

Т.В. Адашева^{1*}, О.И. Нестеренко^{1,2}, В.С. Задиянченко¹,
М.С. Харьковская², Е.И. Саморукова¹

¹ — ГБОУ ВПО Московский государственный медико-стоматологический университет
им. А.И. Евдокимова, Москва, Россия

² — ГБУЗ «Центр паллиативной медицины Департамента Здравоохранения города Москвы», Москва, Россия

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ЧАРДЖА-СТРОСС: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ, ТЕРАПЕВТИЧЕСКАЯ ТАКТИКА

T.V. Adasheva^{*1}, O.I. Nesterenko^{1,2}, V.S. Zadionchenko¹, M.S. Harkova², E.I. Samorukova¹

¹ — Moscow State University of Medicine and Dentistry them. A.I. Evdokimov, Moscow, Russia

² — «Center for Palliative Medicine of the Department of Health of the City of Moscow», Moscow, Russia

CLINICAL CASE CHURG-STRAUSS SYNDROME: DIFFICULTIES IN THE DIAGNOSIS, THERAPEUTIC TACTICS

Резюме

Синдром Чарджа-Стросс — редкое аутоиммунное заболевание с поражением сосудов мелкого калибра. Представленный клинический случай демонстрирует трудности диагностики этого клинического состояния и эффективную терапию глюкокортикоидами и циклофосфамидом.

Ключевые слова: Синдром Чарджа-Стросс, эозинофильный гранулематоз с полиангиитом, ANCA-ассоциированные васкулиты.

Abstract

Churg-Strauss syndrome is a rare autoimmune disease with small-vessel vasculitis. We report a case of 60-year-old man. The presence of hypereosinophilia, asthma, sinusitis and extravascular eosinophil accumulation led to the diagnosis of Churg-Strauss syndrome. The patient was effectively treated with methylprednisolone, cyclophosphamide.

Key words: Churg-Strauss syndrome, allergic granulomatosis and angiitis, ANCA-associated vasculitis.

DOI: 10.20514/2226-6704-2016-6-5-63-69

ANCA — популяция антител, реагирующих с ферментами цитоплазмы нейтрофилов; IL-5 — интерлейкин 5; ГКС — глюкокортикостероиды; ГЭРБ — гастро-эзофагеальная рефлюксная болезнь; ЖКТ — желудочно-кишечный тракт; ЗСЛЖ — задняя стенка левого желудочка; КТ — компьютерная томография; ЛЖ — левый желудочек; МЖП — межжелудочковая перегородка; МРТ — магнитно-резонансная томография; МЭС — Морганьи-Эдамса-Стокса; ОНМК — острое нарушение мозгового кровообращения; РСЛА — среднее давление в легочной артерии; СКФ — скорость клубочковой фильтрации; ФВ — фракция выброса; ФУ — фракция укорочения; ЦНС — центральная нервная система; ЭКС — электрокардиостимулятор

Введение

В связи с редкой встречаемостью этой патологии и разнообразной симптоматикой с вовлечением большого количества органов и систем, клиницисты часто испытывают трудности в диагностике этого состояния. Трудность диагностики синдрома Чарджа-Стросс наглядно продемонстрирована в данном клиническом случае.

Историческая справка

Синдром Чарджа-Стросс был впервые описан как особая форма узелкового полиартериита и классифицировался как аллергический гранулематозный ангиит. Американские патологи Jacob Churg и Lene Straus в 1951 году представили результаты аутопсии 13 пациентов со сходной клинической симптоматикой: *тяжелая бронхиальная астма, лихорадка,*

*Контакты/Contacts. E-mail: adashtv@mail.ru.

эозинофилия, сердечная и почечная недостаточность и периферическая нейропатия. Как отдельная нозологическая единица синдром был выделен в 1990 году.

На согласительной ревматологической конференции в Chapel Hill в 1994 году было дано следующее определение синдрома Чарджа-Стросс «Эозинофильное и гранулематозное воспаление, поражающее дыхательный тракт и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра, ассоциированный с астмой и эозинофилией». Данная нозология является редким иммунным расстройством с поражением сосудов мелкого калибра и относится к так называемым ANCA-ассоциированным васкулитам, в патогенезе которых центральная роль отводится продукции антинейтрофильных антител. В общей популяции частота этого расстройства колеблется от 2-4 до 6-8 случаев на 1 000 000 в год. Мужчины и женщины болеют одинаково часто. Средний возраст начала заболевания 38-49 лет [1, 3, 8].

Этиология и патогенез

Этиология заболевания не выяснена, определенная роль отводится ингаляционным аллергенам и вакцинации, некоторым лекарственным препаратам, хотя их роль в развитии этого заболевания остается дискуссионной.

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (синдром Чарджа-Стросс) относится к ANCA-ассоциированным васкулитам. ANCA — гетерогенная популяция антител, реагирующих с ферментами цитоплазмы нейтрофилов. Диагностическое значение имеют антитела к цитоплазме нейтрофилов (cANCA) взаимодействующие с протеиназой 3 (PR-3), перинуклеарные антитела (pANCA) специфичные в отношении миелопероксидазы (МРО). Существует две основных гипотезы, объясняющие роль ANCA в патогенезе васкулитов. Первая — высвобождение антигенных детерминант из гранул нейтрофилов или из лизосом моноцитов (протеиназа — 3 и миелопероксидаза) ведет к связыванию этих антигенов с сосудистой стенкой и образованию иммунных комплексов *in situ*. Вторая — ANCA вовлечены в патогенез васкулитов посредством взаимодействия с нейтрофилами, которые затем начинают повреждать клетки эндотелия. ANCA-активированные нейтрофилы дополнительно продуцируют провоспалительные цитокины. Циркулирующие ANCA также могут активировать эндотелиальные клетки, которые экспрессируют молекулы адгезии и провоспалительные цитокины. В дальнейшем под воздействием тех же механизмов происходит активация других клеток (моноциты, макрофаги, Т-лимфоциты) и продолжаются процессы сосудистого и тканевого повреждения с развитием некротизирующего ва-

скулита и снижением перфузии жизненно важных органов. Некротизирующий вакулит и фибриноидные изменения развиваются в средних и мелких сосудах, также характерно формирование специфических гранулем как в сосудистой стенке, так и в соединительной ткани. При диагностике важно понимать, что ANCA присутствуют при этом заболевании не постоянно. Так, при однократном исследовании, ANCA (МРО) обнаруживаются у 50-70% пациентов с синдромом Чарджа-Стросс [1, 3, 4, 10, 12].

Остается открытым вопрос о роли эозинофилов в патогенезе сосудистого повреждения. Однако перечень основных белков, вырабатываемых эозинофилами, во многом объясняет механизмы сосудистого и органного повреждения при этом заболевании:

- **Основной кислый белок** — является токсином для гельминтов, простейших, бактерий и вызывает высвобождение гистамина из тучных клеток и базофилов. *Деструктивное влияние на эпителий респираторного тракта, бронхоспазм;*
- **Эозинофильный катионный белок** — обладает выраженной бактерицидной активностью, токсичен для гельминтов. *Влияет на коагуляцию и фибринолиз, мощный нейротоксин, вызывает повреждение эндотелия;*
- **Эозинофильный нейротоксин;**
- **Эозинофильная пероксидаза** токсична для опухолевых клеток, бактерий, гельминтов и простейших.

Именно эозинофильная инфильтрация органов и тканей с выходом этих клеток во внесосудистое пространство определяет своеобразие клинической симптоматики, связанной с воздействием токсических продуктов, вырабатываемых эозинофилами. Гиперэозинофильный синдром часто служит причиной диагностических ошибок, уводя клиницистов в сторону поиска различных причин эозинофилии (аллергия, гельминтозы, гематологические заболевания) [10].

Клиническая картина

Наличие у пациента 4 критериев и более позволяет поставить диагноз «синдром Чарджа — Стросс» (чувствительность — 85%, специфичность — 99,7%) [8].

Решающее значение в диагностике принадлежит детальному обследованию пациента с выявлением патогномоничных симптомов страдания органов и систем. Требуется целенаправленный поиск поражения респираторного тракта, придаточных пазух, нервной системы, поскольку даже выраженные изменения могут протекать бессимптомно или сопровождаться скудной клинической симптоматикой.

Течение синдрома Чарджа-Стросс имеет определенную периодичность.

Первый период характеризуется развитием различных аллергических заболеваний: ринит, синусит, полиноз, бронхиальная астма, лекарственная непереносимость. Периферическая эозинофилия не всег-

да выражена. Описаны клинические случаи с длительностью этого периода до 30 лет. Эта фаза заболевания может быть оценена лишь ретроспективно.

Таблица 1. Классификационные критерии синдрома Чарджа – Стросс
Table 1. Classification criteria syndrome Churg – Strauss

Критерий/ Criterion	Описание/Description
1. Бронхиальная астма/ Bronchial asthma	Классические критерии диагноза/ Classical criteria for diagnosis
2. Эозинофилия/ Eosinophilia	>10% от общего числа лейкоцитов/ >10% of total leukocytes
3. Моно- или полинейропатия/ The mono- or polyneuropathy	Мононейропатия, множественная мононейропатия или полинейропатия по типу перчаток или чулок/ Mononeuropathy, multiple neuropathy and polyneuropathy on of gloves and stocking type
4. Рентгенологические признаки легочных инфильтратов/ Radiographic signs of pulmonary infiltrates	Мигрирующие или преходящие легочные инфильтраты/ Migrating or transient pulmonary infiltrates
5. Поражение придаточных пазух/ The defeat of the paranasal sinuses	Синуситы, гиперпластические процессы в слизистой пазух/ Sinusitis, hyperplastic processes in the mucosa of the sinuses
6. Экстравазкулярная эозинофилия/ Extravascular eosinophilia	Скопление эозинофилов во внесосудистом пространстве/ The accumulation of eosinophils in extravascular space

Второй период (эозинофилия) — развивается гиперэозинофильный синдром с различными клиническими проявлениями (синдром Леффлера, эозинофильная пневмония, эозинофильный гастроэнтерит и т.д.). В этом периоде происходит максимальное количество диагностических ошибок.

Третий период (васкулит) — манифестируют клинические признаки системного васкулита (лихорадка, синдром системной воспалительной реакции, нефрит, кожные проявления и т.д.). Во время начала третьей фазы значительно улучшается течение астмы [1, 3].

В дебюте развития клинической симптоматики (второй и третий период заболевания) манифестация может происходить с любого симптомокомплекса. В литературе описаны различные «сложно диагностируемые» случаи клинической манифестации (множественные инфаркты головного мозга, миокардит, энтероколит с перфорацией кишки и т.д.) [2, 7, 9].

Факторы, влияющие на прогноз в фазе васкулита:

- кардиомиопатия (сердечная недостаточность/инфаркт миокарда);
- поражение ЦНС (ОНМК);
- поражение почек (снижение СКФ/протеинурия >1 грамм в сутки);
- ЖКТ кровотечения (перфорация/некроз).

Таблица 2. Основные клинические симптомокомплексы заболевания [1, 2, 6, 8, 10, 11, 12]
Table 2. The main clinical symptom of disease

Орган или система/ Organ or system	Характер поражения/ Nature of defeat	Частота/ Frequency
Кожа/ Dermis	Пурпура, петехии, узелки в области локтевых сгибов, иногда на коже головы, реже — уртикарная сыпь и язвы. Гранулемы Чарджа — Стросс (кожные внесосудистые некротизирующие гранулемы), имитируют ревматоидные узелки.	64%
Периферическая нервная система/ The peripheral nervous system	Мононейропатия, дистальная симметричная полинейропатия, редко — ишемическая нейропатия зрительных и других черепно-мозговых нервов. Патогенез — инфильтрация эпинеуральных сосудов.	65-75%
Центральная нервная система/ Central nervous system	Геморрагический инсульт, инфаркт мозга, субарахноидальное кровоизлияние, эписиндром. Очаговые изменения при МРТ, КТ.	10%
Верхние дыхательные пути/ Upper respiratory tract	Аллергический ринит, полипоз, синусит. Кондуктивная тугоухость — нарушение функции евстахиевой трубы вследствие поражения носоглотки.	75%
Легкие/ Lungs	Мигрирующие инфильтраты (эозинофильная пневмония) или узлы без полостей распада, форма и локализация разнообразные. Возможно вовлечение плевры (эозинофильный плеврит), умеренное увеличение внутригрудных лимфатических узлов. КТ — феномен «матового стекла».	70%
Сердце/ Heart	Васкулит коронарных сосудов, микроваскулопатия. Вазомоторные расстройства (спастические процессы). Эозинофильный миокардит, эозинофильный перикардит, инфильтративное поражение миокарда. Эндомиокардиальный фиброз (синдром Леффлера).	30-50% Причина летального исхода у 50% больных
Желудочно-кишечный тракт/ Digestive tract	Эозинофильный энтероколит, гастрит. Эозинофильные инфильтраты стенки кишечника и желудка могут приводить к перфорации и кровотечению	10%
Почки/ Kidneys	Гломерулонефрит, мочевого синдром (протеинурия, гематурия)	20-45%

50% недлеченных пациентов умирают в течение трех месяцев с дебюта явлений васкулита (третий период). С момента внедрения в терапию глюкокортикоидов прогноз драматически улучшился — более 70% пациентов переходят 5-летний рубеж [10, 12].

Тактика ведения

Основная цель фармакотерапии направлена на подавление иммунопатологических реакций, лежащих в основе заболевания.

Тактика лечения также зависит от клинического течения заболевания. Пациентам с хорошим прогнозом без системных проявлений назначается преднизолон в дозе 1 мг/кг в течение 1 месяца или до редукции признаков активности процесса (терапия до 1 года). В случае наличия маркеров плохого прогноза используется пульс-терапия метилпреднизолоном (1 грамм в\в в течение 3 дней), в дальнейшем 40–60 мг преднизолона перорально. Показаниями для пульс-терапии метилпреднизолоном при эозинофильном гранулематозе с полиангиитом являются: поражение сердца, полинейропатия, гломерулонефрит, высокая активность заболевания. У пациентов с плохим прогнозом и высокой активностью заболевания в сочетании с глюкокортикоидами используется циклофосфамид (пульс-терапия или длительный прием). Изучается применение азатиоприна, метотрексата, внутривенного иммуноглобулина, циклоспорина, интерферона альфа, антагонистов рецепторов лейкотриена, анти IgE терапия, антитела к IL-5 [3, 5, 10, 11].

Клинический случай

Пациент Л., 60 лет, 27.11.2013 г. поступил в неврологическое отделение ГБУЗ ГКБ №11 ДЗМ с жалобами на слабость и онемение в ногах, судороги в икроножных мышцах, жжение в стопах, невозможность самостоятельного передвижения, общую слабость, снижение массы тела на 40 кг за истекший год, вздутие живота, ноющие боли в эпигастрии и по ходу толстого кишечника, склонность к запорам.

Анамнез заболевания: болен с апреля 2013 г., когда стал отмечать снижение массы тела, боли в эпигастриальной области, вздутие живота, склонность к запорам, онемение и жжение в стопах, слабость в ногах, нарастающую общую слабость. В сентябре 2013 г. находился на лечении в гастроэнтерологическом отделении одной из клиник г. Москвы по поводу обострения хронического панкреатита. В общем анализе крови — лейкоцитоз $22,9 \times 10^9$, эозинофилия 35%, СОЭ 38 мм/час, в общем анализе мочи — протеинурия 0,132 г/л. Данные изменения не были интерпретированы в выписном эпикризе.

С 01.11.2013. по 17.11.13 повторная госпитализация в гастроэнтерологическое отделение одной из клиник г. Москвы с диагнозом: *Хронический панкреатит в стадии обострения. ГЭРБ в стадии рефлюкс-эзофагита. Хронический холецистит, в стадии ремиссии. Дивертикулярная болезнь толстой кишки. Пупочная грыжа. ИБС: ПЭКС от 2010 г по поводу синдрома тахи-бради. НК 2 Б. ФК IV NYHA. Бронхиальная астма, смешанная форма, вне обострения. Сочетанная энцефалопатия и радикулопатия. Когнитивные нарушения. Вегетативная дисфункция. Доброкачественная гиперплазия предстательной железы. Миелопролиферативное заболевание? Вторичная анемия средней степени тяжести.*

При анализе выписного эпикриза выявлены следующие отклонения в лабораторных анализах: в общем анализе крови — снижение уровня гемоглобина до 96 г/л, лейкоцитоз $17,2 \times 10^9$, эозинофилия 27%, СОЭ 77 мм/час, в общем анализе мочи — протеинурия 0,332 г/л, в биохимическом анализе крови — СРБ 133,6 мг/л. Учитывая выраженные изменения в гемограмме с целью исключения миелопролиферативного заболевания пациенту была проведена стерильная пункция: пунктат костного мозга гипоклеточный, полиморфный, увеличение количества эозинофилов — 15,3%, тип эритропоэза нормобластический, мегакариоцитарный росток сохранен, клетки злокачественного новообразования не обнаружены. При выписке рекомендована госпитализация в гематологическое отделение для дальнейшего обследования.

С ноября 2013 г. постепенное прогрессирование чувствительных и двигательных нарушений в нижних конечностях по восходящему типу на фоне полиорганной соматической патологии. Была рекомендована госпитализация в неврологическое отделение ГБУЗ ГКБ №11 ДЗМ.

Анамнез жизни: С 2011 г. страдает аллергическим ринитом, с января 2013 г. дебют бронхиальной астмы. Полипэктомия по поводу полипозного этмоидита в 2012 г. 25.01.2010 пациенту был установлен ЭКС по поводу преходящей АВ блокады 2 ст. с эквивалентами МЭС. Артериальная гипертония с 2005 года. Семейный анамнез не отягощен. Не курит и никогда не курил, ранее злоупотреблял алкоголем. Около 4 лет алкогольные напитки не употребляет.

При первичном осмотре: общее состояние средней степени тяжести, сознание ясное. Температура тела 36,7°C. Передвигается в пределах палаты с опорой на костыли. Самообслуживание резко ограничено. Кожа и видимые слизистые оболочки чистые, бледные, тургор резко снижен. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно (рост 178 см, вес 75 кг). Отмечается пастозность голеней и стоп. Частота дыхания 17 в минуту. Перкуторно над паренхимой легких ясный легочный звук, при аускультации ды-

хание везикулярное, единичные сухие хрипы в межлопаточном пространстве. Тоны сердца ритмичны, приглушены, шумы не выслушиваются. Пульсация на а. radialis, а. dorsalis pedis симметрична, удовлетворительного наполнения. Пульс 61 уд/мин, ритмичный, АД 120/70 мм рт. ст. (D=S). Язык обложен белым налетом, влажный. При пальпации живот мягкий, чувствительный в эпигастрии и по ходу толстого кишечника, вздут. Печень выступает на 2,0 см из-под края реберной дуги. Стул со склонностью к запорам. Область почек визуально не изменена. Пальпация в проекции мочевого пузыря безболезненная. Симптом поколачивания в поясничной области отрицательный с обеих сторон. Нижний дистальный вялый парепарез до 0,5-1,0 баллов в левой стопе, 2 баллов в правой. Сухожильные рефлексы низкие, ахилловы отсутствуют. Патологических знаков нет. Координационные пробы выполняет с интенцией, дисметрия. В позе Ромберга не стоит. Гипестезия стоп по полиневритическому типу. Суставно-мышечное чувство не нарушено. Движение позвоночника ограничены в поясничном отделе. Симптомов натяжения нет.

Данные результатов обследования в неврологическом отделении:

Общий анализ крови 28.11.2013: Гемоглобин — 108 г/л, эритроциты — $3,7 \times 10^{12}$, лейкоциты — $14,4 \times 10^9$, эозинофилия — 39%, СОЭ — 42 мм/час.

Общий анализ мочи 28.11.2013: плотность — 1022, протеинурия — 0,362 г/л, лейкоцитурия 20-25 в поле зрения. Суточная протеинурия — 0,762 г/сут.

Биохимический анализ крови 28.11.2013: креатинин — 86 мкмоль/л, АЛТ — 30 Ед/л, АСТ — 19 Ед/л, общий билирубин — 8 мкмоль/л, глюкоза — 5,6 ммоль/л, общий белок — 76 г/л, повышение уровня СРБ до 4,3 мг/дл, гипоальбуминемия — 28 г/л, диспротеинемия. RW, ВИЧ, HCV, HBs-Ag — отрицательно.

ЭКГ 27.11.2013 г.: Ритм ЭКС с ЧСС 61 в минуту.

В неврологическом отделении для верификации причины чувствительных и двигательных расстройств было проведено специализированное обследование. *Электронейромиография:* Признаки крайне тяжелой полиневропатии (аксонального характера) выраженной со стороны периферических нервов нижних конечностей.

Рентгенография поясничного-крестцового отдела позвоночника: Остеохондроз, спондилоартроз, деформирующий спондилез. Грыжи Шморля L3-L5.

Несмотря на проводимую метаболическую, кардиотропную терапию, состояние пациента продолжало ухудшаться: появилась симптоматика нейропатии верхних конечностей (слабость и жжение), усугубились явления сердечной недостаточности (отеки нижних конечностей, одышка), появилась субфебрильная температура в вечерние часы, продолжали беспокоить боли в животе. После консультации кардиолога больной был переведен в кардиологическое отделение.

Принимая во внимание клиническую картину заболевания (бронхиальная астма, аллергический ринит, полипозный этмоидит в анамнезе, аллергический ринит, гиперэозинофильный синдром, симптомокомплекс полинейропатии) и клиническую картину поражения ЖКТ, был заподозрен синдром Чарджа-Стросс. Для верификации этого диагноза продолжилось обследование пациента.

Антитела к цитоплазме нейтрофилов pANCA/cANCA от 06.12.2013 <1:40 (отрицательно); *JgE (общ)* от 06.12.2013 — 645 Ед/мл (0-100 Ед/мл).

Рентгенограмма органов грудной клетки от 06.12.2013: Легочные поля эмфизематозны. Корни структурны, уплотнены, не расширены. Очаговых и инфильтративных изменений не выявлено.

Рентгенограмма придаточных пазух носа от 06.12.2013: лобные пазухи завуалированы с неравномерным пристеночным утолщением слизистой; верхнечелюстные пазухи с неравномерным утолщением слизистой по латеральным стенкам, с наличием полуовальных теней по медиальным стенкам с обеих сторон — обусловлены кистами. Клетки решетчатого лабиринта завуалированы — отек слизистой носа. Искривление носовой перегородки. Таким образом, была получена картина пансинусита (рис.1).

Эзофагогастродуоденоскопия: Атрофический гастрит. Единичные эрозии и геморрагии антрального отдела. Микоз пищевода. *Биопсия слизистой желудка:* в серийных срезах материал представлен фрагментами слизистой оболочки желудка с изменениями, которые можно трактовать как проявления хронического смешанного гастрита с очаговой гиперпластической трансформацией слизистой оболочки и незначительно выраженными морфологическими признаками активности процесса. В воспалительно-клеточном



Рисунок 1. Рентгенограмма придаточных пазух носа. Рентгенологическая картина пансинусита
Figure 1. Chest X-ray of the sinuses. X-ray picture pansinusita

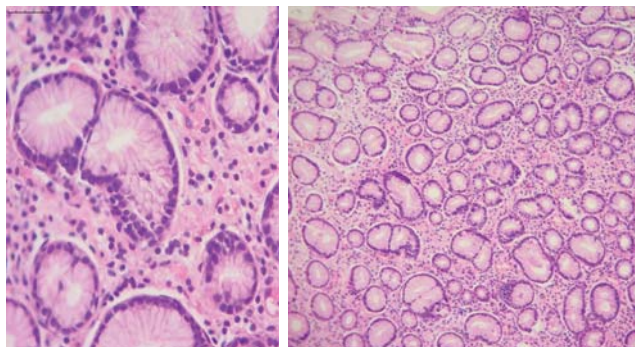


Рисунок 2. Продуктивное воспаление сосудов.

Клеточная экстравазальная инфильтрация эозинофилами. Поражение артериол с некрозом стенки

Figure 2. Productive inflammation of the blood vessels. Extravasal cell infiltration of eosinophils. Defeat arteriolar wall necrosis

инфильтрате отмечается значительно выраженный эозинофильный компонент (рис.2).

Таким образом, было подтверждено наличие экстравазальной эозинофилии. У пациента имело место 5 классификационных критериев из 6, что позволяло диагностировать синдром Чарджа-Стросс. Отсутствие ANCA не исключало диагноза.

Для установления причины прогрессирования сердечной недостаточности у пациента была произведена эхокардиография.

Эхокардиография от 11.12.2013 г.: Утолщение створок митрального, трикуспидального клапанов, митральная регургитация 2-3 ст., трикуспидальная регургитация 1 ст. ФУ ЛЖ 23,3%; ФВЛЖ 40%; левое предсердие — 94 мл, правое предсердие — 4,6х6,0 см, правый желудочек — 4,7х7,1 см; ЗСЛЖ — 1,2 см; МЖП — 1,3 см;

сепарация листков перикарда за ЛЖ до 5 мм; РСЛА 40 мм рт. ст.; диффузное снижение сократимости миокарда. В базальном и среднем сегментах МЖП множественные гиперэхогенные включения. Единичные включения лоцированы в проекции верхушки ЛЖ, а также среднего бокового сегмента. Выявлены включения на створке митрального клапана. Заключение: имеет место картина инфильтративного поражения как миокарда, так и эндокарда ЛЖ. Эндомиокардиальный фиброз Леффлера (рис.3).

Окончательный диагноз: Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (синдром Чарджа-Стросс): Эозинофильный энтероколит. ГЭРБ: рефлюкс-эзофагит. Эрозивный гастрит. Кардиомиопатия. Эндомиокардиальный фиброз (синдром Леффлера). Бронхиальная астма, смешанная форма, средней степени тяжести, внеприступный период. Сенсибилизация к бытовым аллергенам. Аллергический ринит. Пансинусит. Полипэктомия по поводу полипозного этмоидита 2012 г. Хроническая прогрессирующая аксонально-демиелинизирующая сенсомоторная полиневропатия. Гломерулонефрит. Мочевой синдром. Вторичная анемия легкой степени. ИБС: Стенокардия II ФК. Артериальная гипертония 3 ст., риск 4. ЭКС от 2010 года. ХСН IIБ. ФК III NYHA.

В качестве базисной терапии был назначен преднизолон в суточной дозе 40 мг. Рекомендуемая доза преднизолона 1 мг/кг в сутки не назначена из-за высокого риска кровотечения в связи с выявленным эрозивным гастритом. Кроме того, продолжалась симптоматическая терапия, направленная на улучшение микроциркуляции, коррекцию ферментативной недостаточности, хронической сердечной недостаточности, нормализацию неврологического статуса. Запланирована консультация пациента в клинике им. Е.М. Тареева

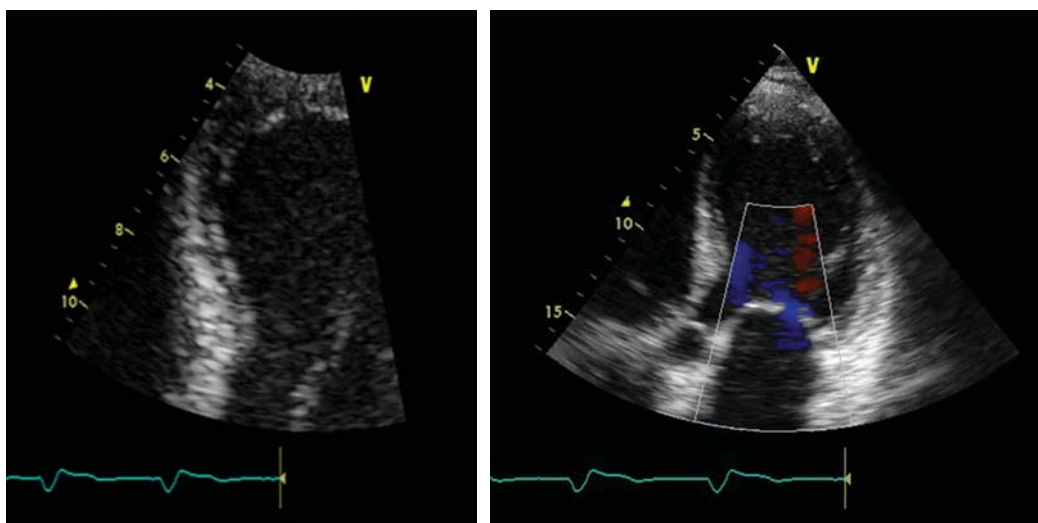


Рисунок 3. Эхокардиография: утолщение стенок ЛЖ, створок митрального клапана, митральная регургитация 2-3 ст., специфическая инфильтрация миокарда и эндокарда

Figure 3. Echocardiography: left ventricular wall thickening, mitral valve, mitral regurgitation 2-3 items, specific infiltration of the myocardium and endocardium

На фоне проводимой амбулаторно терапии в течение месяца (повторная госпитализация в кардиологическое отделение ГБУЗ ГКБ №11 ДЗМ с 23.01.2014 по 13.02.2014 г.) состояние пациента значительно улучшилось — самостоятельно ходит в пределах квартиры с опорой на трость, улучшился аппетит, купировался болевой синдром в животе, уменьшилась слабость, боли и жжение в стопах и онемение в ногах не беспокоят, уменьшилась одышка, увеличилась толерантность к физической нагрузке, отеков нижних конечностей нет, улучшилось носовое дыхание, приступы удушья не беспокоят. При объективном исследовании бронхообструкции нет, признаков сердечной недостаточности не выявлено, увеличился вес на 7 кг. В неврологическом статусе: увеличилась мышечная сила в правой стопе до 2-2,5 баллов (исходно 2 балла), до 1 балла в левой стопе (исходно до 0,5 баллов). Координаторные пробы с негрубой интенцией.

Лабораторные данные от 24.01.2014. Общий анализ крови: гемоглобин — 136 г/л, лейкоциты — $13,1 \times 10^9$, эозинофилы — 0%, СОЭ — 8 мм/час. Сохраняющийся в динамике лейкоцитоз может быть объяснен приемом системных глюкокортикоидов. Общий анализ мочи: патологии не выявлено. Биохимический анализ крови: все показатели в пределах нормы.

Эхокардиография в динамике: плотные створки всех клапанов без дополнительных включений. Включение на эндокарде не выявлено. В структуре МЖП сохраняются единичные включения. Дилатация предсердий (левое предсердие 92 мл, правое предсердие 4,5x5,9 см). В динамике увеличение ФВ до 48%, ФУ до 26%. Диастолическая функция нарушена по I типу. *Консультация ревматолога в клинике им. Е.М. Тареева 04.02.2014г:* Эозинофильный васкулит Чарджа-Стросс. Терапия ГКС в течение двух месяцев с положительным эффектом. Рекомендации: снижение дозы преднизолона по схеме, циклофосфан в начальной дозе 600 мг/неделя (по 200 мг 3 раза в неделю per os). Наблюдение ревматолога по месту жительства.

Заключение

Трудность диагностики синдрома Чарджа-Стросс наглядно продемонстрирована в данном клиническом случае. Необходимо отметить, что диагноз синдрома Чарджа-Стросс поставлен через 7 месяцев после дебюта клинической симптоматики (второй период, гиперэозинофильный синдром). С момента дебюта васкулита пациент наблюдался у разных специалистов (гастроэнтерологи, неврологи, пульмонологи, терапевты) и полиорганность поражения трактовалась как полиморбидная патология. Наличие нескольких конкурирующих диагнозов требует порой тщательного анализа клинической картины в целом и результатов инструментальных исследований, чтобы все выявленные синдромы «сложились»

в единый диагноз. Данный клинический пример продемонстрировал это. Назначение патогенетической терапии привело к регрессу симптомов васкулита и улучшению прогноза пациента.

Ⓐ

Список литературы/References:

1. Захарова Е.В. ANCA-ассоциированные и криоглобулинемические васкулиты: диагностика и лечение (Обзор литературы). Нефрология и диализ. 2005; 1: 6-25.
Zakharova E.V. ANCA-associated vasculitis and cryoglobulinemic: diagnosis and treatment (review of literature). Nephrology and Dialysis. 2005; 1: 6-25 [In Russian].
2. Семенова Е.Н., Кривошеев О.Г., Стрижаков Л.А. Поражение сердца при системных васкулитах: клиника, диагностика, лечение. Клиническая медицина. 2006; 12: 8-13.
Semenkova E.N., Krivosheev O.G., Strizhakov L.A. Heart disease in systemic vasculitis: clinical features, diagnosis, treatment. Clinical medicine. 2006; 12: 8-13 [In Russian].
3. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению системных васкулитов. Ассоциация ревматологов России. <http://rheumatolog.ru/experts/klinicheskie-rekomendacii>
Federal guidelines for the diagnosis and treatment of systemic vasculitis. Association of Rheumatology Russia. <http://rheumatolog.ru/experts/klinicheskie-rekomendacii> [In Russian].
4. Федеральные клинические рекомендации. Лабораторная диагностика ревматических заболеваний Ассоциация ревматологов России. <http://rheumatolog.ru/experts/klinicheskie-rekomendacii>
Federal clinical guidelines. Laboratory diagnosis of rheumatic diseases. Association of Rheumatology Russia. <http://rheumatolog.ru/experts/klinicheskie-rekomendacii> [In Russian].
5. BSR and BHPH guidelines for the management of adults with ANCA associated vasculitis. Rheumatology. 2007; 46: 1-11.
6. Guideline for Management of Vasculitis Syndrome (JCS 2008) — Digest Version — JCS Joint Working Group. Circulation Journal. 2011; 75: 474-503.
7. Levine A.B., Kalliolias G., Heaney M. et al. Churg–Strauss Syndrome with Eosinophilic Myocarditis. HSSJ. 2012; 8: 313–319.
8. Masi A.T., Hunder G.G., Lie J.T., et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). Arthritis Rheum. 1990; 33: 1094–100.
9. Meng-Ju Cheng, Pai-Hao Huang, Pin-Wen Liao et al. Multiple Cerebral and Cerebellar Infarcts as the First Clinical Manifestation in a Patient with Churg-Strauss Syndrome: Case Report and Literature Review. Acta Neurol Taiwan. 2012; 21: 169-175.
10. Noth I., Strek M.E., Leff A.R. Churg-Strauss syndrome. The Lancet. 2003; 361: 587-93.
11. Pagnoux C. Churg-Strauss Syndrome: Envolving Concepts. Discovery Medicine. 2010; 9(46): 243-52.
12. Sinico P.A., Bottero P. Churg-Strauss angitis. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2003; 23(3): 355-66.

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов/
The authors state that this work, its theme, subject and content do not affect competing interests

Статья получена/article received 15.08.2016 г.