosis and Treatment and an Argument for the Need for a Systematic Multidisciplinary Approach to Management // *J. Inn. Cardiac Rhythm Management.*– 2013.– Vol. 4.– P. 1160–1174.
5. Hiraga H., Yuwai K., Hiroe M. et al. Guideline for diagnosis of cardiac sarcoidosis: study report on diffuse pulmonary diseases from the Japanese Ministry of Health and Welfare // *Japanese Ministry of Health and Welfare.*– 1993.– P. 23–24.
6. Kato Y., Morimoto S., Uemura A. et al. Efficacy of corticosteroids in sarcoidosis presenting with atrioventricular block // *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.*– 2003.– Vol. 20.– P. 133–137.
7. Mehta D., Lubitz S.A., Frankel Z. et al. Cardiac involvement in patients with sarcoidosis // *Chest.*– 2008.– Vol. 133.– P. 1426–1435.
8. Mehta D., Mori N., Goldbarg S.H. et al. Primary prevention of sudden cardiac death in silent cardiac sarcoidosis: clinical perspective // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.*– 2011.– Vol. 4.– P. 43–48.
9. Patel M.R., Cawley P.J., Heitner J.F. et al. Detection of myocardial damage in patients with sarcoidosis // *Circulation.*– 2009.– Vol. 120.– P. 1969–1977.
10. Roberts W.C., McAllister H.A., Ferrans V.J. Sarcoidosis of the heart. A clinicopathologic study of 35 necropsy patients (group 1) and review of 78 previously described necropsy patients (group 11) // *Am. J. Med.*– 1977.– Vol. 63.– P. 86–108.
11. Smedema J.P., Snoep G., van Kroonenburgh M.P. et al. Evaluation of the accuracy of gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of cardiac sarcoidosis // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2005.– Vol. 45.– P. 1683–1690.
12. Soejima K., Yada H. The work-up and management of patients with apparent or subclinical cardiac sarcoidosis: with emphasis on the associated heart rhythm abnormalities // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.*– 2009.– Vol. 20.– P. 578–583.
13. Tadamura E., Yamamuro M., Kubo S. et al. Effectiveness of delayed enhanced MRI for identification of cardiac sarcoidosis: comparison with radionuclide imaging // *Am. J. Roentgenol.*– 2005.– Vol. 185.– P. 110–115.
14. Youssef G., Beanlands R.S., Birnie D.H. et al. Cardiac sarcoidosis: applications of imaging in diagnosis and directing treatment // *Heart.*– 2011.– Vol. 97.– P. 2078–2087.
15. Yodogawa K., Seino Y., Ohara T. et al. Effect of corticosteroid therapy on ventricular arrhythmias in patients with cardiac sarcoidosis // *Ann. Noninvasive Electrocardiol.*– 2011.– Vol. 16.– P. 140–147.

Н.Д. Орищин^{1,2}, **Ю.А. Іванів**¹, **Н.В. Лозинська**¹, **О.Я. Сорока**², **С.С. Павлик**²,
Ю.О. Паламарчук¹, **М.С. Сороківський**^{1,2}

¹ Львівський національний медичний університет ім. Данила Галицького

² Львівський обласний кардіологічний центр

Очаговое поражение миокарда левого желудочка и риск внезапной смерти при саркоидозе сердца

Саркоидоз сердца – редкая патология с высоким риском внезапной сердечной смерти. В статье описан случай саркоидоза сердца у молодой пациентки и представлен обзор литературы. Очаговое поражение миокарда при саркоидозе требует дифференциации с инфарктом миокарда и некоронарогенной патологией сердца. Охарактеризованы диагностические подходы, оценка риска внезапной сердечной смерти и лечебные мероприятия при саркоидозе сердца.

Ключевые слова: саркоидоз сердца, отсроченное усиление, рубцовые изменения миокарда, желудочковая тахикардия, внезапная сердечная смерть.

N.D. Oryshchyn^{1,2}, **Yu.A. Ivaniv**¹, **N.V. Lozynska**¹, **O.Ya. Soroka**², **S.S. Pavlyk**²,
Yu.O. Palamarchuk¹, **M.S. Sorokivskyj**^{1,2}

¹ Danylo Galycky Lviv National Medical University, Ukraine

² Lviv Regional Cardiology Center, Ukraine

Left ventricular myocardial focal involvement and sudden death risk in cardiac sarcoidosis

Cardiac sarcoidosis is a rare disease with high risk of the sudden cardiac death. In this article we described the clinical course of cardiac sarcoidosis in a young female patient. Focal cardiac involvement in sarcoidosis must be differentiated from myocardial infarction and non-coronary myocardial pathology. Diagnostic approaches, assessment of sudden cardiac death risk and treatment options in cardiac sarcoidosis are discussed.

Key words: cardiac sarcoidosis, late enhancement, myocardial scar, ventricular tachycardia, sudden cardiac death.