

УЧЕБНИК ДЛЯ МЕДИЦИНСКИХ ВУЗОВ

ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ

Санкт-Петербург
СпецЛит

Учебник для медицинских вузов

Коллектив авторов

Внутренние болезни

«СпецЛит»
2006

Коллектив авторов

Внутренние болезни / Коллектив авторов — «СпецЛит», 2006 — (Учебник для медицинских вузов)

ISBN 5-299-00306-4

Учебник написан ведущими преподавателями терапевтических клиник СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова. Каждый раздел подготовлен специалистами в соответствующей области медицины. Изложение построено по традиционному плану с описанием этиологии и патогенеза, современной классификации, клинических проявлений, методов диагностики и лечения заболеваний внутренних органов. В каждом разделе представлены примеры формулировки диагнозов, описаны наиболее часто встречающиеся осложнения заболеваний и методы их профилактики. Учебник соответствует программе, утвержденной Министерством здравоохранения РФ, и предназначен для студентов 4—6 курсов медицинских вузов. 4-е издание.

ISBN 5-299-00306-4

© Коллектив авторов, 2006
© СпецЛит, 2006

Содержание

ПРЕДИСЛОВИЕ 6
УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ 7
Глава I 10
ГИПЕРТОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ 10
АТЕРОСКЛЕРОЗ 29
ИШЕМИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА 36
Стенокардия (грудная жаба) 36
Инфаркт миокарда 43
ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ 50
РЕВМАТИЗМ 58
МИОКАРДИТЫ 63
ПЕРИКАРДИТЫ 68
ПОРОКИ СЕРДЦА 73
Митральная недостаточность 73
Митральный стеноз 77
Аортальная недостаточность 80
Аортальный стеноз 84
Врожденные пороки сердца у взрослых 88
КАРДИОМИОПАТИИ 92
Гипертрофическая кардиомиопатия 92
Дилатационная кардиомиопатия 96
Рестриктивная кардиомиопатия 98
СИФИЛИС СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ 101
ОПУХОЛИ СЕРДЦА 103
Миксома 103
Саркомы сердца 105
Опухоли перикарда 105
СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ 106
Хроническая (застойная) сердечная недостаточность 111
Острая сердечная недостаточность (отек легких) 119
НАРУШЕНИЯ РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ 121
Экстрасистолия 131
Парасистолия 134
Пароксизмальная тахикардия 134
НАДЖЕЛУДОЧКОВАЯ ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ ТАХИКАРДИЯ 135
ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ 138
Фибрилляция и трепетание предсердий 139
Фибрилляция и трепетание желудочков 144
Синдром преждевременного возбуждения желудочков (синдром WPW) 145
Нарушения проводимости, или блокады сердца 147
ДИСФУНКЦИЯ СИНУСОВОГО УЗЛА. СИНДРОМ СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА 148
АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ БЛОКАДА 151
ЛЕЧЕНИЕ НАРУШЕНИЙ ПРОВОДИМОСТИ 154

Глава II 156
ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И НАСЛЕДСТВЕННО ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ 156
Пороки развития легких 156
КИСТОЗНАЯ ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕГКОГО 158
Наследственно обусловленные заболевания легких 160
ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ 160
ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОМ ДЕФИЦИТЕ α1-ИНГИБИТОРА ПРОТЕАЗ 163
ОСТРЫЕ РЕСПИРАТОРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ 165
ОСТРЫЙ БРОНХИТ 169
ПНЕВМОНИЯ 172
ХРОНИЧЕСКИЙ БРОНХИТ 185
Эмфизема легких 195
БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА 197
Конец ознакомительного фрагмента. 206

Внутренние болезни

ПРЕДИСЛОВИЕ

В медицинской науке и практике постоянно появляются новые данные, что делает необходимым регулярное обновление учебной литературы. Данный учебник написан сотрудниками кафедр терапевтического профиля, имеющими многолетний опыт преподавательской работы. Это позволяет надеяться, что учебник изложен доступным для студентов языком и содержит современные сведения по затрагиваемым вопросам. Это учебник для студентов, а не руководство для врачей, поэтому мы касались только основополагающих данных по всем проблемам. Хорошее знание вопросов пропедевтики внутренних болезней будет способствовать их лучшему освоению.

Значительное место в учебнике отводится вопросам лечения, но учитывая, что вопросы фармакокинетики детально обсуждаются на соответствующей кафедре, мы приводим лишь основные, главные направления в лечении отдельных нозологических форм. Приводятся также возможные варианты формулировки диагнозов, даются сведения по дифференциальной диагностике.

При написании учебника авторы придерживались программы, утвержденной Министерством здравоохранения РФ для медицинских высших учебных заведений.

УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

АД – артериальное давление
АДГ – антидиуретический гормон
АК – ахалазия кардии
АКТГ – аденокортикотропный гормон
АЛГ – антилимфоцитарный глобулин
АЛТ – аланинаминотрансфераза
АПТВ – активированное парциальное тромбопластиновое время
АРП – активный ренин плазмы
АСТ – аспартатаминотрансфераза
АТИ – аортальный тон изгнания
БК – болезнь Крона
БКП – базальная кислотная продукция
БУ – болезнь Уиппла
ВБЦ – вторичный билиарный цирроз печени
ВИП – вазоактивный интестенальный пептид
ВКЛ – волосатоклеточный лейкоз
ВУО – время удвоения объема опухоли
ГА – гемолитическая анемия
ГБ – гипертоническая болезнь
ГГТП – гамма-глютаминтранспептидаза
ГПТ – гиперпаратиреоз
ГТТ – глюкозотолерантный тест
ГЭРБ – гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь
Г6ФД – глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназа
ДКА – диабетический кетоацидоз
ЖДА – железодефицитная анемия
ЖК – жирные кислоты
ЖКБ – желчнокаменная болезнь
ИБС – ишемическая болезнь сердца
ИЗЛ – интерстициальные заболевания легких
ИЗСД – инсулинзависимый сахарный диабет
ИБ – ипратропиум бромид
ИМ – идиопатический миелофиброз
ИМТ – индекс массы тела
ИНСД – инсулиннезависимый сахарный диабет
ИП – истинная полицитемия
ИФА – идиопатический фиброзирующий альвеолит
ИФР-1 – инсулиноподобный фактор роста-1
КА – коэффициент атерогенности
КРР – колоректальный рак
КТ – компьютерная томография
ЛГ – лютеинизирующий гормон
ЛДГ – лактатдегидрогеназа
ЛПВП – липопротеины высокой плотности
ЛПНП – липопротеины низкой плотности
ЛПОНП – липопротеины очень низкой плотности

ЛППП – липопротеины промежуточной плотности
МДС – миелодиспластический синдром
МКП – максимальная кислотная продукция
ММ – множественная миелома
МНО – Международное нормализованное отношение
МПГН – мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит
МРТ – магнитно-резонансная томография
НАДФ – никотинамиддинуклеотидфосфат
НД – несахарный диабет
НР – Helicobacter pylory
НХЛ – неходкинские лимфомы
НЯК – неспецифический язвенный колит
ОГ – острый гастрит
ОЛ – острый лейкоз
ОЛЛ – острый лимфобластный лейкоз
ОнеЛЛ – острый нелимфобластный лейкоз
ООЛ – остаточный объем легких
ОПН – острая почечная недостаточность
ОРЗ – острые респираторные заболевания
$ОФВ_1$ – объем форсированного выдоха за первую секунду
ПБЦП – первичный билиарный цирроз печени
ПОС – пиковая объемная скорость
ПСВ – пиковая скорость выхода
ПТГ – паратиреоидный гормон
ПХТ – полихимиотерапия
РА – ревматоидный артрит
РГА – реакция гемагглютинации
РП – рак пищевода
РСК – реакция связывания комплемента
РТГА – реакция торможения гемагглютинации
РЭ – рефлюкс-эзофагит
САГ – симптоматические артериальные гипертензии
СБИ – связанный белком йод
СД – сахарный диабет
СЗСТ – смешанное заболевание соединительной ткани
СИТ – специфическая иммунотерапия
СКВ – системная красная волчанка
СКП – стимулированная кислотная продукция
СМ – синдром мальабсорбции
СОЭ – скорость оседания эритроцитов
СРК – синдром раздраженного кишечника
ССД – системная склеродермия
СТРГ – соматотропинрелизинг-гормон
СШ – систолический шум
$Т_3$ – трийодтиронин
$Т_4$ – тироксин (тетрайодтиронин)
ТП – трепетание предсердий
ТРГ – тиреотропинрелизинг-гормон
ТТГ – тиреотропный гормон

ТЭЛА – тромбоэмболия легочной артерии
УЗИ – ультразвуковое исследование
УП – узелковый периартериит
ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких
ФОЕ – функциональная остаточная емкость
ФП – фибрилляция предсердий
ФСГ – фолликулостимулирующий гормон
ХБ – хронический бронхит
ХГ – хронический гастрит
ХЛЛ – хронический лимфолейкоз
ХМЛ – хронический миелолейкоз
ХНК – хронический неязвенный колит
ХОБ – хронический обструктивный бронхит
ХОБЛ – хронические обструктивные болезни легких
ХПН – хроническая почечная недостаточность
ЦИК – циркулирующие иммунные комплексы
ЧЛК – чашечно-лоханочный комплекс
ЧЖС – частота желудочковых сокращений
ЩФ – щелочная фосфатаза
ЭАА – экзогенный аллергический альвеолит
ЭИТ – электроимпульсная терапия
ЭКГ – электрокардиограмма
ЭКС – электрическая стимуляция сердца
ЭРПХГ – эндоскопическая ретроградная панкреатохолангиография
ЭТ – эссенциальная тромбоцитемия
ЭФИ – электрофизиологическое исследование
ЯБ – язвенная болезнь

Глава I
ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

ГИПЕРТОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ

Определение. До настоящего времени нет общепринятого определения гипертонической болезни. Это обусловлено отсутствием надежных, специфических маркеров заболевания. Поэтому на данном этапе развития кардиологии определение может быть сформулировано следующим образом. Гипертоническая болезнь – хронически протекающее заболевание, основным проявлением которого является синдром артериальной гипертензии, не связанный с наличием патологических процессов, при которых повышение артериального давления обусловлено известными причинами (симптоматические артериальные гипертензии).

Термин «гипертоническая болезнь» был предложен Г. Ф. Лангом. В большинстве стран используются термины «эссенциальная гипертония», «эссенциальная гипертензия». В 1962 г. комитет экспертов ВОЗ принял решение считать эти термины синонимами.

Распространенность. Гипертоническая болезнь (ГБ) является одним из наиболее распространенных и социально значимых заболеваний. В среднем около 25 % взрослого населения имеют повышенные цифры артериального давления. Число больных нарастает по мере увеличения возраста. Так, у детей и подростков частота повышенных цифр артериального давления не достигает 10 %, у лиц в возрасте 20 – 29 лет она составляет около 10 %, среди лиц старше 60 лет – около 50 %.

Гипертоническая болезнь в значительной мере определяет высокие показатели смертности от заболеваний сердечно-сосудистой системы (в России в настоящее время каждый второй человек умирает от заболеваний сердечно-сосудистой системы). Существует прямая связь между величинами артериального давления и риском развития инсульта. Кроме того, гипертоническая болезнь способствует развитию атеросклероза, ишемической болезни сердца и сердечной недостаточности.

Этиология. Развитие заболевания обусловлено влиянием неблагоприятных факторов (факторы риска), наиболее существенными из которых являются генетическая предрасположенность, избыточная масса тела, особенности питания (избыточное количество калорий, злоупотребление поваренной солью, высокое содержание насыщенных жирных кислот, недостаточное содержание в пище калия, кальция и магния), низкая физическая активность. Ряд исследователей к числу факторов риска относят злоупотребление алкоголем и курение.

Мнения исследователей относительно роли эмоционального напряжения в этиологии ГБ прямо противоположны – от признания решающего значения до полного отрицания. Это обусловлено тем, что степень ответной реакции человека на неблагоприятную ситуацию определяется не только силой «возмущающего воздействия», но особенностями личности человека и совершенством регуляции сердечно-сосудистой системы.

Г. Ф. Ланг и А. Л. Мясников на основании детальных клинических наблюдений пришли к выводу о том, что психическое перенапряжение является важнейшим этиологическим фактором заболевания. Определенное значение в развитии заболевания имеют и особенности личности. Большинство исследователей считают характерным для пациентов с гипертонической болезнью наличие скрытой агрессивности, приводящей к постоянному ощущению тревоги. Ряд авторов указывают на преобладание среди больных лиц с поведением

типа «А», характеризующимся эмоциональной лабильностью, импульсивностью, выраженной тенденцией к состязанию, стремлением выполнять множество функций за счет ускорения темпов жизни. Чем больше факторов риска имеет человек, тем более вероятным является возможность развития у него гипертонической болезни.

Патогенез. Уровень артериального давления определяется, в основном, двумя параметрами – минутным объемом кровообращения и сопротивлением, оказываемым кровотоку на уровне мельчайших артерий и артериол. В физиологических условиях эти параметры взаимосвязаны, что позволяет сохранять оптимальный для жизнедеятельности организма уровень артериального давления. Поэтому факт неадекватного его повышения свидетельствует о нарушении этой взаимосвязи.

Повышение артериального давления обусловлено сочетанием двух типов изменений: с одной стороны – нарушением регуляции одного или нескольких параметров, определяющих его уровень, с другой – нарушением взаимосвязи (взаимного влияния) этих параметров.

Поэтому в основе хронического повышения артериального давления могут лежать следующие особенности гемодинамики:

– повышение минутного объема кровообращения при отсутствии адекватного снижения сопротивления кровотоку;

– повышение сопротивления кровотоку при отсутствии адекватного снижения минутного объема кровообращения;

– одновременное увеличение минутного объема кровообращения и сопротивления кровотоку.

К изменениям гемодинамики, лежащим в основе повышения артериального давления, приводят нарушения механизмов регуляции кровообращения. К настоящему времени наиболее детально изучен вклад нервной системы и почек в патогенез гипертонической болезни. Безусловно, могут иметь значение и другие факторы (гормоны, биологически активные вещества, особенности метаболизма гладкомышечных клеток сосудов). Роль нарушений нейрогенной регуляции кровообращения особенно существенна на этапе становления заболевания, когда у большинства больных выявляются клинические (наклонность к тахикардии, гиперкинетический тип гемодинамики) и лабораторные (повышение уровня норадреналина) данные, свидетельствующие о наличии симпатикотонии. К повышению активности симпатической нервной системы могут приводить нарушения центральных механизмов регуляции кровообращения, изменения чувствительности барорецепторов, нарушения обратного захвата норадреналина из синаптической щели. Проявления симпатикотонии могут быть также связаны с увеличением количества и/или чувствительности адренорецепторов и уменьшением парасимпатических воздействий на сердечно-сосудистую систему.

Повышение активности симпатической нервной системы приводит к увеличению числа сокращений сердца, усилению сократимости миокарда и повышению тонуса артерий сопротивления. Кроме того, при симпатикотонии увеличивается синтез и освобождение ренина, вазопрессина, усиливается реабсорбция натрия и воды в почках. Результатом этих сложных влияний является повышение артериального давления.

Значение почек в повышении артериального давления обусловлено их существенной ролью в регуляции гомеостаза натрия и воды. Почка синтезирует биологически активные вещества как усиливающие (брадикинин, вазодилататорные простагландины), так и тормозящие (ангиотензиноген) натрийурез. Кроме того, почка является местом приложения действия многих гормонов, регулирующих реабсорбцию натрия и воды (вазопрессин, ангиотензин II, натрийуретические пептиды). У больных с так называемой натрийзависимой артериальной гипертензией способность почки экскретировать натрий снижена уже на ранних этапах заболевания.

Многочисленные исследования свидетельствуют об участии в патогенезе гипертонической болезни и нарушений на уровне микроциркуляции, обусловленных как изменениями функционального состояния эндотелия (увеличения синтеза эндотелина и уменьшение – оксида азота), так и гладких мышц (повышение тонуса из-за увеличения содержания в цитоплазме свободного кальция).

Многие из вышеперечисленных нарушений могут быть генетически детерминированы.

На ранних этапах заболевания решающее значение в повышении артериального давления принадлежит нарушениям регуляции. Однако по мере стабилизации артериального давления на высоких цифрах развивается гипертрофия мышечного слоя мелких артерий, увеличивается их жесткость и уменьшается внутренний диаметр, что способствует дальнейшему росту сопротивления кровотоку и артериального давления.

Морфология. Типичными морфологическими изменениями при гипертонической болезни являются наличие гипертрофии миокарда и гладких мышц артерий, увеличение содержания в миокарде и сосудистой стенке соединительной ткани, гиалиноз стенки мелких артерий и артериол. Сосудистые изменения в почках могут приводить к развитию нефросклероза (первично сморщенная почка).

При злокачественной артериальной гипертензии морфологические изменения в сосудах выражены максимально (фибриноидный некроз, микротромбозы, кровоизлияния).

При наличии ишемической болезни сердца и/или мозга выявляются соответствующие морфологические изменения.

Классификация. До настоящего времени отсутствует единая, общепринятая классификация гипертонической болезни. В основе используемой в нашей стране классификации лежат величины артериального давления и особенности изменений сердечно-сосудистой системы, обусловленные как артериальной гипертензией, так и сопутствующим атеросклерозом (табл. 1.1). В основе классификаций гипертонической болезни, используемых в других странах, лежит один критерий – уровень артериального давления.

Таблица 1.1
Классификация гипертонической болезни, используемая в России

Стадия	Критерии диагностики
I	Есть повышение артериального давления, но нет изменений сердечно-сосудистой системы, обусловленных артериальной гипертензией (нет гипертрофии левого желудочка по данным ЭКГ, изменений сосудов глазного дна)
II	Есть повышение артериального давления, сочетающееся с изменениями сердечно-сосудистой системы, обусловленными как артериальной гипертензией (гипертрофия левого желудочка по данным ЭКГ, ангиопатия сетчатки), так и ишемической болезнью сердца (стенокардия) или мозга (динамическое нарушение мозгового кровообращения), но функция внутренних органов не нарушена
III	Ранее повышенное артериальное давление может снизиться из-за развития инфаркта или инсульта. Имеется существенное нарушение функции сердца (сердечная недостаточность) и/или мозга (инсульты), и/или почек (хроническая почечная недостаточность)

Таблица 1.2
Классификация артериального давления, принятая ВОЗ (1999 г.)

А. Нормальное артериальное давление

Категория	Артериальное давление (мм рт. ст.)		
	систолическое		диастолическое
Оптимальное	< 120	и	< 80
Нормальное	< 130	и	< 85
Высоко-нормальное	130—139	и	85—89

Б. Артериальная гипертензия

Степень	Артериальное давление (мм рт. ст.)		
	систолическое		диастолическое
I	140—159	и/или	90—99
II	160—179	и/или	100—109
III	≥ 180	и/или	≥ 110

Кроме того, в принятой в 1999 г. классификации выделяют различные градации артериального давления и у здоровых лиц (табл. 1.2).

Клиническая картина. При гипертонической болезни отсутствуют специфические субъективные нарушения. Более того, около половины больных с начальными проявлениями заболевания не имеют каких-либо изменений самочувствия. Из субъективных нарушений наиболее характерными являются головные боли, отмечаемые приблизительно каждым вторым больным. У каждого конкретного больного имеется взаимосвязь между появлением головных болей и величинами артериального давления. Характер, локализация, время и условия возникновения болей широко варьируют у различных больных. С наибольшей частотой головные боли отмечают пациенты с высокими цифрами или резкими колебаниями артериального давления.

Приблизительно у половины больных с начальными проявлениями заболевания наблюдаются невротические нарушения (раздражительность, подавленность, быстрая утомляемость, неустойчивость настроения, плохой сон и др.). По мере удлинения сроков заболевания и роста величин артериального давления частота невротических нарушений нарастает, что обусловлено и влиянием на самочувствие пациента имеющегося заболевания.

Многие больные отмечают умеренной интенсивности болевые ощущения, локализованные в левой половине грудной клетки, чаще в области верхушки сердца. Эти боли обычно появляются в покое после эмоциональных нагрузок, не связаны с физическим напряжением и не купируются нитратами. Их связывают с понижением порога восприятия импульсов, поступающих в центральную нервную систему от интерорецепторов. У ряда больных существует определенная зависимость между появлением неприятных ощущений в области сердца и подъемами артериального давления. Чаще в подобных ситуациях пациенты отмечают чувство тяжести в области сердца, исчезающее после снижения артериального давления. У больных с сопутствующей ишемической болезнью сердца наблюдаются приступы стенокардии, частота и интенсивность которых нередко четко связаны с величинами артериального давления.

Сравнительно небольшое количество больных с неосложненной гипертонической болезнью жалуются на сердцебиения, чаще всего являющиеся проявлением синусовой тахикардии или экстрасистолии.

Более характерными и чаще встречающимися являются жалобы на нарушение зрения, выражающиеся в мелькании «мушек», извитых линий и ощущений тумана перед глазами. При появлении органических изменений сетчатки (кровоизлияния, дегенеративные

изменения) возможны стойкие нарушения зрения вплоть до его полной утраты (тромбоз центральной артерии сетчатки). Часть больных отмечает субъективные нарушения «неспецифического характера» – слабость, снижение работоспособности. У отдельных больных повышение артериального давления приводит к носовым кровотечениям.

При прогрессировании заболевания на первый план начинают выступать жалобы, обусловленные сопутствующим атеросклерозом с соответствующими клиническими проявлениями (ишемическая болезнь сердца, нарушения мозгового кровообращения, перемежающаяся хромота). У пациентов с резкой гипертрофией миокарда могут появляться признаки сердечной недостаточности и без сопутствующей ишемической болезни сердца.

Изменения, выявляемые при объективном исследовании больных с неосложненным течением гипертонической болезни, обусловлены исключительно артериальной гипертензией и не являются специфическими. Обычно отмечается твердый, трудно сжимаемый пульс, у ряда пациентов – наклонность к тахикардии. Границы сердца существенно не изменены. При наличии значительной гипертрофии левого желудочка может наблюдаться приподнимающийся верхушечный толчок. При присоединении дилатации полости левого желудочка у пациентов с длительно существующей артериальной гипертензией возможно увеличение размеров сердца влево. При выслушивании отмечается акцент II тона над аортой. При стойкой артериальной гипертензии или внезапном повышении артериального давления (гипертонический криз) над основанием сердца может выслушиваться типичный систолический шум изгнания. У лиц с сопутствующим атеросклерозом восходящего отдела аорты этот шум выслушивается постоянно. Наличие значительной гипертрофии левого желудочка и его диастолической дисфункции (нарушение расслабления) может приводить к появлению IV тона из-за активного сокращения левого предсердия при высоком диастолическом давлении в полости левого желудочка.

При дилатации полости левого желудочка и нарушениях его сократительной активности могут появляться III и IV тоны сердца и систолический шум митральной регургитации.

Лабораторная и инструментальная диагностика. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования включают клинический анализ крови, анализ мочи, определение в крови уровня креатинина и/или мочевой кислоты, калия, офтальмоскопию, рентгенографию органов грудной клетки и электрокардиографию. При спокойном течении заболевания они проводятся не чаще одного раза в год.

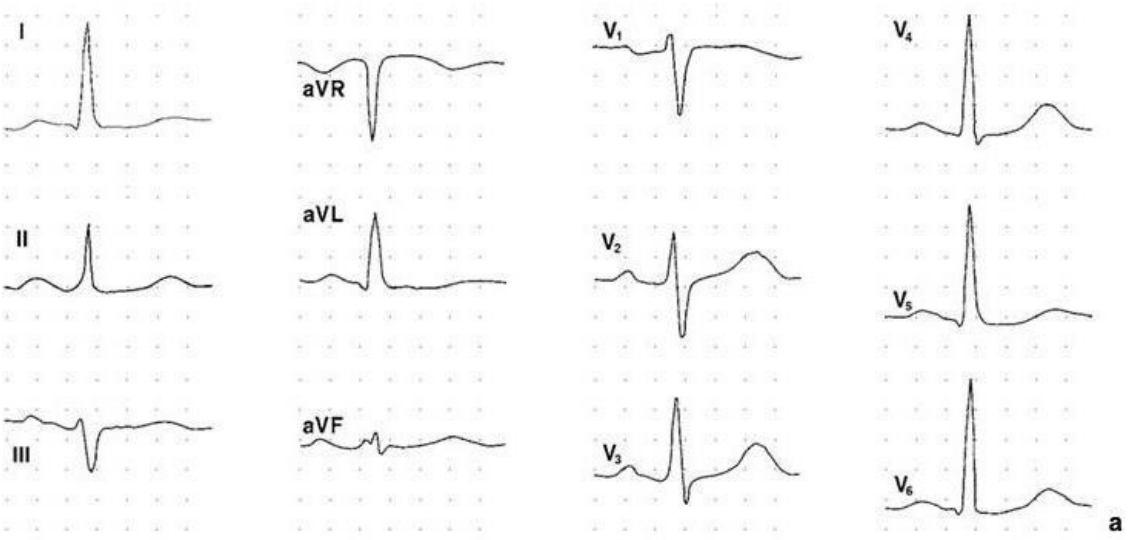
Результаты лабораторных исследований, как правило, существенно не отличаются от нормы. У единичных больных может отмечаться тенденция к эритроцитозу. Лишь у пациентов с нефросклерозом или злокачественной артериальной гипертензией наблюдается умеренная протеинурия с минимальными изменениями осадка (выщелоченные эритроциты, гиалиновые цилиндры). При наличии хронической почечной недостаточности имеет место повышение креатинина и мочевины в крови, тенденция к гиперкалиемии, нормохромная анемия.

Офтальмоскопия у пациентов с гипертонической болезнью I стадии не выявляет изменений. Они являются обязательной находкой у больных со злокачественной артериальной гипертензией. Характер изменений широко варьирует и включает в себя извилистость и утолщение стенки артерий (симптом серебряной проволоки), дилатацию вен (симптом медной проволоки) и их сужение в месте перекрестка с артерией (симптом Салюса), кровоизлияния в сетчатку, ватные пятна (инфаркты сетчатки), рубцовые изменения после инфарктов сетчатки с отложением в этих участках липидов и, наконец, отек соска зрительного нерва. Хотя прямой зависимости между выраженностью изменений глазного дна и артериальной гипертензией нет, тем не менее наиболее резкие изменения отмечаются у лиц с длительно сохраняющимися высокими цифрами артериального давления и, особенно, у пациентов со злокачественной артериальной гипертензией.

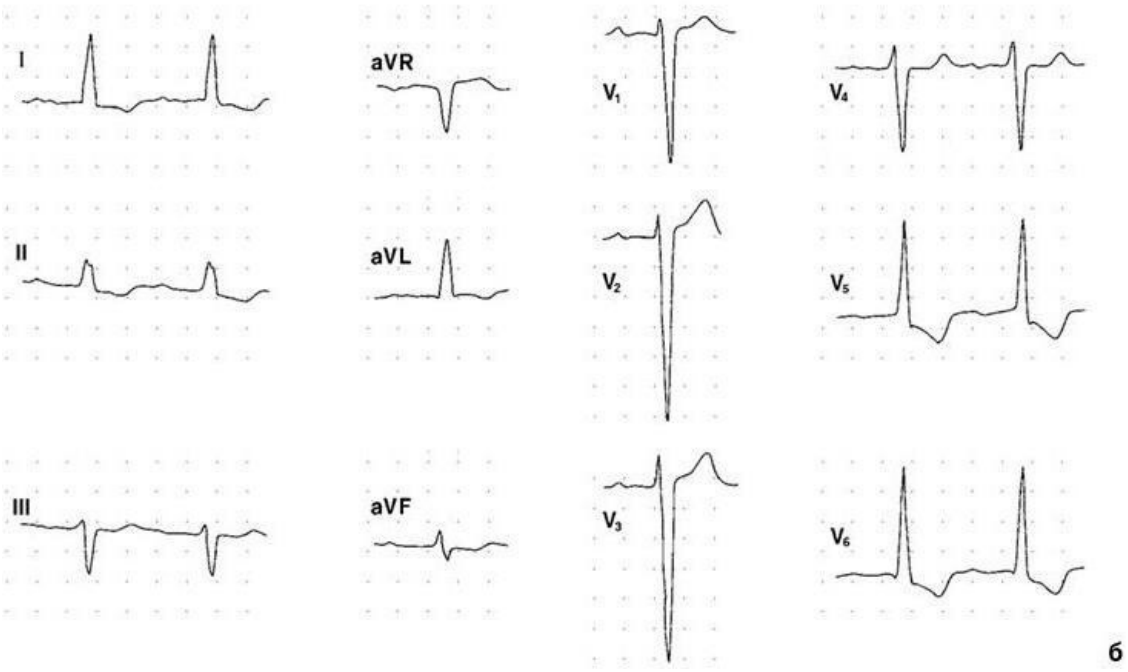
Электрокардиографическое исследование выявляет признаки гипертрофии левого желудочка, вероятность наличия которых возрастает по мере прогрессирования и удлинения сроков заболевания (рис. 1.1).

Рентгенологическое исследование является малоинформативным. Лишь по мере развития нарушения сократительной активности миокарда, что наиболее часто бывает при кардиосклерозе, отмечается увеличение кардиоторакального индекса за счет дилатации левого желудочка. На этом этапе обычно выявляется и увеличение левого предсердия, нередко сочетающееся с признаками застоя в малом круге кровообращения.

К числу необязательных исследований относятся определение гемодинамики, эхокардиография и определение функционального состояния почек (проба Реберга). В последние годы эти исследования проводятся все чаще, что обусловлено достаточно существенной информацией, которую получает врач при анализе результатов этих исследований.



а



б

Рис. 1.1. Электрокардиограмма больного с признаками гипертрофии левого желудочка:

а — начальные признаки : наблюдается отклонение электрической оси *QRS* влево, зубец *R* в V_{5-6} выше, чем *R* в V_4, глубокие зубцы *S* в V_{1-2}. Конечная часть желудочкового комплекса не изменена; *б —выраженные признаки:* помимо изменений, представленных на рис. 1а, отмечаются характерные для гипертрофии нарушения конечной части желудочкового комплекса (косонисходящая депрессия сегмента *ST*, переходящая в отрицательный зубец *T*) в отведениях I, II, aVL, V_{5-6}. На обеих ЭКГ имеются данные об увеличении левого предсердия, в большей степени представленные на рис. 1, б.

Наиболее характерным *изменением системной гемодинамики* является увеличение общего периферического сопротивления, нарастающее по мере прогрессирования заболевания. Меньшую динамику при этом претерпевает сердечный индекс, хотя у больных со стабильно высокими цифрами артериального давления чаще отмечается тенденция к его снижению. Умеренные изменения гемодинамики наблюдаются уже у пациентов с гипертонической болезнью I стадии. Они проявляются наклонностью к увеличению сердечного индекса при нормальных или умеренно сниженных значениях сопротивления кровотоку. Однако даже в пределах одной стадии заболевания и у лиц с одинаковыми значениями артериального давления отмечается значительный диапазон колебаний основных показателей гемодинамики.

Эти данные явились основой для выделения трех гемодинамических вариантов: гиперкинетического (увеличение сердечного индекса), гипокинетического (увеличение периферического сопротивления кровотоку) и эукинетического (одновременное умеренное увеличение сердечного индекса и периферического сопротивления кровотоку). Тип гемодинамики не является неизменным. Как правило, по мере прогрессирования заболевания наблюдается постепенное изменение характера гемодинамики от гиперкинетического к эу- и гипокинетическому вариантам.

Определенные изменения при гипертонической болезни претерпевает и органное кровообращение. Уже у лиц с начальными проявлениями заболевания отмечается повышение сосудистого сопротивления в почках, нарастающее по мере прогрессирования артериальной гипертензии.

Коронарный кровоток в начальной стадии заболевания при отсутствии гипертрофии левого желудочка существенно не изменен. При резкой гипертрофии миокарда даже при отсутствии атеросклероза коронарных артерий кровоток может оказаться неадекватным его запросам, особенно при увеличении работы сердца.

Мозговой кровоток при неосложненном течении гипертонической болезни существенно не изменяется даже у лиц с высокими величинами артериального давления.

Эхокардиографическое исследование выявляет гипертрофию миокарда левого желудочка и межжелудочковой перегородки и диастолическую дисфункцию левого желудочка (замедление скорости его расслабления в диастолу), обусловленную гипертрофией миокарда и повышением концентрации кальция в цитоплазме кардиомиоцитов. У больных с сопутствующей ишемической болезнью сердца может выявляться и систолическая дисфункция (уменьшение фракции изгнания).

Диагноз. Гипертоническая болезнь диагностируется путем исключения симптоматических (вторичных) артериальных гипертензий.

В диагнозе необходимо отразить стадию заболевания, наличие осложнений и заболеваний, развитие которых связано с гипертонической болезнью.

Примеры формулировки диагноза:

1. Гипертоническая болезнь I стадии.

2. Гипертоническая болезнь II стадии. Ишемическая болезнь сердца. Стенокардия напряжения II ф. к.

3. Гипертоническая болезнь III стадии. Ишемическая болезнь сердца. Стенокардия III ф. к. Постинфарктный кардиосклероз. Сердечная недостаточность III степени (NYHA IV ф. к.).

Дифференциальный диагноз. Частота симптоматических артериальных гипертензий (САГ) среди всех пациентов с повышением артериального давления не достигает 10 %. Известно около 50 заболеваний, при которых возможно повышение артериального давления. Некоторые из них встречаются достаточно часто (гломерулонефрит, пиелонефрит), другие могут быть отнесены к казуистике (ренинома, острая порфирия).

Выделяют пять основных групп симптоматических артериальных гипертензий (табл. 1.3). Наиболее частой причиной вторичных артериальных гипертензий являются заболевания почек или сужение почечных артерий. На их долю приходится около 80 % от всех вторичных артериальных гипертензий. Дифференциально-диагностический поиск подразделяется на два этапа. Первый этап включает в себя проведение исследований, обязательных для всех больных с артериальной гипертензией. Помимо анамнеза и физикального исследования он включает измерение артериального давления на руках и ногах, электрокардиографию, рентгенографию грудной клетки, осмотр глазного дна, исследования мочи, определение в крови холестерина, сахара, калия, креатинина и/или мочевины, ультразвуковое исследование почек и надпочечников, а также использование методов, раздельно оценивающих строение и функцию почек (радионуклидная ренография и/или экскреторная урография).

Вышеперечисленные исследования обычно позволяют заподозрить конкретную форму вторичной артериальной гипертензии и целенаправленно выполнить второй этап нередко достаточно сложных исследований для уточнения окончательного диагноза (см. табл. 1.3). Уточнение диагноза у ряда больных коренным образом изменяет врачебную тактику. В частности, удаление гормонально активных опухолей приводит к нормализации артериального давления. Устранение стеноза почечной артерии у большинства больных также сопровождается нормализацией или снижением артериального давления.

Течение. Гипертоническая болезнь относится к числу достаточно доброкачественных, хронически протекающих заболеваний, имеющих особенности течения практически у каждого больного. Хотя ряд исследователей и предлагают выделять различные варианты течения, но целесообразность подобных классификаций вряд ли оправдана. Тем более нет необходимости отражать в клиническом диагнозе различные варианты течения, поскольку речь идет лишь об особенностях клинических проявлений, которые могут исчезать в ходе естественной эволюции заболевания.

Так, для детей и подростков достаточно характерна наклонность к тахикардии, выраженная лабильность артериального давления с возможностью его спонтанной нормализации на длительное время, гиперкинетический тип изменений гемодинамики. У некоторых из них гипертоническая болезнь протекает с выраженной симпатикотонией, с наклонностью к кризам, напоминающим таковые при феохромоцитоме.

У лиц пожилого возраста, особенно у женщин при наступлении менопаузы и в постменопаузальном периоде, наблюдается так называемая объемозависимая (низкорениновая) артериальная гипертензия. Ее особенностью являются низкая активность ренина плазмы, наклонность к задержке натрия и воды («сольчувствительные» пациенты).

Таблица 1.3

Основные заболевания, сопровождающиеся симптоматической артериальной гипертензией

Группа САГ	Заболевания	Основные методы подтверждения диагноза
1. Нефрогенные:		
паренхиматозные	Хронический гломерулонефрит	Нефробиопсия
	Хронический пиелонефрит	Экскреторная урография, УЗИ
	Поликистоз	Сканирование, УЗИ
	Интерстициальный нефрит	Нефробиопсия
	Амилоидоз почек	Нефробиопсия
	Опухоли почек	Сканирование, ангиография
вазоренальные	Атеросклероз почечных артерий	Артериография
	Фибромускулярная дисплазия почечных артерий	Артериография
	Тромбоэмболия почечных артерий	Артериография
	Аневризма почечных артерий	Артериография
	Почечные артериовенозные фистулы	Артериография
	Гипоплазия почечных артерий	Артериография
	Нефропоптоз	Урография и УЗИ в положении лежа и стоя
связанные с нарушением оттока мочи из почек	Гидронефроз	Экскреторная урография, УЗИ
	Аномалия мочевыводящих путей	Экскреторная урография, УЗИ
	Рефлюксная нефропатия	Экскреторная урография
2. Эндокринные	Первичный альдостеронизм (синдром Конна)	Повышение альдостерона и уменьшение АРП
	Болезнь и синдром Иценко—Кушинга	Визуализация надпочечников, определение кортизола в крови, 17-гидроксикортикостерона в моче
	Феохромоцитома	Определение катехоламинов в крови и в моче. Визуализация опухоли
3. Гемодинамические	Коарктация аорты	Аортография
	Аортит	Аортография
4. Обусловленные органическими поражениями нервной системы	Дизнцефальный синдром	Неврологические исследования
	Опухоли головного мозга	Неврологические исследования
	Энцефалиты	Неврологические исследования
	Неврит, травма языкоглоточного нерва	Неврологические исследования
5. Ятрогенные	Глюкокортикоиды, гормональные противозачаточные средства, эритропоэтин, сандимун	Анамнез

Примечание.УЗИ – ультразвуковое исследование; АРП – активность ренина плазмы.

У многих пациентов пожилого возраста имеются проявления, обусловленные атеросклерозом (мозговые, коронарные, бедренные артерии и др.), что в значительной мере и определяет клиническую картину. Кроме того, у лиц пожилого возраста в связи с уменьшением эластичности аорты нередко отмечается изолированная систолическая артериальная гипертензия, также являющаяся фактором риска развития инсультов.

Для лиц с избыточной массой тела достаточно характерны высокие цифры артериального давления, плохо поддающиеся медикаментозной терапии. Течение гипертонической болезни существенно не изменяется при беременности при исходно умеренно повышенных цифрах артериального давления, однако у этих женщин достаточно велик риск развития гестоза.

Особенностью гипертонической болезни является достаточно частое развитие осложнений, наиболее характерными из них являются гипертонические кризы, кровоизлияния в мозг и изменения со стороны глазного дна.

Гипертонические кризы. Гипертонический криз – внезапное повышение артериального давления, сопровождающееся появлением или усугублением жалоб и клинических проявлений кардиального, церебрального и вегетативного характера. Кризы осложняют течение заболевания приблизительно у 3 – 5 % больных. Частота кризов у отдельных пациентов достаточно широко колеблется. Некоторые из них отмечают взаимосвязь между развитием кризов и метеорологическими условиями.

Отсутствует четкая зависимость между клиническими проявлениями криза и величиной артериального давления. У некоторых больных проявления криза возникают при умеренном повышении артериального давления, в то время как другие пациенты не ощущают и более существенные его подъемы. Развитие клинической симптоматики криза обусловлено не только самим фактом повышения артериального давления, но и состоянием ауторегуляции мозгового кровотока. Нарушения ауторегуляции могут приводить к типичным клиническим проявлениям криза и при умеренном повышении артериального давления.

Типичная картина криза включает в себя симптомы, обусловленные повышением артериального давления (одышка, головные боли, иногда неприятные ощущения в области сердца, мелькание «мушек» перед глазами) и изменениями мозгового кровотока с отеком мозга (головные боли, тошнота, рвота, заторможенность, головокружения), объединяемые термином энцефалопатия. М. С. Кушаковский предлагает различать т р и т и п а к р и з о в: 1) нейровегетативные, 2) водно-солевые и 3) судорожные. Эта классификация подчеркивает не только особенности клинических проявлений криза, но в известной мере предопределяет и врачебную тактику.

При нейровегетативных вариантах кризов в клинике доминируют проявления симпатикотонии: возбуждение, беспокойство, тремор, тахикардия, гиперемия лица, повышенная влажность кожи. Нередко отмечается выделение большого количества мочи с низким удельным весом. Как правило, криз развивается достаточно быстро и сравнительно легко купируется. При водно-солевом («отечном») варианте кризавклинике преобладают явления, обусловленные умеренно выраженным отеком мозга. Наблюдается заторможенность пациентов, дезориентированность во времени и пространстве, отсутствует тахикардия, нередко отмечается одутловатость лица, больные жалуются на чувство тяжести в голове, тошноту. Как правило, кризы подобного типа развиваются постепенно. Нередко возникновению кризов предшествует уменьшение диуреза. Особенностью данной формы кризов является и более медленное возвращение артериального давления (АД) к исходному уровню.

Судорожный вариант течения криза (гипертоническая энцефалопатия) чаще всего возникает у пациентов с исходно высокими цифрами артериального давления. У ряда больных с нейровегетативным и, особенно, отечным вариантом кризов при отсутствии своевременной адекватной терапии также возможно развитие выраженного отека мозга. Характерным для больных в этом состоянии является постепенное нарушение сознания вплоть до полной его утраты, потере сознания предшествуют тошнота, рвота, типично наличие клонических и тонических судорог. При объективном исследовании отмечается резкое повышение АД, нередки проявления застоя в малом круге кровообращения, неврологическая симптоматика, а при офтальмологическом исследовании – отек соска зрительного нерва. При неадекватной или же поздно начатой терапии даже при существенном снижении артериального давления возможно прогрессирование мозговой симптоматики и летальный исход. Чаще всего больные погибают при явлениях нарастающего отека мозга, вклинивания ствола мозга.

Развитие криза, особенно повторные кризы, в определенной мере свидетельствуют о неадекватности проводимой антигипертензивной терапии, и у абсолютного большинства больных правильно подобранная терапия если и не предупреждает их возникновение, то смягчает клинические проявления.

Нарушения мозгового кровообращения – одно из наиболее серьезных осложнений гипертонической болезни. Результаты многочисленных эпидемиологических исследований свидетельствуют о наличии прямой связи между частотой инсультов и уровнем артериального давления. Так, у лиц с диастолическим артериальным давлением, превышающим 110 мм рт. ст., частота инсультов достигает 2 % в год, в то время как у пациентов с более низким артериальным давлением она составляет не более 0,5 %.

Морфологической основой инсультов может быть тромбоз атеросклеротически измененного сосуда, разрыв микроаневризм Шарко – Бушара, формирующихся в мелких артериях из-за развития в их стенке характерных для гипертонической болезни морфологических изменений. Возможен разрыв и предварительно минимально измененных артерий. Причиной инсультов могут быть эмболии мозговых артерий, развивающиеся либо при наличии мерцательной аритмии, либо при тромбах в полости левого желудочка у больного с сопутствующей ишемической болезнью сердца (чаще острым инфарктом миокарда). Образованию эмболий может способствовать и стеноз сонной артерии или ее ветвей из-за формирования тромба в зоне локализации атеромы. Кроме того, атерома может быть причиной образования мелких внутрисосудистых агрегатов из-за турбулентного тока крови в зоне атеромы и активации тромбоцитов.

У пациентов с гипертонической болезнью возможно появление преходящей неврологической симптоматики без тромбоза или же разрыва сосуда. Подобная ситуация может возникать при резком снижении артериального давления, приводящем к гипоперфузии мозга.

Помимо кровоизлияний в вещество мозга при гипертонической болезни могут развиваться и субарахноидальные кровоизлияния.

Другие кровоизлияния и кровотечения. У отдельных пациентов внезапное повышение артериального давления приводит к кровотечениям из-за разрыва мелких сосудов. Обычно это носовые кровотечения, однако возможно развитие кровотечений из слизистой трахеи, бронхов и желудочно-кишечного тракта. Как правило, эти кровотечения не являются существенными и легко купируются на догоспитальном этапе. В исключительно редких случаях возможен надрыв внутреннего слоя аорты с развитием расслаивающей аневризмы.

Другие сосудистые осложнения. Сосудистые изменения условно подразделяются на макро- и микроангиопатии.

Микроангиопатии проявляются гиалинозом и фибриноидным некрозом сосудистых стенок, внутрисосудистым тромбообразованием, формированием микроаневризм. Эти изменения приводят к нарушению кровоснабжения органов (мозг, почки, сердце и др.) с развитием соединительной ткани (нефросклероз, кардиосклероз). Микроангиопатии определяют и выраженность нарушений зрения (изменения глазного дна).

Макроангиопатии представлены типичными атеросклеротическими изменениями аорты и ее крупных ветвей. Более раннее и быстрое развитие атеросклероза при гипертонической болезни связано не только с неблагоприятным влиянием повышенного артериального давления на состояние сосудистой стенки (повреждение эндотелия, изменения гладкомышечных клеток), но и со свойственными гипертонической болезни гормональными и метаболическими нарушениями (гиперинсулинизм, увеличение концентрации катехоламинов). Макроангиопатии проявляются ишемической болезнью сердца, нарушениями мозгового кровообращения, облитерирующим атеросклерозом артерий нижних конечностей. Возможно развитие атеросклеротического сужения почечных артерий, что будет проявляться быстрой фиксацией артериального давления на высоких цифрах и резистентностью к ранее эффективной антигипертензивной терапии. Реже возникают проявления, обусловленные атеросклеротическим поражением мезентериальных и других артерий.

Сердечная недостаточность. Основой сердечной недостаточности является нарушение сократительной активности длительно функционирующего в условиях перегрузки

гипертрофированного миокарда левого желудочка в сочетании с диффузным кардиосклерозом. Клинически нарушения сократительной активности миокарда могут проявляться как хронической, так и острой сердечной недостаточностью. Развитию сердечной недостаточности способствуют нарушения ритма (чаще мерцательная аритмия). Острая сердечная недостаточность (отек легких) обычно возникает при резком повышении артериального давления или же у пациентов с сопутствующей ишемической болезнью сердца при присоединении тахисистолической формы мерцательной аритмии.

Прогноз и исходы. Прогноз больных при своевременной постановке диагноза и адекватной терапии благоприятный. Отсутствие адекватной терапии нередко приводит к серьезным осложнениям (инсульты, озлокачествление течения заболевания, сердечная недостаточность и др.). Основной причиной смерти больных являются инсульты, инфаркт миокарда, сердечная недостаточность. Исключительно редким исходом заболевания является хроническая почечная недостаточность. Она чаще возникает у больных с длительно высокими величинами артериального давления или же с синдромом злокачественной артериальной гипертензии.

В последние годы исход гипертонической болезни в злокачественную артериальную гипертензию отмечается исключительно редко, поскольку большинство пациентов получают более или менее адекватную терапию. До настоящего времени не ясен вопрос о механизмах, определяющих озлокачествление течения гипертонической болезни (активация системы ренинангиотензин, экскреция почкой избыточных количеств натрия и воды, нарушения ауторегуляции почечного кровотока). Типично сочетание высоких величин артериального давления с высокой активностью ренина и концентрацией альдостерона в крови. Обязательным проявлением является наличие резких изменений глазного дна (отек соска зрительного нерва, кровоизлияния в глазное дно и др.).

Лечение. Терапия больных носит комплексный характер и включает как немедикаментозные воздействия, так и антигипертензивные препараты.

Немедикаментозная терапия – обязательная часть лечения, поскольку у 60 – 70 % лиц с начальными проявлениями заболевания она приводит к нормализации артериального давления. У пациентов с более высокими цифрами артериального давления немедикаментозная терапия повышает чувствительность к медикаментам.

Характер немедикаментозных воздействий у каждого больного может иметь некоторые особенности, обусловленные наличием тех или иных факторов риска, возрастом и полом пациента, степенью его физической активности, тренированности и т. д. С учетом всех этих факторов больным могут быть рекомендованы снижение массы тела, диета, физические тренировки, различные методы релаксации и т. д. Помимо низкокалорийной диеты, рекомендуемой больным с сопутствующим ожирением, лицам с гипертонической болезнью следует ограничивать количество поваренной соли (до 3,5 – 5,0 г в сутки).

Алкоголь, безусловно, противопоказан лицам с гипертонической болезнью. Прекращение приема алкоголя приводит к уменьшению сердечного индекса и тахикардии, снижению активности симпатической нервной системы и нормализации обычно повышенного при приеме алкоголя уровня кортизола в крови.

Благоприятное влияние оказывают физические тренировки. Они улучшают адаптивные возможности организма, в том числе и сердечно-сосудистой системы, делают более адекватным ее ответ на различные стрессовые ситуации. Физические нагрузки способствуют уменьшению массы тела, оказывают четкое седативное воздействие, уменьшают активность симпатической нервной системы и тем самым могут приводить к стойкому понижению артериального давления. Основным вариантом физических нагрузок являются динамические упражнения: езда на велосипеде, ходьба на лыжах и др. Предпочтительный вид занятий может определять сам пациент.

Тренирующее воздействие физических нагрузок на деятельность сердечно-сосудистой системы оптимально при их продолжительности 20 – 30 мин. не реже 3 – 4 раз в неделю. Имеет значение и интенсивность нагрузки. Она считается оптимальной, если выполняется на уровне 70 – 80 % от максимальной.

В комплексной терапии достаточно широко используются физические факторы – как природные, так и преформированные, а также иглорефлексотерапия и различные методы психологической коррекции (аутогенные тренировки, релаксация).

Медикаментозная терапия. В медикаментозной терапии нуждаются все пациенты, уровень диастолического давления которых до начала терапии превышает 95 мм рт. ст. Для больных с более низкими исходными величинами артериального давления предложены более «жесткие» показатели. Наиболее существенными из них являются отсутствие в течение 3 – 6 месяцев после начала немедикаментозной терапии нормализации артериального давления, наличие даже при незначительном повышении артериального давления органических изменений со стороны сердечно-сосудистой системы, обусловленных артериальной гипертензией (гипертрофия левого желудочка, изменения сосудов глазного дна) и наличие заболеваний, течение которых может существенно ухудшаться при артериальной гипертензии (ишемическая болезнь сердца и мозга, сахарный диабет, перемежающаяся хромота. Результаты кооперативных исследований свидетельствуют о том, что адекватная терапия снижает количество цереброваскулярных осложнений на 32 – 45 %, возможность развития ишемической болезни сердца – на 6 – 38 % и практически полностью предотвращает прогрессирование заболевания.

Целью терапии является не только снижение (нормализация) артериального давления, но также и обратное развитие изменений сердечно-сосудистой системы, обусловленных артериальной гипертензией (гипертрофия левого желудочка, изменения сосудистой стенки), и улучшение качества жизни больных.

В настоящее время в клинике используется большое количество антигипертензивных средств, относящихся по основному механизму действия к 5 группам: нейротропные средства, блокаторы системы ренин-ангиотензин, диуретики, блокаторы кальциевых каналов и прямые вазодилататоры.

Нейротропные средства. Наиболее широко из препаратов этой группы используются β-адреноблокаторы. Несмотря на некоторые особенности механизма действия различных β-адреноблокаторов, общим для них является способность блокировать β-адренорецепторы и тем самым уменьшать влияние симпатической нервной системы на органы и ткани. Выбор препарата определяется склонностями врача, поскольку степень их гипотензивного действия приблизительно одинакова. Применяются как неселективные (пропранолол), так и селективные (атенолол, метопролол, бисопролол) β-адреноблокаторы. Использование селективных β-адреноблокаторов предпочтительнее при наличии «внекардиальных» относительных противопоказаний. Терапию следует начинать с назначения препаратов в средней дозе (пропранолол – около 30 – 40 мг/сут.; атенолол, метопролол – около 50 мг/сут.). Отсутствие желаемого эффекта в первые дни после назначения препарата не должно быть поводом для увеличения дозы или его отмены, поскольку у многих больных полный гипотензивный ответ наступает через 2 – 4 недели. Противопоказаниями к их назначению являются значительная брадикардия (< 60 сокращений в мин.), замедление синоаурикулярной и атриовентрикулярной проводимости, выраженная сердечная недостаточность, хронические заболевания бронхов, бронхиальная астма, пневмония, синдром Рейно, перемежающаяся хромота, язвенная болезнь в период обострения.

Наиболее существенные побочные действия – резкая брадикардия, замедление синоаурикулярной и атриовентрикулярной проводимости, ощущение физической слабости.

Другие препараты нейротропного действия используются реже, что связано со значительным количеством побочных действий и кратковременностью антигипертензивного эффекта. Так, при применении алкалоидов раувольфии и допегита побочные эффекты отмечаются приблизительно у 25 – 50 % больных. Наиболее существенные из них: сонливость, депрессия, зрительные галлюцинации, паркинсонизм, набухание слизистой оболочки носа, бронхоспазм, тошнота, боли в эпигастральной области. Применение допегита достаточно часто приводит к нарушению функционального состояния печени и аллергическим реакциям.

Наиболее частыми побочными эффектами клофелина и гуанфацина являются сонливость, чувство усталости, особенно в первые дни после начала терапии. Значительно реже отмечаются тошнота, запоры, аллергические реакции, головные боли, головокружения. Внезапное прекращение приема может сопровождаться резким повышением АД (синдром отмены). Большая часть из побочных действий этих препаратов обусловлена их способностью стимулировать центральные α-адренорецепторы. В последние годы в клинике достаточно широко используются агонисты имидазолиновых рецепторов (моксонидин, рилменидин), характеризующиеся хорошей переносимостью.

Из других препаратов нейротропного действия в настоящее время нередко используются α-адреноблокаторы – празозин (около 5 – 10 мг/сут.), доксазозин (около 2 – 4 мг/сут.). Эти препараты не только уменьшают артериальное давление, но оказывают благоприятное действие на липидный спектр крови и повышают чувствительность к инсулину. Из побочных действий наиболее существенными являются сердцебиение, чувство жара, головные боли, ортостатическая гипотензия (вплоть до синкопальных состояний). Они максимально выражены в первые дни после начала терапии.

Диуретики. Антигипертензивное действие диуретиков связано с их способностью тормозить реабсорбцию натрия в канальцах почек, что повышает осмоляльность канальцевой жидкости, увеличивает диурез и уменьшает объем внеклеточной жидкости и циркулирующей плазмы. Кроме того, снижение артериального давления при применении диуретиков может быть обусловлено уменьшением содержания натрия в цитоплазме гладкомышечных клеток, а также присущему петлевым диуретикам и индапамиду непосредственному вазодилататорному действию. В клинической практике обычно используются гипотиазид и индапамид (арифон) в дозах 12,5 – 25 мг (реже – 50 мг) и 2,5 мг, соответственно, однократно в сутки. Осложнения при их приеме могут быть связаны с уменьшением объема внеклеточной жидкости (слабость, усталость, резкая гипотензия), гипокалиемией (слабость, аритмии, судороги). Петлевые диуретики (фуросемид) обычно применяются лишь при гипертонических кризах, калийсберегающие диуретики (триамтерен, спиронолактон) – для коррекции гипокалиемии. Антигипертензивное действие калийсберегающих диуретиков минимально.

Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента. Препараты этой группы тормозят активность ангиотензинпревращающего фермента с уменьшением образования ангиотензина-II как в крови, так и в тканях. Одновременно увеличивается содержание брадикинина в тканях. При лечении гипертонической болезни используется значительное количество препаратов этой группы (табл. 1.4). Некоторые из них (каптоприл, лизиноприл) проявляют активность в неизмененном виде, однако абсолютное большинство препаратов становятся активными лишь после метаболических превращений в печени.

Таблица 1.4

Наиболее широко используемые в клинике ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента

Препарат	Доза в мг (суточная)		
	начальная	средняя	частота приема
Каптоприл (капотен)	12,5—15,0	75—150	2—3
Эналаприл	5,0—10,0	10,0—20,0	1—2
Лизиноприл	2,5—5,0	20,0	Однократно
Рамиприл	2,5—5,0	5,0—10,0	»
Периндоприл	2,0—4,0	4,0—12,0	»
Цилазаприл	0,5—1,0	2,5—5,0	»
Квинаприл	5,0—10,0	10,0—80,0	»
Фосиноприл	10,0	10,0—40,0	»
Спираприл	12,5	12,5—50,0	»
Трандолаприл	0,5—2,0	2,0—4,0	»

Отсутствие желаемого эффекта в первые дни после начала терапии не должно быть поводом для резкого увеличения дозы. При отсутствии должного эффекта от средней дозы в течение 2 – 3 недель более целесообразно назначение второго гипотензивного препарата, а не дальнейшее увеличение дозы, поскольку увеличение дозы нередко не приводит к усилению гипотензивного действия.

Следует соблюдать осторожность при применении этих препаратов у больных, предварительно длительно получавших β-адреноблокаторы и диуретики, из-за возможности резкого снижения артериального давления. Не рекомендуется назначать их для коррекции артериальной гипертензии при беременности. Противопоказанием к назначению ингибиторов является двусторонний стеноз почечных артерий или стеноз артерии единственной почки. Частота побочных эффектов при применении ингибиторов определяется дозой препарата, длительностью его применения и состоянием экскреторной функции почек. К числу наиболее часто встречающихся побочных действий относятся сыпи и кожный зуд (до 14 %), нарушение вкуса (около 5 %), нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта (до 5 %) и кашель (от 1 до 15 %). Наиболее серьезными осложнениями являются почечная недостаточность, нефротический синдром и гипоплазия кроветворения.

Блокаторы первого типа рецепторов к ангиотензину-II (*AT_1-блокаторы*). В настоящее время применяются 3 препарата: лосартан (25 – 150 мг/сут.), валсартан (80 – 160 мг/сут.) и ирбесартан (150 – 300 мг/сут.).

Механизм действия AT_1-блокаторов обусловлен блокадой первого типа рецепторов к ангиотензину-II, что приводит к снижению артериального давления, обратному развитию гипертрофии миокарда и изменениям сосудистой стенки. Кроме того, при блокаде первого типа рецепторов усиливается влияние второго типа рецепторов ангиотензина-II, действие которых на ткани в значительной мере противоположно влиянию рецепторов первого типа. Эти препараты отличает хорошая переносимость. Влияние AT_1-блокаторов на сердечно-сосудистую систему существенно не отличается от такового ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента.

Блокаторы медленных кальциевых каналов (*кальциевые антагонисты*). В терапии больных ГБ используются три группы кальциевых антагонистов (табл. 1.5). Они уменьшают поступление кальция в гладкомышечные клетки сосудов и кардимиоциты через потенциалзависимые L-кальциевые каналы и используются в качестве как единственного препарата, так и при комбинированной терапии.

Таблица 1.5

Доза и частота приема наиболее широко используемых в клинике кальциевых антагонистов

Препарат, мг		Средняя терапевтическая доза
Дигидропиридины:		
нифедипин	10	3—4 раза в день
нифедипин ретард	20	1—2 раза в день
нитрендипин	10—20	1—2 раза в день
нисолдипин	10	1 раз в день
амлодипин	2,5—10	1 раз в день
фелодипин	7,5—10	2 раза в день
исрадипин	5—7	2—3 раза в день
никардипин	5—30	3 раза в день
ласидипин	2—6	1 раз в день
Фенилалкиламины:		
верапамил	40—120	2 раза в день
верапамил ретард	240	1 раз в день
Бензотиазепины:		
дилтиазем	60—80	2—3 раза в день
дилтиазем ретард	90	2 раза в день

Верапамил и дилтиазем наиболее показаны пациентам с исходной тахикардией. Противопоказаниями к назначению являются сердечная недостаточность, синусовая брадикардия, нарушения синоаурикулярной и атриовентрикулярной проводимости.

Дигидропиридинам следует отдавать предпочтение при исходно нормальном числе сокращений сердца или брадикардии. Они не рекомендуются к применению при сопутствующем аортальном стенозе или сердечной недостаточности. Большинство побочных эффектов, отмечаемых при приеме дигидропиридинов, обусловлено вазодилатацией и рефлекторной активацией симпатической нервной системы. У ряда больных возникают отеки, наиболее часто локализованные в области голеней и стоп.

Прямые вазодилататоры. Из препаратов этой группы в клинике используются гидралазин (таблетки по 50 и 100 мг) и миноксидил (таблетки по 1 мг). Обычно их применяют в комбинации с другими препаратами при отсутствии желаемого снижения артериального давления. Начальная доза гидралазина – 10 мг 2 – 3 раза в сутки, миноксидила – 2 – 4 мг, средние терапевтические дозы – 100 мг и 20 мг соответственно. К числу наиболее частых побочных действий относятся сердцебиение, покраснение лица, головные боли, головокружения, ортостатическая гипотензия, возможны провокация аритмий и стенокардии, задержка натрия и воды.

Особенности медикаментозной терапии. При умеренном повышении артериального давления возможно назначение одного препарата. Четкие критерии выбора того или иного препарата отсутствуют. Он определяется «симпатиями» врача к определенной группе препаратов, доступностью препарата, его переносимостью, экономическими соображениями (стоимость препарата), выраженностью антигипертензивного действия у каждого конкретного больного. Тем не менее сегодня на основании анализа результатов многочисленных исследований могут быть даны определенные рекомендации по выбору препаратов.

Сегодня в большинстве стран при лечении больных гипертонической болезнью наиболее часто используются β— и α-адреноблокаторы, диуретики (гипотиазид, индапамид), ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, блокаторы AT_1-рецепторов и кальциевые антагонисты. Все они могут назначаться в качестве первого препарата. У пациентов без сопутствующей патологии терапию можно начинать с применения β-адреноблокаторов и/или диуретиков.

Для лечения пациентов этой группы в нашей стране наиболее часто используются β-адреноблокаторы. Кроме того, в качестве единственного гипотензивного средства могут быть рекомендованы кальциевые блокаторы, диуретики, ингибиторы конвертирующего энзима, α-адреноблокаторы, клофелин и моксонидин. Допегит, резерпин и вазодилататоры используются лишь у единичных пациентов.

Наиболее четкий эффект оказывают β-адреноблокаторы у лиц молодого возраста с выраженными клиническими проявлениями симпатикотонии. Среди лиц пожилого возраста они могут быть рекомендованы пациентам с сопутствующей стенокардией.

Диуретики наиболее показаны пациентам пожилого возраста, особенно при так называемой сользависимой артериальной гипертензии.

Показания к назначению кальциевых блокаторов существенно не отличаются от таковых к β-адреноблокаторам. У лиц с наклонностью к симпатикотонии предпочтение должно быть отдано изоптину, при брадикардии – коринфару или же дилтиазему. Кальциевые блокаторы должны рассматриваться как препараты выбора при лечении больных с сопутствующими сосудистыми заболеваниями (атеросклероз различной локализации с соответствующими клиническими проявлениями, синдром Рейно).

Ингибиторы системы ренин-ангиотензин особенно показаны больным с выраженной гипертрофией левого желудочка, сопутствующей ишемической болезнью сердца, сахарным диабетом и сердечной недостаточностью.

Вазодилататоры и α-адреноблокаторы редко используются в качестве единственного антигипертензивного средства. Они могут применяться у лиц среднего возраста без исходной тахикардии и с высокими значениями сосудистого сопротивления.

При назначении любого из препаратов должны быть учтены все противопоказания.

Монотерапия оправдана лишь у пациентов с умеренным повышением артериального давления. При наличии длительной и стойкой артериальной гипертензии целесообразно сразу же начинать комбинированную терапию. Вторым препаратом обычно является диуретик. Поводом для назначения третьего препарата является отсутствие должного ответа артериального давления на терапию двумя препаратами. У лиц с тяжелой артериальной гипертензией (диастолическое давление более 115 мм рт. ст.) изначально допустимо использование трех препаратов. Однако прием большого количества препаратов в течение дня психологически сложен для пациентов. Потому в подобных ситуациях целесообразно использовать медленно (длительно) действующие формы препаратов или же патентованные средства. У больных с тяжелой артериальной гипертензией нередко не удается нормализовать артериальное давление даже при назначении четырех антигипертензивных средств. Тем не менее даже умеренное снижение артериального давления существенно улучшает прогноз больных из-за уменьшения числа инсультов, сердечной недостаточности и замедления темпов прогрессирования заболевания.

Большая осторожность при проведении антигипертензивной терапии необходима у лиц пожилого возраста с сопутствующим атеросклерозом мозговых артерий или же ишемической болезнью сердца. Быстрая нормализация артериального давления у них нередко приводит к ухудшению самочувствия. Поэтому у таких больных необходимо постепенно снижать уровень артериального давления.

Поскольку гипертоническая болезнь – хроническое заболевание, то прекращение терапии закономерно приводит к повышению артериального давления. Поэтому задачей врача является подбор минимальных доз препаратов, позволяющих сохранять артериальное давление в нормальных пределах в течение многих лет.

Терапия гипертонических кризов. Появление у больного гипертонической болезнью клинической картины гипертонического криза является основанием для проведения неотложной терапии, направленной на снижение артериального давления. При этом выбор

лекарственного препарата и темпы снижения артериального давления будут определяться двумя факторами: с одной стороны – особенностями течения криза (нейровегетативный, отечный, судорожный), с другой – наличием и выраженностью поражения органов-мишеней (проявления сердечной, цереброваскулярной и почечной недостаточности и др.). Наряду с этим на экстренность лечения будет влиять наличие и характер осложнений гипертонического криза (гипертоническая энцефалопатия, эклампсия, мозговой инсульт, острая коронарная и сердечная недостаточность, расслаивающая аневризма аорты).

Лечение неосложненного гипертонического криза может проводиться амбулаторно и только при сохранении картины криза, либо его осложненном течении, осуществляется госпитализация больного в стационар. Важнейшим принципом при лечении криза является постепенное снижение артериального давления, что позволит избежать (особенно у лиц старшего возраста) многочисленных осложнений, связанных с гипоперфузией мозга. Безопасным следует считать плавное снижение артериального давления в среднем на 25 % от исходного уровня, но не ниже 100 мм рт. ст. для диастолического артериального давления. Для купирования неосложненного гипертонического криза широко используются гипотензивные средства для приема внутрь (табл. 1.6). Хороший эффект оказывает прием 10 мг нифединина (коринфара). Быстро и эффективно снижает артериальное давление прием клофелина или каптоприла.

Таблица 1.6

Лекарственные препараты для купирования гипертонического криза

Препарат	Доза	Начало действия	Длительность действия	Специальные показания
Вазодилататоры:				
нитроглицерин	5—100 мг/мин. в/в	1—5 мин.	3—5 мин.	ИБС, стенокардия
нитроглицерин	1,25—2,5 мг внутрь	1—5 мин.	15—30 мин.	»
нитропруссид натрия	0,25—10 мг/кг в/в	немедленно	1—2 мин.	Осложненное течение криза
нифедипин	10 мг внутрь	15—30 мин.	4—6 часов	Неосложненный криз
каптоприл	25—50 мг внутрь	30—60 мин.	4—6 часов	»
эналаприл	1,25—5 мг в/в	15—30 мин.	6 часов	Сердечная недостаточность
пентамин	200—500 мг в/в медленно	5—15 мин.	3—4 часа	Сердечная недостаточность, отек легких
Антиадренергические средства:				
клофелин	0,1—0,2 мг в/в медленно	3—6 мин.	2—6 часов	Нейровегетативный вариант криза
клофелин	0,015—0,3 мг внутрь	30—60 мин.	4—6 часов	»
фентоламин	5—15 мг в/в	1—2 мин.	3—10 мин.	»
лабетолол	20—80 мг в/в	5—10 мин.	3—6 часов	Неосложненный криз Нейровегетативный вариант криза
Мочегонные:				
фуросемид	20—40 мг в/в	5 мин.	2—3 часа	Осложненный криз

У больных ишемической болезнью сердца, имеющих проявления коронарной и сердечной недостаточности, хороший гипотензивный эффект наблюдается при сублингвальном приеме нитроглицерина.

Больные с клинической картиной осложненного гипертонического криза должны наблюдаться в отделении интенсивной терапии, где гипотензивные препараты вводятся внутривенно (см. табл. 1.6) под мониторным контролем АД. В процессе терапии гипертонического криза может возникнуть необходимость использования дополнительных лекарственных препаратов для купирования болевого синдрома (у больных ишемической болезнью сердца) и возбуждения (транквилизаторы), введение препаратов, улучшающих мозговое кровообращение и метаболизм миокарда.

После купирования гипертонического криза осуществляется подбор гипотензивной терапии с учетом обстоятельств его развития и предшествовавшей терапии.

Профилактика гипертонической болезни должна носить массовый характер и распространяться на все население. Основное направление профилактики – здоровый образ жизни (рациональное питание, достаточная физическая активность, сохранение нормальной массы тела, благоприятная психологическая обстановка и др.). Особенно пристальное внимание должно уделяться детям и подросткам, ближайшие кровные родственники которых имеют гипертоническую болезнь.

Все больные гипертонической болезнью должны находиться на диспансерном наблюдении. Желательно обучить больного измерению артериального давления, возможности адаптации дозы препаратов к его величинам. Успех терапии во многом определяется сознательным отношением больного к своему здоровью.

АТЕРОСКЛЕРОЗ

Определение. Атеросклероз – это хроническое заболевание артерий эластического и мышечно-эластического типа, характеризующееся отложением в интиме атерогенных апопротеин-В-содержащих липопротеидов с последующим разрастанием соединительной ткани и образованием фиброзных бляшек.

Распространенность. Атеросклероз встречается практически у всех людей. Первые липидные отложения выявляются уже у детей. В последующем их количество нарастает, что нередко приводит к появлению клинических симптомов.

Этиология. Возможность развития атеросклероза и скорость его прогрессирования определяются наличием факторов риска. Наиболее существенным из них является возраст (мужчины – старше 45 лет, женщины – старше 55 лет или же имеющие преждевременную менопаузу). В настоящее время клинические проявления атеросклероза у многих пациентов возникают в значительно более молодом возрасте. К числу других существенных факторов риска относятся наследственная предрасположенность, курение, артериальная гипертензия, дислипидемия, сахарный диабет. Несомненное отношение к развитию атеросклероза имеют гиподинамия, ожирение, гипофункция щитовидной железы и многие другие заболевания. Однако их не принято относить к основным факторам риска, поскольку влияние этих заболеваний на развитие атеросклероза связано с изменениями липидного обмена и/или функционального состояния эндотелия. Чем больше факторов риска имеет человек, тем выше у него возможность развития атеросклероза в молодом возрасте.

Патогенез. Возможность развития атеросклероза определяется взаимодействием нескольких механизмов, наиболее существенными из которых являются нарушения метаболизма липидов (дислипидемия), состояние сосудистой стенки (преимущественно, эндотелия), а также функциональная активность макрофагов, тромбоцитов и некоторых других клеток.

Начало изучения роли дислипидемии как важнейшего фактора патогенеза атеросклероза положили блестящие экспериментальные исследования Н. Е. Аничкова и С. С. Халатова (1912) по воспроизведению атеросклероза у кроликов при скармливании им большого количества холестерина. Многочисленные клинические исследования, выполненные в последующие годы, показали, что уровень общего холестерина в крови является одним из существенных факторов риска развития атеросклероза.

К числу биохимических факторов риска развития атеросклероза относится и гипертриглицеридемия. Поэтому принято выделять нормальные, пограничные и высокие значения холестерина и триглицеридов (табл. 1.7).

Таблица 1.7
Содержание холестерина и триглицеридов в крови

Показатель	Норма	Пограничный уровень	Повышенный уровень
Холестерин	< 200 мг/дл < 5,2 ммоль/л	200—239 мг/дл 5,2—6,2 ммоль/л	≥ 240 мг/дл > 6,2 ммоль/л
Триглицериды	< 200 мг/дл < 2,6 ммоль/л	200—400 мг/дл 2,26—4,52 ммоль/л	> 400 мг/дл > 4,52 ммоль/л

Человек в сутки получает с пищей около 300 – 400 мг холестерина и около 700 мг холестерина синтезируется в печени. Минимальное количество холестерина синтезируется в кишечнике и в почках. В течение суток около 450 мг холестерина превращается в желчные

кислоты, такое же количество стеринов удаляется с фекалиями, небольшая часть холестерина удаляется из организма сальными железами и идет на синтез гормонов. Триглицериды (нейтральные жиры) синтезируются в печени и в кишечной стенке.

В крови холестерин и триглицериды циркулируют в виде сферических макромолекуляных комплексов (частиц), содержащих также фосфолипиды, белки и эфиры холестерина (липопротеиды). Эти частицы в соответствии с размерами и плотностью подразделяются на пять основных классов. Самые крупные из них — *хиломикроны* – переносят триглицериды и небольшое количество холестерина из стенки кишечника в кровь. Синтезированный в печени холестерин поступает в кровь в составе *липопротеидов очень низкой плотности* (ЛПОНП). В крови под влиянием липопротеидлипазы, локализованной, преимущественно, на эндотелии, липопротеиды очень низкой плотности расщепляются до *липопротеидов промежуточной плотности* (ЛППП). Липопротеиды промежуточной плотности под влиянием печеночной липопротеидлипазы превращаются в *липопротеиды низкой плотности* (ЛПНП). Липопротеиды низкой плотности содержат максимальное количество холестерина и являются наиболее атерогенными. Они интенсивно захватываются печеночными клетками и периферическими тканями, в том числе макрофагами (рис. 1.2). Поступление липопротеидов низкой и промежуточной плотности в печеночную клетку – рецепторопосредованный процесс. Количество рецепторов в печеночной клетке в значительной мере генетически детерминировано, и при их недостатке возникает один из вариантов наследственной гиперхолестеринемии. В печени из липопротеидов низкой плотности образуются *липопротеиды высокой плотности* (ЛПВП). Кроме того, значительная часть холестерина липопротеидов промежуточной и низкой плотности в печеночной клетке метаболизируется до желчных кислот и поступает в кишечник. Липопротеиды высокой плотности обладают антиатерогенным действием, поскольку они способны захватывать холестерин в тканях (клетках) и удалять его (обратный транспорт холестерина). Кроме того, липопротеидам высокой плотности присуща антиоксидантная активность, препятствующая перекисному окислению ЛПНП. Поскольку ЛПВП обладают антиатерогенными свойствами, то их взаимоотношение с другими классами липопротеидов в определяющей мере формирует атерогенный потенциал крови.

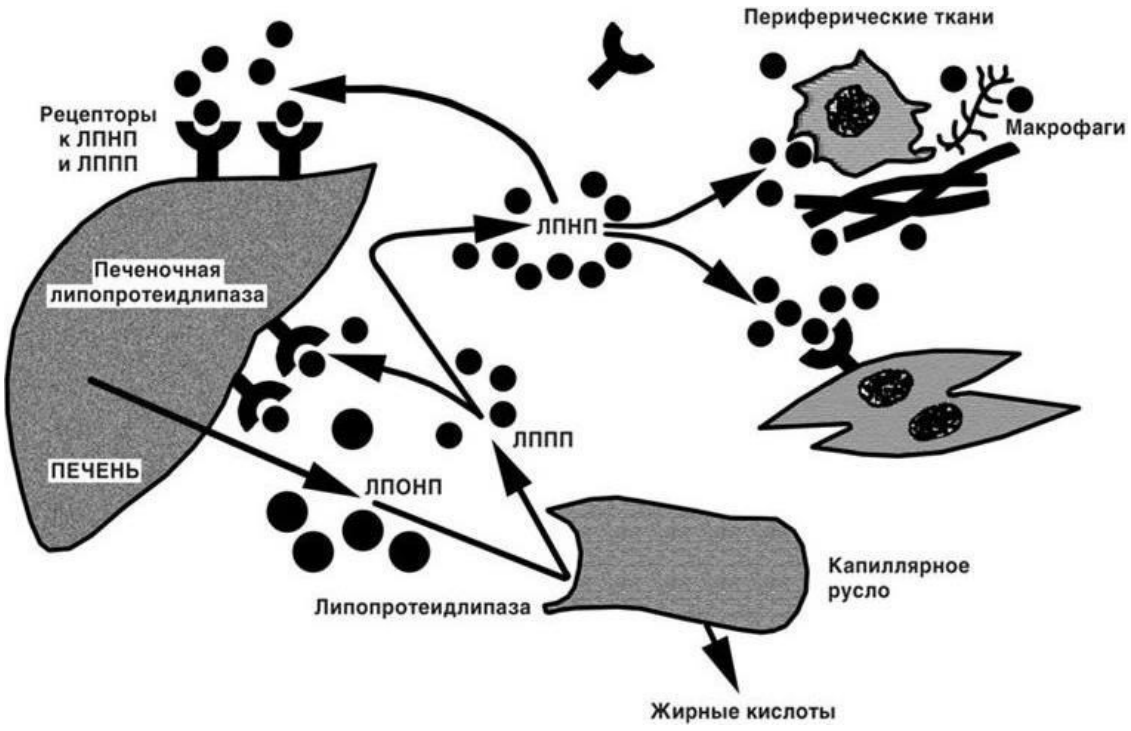


Рис. 1.2. Обмен эндогенных липопротеидов (объяснения в тексте)

Степень этих нарушений оценивается различными коэффициентами атерогенности. Наиболее часто используется формула, предложенная А. Н. Климовым. Коэффициент атерогенности (КА) рассчитывается следующим образом:

$$КА = \frac{\text{Холестерин общий} - \text{Холестерин ЛПВП}}{\text{Холестерин ЛПВП}}.$$

Нормальными являются показатели, не превышающие 3.

Уровень атерогенности липопротеидов определяется и характером гликопротеидов, входящих в состав этих частиц. Идентифицировано несколько типов гликопротеидов, входящих в состав липопротеидов (anoA, anoB, anoC, anoD, anoE и ano(a)). Апопротеиды являются своеобразными активными участками липопротеидных частиц. Они обеспечивают соединение частиц с рецепторами клеток, изменяют активность многих ферментов, участвующих в переносе и метаболизме холестерина и триглицеридов. Наиболее атерогенными являются комплексы, содержащие anoB и ano(a), входящие в состав липопротеидов низкой плотности. Это связано с низким количеством рецепторов к данному типу гликопротеидов в печеночной клетке, что в значительной степени генетически обусловлено. В то же время комплексы липопротеидов, имеющие в своем составе anoA (ЛПВП), обладают выраженными антиатеросклеротическими свойствами.

С учетом содержания в крови общего холестерина, холестерина липопротеидов низкой плотности и триглицеридов Фредриксоном была предложена классификация гиперлипидемий, принятая ВОЗ (табл. 1.8). Наиболее атерогенным и часто встречающимся является II тип гиперлипопротеидемии, что в значительной мере обусловлено преимущественным увеличением в плазме концентрации холестерина липопротеидов низкой плотности.

Таблица 1.8
Классификация гиперлипопротеидемий

Тип	Холестерин плазмы	Холестерин ЛПНП	Триглицериды плазмы	Нарушения липопротеидов
I	> N	≤ N	> N	Избыток хиломикрон
IIa	≥ N	> N	N	Избыток ЛПНП
IIб	> N	> N	> N	Избыток ЛПНП и ЛПОНП
III	> N	≤ N	> N	Избыток ремнантов, хиломикрон и ЛППП
IV	≥ N	N	> N	Избыток ЛПОНП
V	> N	N	> N	Избыток хиломикрон и ЛПОНП

Риск развития атеросклероза обусловлен не только характером изменений состава липопротеидов плазмы. Наибольшей атерогенностью обладают не нативные, а измененные (модифицированные) липопротеиды. Одной из наиболее частых причин модификации липопротеидов является их перекисное окисление. Атерогенность модифицированных липопротеидов может быть обусловлена многими причинами, среди которых наиболее доказанными являются две. Во-первых, это нарушение утилизации модифицированных липопротеидов макрофагами. Чувствительность рецепторов к немодифицированным липопротеидам регулируется по принципу обратной связи. Поэтому при достижении ими определенной концентрации в цитоплазме макрофагов дальнейший захват прекращается, и имеющийся в клетке

холестерин частично используется для возобновления клеточных мембран, частично метаболизируется. В то же время при поступлении в макрофаг модифицированных липопротеидов принцип обратной связи нарушается. В результате макрофаг оказывается перегруженным липопротеидами и превращается в типичную пенистую клетку, которая со временем разрушается. При этом во внеклеточное пространство поступает холестерин, его эфиры, а также различные биологически активные вещества. Второй механизм атерогенного действия модифицированных липопротеидов обусловлен изменениями состава белков и приобретением ими антигенных свойств, что стимулирует выработку специфических антител и последующее повреждение эндотелия и тромбоцитов циркулирующими иммунными комплексами.

Таким образом, возникновение атеросклеротических изменений сопряжено с целым рядом существенных изменений липидного состава плазмы крови. Липопротеиды постоянно фильтруются из крови в ткани через сосудистую стенку. Скорость их поступления в сосудистую стенку в решающей мере определяется состоянием эндотелия. Липопротеиды могут проходить через эндотелий как посредством обычной фильтрации (диффузии), так и с помощью эндоцитоза. Поэтому любое повреждение эндотелия может способствовать увеличению количества липопротеидов, поступающих в сосудистую стенку.

Функциональное состояние эндотелия могут изменять очень многие воздействия. Наиболее существенными из них являются артериальная гипертензия, курение, циркулирующие иммунные комплексы. Токсическое действие на эндотелий оказывают модифицированные липопротеиды, свободные радикалы. Установлено неблагоприятное влияние на него катехоламинов, ангиотензина-II, вирусов и многих биологически активных веществ.

Повреждение эндотелия приводит к скоплению на его поверхности моноцитов и тромбоцитов. Моноциты проникают под эндотелий, захватывают большое количество липопротеидов и превращаются в пенистые клетки. Поврежденный эндотелий, макрофаги и адгезированные тромбоциты выделяют большое количество биологически активных веществ, изменяющих состояние сосудистой стенки, стимулирующих пролиферацию гладкомышечных клеток и их миграцию к очагу повреждения. Кроме того, под влиянием этих факторов гладкие мышцы приобретают способность к синтезу основных компонентов соединительной ткани.

Часть пенистых клеток постепенно разрушается, и содержащиеся в них холестерин и его эфиры оказываются вне клеток, образуя «липидное ядро» будущей бляшки, которое постепенно покрывается соединительнотканными элементами, гладкомышечными клетками и эндотелием.

Морфология. Неосложненная атеросклеротическая бляшка имеет покрышку, состоящую из элементов соединительной ткани, гладкомышечных клеток, покрытых эндотелием. Холестерин и его эфиры, а также пенистые клетки (макрофаги) содержатся в центре бляшки (рис. 1.3). Постепенно в бляшках откладывается кальций.

Состояние бляшки не является стабильным. Возможны надрывы и изъязвление покрышки, кровоизлияния в бляшку. Эти изменения обычно приводят к обострению заболеваний, обусловленных атеросклерозом (ишемическая болезнь сердца, мозга).

Клиническая картина. Клинические проявления атеросклероза определяются локализацией морфологических изменений. Далеко не все сосуды поражаются атеросклерозом в одинаковой степени. Наиболее часто изменения развиваются в коронарных, мозговых, почечных артериях, артериях нижних конечностей и в аорте. Исключительно редко изменения выявляются в легочной артерии. Атеросклероз коронарных артерий проявляется ишемической болезнью сердца, мозговых – мозга, почек – вазоренальной артериальной гипертензией. Клинические проявления могут быть обусловлены спазмом артерий, их тромбозом в области измененной бляшки (инфаркт миокарда, синдром Лериша и др.), симптомами, свя-

занными с хронической недостаточностью кровообращения из-за сужения просвета артерии (стенокардия напряжения, перемежающаяся хромота), эмболиями, возникающими в местах сужения артерий из-за турбулентного тока крови и образования тромбов в области измененных артерий (сонные артерии – эмболии в мозг). При распространенных атеросклеротических изменениях аорты и крупных артерий возможно образование аневризм. Резкое расширение восходящего отдела аорты обычно сочетается с расширением кольца аортального клапана и формированием его недостаточности.



Рис. 1.3. Схема атеросклеротической бляшки (по G. R. Thompson)

В редких случаях, чаще при семейных (наследственных) дислипидемиях, липиды откладываются в области Ахиллова и других сухожилий (ксантомы сухожилий), вокруг глаз (ксантелазмы), в роговице (сенильное кольцо, липоидная дуга роговицы).

Лабораторная и инструментальная диагностика. При подозрении на наличие атеросклероза у части больных выявляются характерные изменения липидного спектра крови (см. патогенез). Однако нормальный спектр липидов не отрицает диагноза атеросклероза.

Аневризма грудного отдела аорты выявляется при рентгенологическом исследовании. Для визуализации атеросклероза крупных и средних артерий возможно использование *ультразвукового метода*. В последние годы разработаны специальные ультразвуковые внутрисосудистые датчики, в том числе и для исследования коронарных артерий. Однако метод внутрисосудистого ультразвукового исследования не нашел широкого распространения из-за его дороговизны и инвазивного характера.

Поэтому в настоящее время основным методом выявления атеросклеротических изменений является *ангиография*.

Диагноз. Обычно атеросклероз не выносится в диагноз и диагноз начинается с его основного проявления. Исключение составляет атеросклероз аорты и крупных артерий при наличии серьезных осложнений.

Примеры формулировки диагноза:

1. Атеросклероз аорты. Аневризма брюшного отдела.
2. Атеросклероз аорты. Расслаивающая аневризма восходящего отдела аорты. Острая недостаточность аортального клапана.
3. Ишемическая болезнь сердца. Стенокардия напряжения III ф. к. по NYHA.

Течение. Атеросклерозу свойственно волнообразное течение с периодами обострений (образование новых бляшек, быстрый рост бляшек, кровоизлияния в бляшки, надрывы их покрышки), что проявляется нарастанием соответствующей клинической симптоматики (дестабилизация течения ишемической болезни сердца).

Прогноз и исходы в решающей мере определяются особенностями течения основного заболевания, морфологическим субстратом которого является атеросклероз.

Лечение. Терапия больных атеросклерозом направлена на коррекцию нарушений метаболизма липидов. Она включает в себя диету, повышение физической активности, при наличии ожирения – снижение массы тела, у больных сахарным диабетом – нормализацию уровня глюкозы в крови.

Соблюдение диеты рекомендуется всем пациентам, имеющим клинические проявления атеросклероза и уровень общего холестерина в крови более 200 мг/дл (уровень холестерина липопротеидов низкой плотности – более 130 мг/дл). На начальном этапе рекомендуется ограничение жиров в рационе до 30 % от общего количества калорий. При этом на долю насыщенных жиров должно приходиться не более $^{1}/_{3}$ калорий, $^{2}/_{3}$ калорий должны составлять полиненасыщенные жиры (растительное масло, рыбий жир), не подвергнутые кулинарной обработке. Количество холестерина не должно достигать 300 мг в сутки. Желательно наличие в пище большого количества пищевых волокон, нарушающих всасывание холестерина. Большое количество пищевых волокон содержат яблоки, грейпфрут, свекла, брюква и другие овощи. Целесообразно увеличение в рационе количества рыбы, поскольку рыбные продукты содержат большое количество омега-3 жирных кислот, тормозящих синтез триглицеридов и липопротеидов очень низкой плотности, а также уменьшающих жесткость клеточных мембран.

При отсутствии в течение 3 месяцев существенного снижения уровня холестерина в крови, рекомендуется более жесткое ограничение жиров (насыщенные жиры – не более 7 % калорий) и холестерина (менее 200 мг в сутки). При любом из типов диет учитывается общее количество калорий – оно должно соответствовать рекомендациям по достижению и/или сохранению нормальной массы тела.

В последние годы опубликовано значительное количество исследований о холестеринснижающем действии небольших количеств алкоголя. Но алкоголь не может быть рекомендован как часть терапии, поскольку количество принимаемого алкоголя многие пациенты не контролируют. Кроме того, алкоголь является безусловным фактором риска артериальной гипертензии, инсультов и аритмий. Больные атеросклерозом должны прекратить курить. В настоящее время для коррекции дислипидемий широко применяются медикаментозные препараты. В большинстве стран их рекомендуют использовать и профилактически у лиц пожилого возраста (мужчины старше 45 лет, женщины – 55 лет), имеющих дислипидемию, не корригируемую диетой. Целью терапии является нормализация уровня холестерина в крови.

Для медикаментозной коррекции дислипидемий применяют препараты пяти групп: энтеросорбенты, статины, фибраты, никотиновую кислоту и антиоксиданты.

Никотиновая кислота имеет наиболее длительную историю применения. Однако ее терапевтическая доза (2,0 – 3,0 г в сутки) плохо переносится больными (покраснение лица, чувство жара, сухость во рту, сердцебиение). Значительно лучше переносятся эндурацин (препарат никотиновой кислоты продленного действия в дозе до 1,5 г в сутки), аципимокс (дериват никотиновой кислоты в дозе до 1,0 г в сутки). Целесообразно начинать терапию с использования небольших доз (250 мг в сутки). Механизм действия никотиновой кислоты связан с торможением липолиза в жировой ткани, а также синтеза холестерина и триглицеридов в печени.

Не нашли широкого применения *энтеросорбенты* – холестирамин и колестипол – из-за необходимости использования больших доз (25,0 – 30,0 г в сутки). Основой действия этих препаратов является адсорбция желчных кислот с нарушением их всасывания в кишечнике. Возникающий дефицит желчных кислот резко увеличивает их образование из холестерина в печеночной клетке. Результатом этого является уменьшение уровня холестерина в крови. К сожалению, при использовании этих препаратов нередко повышается уровень триглицеридов.

Антиоксиданты (пробукол – 500 мг в сутки) не снижают уровень холестерина в крови, но они ингибируют свободные радикалы, тем самым тормозят окисление (модификацию) липопротеидов и препятствуют развитию атеросклероза. Не исключается способность пробукола умеренно тормозить синтез холестерина.

В настоящее время для коррекции дислипидемий наиболее часто используются фибраты и статины.

Механизм действия *статинов* связан с торможением активности гидроксиметилглутарилкоэнзим А-редуктазы – фермента, участвующего в синтезе холестерина на одном из ранних этапов. В клинике применяются ловастатин (мевакор – 20 – 80 мг), симвастатин (закор – 10 – 80 мг), правастатин (липостат – 10 – 20 мг), флувастатин (лескол – 20 – 40 мг) и другие соединения. Все они принимаются 1 раз в сутки перед сном. Все препараты существенно снижают уровень холестерина и триглицеридов в крови.

При назначении статинов возможно ухудшение функционального состояния печени, поэтому необходимо контролировать уровень трансаминаз в крови. Возможно также развитие миозитов.

Группа *фибратов* также достаточно многочисленна. Она включает клофибрат (атромид), фенофибрат (липантил), ципрофибрат (липанор), безафибрат (безамид) и другие соединения. Суточная доза препаратов колеблется в пределах 200 – 400 мг. Механизм действия фибратов сложен. Они стимулируют липопротеидлипазу, уменьшают синтез триглицеридов и увеличивают синтез антиатерогенных липопротеидов. При их применении отмечается преимущественное уменьшение уровня триглицеридов (на 20 – 50 %), количество холестерина снижается приблизительно на 10 – 50 %.

Применение липотропных препаратов должно быть постоянным, поскольку прекращение терапии быстро приводит к восстановлению исходных показателей липидов. При тяжелых гиперлипидемиях оправдано одновременное использование нескольких гиполипидемических препаратов с разным механизмом действия.

Помимо медикаментозной терапии, для коррекции нарушений липидного обмена достаточно широко используются плазмаферез и иммуносорбция. В редких случаях, особенно при сочетании с ожирением, прибегают к частичному илеошунтированию (операция Бухвальда), при гомозиготной гиперхолестеринемии используется трансплантация печени.

В настоящее время начаты исследования по возможности использования генно-инженерных методов коррекции нарушений липидного обмена у больных с наследственными дислипидемиями.

ИШЕМИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА

Определение. Ишемическая болезнь сердца (ИБС) – заболевание, обусловленное несоответствием между потребностями миокарда в кислороде и его поступлением из-за локального нарушения кровотока, наиболее часто вызванного коронарным атеросклерозом.

Распространенность. Ишемическая болезнь сердца – одно из наиболее распространенных заболеваний в экономически развитых странах. В 1994 г. в лечебных учреждениях России по поводу ишемической болезни сердца наблюдались 6 343 000 больных, причем 619 000 из них обратились за лечебной помощью впервые [Чазов Е. И., 1997].

Этиология. Поскольку наиболее частой причиной ишемической болезни сердца является атеросклероз коронарных артерий, то в основе ее развития лежат те же факторы риска. Наиболее существенные из них – дислипидемия, артериальная гипертензия, курение, сахарный диабет. Своеобразными факторами риска являются возраст и пол. У мужчин ишемическая болезнь встречается чаще, особенно у лиц молодого возраста.

Классификация. Ишемическая болезнь сердца включает в себя несколько заболеваний, существенно различающихся по клиническим проявлениям. В соответствии с рекомендациями комитета экспертов ВОЗ выделяют следующие варианты течения ишемической болезни сердца: стенокардию, инфаркт миокарда и хроническую ишемическую болезнь сердца, в которой выделяют бессимптомную (безболевую) ишемию миокарда и так называемую ишемическую кардиомиопатию. Вариант течения ишемической болезни сердца не является неизменным. У больных со стенокардией нередко развивается инфаркт миокарда, равно как и у пациентов, переносящих инфаркт миокарда, может исчезнуть предшествовавшая стенокардия.

Стенокардия (грудная жаба)

Определение. Стенокардия – это болевой синдром, обусловленный кратковременной локальной ишемией миокарда, который может возникать как при физической нагрузке, так и в покое.

Распространенность. Количество больных стенокардией колеблется в пределах 30 – 50 тыс. на 1 млн взрослого населения. Средняя годовая первичная заболеваемость у мужчин в возрасте 40 – 59 лет в различных странах колеблется в пределах 0,2 – 1,2 %. Женщины заболевают в 2 раза реже, чем мужчины. Эти различия исчезают среди лиц старше 75 лет.

Патогенез. У абсолютного большинства больных (85 – 90 %) стенокардия возникает на фоне атеросклероза коронарных артерий сердца.

В клинике принято различать некоторые особенности патогенеза. У большинства больных со стенокардией напряжения болевые ощущения возникают при достаточно постоянном уровне физической нагрузки (мощности нагрузки). В основе стенокардии напряжения лежит постоянное сужение коронарной артерии (фиксированная коронарная обструкция). Несмотря на наличие сужения, коронарные артерии обеспечивают адекватную перфузию миокарда в покое, и проявления ишемии возникают лишь при физической нагрузке. Это связано с возрастанием работы сердца при физической нагрузке и неспособностью атеросклеротически измененного участка коронарной артерии к адекватной вазодилатации.

Более сложным является патогенез стенокардии покоя. Прежде всего стенокардия покоя может возникать у больных лишь в период эмоционального напряжения (так называемая эмоциогенная стенокардия). В ее основе лежит увеличение работы сердца из-за повышения артериального давления, увеличения числа сокращений сердца и неблагоприятного влияния катехоламинов на метаболизм миокарда. В то же время из-за наличия фиксиро-

ванной коронарной обструкции перфузия участка миокарда, кровоснабжаемого измененной артерией, существенно не возрастает. Однако у большинства больных со стенокардией покоя болевые ощущения возникают вне связи с эмоциональным напряжением, чаще в ночное время. Стенокардия покоя вне эмоционального напряжения возникает при различных гемодинамических ситуациях. У части больных развитию ишемических изменений предшествует резкое снижение артериального давления с одновременным уменьшением числа сокращений сердца. В этих случаях при наличии фиксированной коронарной обструкции уменьшение коронарной перфузии будет максимально выражено в зоне миокарда, кровоснабжаемой измененной коронарной артерией. Но у большинства больных стенокардия покоя возникает при отсутствии изменений работы сердца. В основе ишемии в этих случаях лежит временное ухудшение локального коронарного кровотока – так называемая динамическая обструкция. Наиболее частой причиной динамической коронарной обструкции является локальный спазм коронарной артерии в месте локализации атеросклеротической бляшки. Степень сужения может быть самой различной – от полного прекращения кровотока в месте сужения до минимальных изменений просвета коронарной артерии. В редких случаях спазм коронарной артерии не ограничивается местом локализации атеросклеротической бляшки, а вовлекает ту или иную крупную ветвь коронарной артерии.

У одного и того же больного одновременно могут возникать приступы стенокардии, обусловленные как фиксированной, так и динамической коронарной обструкцией.

Наконец, существует еще одна форма стенокардии, патогенез которой до настоящего времени не выяснен – так называемый синдром-Х. Его особенностью является возникновение типичных ангинозных приступов у больных с интактными по данным коронарографии коронарными артериями. Предполагается, что возникновение стенокардии у этих больных обусловлено нарушениями кровообращения на уровне микроциркуляторного русла. Данный вариант стенокардии чаще отмечается у женщин.

При нестабильной стенокардии в основе дестабилизации течения ишемической болезни сердца нередко лежит надрыв интимы, покрывающей бляшку. В этих условиях в месте надрыва нередко формируются рыхлые, быстро лизирующиеся тромбы. Быстрое восстановление кровотока способствует сохранению жизнеспособности миокарда ишемизированной зоны.

Морфология. Стенокардия не сопровождается развитием некробиотических изменений кардиомиоцитов. Однако даже кратковременная ишемия миокарда резко активизирует процессы естественной гибели кардиомиоцитов (апоптоз). При стенокардии стабильного течения атеросклеротические бляшки не изменены, при нестабильном течении нередко отмечаются надрывы «покрышки» бляшек и кровоизлияния в бляшки.

Классификация. Стенокардия подразделяется по особенностям течения (на стабильную и нестабильную), по ситуации, при которой она возникает (напряжения и покоя).

Стенокардия напряжения, всвою очередь, подразделяется на 4 функциональных класса в соответствии с интенсивностью нагрузки, при которой возникают боли (табл. 1.9). Отдельно выделяется вазоспастическая стенокардия Принцметала.

Таблица 1.9

Классификация стенокардии напряжения стабильного течения

Функциональный класс	Критерии	
	клинические	толерантность к нагрузке при велоэргометрии
I	Боли возникают при нагрузках, существенно превышающих обычные	> 600 кгм/мин.
II	Боли возникают при быстрой ходьбе, при подъеме по лестнице на 3-й этаж	450—600 кгм/мин.
III	Боли возникают при ходьбе по ровному месту в обычном темпе или подъеме на 1-й этаж	150—300 кгм/мин.
IV	Физическая активность резко ограничена; боли возникают при минимальной физической нагрузке	< 150 кгм/мин.

Выделение нестабильной стенокардии обосновано ее неблагоприятным прогнозом – высоким риском развития инфаркта миокарда или внезапной смерти. В эту группу относят:

1) больных со впервые возникшей (прогрессирующей и непрогрессирующей) стенокардией (в течение 4 недель от момента возникновения первого приступа болей);

2) пациентов с ухудшением течения заболевания на фоне предшествовавшей стенокардии стабильного течения;

3) лиц, у которых стенокардия сохраняется или возникает в первые дни после инфаркта миокарда.

Кроме того, к нестабильной стенокардии относят и так называемый промежуточный коронарный синдром.

Клиническая картина. Стенокардия проявляется болевыми ощущениями, которые могут возникать как в покое, так и при физической нагрузке. Классическая картина стенокардии была описана более 100 лет назад Геберденом и Потэном. Типичны острые сжимающие боли, реже – чувство тяжести за грудиной с иррадиацией в шею, нижнюю челюсть, левую руку, ключицу, лопатку. Иногда боли иррадиируют в эпигастральную область, в зубы, вправо. Некоторые больные ощущают боли лишь в местах иррадиации. При стенокардии напряжения боли проходят или существенно уменьшаются после прекращения физической нагрузки. У ряда больных стенокардия сопровождается ощущением головокружений, слабости, одышки, нарушениями ритма. Продолжительность болей обычно не превышает 10 – 15 мин. Характерно четкое уменьшение или полное прекращение болей в ближайшие сроки (1 – 3 мин.) после приема нитроглицерина.

При стенокардии нестабильного течения типично увеличение количества и продолжительности болевых эпизодов в течение суток, уменьшение эффективности нитроглицерина и других антиангинальных средств.

К нестабильной стенокардии относится и промежуточный коронарный синдром (очаговая дистрофия миокарда, острая коронарная недостаточность). Это проявление ишемической болезни сердца занимает промежуточное положение между инфарктом миокарда и стенокардией. Под промежуточным коронарным синдромом понимают болевой синдром, обусловленный ишемией миокарда, продолжающийся около 30 мин. и сопровождающийся изменениями ЭКГ (депрессия или подъем сегмента *ST*), которые исчезают в течение суток после болевого приступа. У многих больных из-за появления дистрофических изменений кардиомиоцитов в зоне ишемии возможно повышение в крови активности ферментов и миоглобина, не превышающее 50 % по отношению к верхней границе нормы.

В его развитии могут иметь значение как вазоспазм, так и временное прекращение кровотока из-за своеобразных микроэмболий циркулирующими в крови тромбоцитарными

агрегатами. У части больных при ангиоскопии выявляются свежие тромбы, которые достаточно быстро спонтанно лизируются. Значительно реже возникновение острой коронарной недостаточности может быть связано с резким повышением потребности миокарда в кислороде при повышении работы сердца (гипертонический криз, пароксизмы тахисистолических нарушений ритма, физическое напряжение и др.) у больного с коронарным атеросклерозом.

Безболевая ишемия миокарда. Более чем у половины больных со стенокардией при суточном мониторировании ЭКГ выявляются признаки ишемии миокарда, протекающей без болей. При этом у многих больных количество эпизодов безболевой ишемии превышает число болевых эпизодов. С наибольшим постоянством безболевые эпизоды регистрируются у больных ишемической болезнью сердца с сопутствующим сахарным диабетом или же кардиосклерозом. У некоторых больных ишемическая болезнь сердца вообще протекает без болевых ощущений. Истинная распространенность абсолютно безболевой ишемии неизвестна, поскольку она обычно выявляется при суточном ЭКГ-мониторировании или же проведении нагрузочных проб у лиц с факторами риска ишемической болезни сердца.

Далеко не всегда безболевая ишемия миокарда протекает бессимптомно. Она может проявляться пароксизмами слабости, головокружений, одышки, синкопальными состояниями, аритмиями, а при безболевой форме инфаркта миокарда – всеми свойственными ему проявлениями.

Причины отсутствия болей при наличии ишемических изменений на ЭКГ не ясны. Их связывают с повышением порога болевой чувствительности. При одновременном наличии у больного болевых и безболевых эпизодов ишемии последним свойственна меньшая выраженность и продолжительность изменений положения сегмента *ST* (депрессии).

Лабораторная и инструментальная диагностика. Приступы стенокардии не сопровождаются изменениями состава крови.

Электрокардиография. ЭКГ, снятая вне болей, не выявляет специфических изменений. Более того, у 60 – 70 % с недавно возникшей стенокардией ЭКГ оказывается нормальной. Значительно более информативной является ЭКГ, снятая во время приступа. У 60 – 80 % больных выявляются типичные ишемические изменения – горизонтальное или косонисходящее смещение сегмента *ST* вниз (депрессия более 1 мм) с одновременными изменениями зубца *T*, реже – подъем (элевация) *ST*. Резкий подъем *ST* (инфарктоподобная кривая) характерен для стенокардии Принцметала (рис. 1.4). У больных с промежуточным коронарным синдромом на ЭКГ, снятых во время болей, обычно регистрируются типичные ишемические изменения, полностью исчезающие через сутки.

Возможности выявления преходящих ишемических изменений миокарда значительно расширились в последние годы в связи в широким использованием длительного амбулаторного мониторирования ЭКГ. При суточном мониторировании ЭКГ регистрируются как болевые, так и безболевые эпизоды ишемии, что позволяет оценить суточную ишемическую нагрузку на миокард.

Обязательным исследованием у больных со стабильной стенокардией или же подозрением на нее, или же – на наличие безболевой ишемии миокарда является регистрация ЭКГ при дозированной физической нагрузке (велоэргометр, тредмил). При стенокардии напряжения и безболевой ишемии, обусловленной увеличением работы сердца, в момент нагрузки и/или в первые минуты после ее завершения выявляются ишемические изменения у 60 – 80 % пациентов (рис. 1.5). Пробы с физической нагрузкой позволяют не только выявить ишемию, но оценить ее выраженность (по степени изменений положения *ST*), толерантность к нагрузке (порог ишемии), контролировать эффективность антиишемической терапии. У больных с динамической коронарной обструкцией пробы с физической нагрузкой нередко дают отрицательные результаты.

Определенное место в диагностике занимают медикаментозные пробы (курантил, эргометрин). Введение эргометрина провоцирует спазм коронарной артерии. Из-за большого количества осложнений пробы с эргометрином должны проводиться в условиях стационара.

У больных с нестабильным течением стенокардии все нагрузочные пробы могут выполняться лишь после стабилизации состояния больного.

Поскольку при выполнении любой пробы возможно ухудшение состояния больного, вплоть до фибрилляции сердца, исследования должны осуществляться с соблюдением всех противопоказаний и при возможности оказания в случае необходимости всех видов неотложной помощи.

Эхокардиография. У больных стенокардией эхокардиографическое исследование нередко выявляет зоны с нарушенной сократимостью миокарда. При исследовании в момент болевого приступа, как правило, выявляется зона преходящей дискинезии с уменьшением фракции изгнания. Аналогичные изменения нередко наблюдаются в условиях пробы с физической нагрузкой или же при введении симпатомиметиков (стресс-эхокардиография). Стресс-эхокардиография выявляет и зоны несокращающегося, но жизнеспособного миокарда (гибернация миокарда).

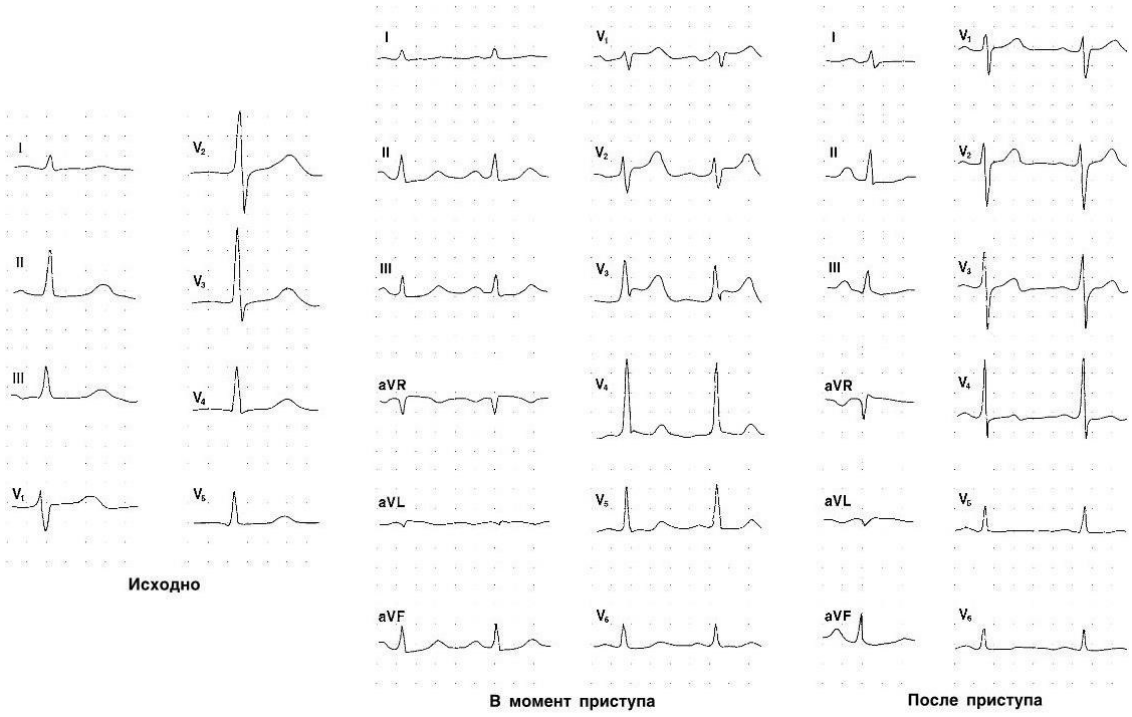


Рис. 1.4. Динамика ЭКГ-изменений у больного 39 лет со спонтанной стенокардией.

Исходная ЭКГ не изменена. На ЭКГ, снятой в момент болевого приступа, выявляется элевация сегмента *ST* в отведениях V_{1-3}. На ЭКГ, снятой через 30 мин. после окончания приступа, сегмент *ST* возвратился к изолинии, выявляются лишь незначительно измененные зубцы *T* в V_{3-6}

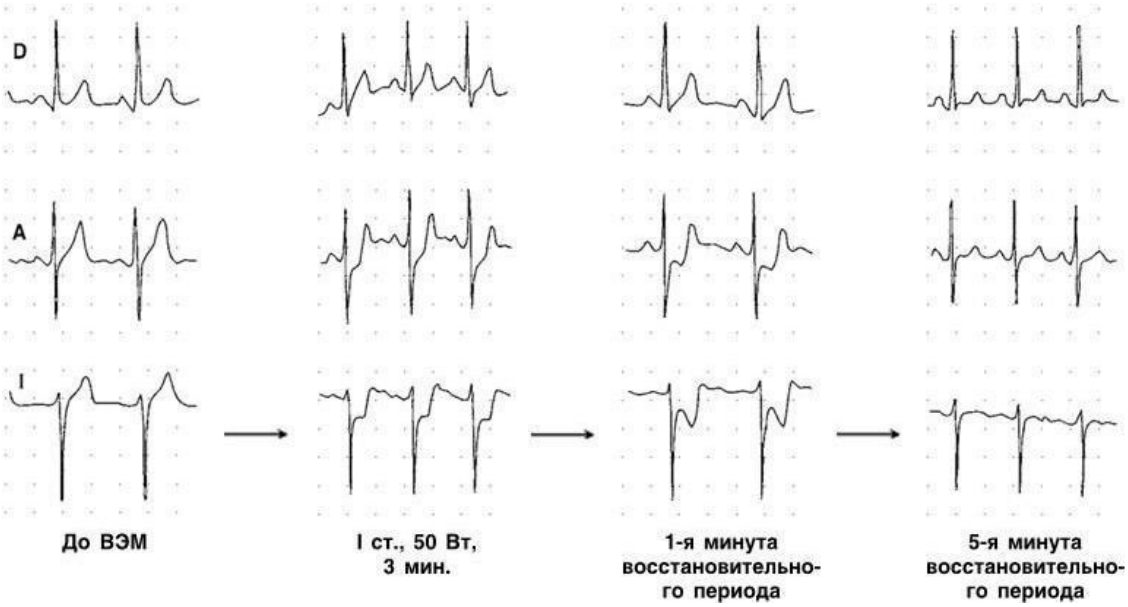


Рис. 1.5. Динамика ЭКГ-изменений у больного со стенокардией напряжения при проведении пробы с физической нагрузкой.

Исходная ЭКГ нормальная. На ЭКГ, снятой на I ступени нагрузки (50 Вт), выявляется четкое смещение вниз сегмента *ST*, сохраняющееся и на 1-й минуте восстановительного периода и менее выраженное на 5-й минуте

Радионуклидные методы. Сцинтиграфия с изотопом таллия или технеция выявляет зоны гипоперфузии, позитронно-эмиссионная томография с использованием изотопов глюкозы и жирных кислот позволяет выявить локальные нарушения метаболизма миокарда.

Коронарная ангиография. Она используется для оценки морфологических изменений коронарного русла, что имеет существенное значение в выборе метода лечения (ангиопластика, стентирование, шунтирование).

Диагноз. В диагнозе отражается характер стенокардии (покоя, напряжения), при стенокардии напряжения – ее класс. Термины «стабильная», «нестабильная» не выносятся в диагноз. Однако при нестабильной стенокардии в диагнозе обязательно должна быть отражена ее форма.

Примеры формулировки диагноза:

1. Ишемическая болезнь сердца. Стенокардия напряжения III ф. к. по NYHA.
2. Ишемическая болезнь сердца. Стенокардия Принцметала.
3. Ишемическая болезнь сердца. Впервые возникшая прогрессирующая стенокардия.

Дифференциальный диагноз. Основой диагноза является наличие у больного типичных болевых ощущений с четким эффектом нитроглицерина. Диагноз подтверждается результатами ЭКГ-исследования.

Дифференциальный диагноз проводится со многими заболеваниями, проявляющимися болевыми ощущениями в грудной клетке (перикардит, радикулит, эзофагит, спазм пищевода, плеврит) или в эпигастральной области (диафрагмальная грыжа, язва желудка). Поэтому даже при малейших диагностических сомнениях необходимо исследование больного для выявления причины болей.

Течение. Стенокардии свойственно волнообразное течение с периодами дестабилизации.

Прогноз и исходы. Прогноз больных стенокардией вариабелен. Он относительно благоприятен у лиц со стенокардией стабильного течения. Тем не менее ежегодная смертность среди больных этой группы составляет 2 – 3 %, еще у 2 – 3 % пациентов развивается нефатальный инфаркт миокарда. Прогноз резко ухудшается при дестабилизации течения. У 30 % больных при дестабилизации и в течение первого года после нее отмечаются инфаркты миокарда или внезапная смерть. Особенно неблагоприятен прогноз больных со стенокардией, обусловленной стенозом основного ствола левой коронарной артерии, а также стенокардией Принцметала. Больной может погибнуть во время очередного приступа от фибрилляции сердца, блокады или же асистолии. Прогноз больных с безболевой ишемией миокарда лучше, чем пациентов со стенокардией. Однако и у них возможно развитие таких неблагоприятных исходов, как инфаркт миокарда или внезапная смерть.

Лечение. Целью терапии является уменьшение частоты и интенсивности приступов, повышение толерантности к физическим нагрузкам, снижение риска развития инфаркта миокарда, улучшение качества и увеличение продолжительности жизни.

Обязательным условием терапии является устранение факторов риска (прекращение курения, нормализация массы тела и артериального давления, коррекция дислипидемии, компенсация сахарного диабета) в сочетании с физическими тренировками. Больные со стабильным течением стенокардии лечатся амбулаторно. Показанием к госпитализации является необходимость решения вопроса о возможности оперативного вмешательства, а также дестабилизации течения стенокардии (нестабильная стенокардия) – из-за высокого риска развития инфаркта миокарда и внезапной смерти.

Основными медикаментами являются антиангинальные препараты – нитраты, β-адреноблокаторы, антагонисты кальция.

Нитраты. Для купирования болевых приступов используется нитроглицерин (таблетки под язык, капсулы, аэрозоль). Он может назначаться и для профилактики стенокардии напряжения за несколько минут до физической нагрузки.

Из соединений пролонгированного действия применяются препараты депо-нитроглицерина (сустак, нитронг и др.), однако их антиангинальное действие непродолжительно. Существуют трансдермальные (пластыри, мази) и буккальные (для аппликаций на слизистую оболочку ротовой полости) формы нитроглицерина. Но наиболее широко для постоянной терапии применяются динитраты (изособида динитрат-нитросорбид около 60 – 80 мг в сутки) и мононитраты (изосорбид-5-мононитрат – в дозе около 40 – 60 мг в сутки). Продолжительность действия динитратов – около 6 – 8 часов, мононитратов – 6 – 12 и более часов (в зависимости от дозы).

Механизм действия нитратов обусловлен, преимущественно, вазодилатацией с уменьшением венозного возврата крови к сердцу и снижением артериального давления, что уменьшает работу сердца. Кроме того, нитраты расширяют коронарные артерии.

У многих больных достаточно быстро развивается толерантность к действию нитратов. Для ее предупреждения и преодоления рекомендуется прерывистое применение препаратов с одним интервалом около 12 часов в сутки. По механизму действия к нитратам близок молсидомин (по 2 – 4 мг 2 – 3 раза в сутки). При его использовании реже развивается резистентность.

β-*Адреноблокаторы.* Применяют как селективные (атенолол, корданум, метопролол, бисопролол), так и неселективные (надолол, анаприлин) препараты, лишенные внутренней симпатомиметической активности в индивидуально подобранных дозах. Противопоказанием к их назначению являются брадикардия, нарушения проводимости, инсулинзависимый сахарный диабет, бронхиальная астма, обострение язвенной болезни и др. Положительное действие β-адреноблокаторов обусловлено уменьшением работы сердца из-за снижения числа сокращений, артериального давления и сократительной активности миокарда.

Блокаторы медленных кальциевых каналов. Используются все препараты этой группы. Учитывая способность дигидропиридинов короткого действия повышать активность симпатической нервной системы, в настоящее время, преимущественно, применяются пролонгированные формы нифедипина (коринфар ретард, осмо-адалат и др.), дигидропиридины длительного действия (амлодипин 5 – 10 мг в сутки, исрадипин 5 – 10 мг в сутки), верапамил (изоптин около 240 мг в сутки), дилтиазем (около 180 мг в сутки). Противопоказанием к назначению верапамила и дилтиазема являются брадикардия и нарушения проводимости.

Механизм антиангинального действия связан с вазодилатацией, в том числе коронарных артерий, в также с уменьшением работы сердца из-за снижения концентрации кальция в цитоплазме кардиомиоцитов и уменьшения артериального давления.

Из других препаратов достаточно широко используются аспирин (около 100 мг в сутки) для профилактики инфаркта миокарда и триметазидин. Триметазидин назначается в дозе 20 мг 3 раза в сутки. Механизм его антиангинального действия связан с улучшением метаболизма кардиомиоцитов (увеличение утилизации глюкозы вместо свободных жирных кислот).

Отсутствие эффекта от антиагнинальной терапии, наличие стенокардии высоких функциональных классов (III – IV), подозрение на стеноз основного ствола левой коронарной артерии – показания к коронарографии с определением дальнейшей тактики (ангиопластика, аортокоронарное шунтирование).

При лечении больных нестабильной стенокардией назначаются те же препараты, что и больным со стабильной стенокардией. Кроме того, необходимо ограничение физической активности, назначение антикоагулянтов прямого действия нефракционированного гепарина или низкомолекулярных гепаринов (см. *Инфаркт миокарда*), при наличии частых эпизодов ишемии – длительное (до 48 часов) – внутривенное капельное введение нитратов (нитроглицерин, изокет) под контролем уровня артериального давления. Отсутствие стабилизации состояния больного в течение 2 – 4 суток – показание к коронарографии с последующей ангиопластикой или аортокоронарным шунтированием.

Врачебная тактика при промежуточном коронарном синдроме не отличается от таковой при нестабильной стенокардии, а при безболевой ишемии – при стенокардии стабильного течения.

Инфаркт миокарда

Определение. Инфаркт миокарда – это форма ишемической болезни сердца, в основе которой лежит развитие некроза значительного участка миокарда в результате остро возникших нарушений (обычно, полного прекращения) кровотока в одной из крупных коронарных артерий.

Распространенность. В нашей стране частота инфаркта миокарда в различных регионах колеблется от 2 до 5 на 1000 мужчин в год в возрасте от 25 до 64 лет. У женщин в доменопаузальном периоде инфаркт миокарда встречается в 4 раза реже, чем у мужчин. С наступлением менопаузы частота инфаркта возрастает, но не достигает таковой у мужчин. В последние годы в России отмечается рост заболеваемости среди лиц молодого возраста [Чазов Е. И., 1997].

Этиология. Поскольку развитие инфаркта миокарда связано с дестабилизацией течения атеросклероза, то все факторы риска атеросклероза могут рассматриваться и как факторы риска развития инфаркта миокарда.

Патогенез. Обычно инфаркт миокарда возникает в результате тромбоза коронарной артерии (90 – 95 % случаев), который чаще развивается в области измененной атеросклеротической бляшки (разрыв интимы, кровоизлияния). Возникновению локального тром-

боза способствуют все факторы, повышающие наклонность к тромбообразованию. К их числу относятся изменения функционального состояния эндотелия или же деэндотелизация участка коронарной артерии, вазоспазм, изменения функциональной активности тромбоцитов с повышением их наклонности к тромбообразованию и освобождению биологически активных веществ, усиливающих коагуляцию и провоцирующих вазоспазм, повышение вязкости крови. Значительно реже инфаркт миокарда развивается при длительном вазоспазме. Исключительно редко причиной инфаркта миокарда может быть остро возникшее повышение потребности миокарда в кислороде при отсутствии адекватного увеличения коронарного кровотока из-за коронарного атеросклероза. Наконец, возможно развитие инфаркта миокарда и при отсутствии коронарного атеросклероза (воспалительные изменения коронарных артерий, их эмболии, чаще всего при инфекционном эндокардите). Но в этих случаях инфаркт миокарда является осложнением основного патологического процесса и не может рассматриваться как проявление ишемической болезни сердца.

Морфология. Морфологически инфаркт миокарда проявляется наличием очага некроза участка миокарда, кровоснабжаемого затромбированной ветвью коронарной артерии. Вокруг зоны некроза обычно выявляется так называемая периинфарктная зона, в которой наряду с некротизированными кардиомиоцитами определяются клетки с проявлениями дистрофии, а также интактные кардиомиоциты. Уже через несколько часов в зоне некроза появляются лейкоциты, и начинается формирование соединительной ткани. При типичном течении рассасывание некротических масс завершается через 7 – 14 дней, окончательное формирование рубца – через несколько месяцев.

Классификация. В основе классификаций инфаркта миокарда лежат величина некроза и его локализация. В нашей стране еще можно встретить разделение на субэпикардиальный, интрамуральный, субэндокардиальный и трансмуральный инфаркт, однако общепринятым является разделение на две формы инфаркта миокарда – с наличием зубца Q (Q-инфаркт миокарда) и без него (не Q-инфаркт миокарда).

Клиническая картина. Прижизненно по клиническим данным инфаркт миокарда впервые был диагностирован В. П. Образцовым и Н. Д. Стражеско в 1910 г.

В течении инфаркта миокарда различают 3 периода: острейший (продолжительностью до 3 часов), острый (до 10 дней) и подострый (до 4 – 8 недель). Некоторые авторы выделяют прединфарктный (диагностируется ретроспективно) и постинфарктный (до 6 месяцев) периоды.

Острейший период охватывает период времени от начала заболевания до начала формирования очага некроза. Клинические проявления определяются острым развитием ишемии значительного участка миокарда. Основным в клинике является болевой синдром (представлен у 80 – 95 % больных). Интенсивность болей широко варьирует, однако у большинства больных отмечаются сильные боли в прекардиальной области с широкой иррадиацией, реже боли локализованы в эпигастральной области (чаще – при инфаркте задней стенки). Боли, как правило, не купируются нитроглицерином и продолжаются более 30 минут. У 10 – 15 % больных инфаркт миокарда протекает без болей. У лиц пожилого возраста с предсуществовавшим кардиосклерозом основным проявлением инфаркта может быть острая левожелудочковая сердечная недостаточность. Инфаркт миокарда может проявляться резчайшей слабостью, синкопальным состоянием. Но приблизительно у 5 – 10 % пациентов острейший период может не сопровождаться субъективными нарушениями.

Практически у всех больных отмечаются разнообразные нарушения ритма, вплоть до фибрилляции желудочков, реже – нарушения проводимости (чаще – при задней локализации инфаркта). При обширном инфаркте возможно развитие кардиогенного шока и/или отека легких.

Физикальное исследование выявляет изменения числа сокращений сердца (тахикардия, брадикардия), глухость тонов, наличие патологических тонов (III, IV), аритмии, проявления застоя в малом круге кровообращения. На высоте болей возможно повышение артериального давления с последующим его снижением. При обширном инфаркте миокарда обычно отмечается гипотония.

Острый период.Вэтот период происходит резорбция очага некроза, и начинает формироваться рубец. Болевой синдром обычно отсутствует. В клинической картине доминируют проявления, обусловленные рассасыванием некротизированных масс (лихорадка). Наиболее частыми осложнениями этого периода являются аритмии, блокады, сердечная недостаточность, острая аневризма. Возможно формирование асептического перикардита и пристеночного эндокардита. У отдельных больных отмечается отрыв папиллярной мышцы, разрыв межжелудочковой перегородки. Одной из частых причин смерти в этот период является разрыв сердца.

Подострый период.Вподостром периоде самочувствие больных, как правило, остается удовлетворительным. Значительно уменьшается риск развития осложнений. Наиболее существенными из них являются формирование хронической аневризмы и развитие хронической сердечной недостаточности. Одним из редких осложнений этого периода является так называемый постинфарктный синдром (синдром Дреслера). Развитие синдрома связано с иммунными нарушениями в ответ на инфаркт миокарда. Синдром Дреслера проявляется перикардитом, реже – плевритом, с соответствующими клинико-лабораторными изменениями. У многих больных при этом выявляется эозинофилия.

Лабораторная и инструментальная диагностика. Развитие инфаркта миокарда сопровождается типичными *лабораторными изменениями*, обусловленными наличием воспаления и поступлением в кровь энзимов и специфических белков из очага некроза (табл. 1.10).

Таблица 1.10

Наиболее существенные гематологические и биохимические изменения при инфаркте миокарда

Показатель	Время изменений (повышение)		
Нейтрофильный лейкоцитоз	Первые часы	—	7—10 суток
СОЭ	2—3 сутки	—	2—3 недели
Тропонин-Т	3 часа	—	3—5 дней
Миоглобин (в крови и моче)	2 часа	—	3—5 дней
Лактатдегидрогеназа	24—48 часов	—	7—10 дней
Креатинфосфокиназа (МВ фракция)	6—8 часов	—	2—4 дня
Аспарагиновая аминотрансфераза	24 часа	—	4—7 дней

Среди различных маркеров некроза миокарда максимальной специфичностью и чувствительностью (100 %) обладает тропонин Т. Характерно также увеличение содержания фибриногена, С-реактивного белка, α_2– и γ – глобулинов.

Электрокардиография наряду с биохимическими исследованиями относится к важнейшим диагностическим методам. Она позволяет не только констатировать наличие инфаркта, но определить его локализацию, распространенность. Типичными ранними ЭКГ-изменениями являются повышение сегмента *ST* с наличием гигантских зубцов *T*, уменьшение вольтажа зубца *R* и появление патологического зубца *Q* (рис. 1.6). Нередко зубцы *R* и *T* сливаются (монофазная кривая). Обычно уже к концу первых суток выявляется динамика обратного развития ЭКГ-изменений (уменьшение степени повышения *ST*, появление

постепенно увеличивающихся отрицательных зубцов *T*). У многих больных изменения на ЭКГ (наличие зубца *Q* или *QS*) остаются на многие годы.

При отсутствии зубца *Q* (*QS*) изменения ограничиваются конечной частью желудочкового комплекса: повышение *ST* или его снижение (депрессия). Депрессия *ST* характерна для субэндокардиальных изменений. При инфаркте без *Q* иногда выявляются лишь изменения зубца *T* с быстрой (в течение нескольких дней) обратной динамикой.

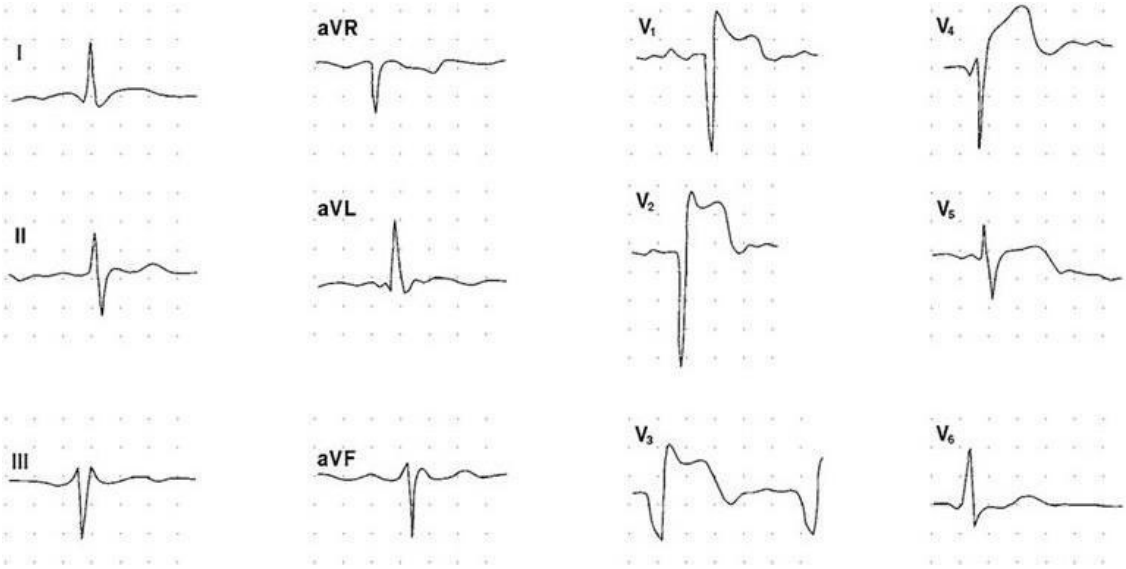


Рис. 1.6. ЭКГ-изменения у больного в острый период переднеперегородочного инфаркта миокарда.

Максимум изменений выявляется в отведениях V_{1-4}: наличие зубца *Q* в V_{1-3}, резкий подъем сегмента *ST* в V_{1-4}

Топическая локализация инфаркта основывается на констатации максимальных изменений в определенных ЭКГ-изменениях (табл. 1.11).

Таблица 1.11

Топическая ЭКГ-диагностика инфаркта миокарда

Локализация	Изменения ЭКГ-отведений	Вовлеченная коронарная артерия
Переднеперегородочный	V_1—V_2	Левая нисходящая (септальные ветви)
Переднеперегородочный	V_2—V_4	Левая нисходящая или ее ветви
Переднелатеральный	V_4—V_6, I, aVL	Левая нисходящая или огибающая
Распространенный передний	V_1—V_6, I, aVL	Левая нисходящая
Нижний	II, III, aVF	Правая, реже левая огибающая
Задний	Реципрокные изменения в V_1 и V_2	Огибающая или правая коронарная
Правый желудочек	V_1 и грудные отведения, снятые справа (rV_3—rV_4)	Правая коронарная

При наличии нарушений ритма и проводимости на ЭКГ выявляются соответствующие изменения.

Трактовка ЭКГ-изменений затруднена у больных с предшествовавшими рубцовыми изменениями, при блокаде левой ножки и у лиц, имеющих кардиостимулятор (желудочковая стимуляция).

Эхокардиография. У больных инфарктом миокарда выявляется зона нарушений сократимости (а-, гипо- или дискинезия), у многих больных – уменьшение фракции изгнания. У лиц после эффективного тромболизиса нередко наблюдается существенное расширение зоны дискинезии, обусловленное временной утратой сократимости кардиомиоцитов (станнирование миокарда). *Радионуклидные методы*. Использование сцинтиграфии с меченными изотопами технеция и таллия позволяет визуализировать очаг некроза.

Диагноз основывается на анализе данных клинических, лабораторных и инструментальных исследований. В диагнозе отражается локализация инфаркта, его распространенность, осложнения.

Примеры формулировки диагноза:

1. Ишемическая болезнь сердца. Переднеперегородочный инфаркт миокарда 20.09.98. Фибрилляция сердца 21.09.98.

2. Ишемическая болезнь сердца. Задненижний инфаркт миокарда 10.10.98. Полная преходящая атриовентрикулярная блокада с 10.10.98. Временная кардиостимуляция (с 10.10.98 по 15.10.98). Хроническая сердечная недостаточность III ф. к. по NYHA.

Дифференциальный диагноз. При наличии болевого синдрома трудности возникают при других состояниях, протекающих с сильными болями в прекардиальной области.

Эмболия легочной артерии. Боли обычно сопровождаются резкой одышкой, снижением артериального давления, возможна кратковременная потеря сознания, в отдаленные сроки – кровохарканье. На ЭКГ нередко выявляются глубокие S_1 и зубец Q_{III}. В V_{1-3} возможно повышение *ST*, переходящее в отрицательный зубец *T*. При крупных эмболиях отмечается смещение переходной зоны влево и пульмональные *P*. Диагноз становится более очевидным при наличии тромбофлебита или других источников эмболии. Уточнение диагноза возможно при рентгенологическом, радионуклидном (легкие, сердце) исследовании и компьютерной томографии.

Острый перикардит характеризуется наличием лихорадки и воспалительных изменений крови уже во время появления болевого синдрома.

Боли обычно связаны с положением тела. На ЭКГ – подъем *ST* во многих отведениях без характерного для инфаркта миокарда дискордантного смещения *ST*. Типична очень быстрая динамика ЭКГ изменений с появлением отрицательного зубца *T*. Диагноз уточняется при эхокардиографическом исследовании.

Расслаивающая аневризма аорты. Чаще возникает у больных с высокой артериальной гипертензией или с синдромом Марфана. Боли обычно иррадиируют в спину, сопровождаются жаждой, нередко уже в ближайшие часы появляются диастолический шум над аортой (недостаточность аортального клапана) и анемия. На ЭКГ отсутствуют специфические изменения. При повторном рентгенологическом исследовании может наблюдаться расширение тени аорты. Диагноз уточняется при компьютерной томографии и ангиографии.

Дифференциальный диагноз не ограничивается вышеперечисленными заболеваниями. Все заболевания, проявляющиеся болевым синдромом в прекардиальной области, могут быть причиной диагностических ошибок. При локализации болей в эпигастральной области дифференциальный диагноз проводят с перфорацией язвы, острым холециститом, панкреатитом, кишечной непроходимостью.

Течение. Инфаркт миокарда характеризуется высоким риском развития осложнений, некоторые из которых несовместимы с жизнью. Течение непроникающего инфаркта миокарда, как правило, благоприятное.

Прогноз и исходы. Прогноз больного и сегодня остается серьезным. Не менее 25 % больных погибают внезапно, до прибытия врача. Госпитальная летальность колеблется в пределах 7 – 15 %. В течение первого года после выписки из стационара умирают еще 5 % пациентов. Наиболее неблагоприятен прогноз больных с повторным инфарктом миокарда. Причиной смерти являются аритмии, кардиогенный шок, разрыв миокарда, в отдаленном периоде – хроническая сердечная недостаточность. Ближайший прогноз больных с непроникающим инфарктом миокарда существенно лучше, чем с проникающим. Однако почти у трети из них в течение последующего года отмечаются неблагоприятные исходы (дестабилизация течения стенокардии, инфаркт миокарда, внезапная смерть).

Лечение. Целью терапии является сохранение максимального количества жизнеспособного миокарда (ограничение очага некроза), профилактика и терапия осложнений.

Обязательна госпитализация в отделения (палаты) интенсивной терапии. При отсутствии осложнений длительность пребывания в отделении интенсивной терапии составляет 2 – 3 суток. В эти сроки больной соблюдает постельный режим. Постоянно мониторируется ЭКГ и при возможности – другие гемодинамические параметры.

Основная задача врача в острейший период – снятие болевого синдрома. С этой целью внутривенно вводятся наркотические анальгетики (морфин, промедол), проводится нейролептаналгезия (одновременное введение дроперидола – 1 – 2 мл 0,25 % раствора и фентанила 1 – 2 мл 0,005 % раствора). Эти препараты используются и на догоспитальном этапе.

При госпитализации в ранние сроки (до 8 часов) обязательной является *тромболитическая терапия* и *антикоагулянтная терапия*. Для тромболизиса используются стрептокиназа (стрептодеказа, целиаза), урокиназа, проурокиназа, тканевой активатор плазминогена. В России наиболее часто применяется стрептокиназа внутривенно. Первая доза (200 000 – 250 000 МЕ) вводится струйно для нейтрализации циркулирующих антител к стрептокиназе, после чего переходят на медленное введение в течение 1 – 2 ч. Суммарная доза не превышает 1 000 000 – 1 500 000 МЕ. Стрептокиназа обеспечивает восстановление коронарного кровотока у 50 – 60 % пациентов, урокиназа и тканевой активатор плазминогена – в 60 – 70 %.

Абсолютные противопоказания для тромболитической терапии: обширная травма или хирургические вмешательства в течение 2 предшествовавших месяцев, инсульты – в течение 6 месяцев, наличие высокой артериальной гипертензии, язва желудка или 12-перстной кишки, кровотечения или геморрагический диатез при госпитализации, дополнительно для стрептокиназы – аллергические реакции, анафилаксия.

Одновременно со стрептокиназой вводится внутривенно гепарин (однократно – 10 000 ед., затем около 1000 ед. капельно в час). В последующие 7 – 10 дней гепарин (или низкомолекулярные гепарины) вводят подкожно (доза гепарина не превышает 10 000 ед. 2 раза в день, под контролем свертываемости крови).

Обязательным компонентом терапии являются *нитраты* (при отсутствии гипотонии). Они могут назначаться как внутрь в обычных терапевтических дозах, так и вводиться длительно капельно внутривенно (под контролем артериального давления). Нитраты уменьшают работу сердца, снимают коронароспазм, увеличивают коронарный кровоток, особенно – субэндокардиальный.

При терапии больных широко используются β-*адреноблокаторы*, не обладающие внутренней симпатомиметической активностью, в обычных терапевтических дозах. Их использование существенно улучшает ближайший и отдаленный прогноз (снижение летальности на 20 – 25 %), преимущественно, из-за антиаритмического и антиишемического дей-

ствия. Основные противопоказания – брадикардия, гипотония, нарушения проводимости, бронхиальная астма, выраженная сердечная недостаточность.

В настоящее время уже с первого дня госпитализации назначаются *дезагреганты*, преимущественно, аспирин в дозе 100 – 125 мг в сутки при отсутствии противопоказаний. Достаточно широко в комплексной терапии используются ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента. Показания к их назначению – сердечная недостаточность или же систолическая дисфункция миокарда (фракция изгнания < 45 %). Вполне допустимо применение кальциевых антагонистов, предпочтительнее – дигидропиридины длительного действия (амлодипин, фелодипин) или же медленно всасывающиеся формы нифедипина (коринфар-ретард, адалат SR, осмо-адалат), верапамил и дилтиазем с учетом известных противопоказаний.

Присоединение осложнений является показанием для их терапии. При фибрилляции желудочков – дефибрилляция, при резкой брадикардии при нарушении проводимости – атропин внутривенно и временная кардиостимуляция, при жизнеугрожающих аритмиях – антиаритмические препараты (лидокаин, амиодарон, соталол, β-адреноблокаторы). При наличии истинного кардиогенного шока используются адреностимуляторы (допамин, добутамин капельно внутривенно) в сочетании с глюкокортикоидами (преднизолон, гидрокортизон внутривенно), а также контрпульсация. У больных с острой сердечной недостаточностью препаратами выбора являются петлевые диуретики внутривенно (фуросемид до 100 и более мг), нитраты внутривенно (нитроглицерин, динитраты, нитропруссид натрия), ингаляция кислорода. Нежелательно применение сердечных гликозидов.

Лечебную физкультуру начинают при отсутствии болей и осложнений уже на второй день после госпитализации. В нашей стране используются режимы 3 – 4-недельной стационарной реабилитации.

В большинстве западных стран длительность стационарного лечения не превышает 7 суток при неосложненном заболевании, широко используются ангиопластика, стентирование, а при наличии специальных показаний – аортокоронарное шунтирование. К сожалению, в условиях современной экономической ситуации в России эти методы недоступны абсолютному большинству больных.

ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ

Определение. Инфекционный эндокардит – заболевание, клинические проявления при котором обусловлены локализацией инфекционного агента на клапанных структурах сердца, пристеночном эндокарде или эндотелии прилежащих к сердцу крупных сосудов.

Распространенность. Истинная распространенность инфекционного эндокардита неизвестна. По данным различных авторов, она колеблется в пределах 0,16 – 1,0 на тысячу госпитализированных больных. В последние годы во всех странах отмечается значительное увеличение количества больных инфекционным эндокардитом. Это обусловлено частым использованием инвазивных методов диагностики и лечения (многочасовое наличие катетеров в сосудах), широким распространением операций на сердце, увеличением числа «внутривенных» наркоманов.

Инфекционный эндокардит может возникнуть в любом возрасте, хотя с наибольшей частотой он развивается у лиц среднего и пожилого возраста (исключение составляют наркоманы). Чаще заболевают мужчины (соотношение мужчины: женщины равно 2 – 3: 1). Наиболее высок риск развития эндокардита у лиц с приобретенными и врожденными пороками сердца, у пациентов, имеющих искусственные клапаны или ранее перенесших инфекционный эндокардит.

Этиология. Возбудителем заболевания может быть любой инфекционный агент (бактерии, грибы, сальмонеллы и др.), но у абсолютного большинства больных (около 95 %) развитие заболевания обусловлено бактериальной инфекцией, наиболее часто – зеленящим стрептококком (30 – 60 %), стафилококком (30 – 40 %). В последние годы существенно увеличилась частота инфекционного эндокардита, вызванного грамотрицательной флорой (синегнойная палочка, энтеробактерии) и грибами. Грибковый эндокардит наиболее часто возникает у больных после протезирования клапанов сердца. По данным различных лабораторий, у 5 – 25 % больных даже при повторных посевах крови возбудителя обнаружить не удается, что чаще всего обусловлено предварительной антибактериальной терапией.

Патогенез. В развитии заболевания решающее значение имеют два фактора: наличие возбудителя в крови (бактериемия) и условий, благоприятствующих его оседанию (колонизации) на эндокарде (эндотелии).

Кратковременная бактериемия достаточно часто возникает в организме (экстракция зубов, воспалительные заболевания, операции и инструментальные процедуры на органах урогенитального тракта и др.).

Обычно инфекционный агент достаточно быстро исчезает из крови и уничтожается. Наиболее существенными факторами, способствующими колонизации возбудителя, является его вирулентность и изменения эндотелия (повреждение). Повреждение эндотелия чаще отмечается у пациентов с пороками сердца, особенно при наличии значительного градиента давления между двумя камерами (пороки аортального и митрального клапана, дефект межжелудочковой перегородки). Гемодинамический удар о стенку в сочетании с нарушениями кровотока (турбулентность) создают благоприятные условия для повреждения эндотелия и формирования в местах повреждений стерильных микротромбов (небактериальный тромботический эндокардит). Небактериальный тромботический эндокардит часто возникает также после операций на сердце, при длительном наличии в сосудах катетеров. При наличии абактериальных тромбов инфекционные агенты оседают на них. Так возникает локальный инфекционный очаг в сердечно-сосудистой системе. Риск инфицирования эндотелия значительно возрастает при поступлении в кровоток инфекционных агентов, обладающих высокой адгезивностью.

Дополнительным фактором, способствующим возникновению инфекционного эндокардита, является снижение противоинфекционной защиты организма (хронические заболевания, длительная терапия цитостатиками, глюкокортикоидами, антибиотиками).

Длительное наличие инфекционного агента в организме в сочетании с постоянной антигенной стимуляцией продуктами распада тканей приводят к выработке антител против этих антигенов с увеличением в крови количества циркулирующих иммунных комплексов и их отложением в органах и тканях. Присоединение иммунного компонента при инфекционном эндокардите приводит к изменению клинико-лабораторных проявлений заболевания (васкулиты, нефрит, асептический миоперикардит).

Морфология. При инфекционном эндокардите выявляются типичные морфологические изменения: наличие полипозных инфицированных образований (вегетаций) с некрозами прилежащих тканей, формированием изъязвлений, перфорацией и надрывами клапанов. Нередко выявляются абсцессы в области клапанных колец, реже – в миокарде. При присоединении иммунных нарушений наблюдаются типичные для васкулита и нефрита морфологические изменения (отложения иммунных комплексов в субэндотелии, мезангии с типичными вторичными пролиферативно-воспалительными и некротическими изменениями).

Классификация инфекционных эндокардитов отражает исходное (до начала заболевания) состояние сердечно-сосудистой системы, этиологию, локализацию патологического процесса, остроту течения, наличие осложнений (табл. 1.12).

Таблица 1.12

Классификация инфекционного эндокардита

Острота течения	Исходное состояние сердца и сосудов	Этиология	Локализация	Осложнения
Острый	*Первичный*: (исходно интактные сердце и крупные сосуды)	Бактериальные Грибковые	Клапаны: аортальный, митральный, трехстворчатый, пульмональный	*Сердце*: инфаркт, сформировавшийся порок, миокардит, перикардит
Подострый	*Вторичный*: пороки сердца, аневризмы, аномалии крупных сосудов, протезы клапанов и крупных сосудов, кардиомиопатии, пролапсы створок клапанов, операции на сердце	Вирусные Риккетсиозные	Пристеночный эндокард и эндотелий крупных сосудов	*Почки*: нефрит (диффузный, апостематозный), инфаркт *Сосуды*: васкулит, тромбоз, эмболии *Другие органы*: инфаркты, абсцессы, васкулиты

С учетом исходного состояния сердечно-сосудистой системы различают первичный и вторичный инфекционный эндокардит. Первичный эндокардит возникает при исходно интактном сердце, вторичный – у больных с предсуществовавшими изменениями сердца и крупных сосудов (пороки, кардиомиопатии, аневризмы и др.).

Острый инфекционный эндокардит является одним из проявлений острого сепсиса. Поэтому под термином инфекционный эндокардит обычно подразумевают заболевание подострого течения (в прошлом использовался термин подострый инфекционный эндокардит).

Клиническая картина. Клинические проявления чрезвычайно разнообразны – от картины сепсиса до малосимптомного течения. Малосимптомное течение более характерно для лиц пожилого возраста и пациентов с предсуществовавшей сердечной недостаточностью.

Клиническая картина инфекционного эндокардита складывается из проявлений, обусловленных наличием инфекции, локализацией местных изменений (формирование недостаточности пораженного клапана), иммунологическими нарушениями и осложнениями.

Наиболее характерным признаком инфекционного эндокардита является повышение температуры (наблюдается у 85 – 92 % пациентов). Гектическая лихорадка более типична для эндокардита, вызванного стафилококком, кишечной и синегнойной палочкой. При наличии провоцирующего события (экстракция зуба, инфицированная рана и др.) лихорадка появляется через 1 – 2 недели. Лихорадка обычно сочетается с ознобами, потливостью, недомоганием, артралгиями и миалгиями, ухудшением аппетита.

Приблизительно у трети больных выявляются проявления геморрагического диатеза, обусловленные повышением проницаемости сосудистой стенки и васкулитами. У 10 – 20 % больных возникают эмболии (в мозг, почки, сердце, легкие и в другие органы) с возможным формированием абсцессов, у 80 – 90 % пациентов отмечаются проявления сердечной недостаточности. При физикальном исследовании обращает на себя внимание бледность больных, наличие петехий (на конъюнктиве, слизистых, коже), пятен Джейнуэя (мелкие геморрагические высыпания на ладонях и стопах), узелков Ослера (мелкие болезненные узелки на пальцах).

При исследовании сердечно-сосудистой системы наблюдается тахикардия и проявления, связанные с локализацией патологического процесса на клапанах, скоростью и выраженностью формирования недостаточности клапана, а также предсуществовавшей патологией. Как правило, выявляется различная степень кардиомегалии, при аускультации – данные за наличие формирующейся недостаточности пораженного клапана. Достаточно характерна динамичность аускультативных изменений. У ряда больных шумы могут появляться или резко изменяться внезапно (перфорация, отрыв створки, разрыв хорды). При выраженной аортальной недостаточности будут представлены и ее периферические симптомы (быстрый пульс, высокое пульсовое давление, пульсация крупных артерий).

Наличие сердечной недостаточности и эмболий проявляется соответствующими изменениями (гепатомегалия, отеки, застой в легких). Приблизительно у $^{1}/_{3}$ больных выявляется спленомегалия.

Лабораторная и инструментальная диагностика. При исследовании крови отмечается нормохромная анемия, сдвиг лейкоцитарной формулы влево при повышенном или нормальном количестве лейкоцитов, тромбоцитопения, увеличение СОЭ. Биохимические данные характеризуются воспалительными изменениями (наличие С-реактивного белка, повышение фибриногена, α_2– и γ – глобулинов, положительная тимоловая проба), у 50 % больных выявляется ревматоидный фактор, увеличение количества циркулирующих иммунных комплексов, снижение титра комплемента, у отдельных больных – ложноположительная реакция Вассермана.

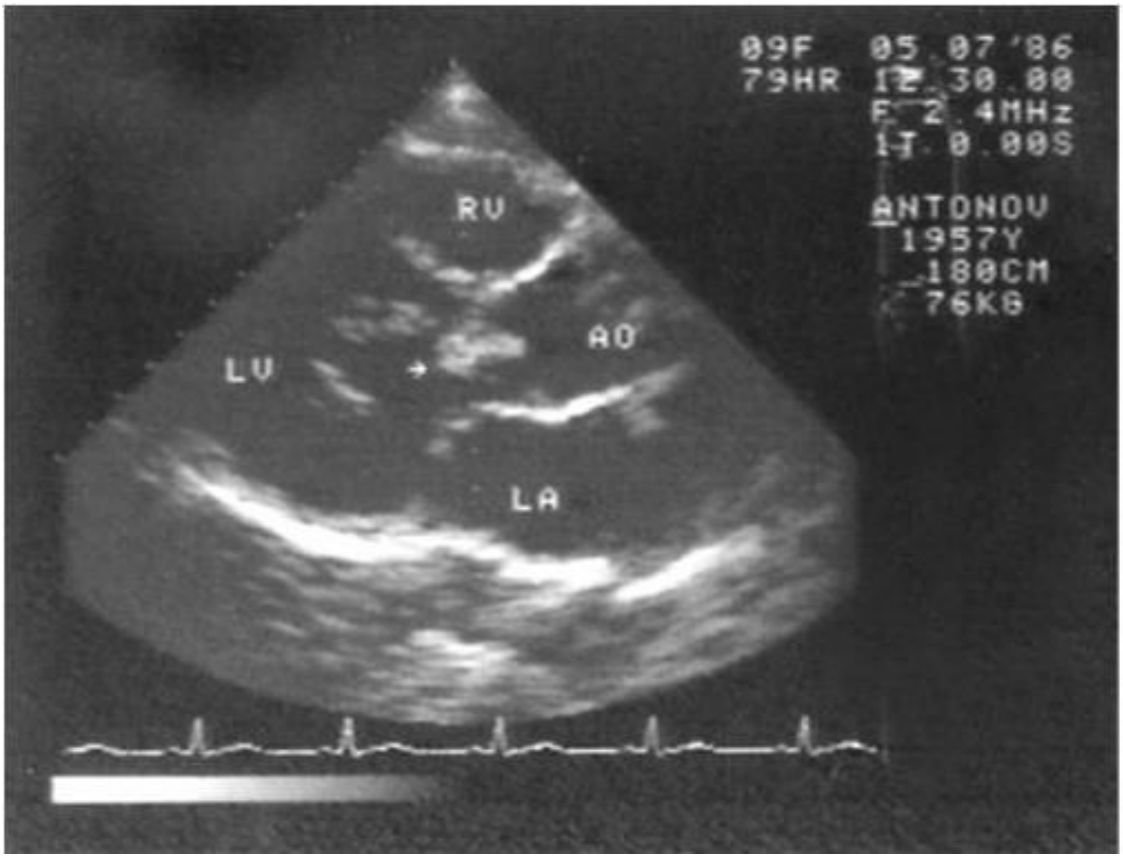


Рис. 1.7. Эхокардиограмма больного инфекционным эндокардитом. Вегетация (указана стрелкой) на аортальном клапане

Наиболее существенным методом диагностики являются повторные *посевы крови*. Забор крови желательно производить до начала антибактериальной терапии из разных вен в количестве 10 – 15 мл 3 – 5 раз с интервалом не менее 15 мин. при остром эндокардите и 3 – 5 проб с интервалом 4 – 6 ч – при подостром. Положительными считаются результаты, при которых рост одного и того же возбудителя отмечается в большинстве проб. При бактериальном эндокардите при соблюдении всех правил забора и культивирования крови возбудитель выявляется у 90 – 95 % больных, предварительно не получавших антибиотики. Отрицательные результаты обычно отмечаются у больных, длительно получавших антибактериальную терапию, а также при грибковых и вирусных миокардитах. Поэтому в целом частота отрицательных результатов посевов крови составляет около 20 – 35 %.

Присоединение гломерулонефрита проявляется типичными изменениями мочи (протеинурия, наличие эритроцитов и цилиндров).

Результаты *рентгенологического* и *ЭКГ-исследования* отражают изменения сердца, обусловленные формулирующимся пороком и предсуществовавшей патологией.

Наиболее информативным инструментальным методом исследования является эхокардиография, особенно транспищеводная, выявляющая достаточно мелкие вегетации (не менее 5 мм) и сопутствующие изменения клапанного аппарата (рис. 1.7). Вегетации обычно появляются не раньше, чем через 2 недели после начала заболевания и длительно сохраняются после выздоровления (несколько месяцев). Ультразвуковое исследование, как правило, выявляет увеличение размеров селезенки.

Диагноз инфекционного эндокардита считается достоверным при наличии лихорадки, шума в сердце, эмболий, бактериемии, вегетаций по данным эхокардиографического исследования. При необнаружении вегетаций диагноз оценивается как вероятный, а нали-

чие лихорадки неизвестного генеза в сочетании с эмболиями и/или шумом в сердце является критерием возможного инфекционного эндокардита.

В диагнозе необходимо отразить характер заболевания (первичный, вторичный), при положительных результатах посевов – этиологию, характер предсуществовавшей патологии, локализацию местных изменений, осложнения.

Примеры формулировки диагноза:

1. Первичный инфекционный эндокардит, вызванный зеленящим стрептококком, аортальная недостаточность.

2. Вторичный инфекционный эндокардит митрального клапана. Сложный митрально-аортальный порок ревматической этиологии. Эмболический инфаркт миокарда 12.07.98. Сердечная недостаточность III ф. к. по NYHA.

Дифференциальный диагноз. Поскольку проявления инфекционного эндокардита чрезвычайно разнообразны, то его приходится дифференцировать со многими заболеваниями. Это диффузные заболевания соединительной ткани, васкулиты, лимфомы и другие злокачественные новообразования. У лиц с ревматическими пороками сердца появление симптомов инфекционного эндокардита нередко длительно трактуется как рецидив ревматизма. У любого больного с лихорадкой невыясненного происхождения необходимо исключить инфекционный эндокардит.

Решающее значение в постановке правильного диагноза имеет ежедневная внимательная аускультация сердца (появление новых шумов регургитации или изменения характера предсуществовавших шумов), данные эхокардиографического и бактериологического исследований.

Течение. Острый инфекционный эндокардит протекает по типу острого сепсиса. Особенности течения подострого эндокардита обусловлены характером возбудителя, путем его поступления, возрастом больных и наличием сердечной недостаточности. В частности, для грибкового эндокардита характерны крупные вегетации, выявляемые при эхокардиографическом исследовании, эмболии крупных артерий большими эмболами и быстрое разрушение клапана. Инфекционный эндокардит наркоманов обычно локализован на трехстворчатом, реже – пульмональном клапане и часто осложняется повторными эмболиями в малый круг кровообращения.

Эндокардит, вызванный гемолитическим стрептококком, обычно хорошо поддается терапии пенициллином. Особенно тяжело протекает инфекционный эндокардит протеза клапана, что обусловлено быстрым развитием дисфункции протеза, приводящей к сердечной недостаточности. Для пожилых пациентов и больных с предсуществовавшей сердечной недостаточностью более характерна стертая клиническая картина.

Прогноз. Исходы. Исключительно редко инфекционный эндокардит заканчивается полным выздоровлением. Это возможно лишь при ранней диагностике и начале терапии до развития деструктивных изменений клапанного аппарата. У большинства больных исходом заболевания является формирование недостаточности пораженного клапана, требующее в последующем хирургической коррекции.

В настоящее время, благодаря своевременной диагностике и активной терапии, включающей хирургические методы лечения, летальность больных резко снизилась. Причинами смерти больных обычно являются эмболии и сердечная недостаточность, при остром эндокардите возможно развитие бактериального шока. У больных, перенесших инфекционный эндокардит, высок риск рецидивов заболевания. Для своевременного выявления ранних рецидивов рекомендуется производить посев крови через 2 – 6 недель после отмены антибактериальной терапии.

Лечение. Диагноз инфекционного эндокардита или подозрение на его наличие – повод для госпитализации больного. Основа терапии – антибактериальные препараты. Лечение начинают сразу же после взятия крови на посев, а при остром течении – немедленно после постановки диагноза. В первые дни (до получения результатов посева крови) препараты подбираются эмпирически. Обычно исходят из того, что наиболее часто возбудителями являются стрептококки. После получения данных о возбудителе и его чувствительности в терапию вносятся коррективы [Гогин Е. Е., Тюрин В. П., 1997]. Рекомендуется комбинированное введение антибиотиков парентерально в полных терапевтических дозах (табл. 1.13). При грибковых эндокардитах обычно используется амфотерицин В. Он вводится медленно капельно внутривенно в дозе не менее 1,0 г в сутки.

Таблица 1.13

Антибиотики, применяемые при инфекционном эндокардите в зависимости от этиологии болезни

[Гогин Е. Е., Тюрин В. П., 1997]

Возбудитель	Антибиотики, суточная доза	Минимальная длительность терапии
Стрептококк: зеленящий, негемолитический	1. Ампициллина 8—12 г в/в или в/м равными дозами каждые 6 ч	4 нед.
	— с 3 мг/кг гентамицина в/м	7 дней
	2. Бензилпенициллина (натриевая соль) 12 000 000—20 000 000 ЕД в/м или в/в капельно круглосуточно или равными дозами каждые 3 ч	4 нед.
	— с 3 мг/кг гентамицина в/м однократно	7 дней
	3. Аугментина 4,8—6,0 в/в равными дозами через 6—4 ч	4 нед.
	— с 3 мг/кг тобрамицина в/м или в/в однократно	7 дней
	4. Цефотаксима 4 г в/в или в/м равными дозами каждые 6 ч	4 нед.
	5. Цефотаксона 2 г в/в или в/м однократно	4 нед.
	6. Рифампицина 0,6—0,9 г внутрь равными дозами каждые 6—8 ч	4 нед.
Энтерококк	1. Ампициллина 12—16 г в/в или в/м равными дозами каждые 6 ч	6 нед.
	— с 1 г амикацина в/м или в/в однократно в сутки	10 дней
	2. Бензилпенициллина (натриевая соль) 20 000 000—30 000 000 ЕД в/в или в/м равными дозами каждые 4 ч	6 нед.
	— с 3 мг/кг тобрамицина в/м или в/в однократно	7—10 дней

Возбудитель	Антибиотики, суточная доза	Минимальная длительность терапии
Стафилококк: метициллин-чувствительный, метициллин-резистентный, золотистый, эпидермальный	1. Оксациллина 12—16 г в/в или в/м равными дозами каждые 4—6 ч	6 нед.
	— с 1—1,5 г амикацина в/в или в/м однократно	10 дней
	2. Цефтриаксона 2—4 г в/в или в/м однократно	6 нед.
	3. Цефтазидима 2—3 г в/в или в/м равными дозами через 8—12 ч	6 нед.
	4. Тиенама 2—4 г в/в равными дозами через 8—12 ч	6 нед.
	5. Ванкомицина 2 г в/в или в/м равными дозами через 12 ч	6 нед.
	— с 3 мг/кг гентамицина в/м однократно	7 дней
	— с 0,6 г рифампицина внутрь равными дозами через 6 ч	6 нед.
	6. Ципрофлоксацина 400 мг в/в равными дозами через 12 ч	6 нед.
Синегнойная палочка	1. Азлоциллин 15—20 г в/в равными дозами через каждые 6—8 ч	6—8 нед.
	— с 1—1,5 г амикацина в/в или в/м однократно	10 дней
	2. Цефтазидима 4 г в/в равными дозами через 12 ч	6—8 нед.
	3. Цефоперазона 4 г в/в равными дозами через 12 ч	6—8 нед.
	4. Тиенама 4 г в/в равными дозами через 6 ч	6—8 нед.
	5. Ципрофлоксацина 400 мг в/в равными дозами через 12 ч	6—8 нед.
Сальмонелла	1. Тиенама 2—4 г в/в равными дозами через 6 ч	6 нед.
	2. Ципрофлоксацина 400 мг в/в равными дозами через 12 ч	6 нед.

Длительность терапии определяется исчезновением клинико-лабораторных признаков воспаления, но она не должна быть короче четырех недель даже при самом благоприятном ответе на терапию. Как правило, снижение температурной реакции отмечается через 3 – 7 дней после начала терапии. Длительная антибактериальная терапия может осложняться различными побочными действиями, в том числе ухудшением функционального состояния почек. Нефротоксичность наиболее характерна для гентамицина.

Исключительно редко используются глюкокортикоиды. Их назначение допустимо лишь у больных с иммунными осложнениями (нефрит, васкулит) в малых дозах (15 мг преднизолона) на фоне антибактериальной терапии. Достаточно широко применяются хирургические методы лечения – протезирование пораженного клапана, сочетающееся в случае необходимости с санацией полостей сердца. Показаниями к хирургическому лечению являются инфекционный эндокардит протезированного клапана, абсцесс фиброзного кольца или миокарда, отсутствие эффекта от адекватной медикаментозной терапии в течение 2 – 3 недель, серьезные деструктивные изменения клапанного аппарата, грибковый эндокардит. В квалифицированных кардиохирургических центрах летальность не достигает 5 %.

Профилактика. Поскольку инфекционный эндокардит наиболее часто развивается у лиц с предсуществовавшими изменениями сердечно-сосудистой системы (пороки сердца, кардиомиопатии, пролапсы клапанов и т. д.), то этим больным рекомендуется профилактическое назначение антибиотиков перед выполнением любых вмешательств, которые могут привести к бактериемии (оперативные вмешательства на органах желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы, на инфицированных тканях, все стоматологические вмеша-

тельства, при которых возможно кровотечение, эндоскопическое исследование с биопсией и др.).

Наиболее часто профилактически назначается амоксициллин (внутрь 3,0 г за час до вмешательства и 1,5 г – через 6 часов после него). При вмешательствах на органах желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы рекомендуется его сочетание с гентамицином (80 мг за час до вмешательства внутримышечно). При аллергии к амоксициллину могут использоваться и другие антибиотики (ампициллин 3,0 г внутрь за час до и через 6 часов после процедуры, эритромицин 1,0 внутрь до и 0,4 г через 6 часов после вмешательства и др.).

РЕВМАТИЗМ

Определение. Ревматизм – системное воспалительное заболевание соединительной ткани токсико-иммунного генеза с преимущественной локализацией изменений в сердечно-сосудистой системе, развивающееся в результате перенесенной острой инфекции β-гемолитическим стрептококком группы А у предрасположенных к нему лиц.

Распространенность ревматизма широко колеблется в различных странах. В благополучных в экономическом отношении государствах количество впервые возникших случаев ревматизма не достигает 0,07 случаев на 1000 населения в год, в развивающихся странах оно составляет около 10 на 1000 населения в год. Заболеваемость ревматизмом в целом по России невысока, однако в настоящее время отмечается тенденция к росту, особенно в социально неблагополучных регионах.

Хотя острый ревматизм отмечается во всех возрастных группах, но наиболее часто он возникает у детей и подростков (в возрасте 5 – 15 лет). В развивающихся странах частота новых случаев ревматизма в год среди детей и подростков составляет 2,3 – 3,3 %.

Этиология. Развитие ревматизма связано с острым воспалением, обусловленным β-гемолитическим стрептококком группы А. Наиболее часто процесс локализован в носоглотке (фарингит, ангина). Острые воспалительные заболевания носоглотки возникают достаточно часто, однако последующее развитие ревматизма отмечается не более чем у 3 % людей. Это обусловлено рядом факторов. Наиболее существенными из них являются особенности возбудителя, социальные условия и особенности состояния организма человека, переносящего острую фарингеальную инфекцию.

Ревматизм, как правило, развивается после инфицирования штаммами А-3, -5, -18, -19 и -24 β-гемолитического стрептококка. Особенностью микробов этих штаммов является наличие в их оболочке М-белка и высокое содержание гиалуроновой кислоты. Из социальных факторов наиболее существенным является скученность населения, облегчающая прямую передачу вирулентных штаммов. В развитии ревматизма может иметь значение и наследственная предрасположенность, однако ее конкретные механизмы до настоящего времени не выяснены. Наконец, развитию заболевания способствуют погодные условия (холод, высокая влажность).

Патогенез ревматизма связан как с иммунными, так и с неиммунными нарушениями. Многие токсины и биологически активные вещества, выделяемые стрептококком (стрептолизин, гиалуронидаза, дезоксирибонуклеаза), оказывают прямое влияние на миокард (кардиотоксичность), соединительную ткань (деполимеризация), тучные клетки и нейтрофилы (дегрануляция с освобождением белков, стимулирующих воспаление). М-белок угнетает фагоцитарную активность макрофагов и нейтрофилов, С-белок (стрептопептид) оказывает тормозящее действие на лимфоциты-супрессоры.

Поступление в организм стрептококковых антигенов стимулирует выработку антител. Многие антигены имеют близкую структуру с белками кардиомиоцитов. Поэтому противострептококковые антитела могут перекрестно реагировать с белками кардиомиоцитов. Определенное место в патогенезе имеют и циркулирующие иммунные комплексы, элиминация которых макрофагами снижена.

Морфология. Классическим морфологическим проявлением ревматизма является наличие в соединительной ткани типичных ревматических гранулем (Ашоффа – Талалаева), сочетающихся с морфологическими признаками неспецифического воспаления – отеком и фрагментацией коллагеновых волокон, фибриноидным некрозом, деполимеризацией основного вещества соединительной ткани. Эти изменения выявляются у всех больных в миокарде (ревматический миокардит). Приблизительно у 30 % больных с первой атакой

ревматизма в патологический процесс вовлекается клапанный аппарат сердца, где наблюдаются характерные для ревматического эндокардита бородавчатые изменения (бородавчатый вальвулит). Чаще поражаются митральный и аортальный клапаны, реже – трехстворчатый и исключительно редко – клапаны легочной артерии. Возможно развитие перикардита. К внесердечным проявлениям ревматизма относятся поражения суставов и внутренних органов. В суставах преобладают экссудативные изменения. Вовлечение в патологический процесс легких, плевры, почек, печени и других органов наблюдается редко, у детей возможны ревматические изменения центральной нервной системы (хорея).

Классификация. В настоящее время нет общепринятой в мире классификации ревматизма. В нашей стране принята рабочая классификация ревматизма, в соответствии с которой выделяют активную и неактивную фазы ревматизма, оценивают остроту течения, наличие органных изменений и состояние кровообращения (табл. 1.14).

При остром течении ревматизма все клинико-биохимические изменения, свидетельствующие об активности процесса, ликвидируются в срок до 3 месяцев, при подостром – в течение 3 – 6 месяцев, при затяжном – в срок более 6 месяцев. Непрерывно рецидивирующее течение характеризуется постоянным обострением процесса, латентное – минимальными клинико-лабораторными проявлениями. Для активности III степени типичны яркие клинические проявления ревматизма в сочетании с выраженными лабораторными изменениями (нейтрофильный лейкоцитоз, СОЭ > 40 мм в час, резкое увеличение содержания фибриногена, С-реактивного белка, α_2-глобулинов в крови, высокие титры антител к антигенам стрептококка). При активности II степени отмечается меньшая выраженность клинико-лабораторных изменений, а при I степени активности – минимальные изменения.

Таблица 1.14

Рабочая классификация ревматизма

Фаза	Клинико-анатомическая характеристика		Характер течения
	сердце	другие органы	
Активная: I, II, III степени	Ревмокардит: — первичный без порока сердца; — возвратный с пороками сердца; — без явных изменений сердца	Полиартрит Серозиты Хорея Энцефалит Васкулит Поражение кожи Нефрит	Острое Подострое Затяжное Непрерывно рецидивирующее Латентное
Неактивная	Кардиосклероз Пороки		

Клиническая картина. Проявления ревматизма обычно возникают через 2 – 3 недели после фарингита или ангины. Клиническая картина острого ревматизма складывается из неспецифических изменений, обусловленных воспалением, и симптомов, связанных с преимущественной локализацией местных изменений. К признакам первого типа относятся лихорадка, выраженность которой широко варьирует у различных больных, слабость, потливость, ухудшение аппетита. К классическим проявлениям, обусловленным локализацией местных воспалительных изменений, относятся полиартрит, кардит, кольцевидная эритема, хорея и ревматические узелки.

Ревматический полиартрит отмечается приблизительно у 30 % больных. Он характеризуется наличием местных воспалительных изменений крупных и средних суставов

(отек, гиперемия, ограничение функции, боли), нередко имеющих мигрирующий характер и быстро полностью проходящих при приеме нестероидных противовоспалительных препаратов. У части больных отмечаются лишь боли в суставах (артралгии) и мышцах (миалгии).

Наиболее частое ревматическое поражение сердца – миокардит. У взрослых и подростков он обычно протекает достаточно легко и проявляется неопределенными неинтенсивными болевыми ощущениями в области сердца (кардиалгии), незначительной одышкой, тахикардией, наклонностью к гипотонии. При объективном исследовании может выявляться умеренная кардиомегалия, глухость тонов, систолический шум над верхушкой сердца, обусловленный дисфункцией папиллярных мышц. У части пациентов эти изменения выражены минимально. Тяжелое течение ревматического миокардита чаще отмечается у детей. В этих случаях быстро развивается кардиомегалия, проявления сердечной недостаточности, а при объективном исследовании выявляется резкая глухость тонов, патологические III и IV тоны, интенсивный шум митральной регургитации.

Наличие перикардита обычно проявляется достаточно интенсивными болями в области сердца постоянного характера, иногда с усилением на вдохе, а при физикальном исследовании – шумом трения перикарда. Большой выпот в полость перикарда не характерен для ревматического перикардита.

Ревматический эндокардит обычно диагностируется ретроспективно – при формировании через несколько месяцев порока сердца.

Подкожные ревматические узелки в области суставов, кольцевидная эритема и хорея относятся к редким проявлениям ревматизма. К числу редких проявлений ревматизма относятся также васкулиты, нефрит и изменения со стороны других внутренних органов.

Лабораторная и инструментальная диагностика. Ревматизм протекает с выраженными лабораторными изменениями. Типично наличие воспалительных изменений со стороны крови – нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ, высокое содержание С-реактивного белка, α_2– и позднее – γ – глобулинов, фибриногена, при тяжелом миокардите возможно повышение активности ферментов, свидетельствующих о поражении кардиомиоцитов. Более специфично увеличение титра антистрептококковых антител (антистрептолизин О, антигиалуронидоза, антистрептокиназа). У многих больных повышен титр циркулирующих иммунных комплексов и снижено содержание комплемента. При посеве из зева обычно выявляется рост β-гемолитического стрептококка.

Из инструментальных исследований наиболее существенна ЭКГ, на которой отмечаются изменения конечной части желудочкового комплекса (двухфазные, изоэлектричные, отрицательные зубцы *T*), замедление атриовентрикулярной проводимости, нарушения ритма (обычно, экстрасистолы). Рентгенологически может наблюдаться кардиомегалия, при эхокардиографическом исследовании – гипокинезия левого желудочка, снижение фракции выброса и митральная регургитация.

Дифференциальный диагноз. При отсутствии яркой клинической картины ревматизм необходимо дифференцировать со многими заболеваниями, дающими близкие клинические проявления. К ним относятся тиреотоксикоз, нейроциркуляторная дистония, алкогольная дистрофия миокарда, безболевая форма ишемической болезни сердца. Но для всех этих состояний не характерны воспалительные изменения со стороны крови. Еще большие трудности возникают при дифференциальном диагнозе с заболеваниями, протекающими с воспалительными изменениями со стороны крови – неревматические миокардиты, диффузные заболевания соединительной ткани (склеродермия, системная красная волчанка), инфекционный эндокардит. У больных с пороками сердца, особенно при наличии сердечной недостаточности, нередко отсутствуют существенные биохимические изменения, свидетельствующие об активности ревматизма. Единственным проявлением активности в этих случаях может быть появление или нарастание сердечной недостаточности, присоединение

нарушений ритма и проводимости. При исследовании крови у этих больных нередко выявляется анемия.

Диагноз активного ревматизма основывается на результатах клинико-лабораторных исследований. При этом обычно используют критерии Джонса. К основным критериям при постановке диагноза относятся: кардит, полиартрит, хорея, кольцевидная эритема и ревматические узелки. В дополнительные критерии входят клинические (лихорадка, артралгии, ревматизм в анамнезе или ревматический порок), лабораторные (увеличение СОЭ и наличие С-реактивного белка) и ЭКГ (замедление атриовентрикулярной проводимости) изменения. Сочетание двух основных или одного основного и двух дополнительных критериев рассматривается как достаточное основание для постановки диагноза.

В диагнозе отражается активность процесса и его степень, клинико-анатомические изменения, характер и особенности течения.

Примеры формулировки диагноза:

1. Ревматизм, активная фаза (III степень активности). Миокардит. Полиартрит.

2. Ревматизм, непрерывно-рецидивирующее течение (II степень активности). Комбинированный митральный порок с преобладанием недостаточности. Мерцательная аритмия. Сердечная недостаточность III ф. к. по NYHA.

Течение. У больных без пороков сердца ревматизм обычно протекает благоприятно. У больных с уже сформировавшимися пороками сердца активный ревматизм имеет склонность к затяжному течению. Особенно упорно протекают рецидивы ревматизма у больных с искусственными клапанами сердца.

Прогноз и исходы. У 70 % больных первая атака ревматизма заканчивается полным выздоровлением. У 30 % больных исходом является формирование порока сердца. При этом при высокой степени активности чаще формируется клапанная недостаточность, при низкой степени активности – стенозы. Однако раз перенесенный ревматизм всегда опасен возможностью рецидива. Каждый рецидив ревматизма резко увеличивает риск формирования порока сердца или же новых пороков на фоне предсуществовавшего клапанного дефекта, что в сочетании с рецидивами миокардита приводит к развитию и прогрессированию сердечной недостаточности.

Лечение. Наличие активного ревматизма – повод для госпитализации больного. Рекомендуется ограничение физической активности. Обязательной является антибактериальная терапия – пенициллин (около 6 млн ЕД в сутки), при непереносимости антибиотиков пенициллиновой группы – цефалоспорины. Длительность терапии – около 2 недель. Одновременно на 6 – 8 недель назначаются противовоспалительные нестероидные препараты (диклофенак – до 150 мг в сутки, ибупрофен – до 800 – 1000 мг в сутки, аспирин – 4,0 – 6,0 г в сутки и др.). Отсутствие эффекта от нестероидных препаратов – показание для назначения глюкокортикоидов. Назначение глюкокортикоидов изначально показано больным с тяжелым течением миокардита, а также лицам, переносящим активный ревматизм при наличии протезов клапанов. Начальная доза составляет 40 – 60 мг. Длительность терапии – около 4 – 6 недель. После стихания проявлений активности доза глюкокортикоидов снижается постепенно с переходом на нестероидные противовоспалительные препараты на 2 – 3 недели.

Профилактика. Первичная профилактика ревматизма сводится к улучшению социальных условий, адекватной терапии стрептококковой инфекции, в частности фарингитов. При наличии показаний выполняется тонзиллэктомия.

Все больные, перенесшие ревматизм, нуждаются во вторичной профилактике. Она заключается в ежемесячном введении 1 200 000 ЕД бициллина-5 в течение 5 лет. Во многих странах эти пациенты получают профилактически бициллин пожизненно.

МИОКАРДИТЫ

Определение. Миокардит – это заболевание, проявляющееся наличием воспалительных изменений в миокарде.

Распространенность. Истинная распространенность миокардитов не известна, что связано с отсутствием общепринятых критериев диагностики, наличием форм с латентным течением. Распространенность миокардитов в популяции не достигает 1 %. С наибольшей частотой миокардит диагностируется в возрасте 30 – 40 лет. Женщины болеют чаще, чем мужчины.

Этиология. Наиболее частыми причинами миокардитов являются инфекционные агенты (вирусы Коксаки А и В, гриппа, ЭКХО-вирусы и др.) и иммунные нарушения (ревматизм, диффузные заболевания соединительной ткани, аллергические заболевания). Миокардит может осложнять течение большинства инфекционных и аутоиммунных заболеваний, быть результатом химических, физических и токсических воздействий на миокард.

Патогенез. Особенности патогенеза миокардитов определяются их этиологией. При вирусных миокардитах вирус непосредственно проникает в кардиомиоциты, реплицируется и вызывает дистрофические и некробиотические изменения кардиомиоцитов с сопутствующими воспалительными реакциями. Миокардиты при воздействии многих инфекционных агентов (дифтерия, брюшной тиф), физических и химических факторов, некоторых медикаментов обусловлены токсическим повреждением кардиомиоцитов с вторичными воспалительными изменениями.

При туберкулезе, сифилисе, токсоплазмозе инфекционные агенты представлены непосредственно в миокарде.

В основе иммунных миокардитов также лежат далеко не одинаковые механизмы. В одних случаях превалирует повреждение миокарда из-за наличия иммунных комплексов, стимулирующих освобождение большого количества биологически активных веществ (гистамин, серотонин, брадикинин и др.), повреждающих как кардиомиоциты, так и сосуды микроциркуляторного русла (сывороточная болезнь, диффузные заболевания соединительной ткани). В других случаях превалируют реакции гиперчувствительности замедленного типа. Иммунные нарушения нередко возникают вторично в ответ на повреждение кардиомиоцитов (вирусы, токсины, физические агенты и др.). Они проявляются выработкой антител к измененным белками кардиомиоцитов (миозин, белки митохондрий и др.). Развитие вторичных иммунных нарушений обычно способствует утяжелению клинических проявлений миокардита и хронизации его течения.

Морфология. Морфологические изменения при миокардитах чрезвычайно разнообразны. Специфические изменения характерны лишь для ревматизма, сифилиса и туберкулеза. При миокардитах другой этиологии, как правило, выявляются неспецифические изменения. В острой фазе заболевания они проявляются дистрофическими и некробиотическими изменениями кардиомиоцитов, наличием отека интерстиция и лейкоцитарных инфильтратов. При хронически протекающих миокардитах эти изменения ассоциируются с наличием кардиосклероза.

Классификация. Общепринятой классификации миокардитов нет. Но во всех классификациях выделяется этиология (при возможности) и острота течения (табл. 1.15).

Таблица 1.15

Классификация неревматических миокардитов [Новиков Ю. И., 1983]

Этиологические понятия и термины	Патологоанатомические понятия и термины
Инфекционные: вирусные: вирусы Коксаки В и А, ЭКХО, гриппа, адено- и цито-мегаловирусы, инфекционного мононуклеоза и др.; бактериальные: бактериальный эндокардит, септицемия, дифтерия, туберкулез; протозойные: токсоплазмоз, амебиаз, трипаносомы, сифилис; паразитарные (трихинеллез); грибковые и при большинстве других острых инфекций; с неустановленной этиологией (идиопатические). Неинфекционные: аллергические: сывороточная болезнь; медикаментозные; вызванные физическими и химическими воздействиями	Миокардит: острый подострый диффузный очаговый Миокардический кардиосклероз

В ряде классификаций все миокардиты подразделяются на ревматические и неревматические, в других учитывается распространенность повреждения миокарда (очаговые, диффузные). Выделение очаговых и диффузных миокардитов в определенной мере условно, поскольку у большинства больных имеются диффузные изменения миокарда различной степени выраженности. Исключение составляют сифилитические и туберкулезные миокардиты, при которых специфические изменения имеют очаговый характер. В некоторых классификациях выделяются особенности течения (клинические варианты).

Клиническая картина складывается из проявлений заболевания, приведшего к развитию миокардита (ревматизм, дифтерия, вирусная инфекция и др.), и симптомов, обусловленных непосредственно поражением миокарда. Взаимосвязь между воздействием этиологического фактора и клиникой, обусловленной миокардитом, далеко не одинакова. При иммунных миокардитах между инициирующим воздействием и проявлениями миокардита обычно проходит 2 – 3 недели. Большинство инфекционных и токсических миокардитов развиваются в первые дни после или непосредственно в период воздействия этиологического фактора.

Клиническая картина миокардита представлена как неспецифическими симптомами, обусловленными воспалением, так и более специфичными признаками, связанными с поражением миокарда.

Наличие воспаления проявляется лихорадкой, чаще умеренной, слабостью, потливостью. Из симптомов, обусловленных поражением миокарда, наиболее частыми являются постоянные боли неопределенного характера в области сердца (кардиалгии), одышка, сердцебиения. При выраженных изменениях миокарда будут представлены признаки сердечной недостаточности.

При физическом исследовании больных нередко выявляются тахикардия, нарушения ритма, возможна тенденция к гипотонии. Приблизительно у половины больных наблюдается увеличение размеров сердца, приглушенность тонов, нежный систолический шум митральной регургитации из-за дисфункции папиллярных мышц. При тяжелом поражении миокарда выслушиваются патологические тоны сердца (III и IV).

Особенностью вирусных миокардитов является частое вовлечение в патологический процесс перикарда (миоперикардит), при дифтерийных миокардитах нередко выявляются серьезные нарушения проводимости, вплоть до полной атриовентрикулярной блокады.

Лабораторная и инструментальная диагностика. При лабораторном исследовании больных миокардитом обычно выявляются изменения, свидетельствующие как о наличии воспаления (нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ, повышение уровня С-реактивного белка, α_2– и γ – глобулинов), так и о вовлечении в патологический процесс миокарда (повышение активности аминотрансфераз, лактатдегидрогеназы, особенно $ЛДГ_1$, креатинфосфокиназы и др.).

Иммунологическое исследование свидетельствует об активации как гуморального (наличие антител к антигенам миокарда, циркулирующих иммунных комплексов, снижение титра комплемента), так и клеточного иммунитета. У больных вирусным миокардитом при исследовании в динамике с интервалами в 2 – 3 недели отмечается существенное нарастание титра специфических противовирусных антител.

При *электрокардиографическом исследовании* у абсолютного большинства больных (70 – 80 %) выявляются изменения зубца *T* (уплощение, двухфазность, инверсия), сочетающиеся с разнообразными нарушениями ритма. У части пациентов наблюдается депрессия сегмента *ST* и нарушения проводимости. При улучшении состояния больного эти изменения подвергаются обратному развитию.

Размеры сердца при *рентгенологическом исследовании* могут быть как нормальными, так и увеличенными. При наличии сердечной недостаточности будут представлены признаки легочного застоя.

Эхокардиографическое исследование при тяжелом миокардите обнаруживает дилатацию полостей сердца, уменьшение фракции изгнания, митральную и трикуспидальную регургитацию, наличие тромбов в полостях.

При *биопсии миокарда* в биоптатах наблюдаются типичные воспалительные изменения.

Диагноз миокардита основывается на сочетании результатов клинических, лабораторных и инструментальных исследований. В сомнительных случаях для уточнения диагноза прибегают к биопсии миокарда.

В диагнозе следует отражать этиологию (при возможности), остроту течения заболевания и распространенность поражения миокарда.

Диагноз можно считать достоверным при сочетании возможного этиологического фактора с двумя или более критериями вовлечения миокарда в патологический процесс (изменения электрокардиограммы, повышение активности «кардиальных» ферментов, тахикардия, приглушенность I тона, наличие патологических тонов, кардиомегалия, сердечная недостаточность).

Подразделение миокардитов на диффузный и очаговый условно, поскольку у большинства больных с так называемым очаговым миокардитом повторные биопсии миокарда, как правило, выявляют распространенное поражение. Очаговый миокардит обычно диагностируется при наличии умеренных изменений атриовентрикулярной проводимости (удлинение *P – Q*, исчезающее при динамическом наблюдении), сочетающихся с минимальными клиниколабораторными признаками миокардита.

Примеры формулировки диагноза:

1. Острый дифтерийный миокардит. Атриовентрикулярная блокада II степени с периодами Самойлова – Венкебаха (Мёбиц тип I).

2. Острый вирусный миокардит (вирус Коксаки В). Желудочковая экстрасистолия.

Дифференциальный диагноз. Диагноз миокардита при наличии типичных клинико-лабораторных признаков не представляет затруднений. Диагностические сложности возникают в трех ситуациях.

Во-первых, при наличии минимальных проявлений. Хорошо известно, что при ряде хронически протекающих воспалительных заболеваний (туберкулез лимфатических узлов, очаги хронической инфекции) возможно появление неспецифических ЭКГ-изменений (изменения зубца *Т*), нередко сочетающихся с умеренными воспалительными изменениями со стороны крови. Во-вторых, при хроническом миокардите, протекающем с выраженной кардиомегалией и сердечной недостаточностью (миокардит Абрамова – Фидлера), обычно возникают значительные сложности при дифференциальном диагнозе с дилатационной кардиомиопатией (см. соответствующий раздел). Диагностический поиск затруднен тем, что у многих больных течение дилатационной кардиомиопатии осложняется повторными эмболиями, приводящими к воспалительным изменениям со стороны крови. Нередко диагностические трудности могут быть решены лишь после повторных биопсий миокарда. Третья ситуация – ревматический миокардит у больного с ревматическими пороками сердца и сердечной недостаточностью. В этих случаях обычно отсутствуют типичные воспалительные изменения со стороны крови. Нередко правильный диагноз возможен лишь при динамическом наблюдении за больным. Характерным для этих больных является отсутствие ожидаемого ответа при терапии сердечной недостаточности.

Течение большинства миокардитов доброкачественное. Неблагоприятное течение наблюдается у больных с выраженными клиническими проявлениями заболевания и значительной кардиомегалией. В этих случаях обычно возникают серьезные осложнения: разнообразные нарушения ритма и проводимости, эмболии, сердечная недостаточность, которые могут привести к смерти.

Прогноз и исходы. У большинства больных миокардитом прогноз благоприятный. Неблагоприятный прогноз характерен для больных с так называемым идиопатическим миокардитом Абрамова – Фидлера, а также для пациентов с диффузным миокардитом различной этиологии, протекающим с выраженной кардиомегалией.

Причиной смерти больных могут быть желудочковые аритмии и полная атриовентрикулярная блокада (внезапная смерть), эмболии в жизненно важные органы, тяжелая сердечная недостаточность. При благоприятном исходе тяжелого миокардита, как правило, развивается кардиосклероз и сохраняется кардиомегалия. Отдаленный прогноз этих больных также неблагоприятен.

Лечение. Терапия больных миокардитами должна проводиться в стационаре. Она включает несколько направлений. При инфекционных миокардитах (брюшной тиф, сифилис, туберкулез и др.) необходимо этиотропное лечение. Все больные нуждаются в ограничении физической активности (полупостельный режим), при наличии сердечной недостаточности – ограничение поваренной соли, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, по показаниям – диуретики, антиаритмические препараты (амиодарон, соталол), применение сердечных гликозидов нежелательно из-за повышенной чувствительности. Присоединение серьезных нарушений атриовентрикулярной проводимости – показание к кардиостимуляции (временной или постоянной).

Основными препаратами, используемыми при лечении больных миокардитом, являются нестероидные противовоспалительные препараты. Обычно назначают индометацин до 200 мг/сут., либо производные фенилуксусной (диклофенак – до 150 мг/сут.) или фенилпропионовой (ибупрофен – до 1,5 г/сут.) кислот. Длительность терапии 4 – 5 недель.

Допустимы сочетания противовоспалительных препаратов с соединениями хинолинового ряда (делагил – 0,25 – 0,5 г/сут., плаквенил – 0,4 г/сут.). Действие хинолиновых производных начинает проявляться не ранее, чем через 2 – 3 недели после начала терапии, длительность терапии – до 2 месяцев.

Наличие инфекционного миокардита – противопоказание для назначения глюкокортикоидов. Их применение оправдано при иммунных миокардитах, особенно при быстро нарас-

тающей кардиомегалии, свидетельствующей о преобладании экссудативной фазы воспаления. Суточная доза преднизолона составляет 30 – 40 мг, длительность терапии – 4 – 8 недель.

После выписки из стационара больные должны находиться на диспансерном наблюдении в течение 2 лет.

ПЕРИКАРДИТЫ

Определение. Перикардиты – это воспаление серозной оболочки сердца (перикарда).

Распространенность. Истинная распространенность перикардитов не известна. При вскрытии поражение перикарда отмечается в 3 – 6 % случаев. Женщины болеют в 3 раза чаще, чем мужчины. В последние годы, благодаря широкому применению ультразвукового исследования, прижизненная диагностика перикардитов существенно улучшилась.

Этиология. Наиболее частой причиной перикардитов являются инфекционные возбудители: вирусы, микробактерии туберкулеза, микробы, редко – грибы. Асептический перикардит может быть проявлением ревматизма, диффузных заболеваний соединительной ткани, аутоиммунных и аллергических заболеваний. Он нередко осложняет течение инфаркта миокарда, пневмонии, хронической почечной недостаточности. Воспалительные изменения перикарда закономерно возникают после операций на сердце, при опухолях перикарда и метастазах в перикард, облучении средостения, травмах грудной клетки. У части больных этиологию установить не удается (идиопатический перикардит), однако чаще всего идиопатические перикардиты являются вирусными.

Патогенез. В большинстве случаев воспаление перикарда обусловлено непосредственно повреждением перикарда инициирующим фактором (инфекционный возбудитель, ионизирующая радиация, опухолевые клетки, травмы и т. д.). При аутоиммунных и аллергических заболеваниях перикардит является одним из проявлений основного патологического процесса.

Морфология. Характер морфологических изменений определяется этиологией заболевания и длительностью его течения. Так, острые перикардиты обычно протекают с отложением фибрина на листках перикарда, наличием выпота в полости перикарда. При бактериальных перикардитах жидкость в полости перикарда имеет гнойный характер, при вирусных и многих других перикардитах выпот обычно серозный. При длительно существующем перикардите постепенно развиваются сращения листков перикарда, нередко импрегнируемые кальцием (панцирное сердце).

Классификация. Существуют две классификации перикардитов; одна из них является *этиологической*, вторая — *клинико-морфологической* (табл. 1.16).

Таблица 1.16
Классификация перикардитов

Острота течения	Характер изменений перикарда	Этиология
Острый	Фибринозный (сухой) Выпотный (экссудативный): гнойный серозно-фибринозный геморрагический гнилостный холестериновый	Инфекции Опухоли Инфаркт миокарда Метаболические (уремия, подагра) Аутоиммунные Травмы (в том числе кардиохирургическое вмешательство) Радиация Идиопатические Другие (расслаивающая аневризма, амилоидоз)
Хронический	Слипчивый (адгезиновый) Выпотный	

Классификация перикардитов достаточно динамична. Например, острый фибринозный перикардит туберкулезной этиологии может перейти в хронический слипчивый с исходом в панцирное сердце.

Клиническая картина. Клинические проявления перикардита определяются остротой развития симптомов, при выпотном перикардите – скоростью накопления жидкости в полости перикарда, а также симптомами заболевания, осложнившегося перикардитом.

При остром фибринозном перикардите у большинства больных отмечаются боли в области сердца и лихорадка. Выраженность лихорадки и болевого синдрома широко варьирует. Боли обычно локализованы в прекардиальной области, редко иррадиируют (в шею, в надключичные области), усиливаются на вдохе, связаны с положением тела, не уменьшаются при приеме нитроглицерина.

Одним из наиболее характерных проявлений острого фибринозного перикардита является шум трения перикарда. Он может выслушиваться в систолу, диастолу и пресистолу или же только в одну из фаз сердечного цикла, шум усиливается на вдохе, при наклоне туловища вперед. Нередко шум выслушивается в течение короткого времени. У 30 – 40 % больных шум выслушать не удается.

При остром выпотном перикардите клиническая картина зависит от этиологии заболевания и скорости накопления жидкости в полости перикарда. При инфекционном перикардите отмечается лихорадка, максимальная – при гнойном и гнилостном экссудате. Физикальное исследование сердца при небольшом выпоте не выявляет изменений. При значительном выпоте, приводящем к нарушению диастолического расслабления желудочков, отмечается набухание шейных вен, одутловатость лица, увеличение размеров сердца. При этом существенно увеличиваются размер абсолютной тупости сердца, а верхушечный толчок не совпадает с перкуторной границей и определяется кнутри от левой границы сердца. Тоны сердца обычно громкие, поскольку жидкость накапливается преимущественно внизу и сзади и оттесняет сердце к передней грудной стенке.

При быстром накоплении выпота возможно развитие тампонады сердца, проявляющееся нарушениями кровообращения. При повышении давления в полости перикарда затрудняется как венозный приток, так и диастолическое расслабление сердца. Это приводит к резкому уменьшению количества крови, поступающей в большой круг кровообращения. Гемодинамические нарушения определяют все клинические проявления тампонады сердца. Больные ощущают одышку, резкую слабость. При физикальном исследовании выявляется резчайшая одышка, набухание шейных вен, бледность, акроцианоз, нитевидный, нередко исчезающий на вдохе пульс, что сопровождается снижением артериального давления более чем на 10 мм рт. ст. (так называемый «парадоксальный пульс»). Артериальное давление резко снижено. Размеры сердца равномерно увеличены, тоны глухие. Как правило, выявляется увеличение печени. При отсутствии адекватной терапии (пункция перикарда) симптомы нарастают и больной может погибнуть от неспособности сердца выполнять насосную функцию.

При хроническом выпотном перикардите клинические проявления существенно не отличаются от таковых при острых формах. Однако медленное накопление экссудата вызывает адаптивные изменения со стороны сердечно-сосудистой системы. Поэтому даже при наличии большого количества жидкости проявления тампонады сердца могут отсутствовать.

Хронический слипчивый перикардит нередко является исходом острого. Клинические проявления при нем обусловлены нарушением диастолического расслабления сердца, что приводит к уменьшению ударного и минутного объемов, повышению венозного давления (> 10 мм рт. ст.) и постепенному развитию венозного застоя (набухание шейных вен, гепатомегалия, отеки, асцит).

Больные отмечают слабость, одышку. При исследовании сердца его размеры обычно оказываются нормальными. Тоны сердца приглушены. У многих больных выслушиваются так называемые перикардиальные щелчки – короткие, достаточно громкие звуки в фазу ран-

ней диастолы. Их объясняют внезапным прекращением наполнения желудочков из-за невозможности их дальнейшего расширения в результате сдавления толстым неэластичным перикардом.

Лабораторная и инструментальная диагностика. При остром инфекционном перикардите обычно выявляются типичные воспалительные изменения со стороны крови (нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ, высокие значения С-реактивного белка, фибриногена и др.). При застое в большом круге повышен уровень прямого билирубина и аминотрансфераз в крови.

На *электрокардиограмме* отмечается повышение сегмента *ST* в большинстве отведений с быстрой обратной динамикой. При этом сегмент *ST* возвращается к изолинии раньше, чем зубцы *T* становятся отрицательными, двухфазными. При большом выпоте снижена амплитуда всех зубцов, нередко выявляются наджелудочковые нарушения ритма. При тампонаде перикарда нередко выявляются изменения высоты зубцов в различных ЭКГ-комплексах (электрическая альтернация), что связывают с меняющимся положением сердца в полости перикарда.

Рентгенологическое исследование при фибринозном и слипчивом перикарде оказывается неинформативным. При значительном выпоте выявляется увеличение тени сердца, нередко она имеет круглую форму с уменьшенной пульсацией. При длительно существующем констриктивном перикардите на фоне тени сердца обычно видны отложения кальция – панцирное сердце.

Значительно более информативна югулярная флебограмма, на которой отмечаются выраженные волны X и Y.

Решающее значение в диагностике имеет *эхокардиографическое исследование*, выявляющее эхонегативное пространство вокруг тени сердца и позволяющее определить состояние листков перикарда и количество жидкости в полости перикарда (в норме оно не превышает 50 мл). При небольшом количестве жидкости она преимущественно локализована позади сердца. При большом выпоте также выявляются значительные колебания сердца в полости перикарда (качающееся сердце), ассоциированные с эхокардиографическими признаками, симулирующими пролапс митрального и трикуспидального клапана («псевдопролапс»). При наличии тампонады наблюдается резкое уменьшение размеров полости правого желудочка в диастолу (коллапс правого желудочка). Фибринозный и констриктивный перикардит проявляются неравномерным утолщением листков перикарда, у больных с длительно существующим констриктивным перикардитом в утолщенном перикарде выявляются отложения кальция.

Наличие значительного количества жидкости в полости перикарда даже при отсутствии угрозы тампонады сердца является показанием к пункции перикарда, поскольку исследование жидкости нередко помогает ответить на вопрос об этиологии перикардита.

Для уточнения диагноза, как правило, нет необходимости в выполнении других исследований. Использование компьютерной томографии и ядерномагнитного резонанса позволяет идентифицировать не только уменьшение размеров полости правого желудочка, наличие утолщения перикарда, но и расширение полых вен. При катетеризации сердца отмечаются повышение и выравнивание конечно-диастолического давления в желудочках, предсердиях и давления заклинивания в легочной артерии.

Диагностическая биопсия сердца используется очень редко, и ее ценность низка.

Диагноз. В диагнозе необходимо отразить характер перикардита, остроту течения, при возможности – этиологию.

Примеры формулировки диагноза:

1. Острый выпотный идиопатический перикардит.

2. Рак желудка с метастазами в перикард. Острый выпотный геморрагический перикардит.

3. Хронический констриктивный перикардит туберкулезной этиологии. Сердечная недостаточность III (IV ф. к. по NYHA).

Дифференциальный диагноз. Постановка диагноза перикардита подразумевает два этапа. На первом этапе диагностируется перикардит, задачей второго этапа является уточнение его этиологии.

Первый этап диагностического поиска, благодаря широкому использованию эхокардиографического исследования, не представляет больших затруднений.

При остром перикардите наиболее частой диагностической ошибкой является гипердиагностика острого инфаркта миокарда. Однако при остром перикардите болевой синдром появляется одновременно с лихорадкой (при инфаркте миокарда лихорадка появляется позднее), при электрокардиографическом исследовании отмечается подъем сегмента *ST* в большинстве отведений (при инфаркте миокарда часто выявляется зубец *Q* и дискордантное смещение сегмента *ST*), шум трения перикарда выслушивается уже в первые часы после начала болей (при инфаркте – позднее). Сомнения разрешает эхокардиографическое исследование. Уточнение диагноза существенно сказывается на врачебной тактике – острый перикардит – противопоказание к назначению тромболитической терапии (риск гемоперикарда).

При хроническом констриктивном перикарде при поверхностном исследовании больного иногда ошибочно диагностируется цирроз печени. Однако набухание шейных вен, особенно на вдохе (симптом Куссмауля), всегда представленное у пациентов с констрикцией, отсутствует при циррозе печени. Этот простой и очевидный признак позволяет заподозрить перикардит и провести соответствующие исследования, уточняющие диагноз.

Второй этап диагностического поиска – уточнение этиологии. Учитывается вся совокупность клинических данных. При наличии выпота и получении жидкости из полости перикарда оценивается ее характер. Транссудат (содержание белка менее 30 г/л) более характерен для сердечной недостаточности, синдрома Дресслера и радиационных перикардитов. Геморрагический характер экссудата чаще отмечается при злокачественных новообразованиях, гнойный – при бактериальных перикардитах, серозный – при вирусных, туберкулезных и идиопатических перикардитах. При микроскопическом исследовании могут быть выявлены опухолевые клетки, бактерии. При подозрении на вирусную этиологию необходимо определение в динамике титра антител к вирусам, наиболее часто вызывающим перикардит (вируса Коксаки А и В, гриппа, ЭКХО, герпеса, энтеровирусы, аденовирусы). Диагностическое значение имеет нарастание титра антител в 4 раза и более в пробах крови, взятых с интервалом в 10 – 14 дней.

Течение острых перикардитов, как правило, доброкачественное. Исключение составляют «вторичные» перикардиты при опухолях, хронической почечной недостаточности и других заболеваниях, где исход определяется основным патологическим процессом. В редких случаях острые перикардиты приобретают хроническое течение.

Прогноз и исходы. Острый фибринозный перикардит обычно заканчивается без неблагоприятных последствий. При хронически текущем фибринозном (слипчивом) перикардите возможно постепенное (в течение многих лет) формирование «панцирного сердца». Наиболее часто подобный исход отмечается при туберкулезном и гнойном перикардитах. Выпотной серозный перикардит обычно заканчивается полным выздоровлением. Однако у отдельных больных возможен исход в хроническую форму. Приблизительно у 10 – 20 % больных, перенесших острый перикардит, в последующем возможны рецидивы.

Лечение. Наличие острого перикардита – повод для госпитализации больного. К сожалению, у большинства больных перикардит не диагностируется на догоспитальном этапе.

Причиной госпитализации в этих случаях обычно являются болевые ощущения или же нарастающая сердечная недостаточность.

Терапия больных определяется этиологией и формой перикардита. Фибринозный перикардит при инфаркте миокарда, пневмониях, после хирургических операций на сердце не требует специальной терапии. При наличии выраженного болевого синдрома и длительно (несколько дней) сохраняющегося шума трения перикарда допустимо использование нестероидных противовоспалительных препаратов. Их назначение оправдано и у больных с серозным перикардитом. При отсутствии эффекта или же при наличии большого количества экссудата у больных серозным выпотным перикардитом назначаются глюкокортикоиды внутрь в средних терапевтических дозах (не более 1 мг преднизолона на 1 кг массы тела). При хронически текущих серозных выпотных перикардитах иногда приходится длительно (до года) использовать преднизолон в поддерживающих дозах (10 – 15 мг в сутки).

При подозрении на туберкулезную этиологию перикардита проводится комбинированная противотуберкулезная терапия. Наличие бактериального перикардита – показание к интенсивной антибактериальной терапии, хирургическому дренированию полости перикарда с повторным промыванием полости перикарда и введением в нее антибиотиков. При идиопатических перикардитах назначаются нестероидные противовоспалительные препараты. Наличие большого количества жидкости в полости перикарда даже при отсутствии тампонады сердца – показание к ее удалению. Оправдано назначение мочегонных средств. Они противопоказаны лишь при тампонаде перикарда.

У больных хроническим констриктивным перикардитом методом выбора является частичная резекция перикарда.

ПОРОКИ СЕРДЦА

Все пороки сердца подразделяются на врожденные и приобретенные. Наиболее частой причиной врожденных пороков сердца являются нарушения формирования сердца и крупных сосудов в эмбриональном периоде. Возникновение приобретенных пороков обычно связано с ревматизмом, инфекционным эндокардитом, кальцинозом и некоторыми другими более редкими причинами. В ряде случаев в основе развития одного и того же порока (митральная недостаточность, аортальная недостаточность и др.) могут лежать как врожденные нарушения, так и заболевания, переносимые пациентом после рождения.

Митральная недостаточность

Определение. Митральная недостаточность – это порок, при котором в каждой систоле возникает возврат крови из левого желудочка в левое предсердие из-за структурных изменений клапанного аппарата в целом или его отдельных компонентов.

Распространенность. Истинная распространенность митральной недостаточности неизвестна. С учетом митрального пролапса частота митральной недостаточности в популяции колеблется в пределах 2 – 10 %. Пролапс митрального клапана чаще встречается у детей и подростков с соотношением мужчины/женщины около 0,3. У лиц среднего и старшего возраста митральная недостаточность выявляется приблизительно с одинаковой частотой у женщин и мужчин.

Этиология. Гемодинамически выраженная митральная недостаточность в 50 % обусловлена перенесенным ревматизмом, в 90 % случаев она комбинируется с различной степени выраженности митральным стенозом. В основе неревматической митральной недостаточности лежит митральный пролапс, обусловленный дисплазией соединительной ткани, разрыв хорд в результате их дегенеративных изменений, дисфункция сосочковых мышц или участка миокарда, к которому они прикрепляются (миокардит, ишемическая болезнь сердца и др.), резкая дилатация левого желудочка с расширением атриовентрикулярного кольца. В последние годы причиной митральной недостаточности нередко является инфекционный эндокардит. К редким причинам митральной недостаточности относятся кальциноз митрального клапанного кольца, травмы грудной клетки, приводящие к надрыву створки или отрыву хорды и, наконец, врожденное расщепление створки митрального клапана, обычно сочетающееся с дефектом межпредсердной перегородки.

Патогенез (гемодинамические изменения). При митральной недостаточности через несомкнутые в систоле митральные створки часть крови возвращается в левое предсердие, которое постепенно расширяется (пропорционально объему регургитации) без заметного повышения давления. В диастоле вся кровь беспрепятственно возвращается в левый желудочек, вызывая его объемную перегрузку, а со временем – дилатацию и эксцентрическую гипертрофию. Из-за сравнительно низкого давления в левом предсердии митральная регургитация начинается уже в фазе изоволюмического сокращения и до половины объема регургитации возвращается в левое предсердие еще до открытия аортального клапана. Постепенно размеры левых камер сердца увеличиваются, снижается сердечный выброс, повышается давление в легочных сосудах и появляются симптомы сердечной недостаточности.

При остро возникающей митральной недостаточности (разрыв хорд, отрыв головки сосочковой мышцы) из-за внезапного резкого повышения давления в левом предсердии одновременно увеличивается давление в легочных венах, что может привести к отеку легких.

Морфология. При ревматической этиологии порока створки митрального клапана деформированы, уплотнены, их площадь уменьшена, при длительно существующем пороке в атриовентрикулярном кольце и в основании створок нередко наблюдаются глыбки кальция (кальциноз). При митральном пролапсе створки клапана миксоматозно изменены, размеры створок и хорд нередко увеличены. У пациентов с инфекционным эндокардитом обычно имеется сочетание разнообразных изменений (перфорация и надрыв створок, разрыв хорд, абсцесс клапанного кольца и др.). При отрыве головки папиллярных мышц и разрыве хорд створки могут быть не изменены.

Классификация. Митральная недостаточность классифицируется с учетом этиологии (ревматизм, пролапс и т. д.), остроты развития (острая, хроническая) и степени митральной регургитации (легкая, средняя, тяжелая), оцениваемой эхокардиографически или при контрастировании левых камер сердца.

Клиническая картина. Сроки возникновения клинических проявлений зависят от причины болезни, возраста, в котором она возникла, тяжести и остроты развития митральной регургитации, состояния миокарда. Период от ревматической атаки до появления первых симптомов митральной недостаточности обычно превышает двадцать лет. При разрыве хорд, дисфункции папиллярных мышц симптоматика может появиться рано и быстро прогрессирует (отек легких).

Первыми жалобами обычно являются слабость и утомляемость, позднее присоединяется одышка, редко достигающая степени удушья. Многие больные отмечают сердцебиения, часто обусловленные мерцательной аритмией, а при прогрессировании заболевания – выраженные проявления сердечной недостаточности (отеки).

Физикальные изменения при хронической митральной недостаточности на несколько лет опережают субъективные нарушения. Характерным для данного порока является увеличение размеров относительной тупости сердца вверх и влево из-за дилатации левых камер сердца. Наиболее типичным признаком митральной недостаточности является систолический шум регургитации с максимумом на верхушке. При ревматическом пороке шум пансистолический, дующего характера, высокочастотный, постоянной громкости. Интенсивный шум выслушивается на большой площади, проводится в аксиллярную область и под левую лопатку. Интенсивность шума мало изменяется при нарушениях ритма. Шум усиливается на вдохе и уменьшается при уменьшении венозного возврата крови к сердцу. Существует умеренная корреляция между громкостью шума и выраженностью регургитации. У многих больных шум сопровождается систолическим дрожанием («кошачье мурлыканье»). I тон ослаблен или вообще не выслушивается, II тон часто расщеплен из-за быстрого опорожнения левого желудочка и более раннего закрытия аортального клапана. При легочной гипертензии может быть усилен пульмональный компонент II тона. Нередко выслушивается патологический III тон на верхушке, создающий протодиастолический ритм галопа, часто совпадающий с пальпируемым толчком быстрого заполнения левого желудочка и свидетельствующий о его диастолической перегрузке.

При гемодинамически невыраженной митральной недостаточности при митральном пролапсе I тон сохранен, систолический шум короткий и начинается отступя от I тона. Систолическому шуму обычно предшествует один или несколько дополнительных звуков (систолические щелчки). Размеры сердца в этих случаях обычно не изменены.

У больных с сердечной недостаточностью определяются одышка, отеки, асцит, застойные хрипы в легких.

Инструментальная диагностика. При небольшой митральной недостаточности могут отсутствовать электрокардиографические и рентгенологические изменения. При умеренной и значительной регургитации на ЭКГ выявляется расширение зубца P ($> 0{,}10$ с) и признаки гипертрофии левого желудочка. Результаты фонокардиографического исследова-

ния повторяют данные аускультации (рис. 1.8). Рентгенологически определяется увеличение левого желудочка и левого предсердия, при длительно существующем декомпенсированном пороке – увеличение правых отделов сердца и признаки легочного застоя.

Решающее значение в подтверждении диагноза имеет эхокардиографическое исследование, позволяющее оценить объемы камер сердца, состояние створок, хорд, толщину стенок, а допплеркардиография – степень митральной регургитации. Единые критерии выраженности митральной регургитации отсутствуют. Обычно ее оценивают по фракции регургитации: умеренная (< 30 %), средняя (30 – 50 %) и тяжелая (> 50 %). Использование эхокардиографии позволяет решить все диагностические задачи, не прибегая к инвазивным методам исследования.

Диагноз. В диагнозе отражается этиология порока, его осложнения.

Примеры формулировки диагноза:

1. Ревматизм, неактивная фаза. Митральная недостаточность (выраженная). Мерцательная аритмия. Сердечная недостаточность II (III ф. к. по NYHA).
2. Синдром Марфана. Пролапс митрального клапана (незначительный).

Дифференциальный диагноз. Диагностика митральной недостаточности включает в себя два этапа. Во-первых, это постановка диагноза митральной недостаточности, во-вторых, ответ на вопрос об этиологии порока.

На первом этапе проводится дифференциальный диагноз с другими пороками сердца и заболеваниями, проявляющимися систолическим шумом (стенозы устья аорты и легочной артерии, недостаточность трехстворчатого клапана, так называемые «невинные», или «функциональные», шумы при анемии, увеличении хорды и т. п.). Особенности систолического шума в сочетании с данными анамнеза и результатами физикального исследования позволяют у большинства пациентов диагностировать митральную недостаточность. Методом, подтверждающим диагноз митральной недостаточности, является эхокардиографическое исследование.

Второй этап подразумевает ответ на вопрос об этиологии порока, что также обычно не представляет больших затруднений.

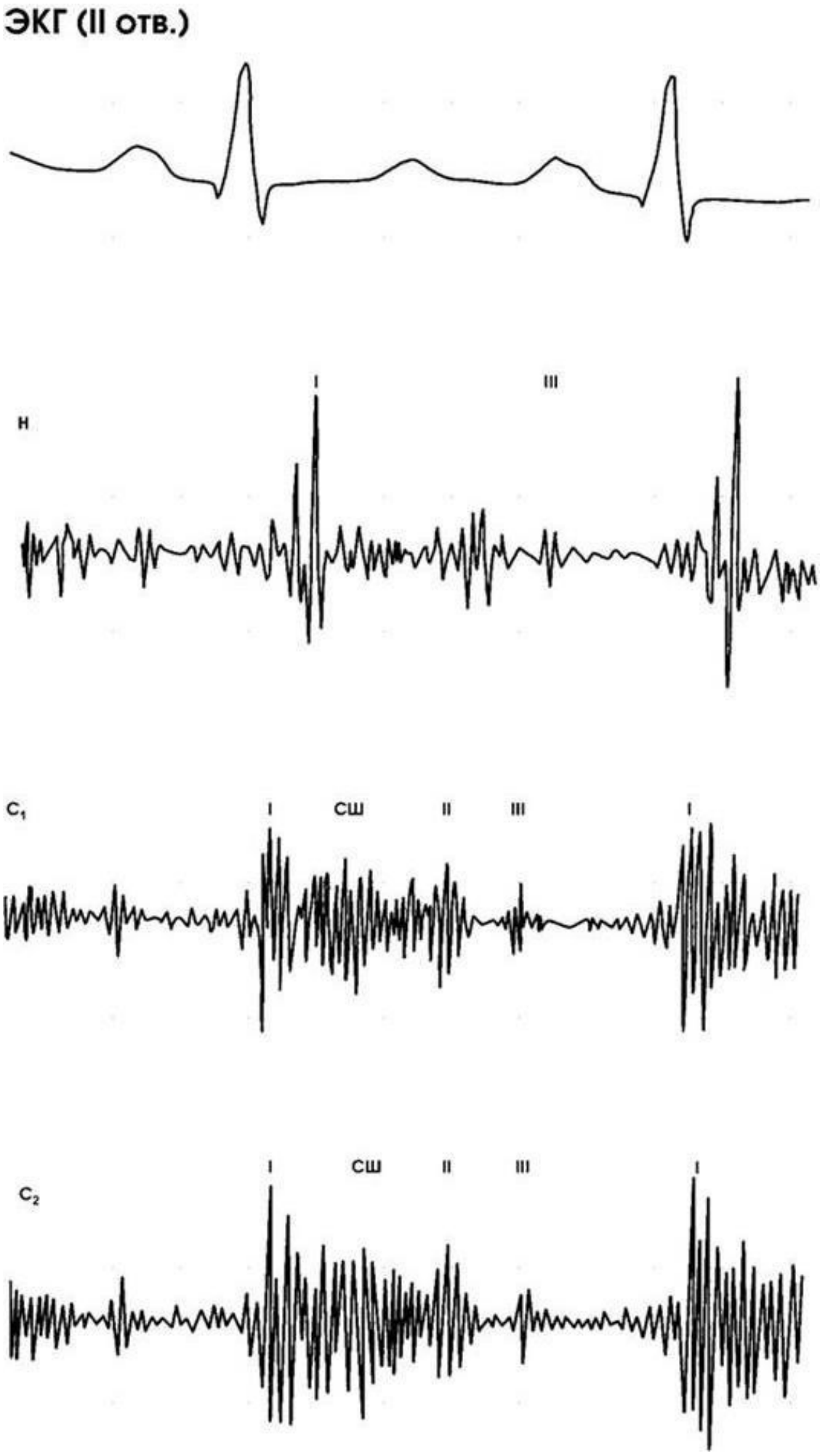

ЭКГ (II отв.)
I
III
Н
C_1
I
СШ
II
III
I
C_2
I
СШ
II
III
I

Рис. 1.8. Фонокардиограмма больного с выраженной недостаточностью митрального клапана.

ФКГ зарегистрирована в области верхушки сердца. Пансистолический шум (СШ) возникает сразу после I тона. На всех частотах (Н – низкая частота, до 70 Гц; $С_1$ – средняя частота первая, 40 – 180 Гц; $С_2$ – средняя частота вторая, 140 – 400 Гц) регистрируется патологический III тон, за которым следует короткий протодиастолический шум

Течение. Хроническая митральная недостаточность относится к числу достаточно доброкачественно протекающих пороков сердца. При острой митральной недостаточности рано возникает и, как правило, быстро прогрессирует сердечная недостаточность. Прогноз больных существенно ухудшается при присоединении мерцательной аритмии. Мерцательная аритмия способствует появлению или усугублению предсуществовавшей сердечной недостаточности, возникновению эмболий.

Прогноз и исходы. Прогноз больных с незначительной митральной недостаточностью благоприятный. Они остаются компенсированными в течение всей жизни. Причиной смерти больных с тяжелой или острой митральной недостаточностью обычно является сердечная недостаточность, реже – эмболии.

Лечение. Основным методом терапии больных с недостаточностью митрального клапана является хирургическая коррекция дефекта. Показанием к хирургическому вмешательству является появление первых симптомов декомпенсации у больного хронической митральной недостаточностью или же развитие острой митральной недостаточности. Кроме того, оперативное лечение показано больным с тяжелой митральной недостаточностью (конечносистолический размер левого желудочка > 4,0 – 4,5 см, индекс конечно-диастолического объема левого желудочка > 40 – 50 мл/м^2) даже при отсутствии декомпенсации. Безусловным показанием к операции является наличие инфекционного эндокардита при неэффективности антибактериальной терапии.

В настоящее время выполняются как замена клапана, так и клапансберегающие операции (пластика). При невозможности оперативного вмешательства проводится терапия сердечной недостаточности.

Митральный стеноз

Определение. Митральный стеноз – это порок сердца с обструкцией притока крови в левый желудочек на уровне митрального клапана.

Распространенность. «Чистый» стеноз составляет 25 % всех клапанных пороков, а комбинированный порок – еще 40 %. Соотношение женщин и мужчин – 4: 1.

Этиология. Митральный стеноз у абсолютного большинства больных является следствием ревматического эндокардита. В исключительно редких случаях порок может быть врожденным или осложнять течение серотонинпродуцирующих опухолей (карциноид) и системной красной волчанки.

Патогенез (гемодинамические изменения). Нормальное митральное отверстие имеет площадь 4 – 6 см^2. В покое атриовентрикулярный ток крови идет только через центр площадью 2 см^2 при градиенте давления 5 мм рт. ст. При увеличении кровотока (физические нагрузки) используется вся площадь атриовентрикулярного отверстия. Поэтому при небольшом сужении (до 2см^2) в покое отсутствует повышение сопротивления кровотоку на уровне митрального клапана. При более резком сужении или же у пациентов с небольшим митральным стенозом при физической нагрузке возникает затруднение к поступлению крови из левого предсердия в левый желудочек во время его диастолы. Это приводит к повыше-

нию давления в левом предсердии с постепенным развитием его гипертрофии и дилатации. При выраженном стенозе (площадь отверстия < 1 $см^2$) давление в левом предсердии в покое составляет 25 – 30 мм рт. ст. Оно ретроградно передается через легочные вены, не имеющие клапанов, к капиллярам и легочной артерии. В ответ повышается давление в правом желудочке, возникает его гиперфункция и гипертрофия. Повышение давления в легочной артерии поддерживает градиент, способствующий прохождению крови через суженное митральное отверстие. С утяжелением стеноза увеличение давления в левом предсердии и легочная гипертензия становятся постоянными – так называемая *пассивная легочная гипертензия*, при которой подъем легочного капиллярного давления до уровня осмотического давления плазмы создает условия для транссудации жидкости в альвеолы и развития отека легких. Однако благодаря усилению лимфооттока из легких и рефлекторному сужению легочных артериол риск развития отека легких значительно уменьшается.

У части больных рефлекторная артериолярная вазоконстрикция оказывается чрезмерной и вызывает непропорционально резкий подъем давления в легочной артерии (иногда до уровня системного) — *активная легочная гипертензия.* В этих условиях резко возрастает нагрузка на правый желудочек, возникает его гипертрофия с последующей дилатацией и застоем крови в большом круге кровообращения.

Морфология. Выделяют три морфологических варианта митрального стеноза:

1) *комиссуральный*, при котором створки митрального клапана срастаются по краям их смыкания (комиссурам). В этих случаях обычно формируется «чистый» митральный стеноз;

2) *клапанный*, при котором резко изменены створки клапана (фиброз, обызвествление). Порок обычно комбинированный;

3) *хордальный*, при котором изменения створок сочетаются с поражением хорд (их укорочение, склерозирование). Укороченные, частично спаянные хорды увлекают вниз в полость левого желудочка весь клапанный аппарат, образующий малоподвижную воронку с плотными сращенными краями. Со временем створки стойко иммобилизуются в неправильном положении, поэтому не только их открытие, но и закрытие становится неполноценным, и к стенозу присоединяется недостаточность митрального клапана.

Нередко все три формы стеноза сочетаются, но при этом одна из них, как правило, является преобладающей.

Классификация. Общепринятой классификации митрального стеноза нет. Наиболее часто используемые классификации представлены в табл. 1.17.

Существует также хирургическая классификация, в основе которой лежат клинические проявления заболевания.

Клиническая картина. Симптоматология митрального стеноза отражает его выраженность и наличие осложнений. Наиболее ранними симптомами митрального стеноза являются слабость, утомляемость и одышка. Одышка вначале возникает при значительной физической нагрузке, в последующем она принимает постоянный характер и усиливается в положении лежа. При сильной одышке обычно появляется кашель, реже – кровохарканье из-за разрыва легочно-бронхиальных венозных соустий, характерных для легочной гипертензии. Периодически, чаще в ночное время, одышка принимает характер удушья, заканчивающегося развитием отека легких.

Таблица 1.17

Классификация митрального стеноза

Принцип классификации		
клинический	давление заклинивания в легочной артерии (мм рт. ст.)	площадь митрального отверстия
Умеренный — нет проявлений	Менее 15—19	> 2 см^2
Значительный — есть симптомы	20—30	1—2 см^2
Резкий — есть симптомы и высокая легочная гипертензия	Более 30	< 1 см^2
Осложненный		

Характерной жалобой больных является также ощущение сердцебиений, возникающее нередко при минимальной физической нагрузке. Наиболее часто сердцебиения отмечаются при присоединении мерцательной аритмии. При физикальном исследовании в фазу полной компенсации осмотр больного не выявляет существенных изменений. Размеры сердца в этот период также не изменены, за исключением незначительного расширения границы относительной тупости за счет увеличения левого предсердия. При пальпации нередко над верхушкой сердца выявляется диастолическое дрожание («кошачье мурлыканье»). Уже в этот период выявляются типичные аускультативные признаки митрального стеноза. К числу наиболее характерных проявлений относятся громкий (хлопающий) I тон, звук открытия митрального клапана («митральный щелчок») и диастолический шум. Громкий I тон выслушивается как при синусовом ритме (если нет удлинения интервала *P – Q*), так и при мерцательной аритмии. Громкость I тона особенно выражена в начальных стадиях сужения. Со временем, когда створки становятся малоподвижными, громкость I тона уменьшается, и он может стать нормальным. Звук открытия митрального клапана выслушивается в начале диастолы над верхушкой. Он хорошо проводится к основанию сердца и сохраняется при мерцательной аритмии. Интенсивность звука резко уменьшается при полной обездвиженности клапана (резкий фиброз и кальциноз створок).

Диастолический шум с максимумом у верхушки сердца начинается сразу же после тона открытия митрального клапана и продолжается в течение всей диастолы. Шум нередко усиливается в конце диастолы из-за усиления кровотока в результате сокращения левого предсердия (пресистолический шум). Поэтому пресистолическое усиление шума исчезает при присоединении мерцательной аритмии. Интенсивность шума нарастает при усилении кровотока (физические нагрузки) и в положении больного на левом боку.

Повышение давления в системе легочной артерии проявляется усилением легочного компонента II тона. При выраженной легочной гипертензии могут выслушиваться пульмональный тон изгнания, систолический шум над легочной артерией, а также диастолический шум пульмональной регургитации (шум Грехема – Стилла). Развитие гипертрофии и дилатации правого желудочка проявляется усилением сердечного толчка, расширением абсолютной тупости и увеличением размеров сердца. При резкой дилатации правого желудочка появляются пульсация шейных вен и систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана. Присоединение застоя в малом и большом кругах кровообращения проявляется соответствующими изменениями.

Инструментальная диагностика. ЭКГ обычно выявляет признаки гипертрофии правого желудочка, увеличения левого предсердия (*P. mitrale*), у части больных – мерцание (трепетание) предсердий.

При рентгенологическом исследовании наблюдается увеличение левого предсердия, при тяжелом стенозе – расширение легочной артерии и правого желудочка, признаки

интерстициального отека легких (линии Керли). Фонокардиография подтверждает данные аускультации.

Из неинвазивных методов самую ценную информацию дает эхокардиография, позволяющая рассчитать площадь митрального отверстия и градиент давления, оценить кровоток через митральный клапан, измерить давление в легочной артерии, определить выраженность кальциноза створок, степень укорочения хорд, величину левого предсердия и наличие в нем тромбов, измерить объем левого и правого желудочка.

Необходимости в использовании инвазивных методов исследования для подтверждения диагноза нет.

Диагноз. В диагнозе необходимо отразить активность ревматизма, наличие осложнений. Тяжесть стеноза обычно не отражается.

Примеры формулировки диагноза:

1. Ревматизм, неактивная фаза. Митральный стеноз. Мерцательная аритмия. Сердечная недостаточность III ф. к. по NYHA.

2. Ревматизм, активная фаза. Комбинированный митральный порок с преобладанием стеноза. Отек легких 15.09.98.

Дифференциальный диагноз проводится с миксомой левого предсердия, дефектом межпредсердной перегородки. Для миксомы характерна большая изменчивость аускультативных данных. При дефекте межпредсердной перегородки обычно выявляется широкое фиксированное расщепление II тона, тон и шум изгнания над легочной артерией, признаки диастолической перегрузки правого желудочка. В редких случаях диагноз затруднен при других состояниях, сопровождающихся повышением давления в легочной артерии (первичная легочная гипертензия, повторные эмболии в систему легочной артерии и др.).

Течение. Заболевание неуклонно прогрессирует, однако скорость сужения резко варьирует у различных больных. Быстрое прогрессирование стенозирования отмечается у лиц с выраженной деформацией створок клапана и подклапанных структур. Ухудшение состояния больных обычно обусловлено присоединением осложнений, особенно мерцательной аритмии. К числу других осложнений относятся эмболии, отек легких, хроническая сердечная недостаточность, наклонность к воспалительным заболеваниям бронхов и легких, инфекционный эндокардит.

Прогноз и исходы. При отсутствии своевременной хирургической коррекции прогноз неблагоприятный, хотя при слабом и умеренном стенозе у многих больных возможно длительное бессимптомное течение (до 20 лет). Наиболее частая причина смерти – сердечная недостаточность.

Лечение хирургическое. Показанием к коррекции являются появление первых симптомов декомпенсации у больного с площадью митрального отверстия < 1 $см^2$, наличие бессимптомного тяжелого митрального стеноза с выраженной легочной гипертензией (> 60 мм рт. ст.). Используются баллонная вальвулопластика, комиссуротомия, при резкой деформации клапана и кальцинозе – протезирование клапана. При невозможности коррекции порока проводится медикаментозная терапия и профилактика осложнений (сердечная недостаточность, аритмии, эмболии).

Аортальная недостаточность

Определение. Аортальная недостаточность – порок, обусловленный поражением клапана или расширением клапанного кольца, в результате чего створки в диастоле полностью не смыкаются и возникает регургитация крови из аорты в левый желудочек.

Распространенность. Изолированная аортальная недостаточность – относительно редкий порок сердца. Она встречается во всех возрастных группах, чаще у мужчин, чем у женщин (отношение 3: 1).

Этиология. По скорости развития различают хроническую (80 %) и острую (20 %) аортальную недостаточность. Хроническая клапанная аортальная недостаточность обычно бывает обусловлена ревматизмом или инфекционным эндокардитом, реже – это врожденный порок (двустворчатый клапан). Расширение кольца аортального клапана может возникать при тяжелой артериальной гипертензии, сифилитическом аортите, атеросклерозе аорты (аневризма), синдроме Марфана и Рейтера, анкилозирующем спондилите. Острая аортальная недостаточность возникает при разрыве (отрыве) створки клапана (травма, инфекционный эндокардит) и при расслаивающей аневризме восходящего отдела аорты.

Патогенез (гемодинамические изменения). При регургитации крови из аорты возникает объемная перегрузка левого желудочка и по механизму Франка – Старлинга увеличивается сократимость левого желудочка. Нарастание объема регургитации приводит к расширению полости и массы миокарда левого желудочка. Своеобразным механизмом компенсации является рефлекторно обусловленное снижение периферического сопротивления, облегчающее систолический выброс и уменьшающее степень регургитации. При резкой аортальной недостаточности дополнительным механизмом компенсации является усиление сокращения левого предсердия. Все эти механизмы в течение длительного периода (20 – 40 лет) поддерживают сердечный выброс на нормальном уровне, и кровоснабжение организма не нарушается. Понижение выброса всегда означает истощение компенсаторных механизмов. С возникновением сердечной недостаточности повышается периферическое сопротивление, что способствует увеличению регургитации в левый желудочек и добавляет к нагрузке объемом нагрузку давлением. Возникает порочный круг, объясняющий особенность сердечной недостаточности: раз возникнув, она плохо поддается медикаментозной терапии и быстро прогрессирует. При острой аортальной недостаточности левый желудочек в диастолу не в состоянии вместить количество крови, поступающее из левого предсердия и возвращающееся из аорты. Поэтому быстро развивается острая левожелудочковая недостаточность.

Морфология. При клапанном пороке створки деформированы, укорочены. В них нередко выявляются отложения кальция. Кальциноз обычно максимально выражен при двустворчатом клапане. При расширении аортального кольца створки обычно нормальные, но представлены изменения, обусловленные основным заболеванием (сифилис, синдром Марфана и др.).

Классификация. Выделяют острую и хроническую аортальную недостаточность, обусловленную поражением створок аортального клапана и расширением клапанного кольца. Общепринятой классификации аортальной недостаточности по ее выраженности нет.

В настоящее время принято выделять четыре степени регургитации, оцениваемой при Допплер эхокардиографическом исследовании:

I степень – регургитация менее 20 %;

II степень – 20 – 35 %;

III степень – 35 – 50 %;

IV степень – регургитация более 50 %.

Клиническая картина. Клинические проявления определяются этиологией аортальной недостаточности, ее тяжестью, темпом развития, состоянием компенсации. Наиболее благоприятно протекает ревматический порок и аортальная недостаточность при двустворчатом клапане. Многие больные в течение 10 – 20 лет могут не иметь симптомов. Значительно раньше появляются симптомы при расширении аортального кольца. При острой

аортальной недостаточности симптомы нередко появляются в первые часы – дни после возникновения дефекта створки (острая левожелудочковая сердечная недостаточность).

При хронической аортальный недостаточности более, чем у половины больных в момент установления диагноза субъективные симптомы отсутствуют, несмотря на наличие значительной кардиомегалии. При ревматическом пороке жалобы появляются на четвертом-пятом десятилетиях жизни. Наиболее типичными из них являются утомляемость, ощущения сильных ударов сердца в грудную клетку, пульсации в голове, головокружения, длительные неинтенсивные боли в прекордиальной области (кардиалгии), реже – стенокардия, пароксизмы слабости. Постепенно возникают проявления сердечной недостаточности.

При физикальном исследовании у больных с пороком, сформированным в детском или юношеском возрасте, определяется деформация грудной клетки («сердечный горб»), выраженная пульсация крупных артерий, реже – мелких сосудов ногтевого ложа (при надавливании), зрачков. Пульс скорый и высокий, значительно увеличено систолическое и уменьшено – диастолическое артериальное давление (большое пульсовое давление).

Исследование сердца обычно выявляет резкую кардиомегалию, верхушечный толчок смещен вниз и влево. Самым характерным и ранним признаком аортальной недостаточности является *диастолический шум*. Он начинается с аортальным компонентом II тона (ранний шум) и, постепенно убывая, продолжается до середины диастолы или даже до ее окончания. Шум обычно максимален в III – IV межреберье слева от грудины, хорошо проводится как к основанию, так и к верхушке сердца. При расширении корня аорты максимальная интенсивность шума может выявляться во II – III межреберьях у правого края грудины. Шум усиливается в положении сидя или стоя с наклоном вперед, а также при задержке дыхания после глубокого выдоха. Практически всегда над основанием сердца выслушивается систолический шум, обусловленный выбросом с большой скоростью увеличенного объема крови, нередко так же выявляется аортальный тон изгнания.

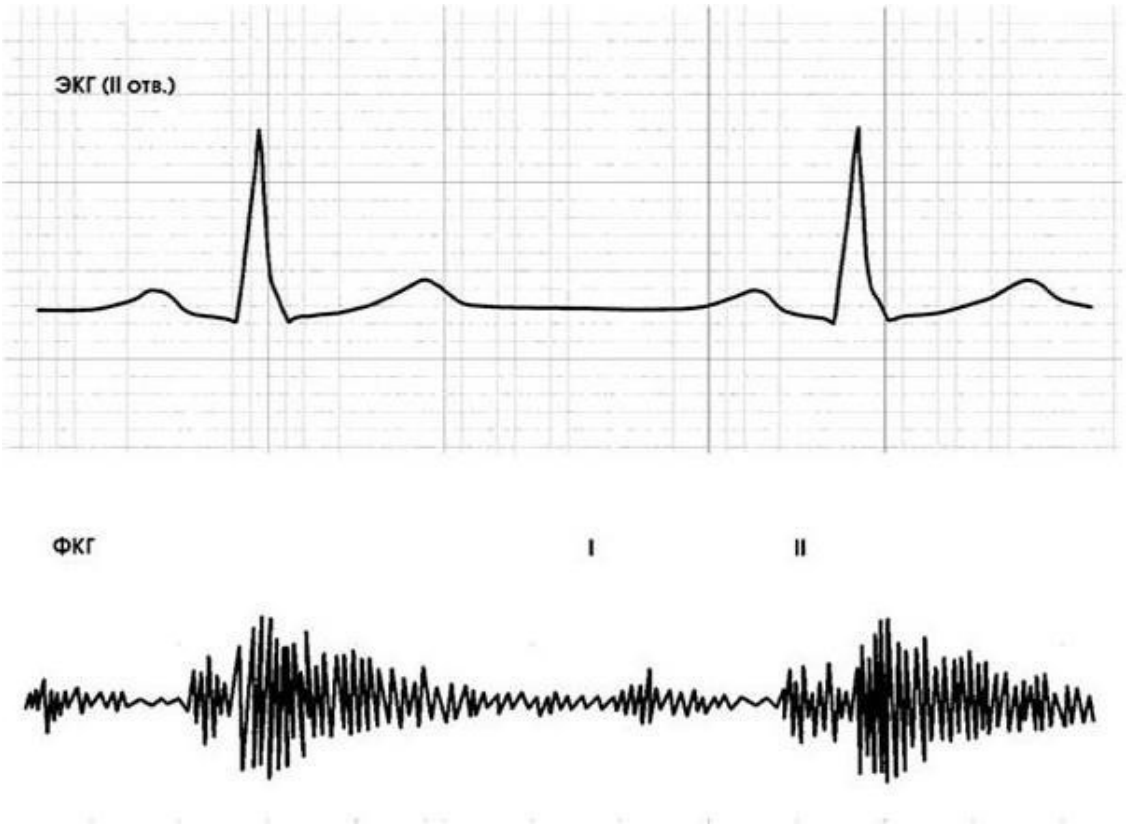


Рис. 1.9. Фонокардиограмма больного с недостаточностью аортального клапана.

ФКГ зарегистрирована в III межреберье слева. I и II тоны резко ослаблены. Ранний диастолический шум (убывающий) занимает всю диастолу

У отдельных больных с тяжелой аортальной недостаточностью над верхушкой сердца выслушивается своеобразный низкочастотный диастолический шум — *шум Флинта*. Генез шума Флинта объясняют различно: одни – сужением митрального отверстия из-за приподнимания медиальной створки митрального клапана струей аортальной регургитации, другие считают, что шум Флинта – шум аортальной регургитации, «отфильтрованный» от высоких частот при проведении к верхушке. Интенсивность I тона нередко не изменена. II тон может быть как резко ослаблен (резкая деструкция створок при инфекционном эндокардите), так и усилен (уплотнение створок при сохраненной подвижности у больных с сифилитическим аортритом). При резкой дилатации полости левого желудочка могут выслушиваться патологические III и IV тоны.

Дополнительные аускультативные признаки тяжелой аортальной недостаточности — *симптом Траубе* – громкий двойной тон в каждом сердечном цикле при выслушивании над бедренной артерией, а при ее легкой компрессии – систолодиастолический шум — *симптом Дюрозье*. Оба признака четко отражают увеличение пульсового давления и не несут самостоятельной информации.

Инструментальная диагностика. ЭКГ выявляет признаки гипертрофии и перегрузки левого желудочка, рентгенологическое исследование – кардиомегалию за счет дилатации левого желудочка (иногда – резчайшую), нередко – увеличение левого предсердия, расширение и усиление пульсации восходящей аорты. Фонокардиография подтверждает данные аускультации (рис. 1.9).

При эхокардиографии выявляются очень важные косвенные признаки порока: вибрация медиальной створки митрального клапана под влиянием двух токов крови – аортального и митрального, снижение амплитуды движения митрального клапана к открытию и его преждевременное закрытие, увеличение движения задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки, двухмерная эхокардиография позволяет оценить морфологию клапана, допплеровское исследование – выраженность регургитации. Для уточнения диагноза, как правило, нет необходимости в использовании инвазивных методов.

Диагноз. В диагнозе отражаются основное заболевание, наличие порока, его осложнения.

Примеры формулировки диагноза:

1. Ревматизм, неактивная фаза. Недостаточность аортального клапана.
2. Инфекционный эндокардит. Недостаточность аортального клапана. Разрыв створки. Отек легких, 07.05.97.

Дифференциальный диагноз. Проводится с пульмональной недостаточностью из-за очень близкого по аускультативным характеристикам шума, открытым артериальным протоком, разрывом аневризмы синуса Вальсальвы. Увеличение пульсового давления и периферические признаки аортальной недостаточности могут быть при ряде заболеваний с гиперкинетическим кровообращением: тиреотоксикоз и анемия; гемодинамические ситуации с быстрым оттоком крови из артериальной системы (шунт слева – направо), например, при открытом артериальном протоке, разрыве синуса Вальсальвы, артериовенозной фистуле.

Течение хронической аортальной недостаточности относительно благоприятное. Однако по прошествии иногда многих лет развивается сердечная недостаточность, для которой характерно быстрое прогрессирование. Острая аортальная недостаточность проявляется выраженным застоем в малом круге кровообращения.

Прогноз и исходы. Прогноз неблагоприятный. Основная причина смерти – сердечная недостаточность.

Лечение оперативное. Острая аортальная недостаточность – показание к неотложному хирургическому вмешательству. Показаниями к протезированию при хроническом течении является появление симптомов и/или наличие выраженной дилатации левого желудочка (конечно-диастолический диаметр ≥ 80 мм и/или конечно-систолический размер > 55 мм). Отдаленный прогноз хороший. При невозможности оперативного лечения проводится медикаментозная терапия (профилактика и лечение сердечной недостаточности и других осложнений).

Аортальный стеноз

Определение. Аортальный стеноз – это порок с обструкцией пути оттока левого желудочка.

Распространенность. Истинная распространенность аортального стеноза неизвестна.

Этиология. Аортальный стеноз может быть ревматическим (около 24 %), сенильно-дегенеративным с кальцинозом (около 33 %), результатом фиброза врожденного бикуспидального клапана (около 38 %), врожденным (около 2 %), атеросклеротическим при гиперлипидемии II типа (не более 2 %). Кальциноз аортального клапана обычно развивается у лиц в возрасте старше 50 лет. Врожденный аортальный стеноз чаще надклапанный. У лиц с гипертрофической кардиомиопатией нередко отмечается нарушение опорожнения левого желудочка из-за обструкции в пути его оттока (подклапанный стеноз).

Патогенез (гемодинамические изменения). В норме площадь аортального отверстия 3 – 5 $см^2$ и сужение наполовину не вызывает градиента давления, проявляясь лишь вихревым кровотоком, создающим характерный шум при изгнании крови в аорту. Гемодинамически значимое сужение возникает при уменьшении площади до 30 %. В этом случае повышение давления в левом желудочке, обеспечивающее адекватный выброс, является мощным стимулом к концентрической гипертрофии (без увеличения объема). Из-за резкого утолщения стенки гипертрофированного миокарда левого желудочка растяжимость его стенки уменьшается, что затрудняет диастолическое заполнение и вызывает подъем конечного диастолического давления, требующего усиления работы левого предсердия. В ответ на это возникает гипертрофия левого предсердия, которая обеспечивает нормальное диастолическое заполнение, необходимое для эффективного сокращения левого желудочка. Сердечный выброс длительно поддерживается на нормальном уровне. Декомпенсация обычно проявляется застоем в малом круге кровообращения, позднее присоединяется и правожелудочковая сердечная недостаточность.

Морфология. При ревматизме наблюдается сращение свободных краев створок, их утолщение и деформация. При кальцинозе имеются грубые отложения кальция в аортальном кольце, в основании створок, а у больных с двустворчатым клапаном – и непосредственно в створках.

Классификация. В основе классификации лежат этиология, уровень обструкции, выраженность стеноза. По уровню обструкции различают клапанный (99 %), под- и надклапанный (не более 1 %) стенозы; по этиологии – ревматический, сенильный и кальциноз бикуспидального клапана; по степени стенозирования и скорости изгнания крови – легкий (площадь отверстия > 1,2 $см^2$, скорость изгнания более 1 и менее 3 м/с), умеренный (0,75 – 1,2 $см^2$ и 3 – 4 м/с соответственно) и тяжелый (< 0,75 $см^2$ и более 4 м/с соответственно).

Клиническая картина. Аортальный стеноз длительно (десятилетия) может протекать бессимптомно. Появление симптомов обусловлено сердечной недостаточностью и/или резким снижением ударного объема.

Самым ранним симптомом сердечной недостаточности является одышка, постепенно нарастающая и сочетающаяся со снижением толерантности к физической нагрузке.

Второй по частоте симптом – боли в области сердца, чаще – кардиалгии, но возможны классические проявления стенокардии из-за дефицита коронарного кровообращения вследствие сочетания ряда неблагоприятных факторов: повышения метаболических потребностей гипертрофированного миокарда, очень высокого давления в полости левого желудочка, которое приводит к сдавлению субэндокардиальных сосудов, низкого перфузионного давления в коронарных артериях из-за снижения давления в аорте и, наконец, из-за уменьшения поступления крови в устья коронарных артерий в связи с падением бокового давления в аорте в области коронарных сосудов (феномен Вентуры) на фоне резкого ускорения кровотока через суженный аортальный клапан.

Третья группа симптомов связана с уменьшением перфузии мозга – головокружения, предобморочные состояния и реже – синкопальные состояния при нагрузке. Синкопальные состояния в покое обычно обусловлены желудочковыми аритмиями. Суправентрикулярные аритмии обычно возникают в поздней стадии заболевания при дилатации левого предсердия.

При физикальном исследовании в далеко зашедшей стадии заболевания отмечается снижение систолического и среднего артериального давления, умеренное увеличение размеров сердца влево, сильный верхушечный толчок, смещенный влево и вниз.

Наиболее характерным признаком аортального стеноза является грубый систолический шум изгнания с максимумом в середине систолы, локализованный в III межреберье слева у грудины. Шум широко иррадиирует. Интенсивность шума уменьшается при снижении ударного объема.

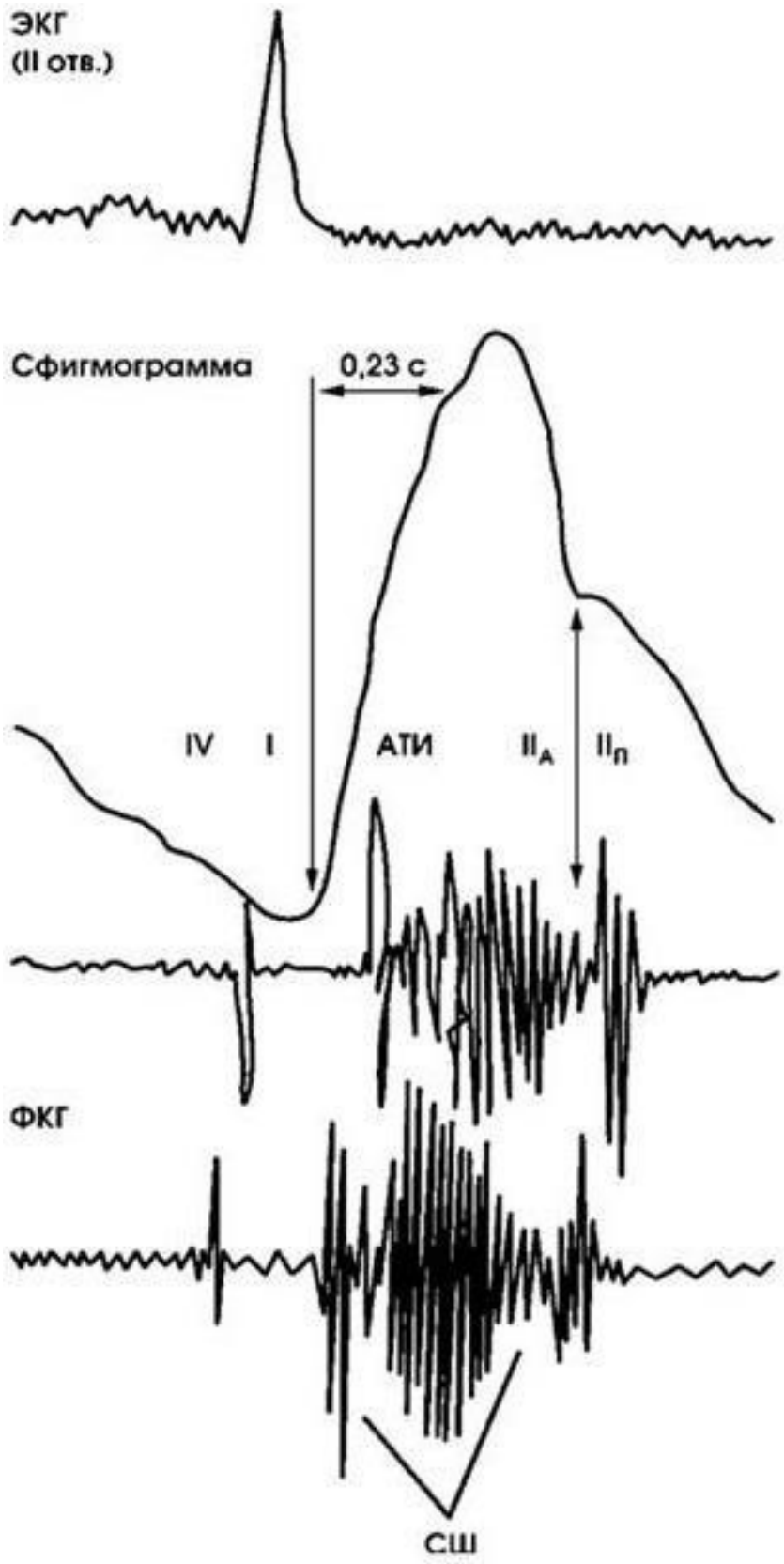


Рис. 1.10 Фонокардиограмма больного с клапанным артериальным стенозом.

ФКГ зарегестрирована в III межреберье слева у грудины. АТИ – аортальный тон изгнания; СШ – систолический шум ромбовидной формы

У большинства больных перед шумом выявляется аортальный тон изгнания. При тяжелом стенозе ослаблен II тон, нередко выслушивается III тон, а при присоединении сердечной недостаточности – IV тон.

Инструментальная диагностика. На ЭКГ обычно выявляются признаки гипертрофии левого желудочка. При рентгенологическом исследовании размеры сердца изменены незначительно, кардиомегалия обычно свидетельствует о наличии сердечной недостаточности. У части больных видны кальцинаты в проекции аортального клапана, постстенотическое расширение восходящего отдела аорты, а при наличии сердечной недостаточности – признаки застоя в малом круге кровообращения. Фонокардиограмма соответствует аускультативным данным (рис. 1.10).

Наиболее важным методом исследования является эхокардиография в сочетании с цветным допплеровским сканированием, позволяющим определить степень систолического раскрытия створок, их архитектонику, расположение, площадь аортального отверстия, трансвальвулярный градиент давления, толщину стенки левого желудочка и стенозом.

состояние его функции. Для уточнения диагноза нет необходимости в выполнении ин$_{\text{вазивных исследований.}}$

Диагноз. В диагнозе отражается этиология стеноза, наличие осложнений.

Примеры формулировки диагноза:

1. Кальциноз бикуспидального аортального клапана. Аортальный стеноз. Отек легких 05.05.98.

2. Ревматизм, неактивная фаза. Аортальный стеноз.

Дифференциальный диагноз. Систолический шум над основанием сердца нередко выявляется у больных с ускорением кровотока (тиреотоксикоз, анемия). Он является обязательным проявлением гипертрофической обструктивной кардиомиопатии, пульмонального стеноза. Шум может выслушиваться при расширении восходящей аорты, ее атеросклерозе, у лиц пожилого возраста при склерозе аортальных створок без стенозирования отверстия. Уточнение диагноза возможно при сопоставлении клинико-инструментальных данных. Течение относительно благоприятное. Однако у большинства больных с годами развивается сердечная недостаточность, нарушения ритма.

Прогноз и исходы. Умеренный аортальный стеноз существенно не сказывается на продолжительности жизни. Прогноз резко ухудшается при появлении симптомов (одышка, значительное снижение толерантности к физическим нагрузкам), с этого момента длительность жизни половины больных не превышает двух лет. Больные погибают внезапно (аритмии) или от прогрессирующей сердечной недостаточности.

Лечение хирургическое. Показанием к хирургическому лечению являются появление первых симптомов или же наличие тяжелого аортального стеноза даже при отсутствии клинических проявлений. Наиболее часто используется замена клапана. При отсутствии кальциноза допустимо баллонирование или комиссуротомия. Однако результаты баллонирования при аортальном стенозе хуже, чем при митральном. При невозможности устранения стеноза проводится симптоматическая терапия (лечение нарушений ритма, сердечной недостаточности). Учитывая наличие у многих пациентов с аортальным стенозом низких величин артериального давления, необходима большая осторожность при назначении нитратов и других препаратов, снижающих артериальное давление.

ПОРОКИ КЛАПАНОВ ПРАВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА. Изолированные пороки клапана легочной артерии и трехстворчатого клапана встречаются редко. Чаще наблюдается относительная недостаточность этих клапанов, обусловленная повышением давления в легочной артерии.

Врожденные пороки сердца у взрослых

Под врожденными пороками сердца понимаются врожденные аномалии его развития, обусловленные сохранением особенностей эмбрионального кровообращения (открытый артериальный проток, вторичный дефект предсердной перегородки) или же нарушениями развития сердца и крупных сосудов.

Большинство из этих нарушений могут быть выявлены уже в раннем детском возрасте. Однако клинические проявления некоторых дефектов развития могут формироваться во взрослом возрасте (кальциноз бикуспидального аортального клапана, выраженный митральный пролапс). Истинная частота врожденных аномалий развития сердца у взрослых не известна. Но она существенно отличается от таковой у детей (табл. 1.18), поскольку большинство детей с врожденными пороками переносят радикальные операции, часть детей с неустраненными пороками умирают и, наконец, некоторые врожденные аномалии (дефект межпредсердной перегородки) могут спонтанно излечиваться.

Таблица 1.18
Распределение врожденных пороков сердца у детей и взрослых (в % к общему числу пороков)

Вариант аномалии	Дети	Взрослые
Дефект межпредсердной перегородки	10	45
Дефект межжелудочковой перегородки	30	30
Открытый артериальный проток	10	5
Пульмональный стеноз	7	15
Коарктация аорты	7	3
Тетрада Фалло	6	2
Аортальный стеноз	6	—
Другие аномалии	24	5

К числу наиболее часто выявляемых у взрослых врожденных пороков сердца и крупных сосудов относятся дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, открытый артериальный проток, пульмональный стеноз и коарктация аорты. Сохранение этих пороков у взрослых наиболее часто бывает обусловлено диагностическими ошибками у детей, приводящими к отсутствию своевременной хирургической коррекции дефекта.

Констатация врожденного порока сердца у взрослых является показанием к оперативному вмешательству (с учетом противопоказаний), поскольку его наличие приводит к развитию сердечной недостаточности. Кроме того, у лиц с врожденными пороками достаточно часто возникает инфекционный эндокардит.

Дефект межжелудочковой перегородки. Дефект межжелудочковой перегородки – это врожденная аномалия сердца с сообщением между желудочками через отверстия в перегородке из-за нарушений ее развития.

У 90 % больных дефект располагается в верхней (мембранозной) части перегородки, у 10 % – в мышечной ее части (апикальная, средняя или верхняя треть перегородки). Размеры дефекта варьируют от минимального («точечного») до большого (диаметром 2 – 3 см). Иногда имеются множественные мелкие дефекты («фенестрированная» перегородка). У большинства больных дефект диагностируется и устраняется в раннем детском возрасте. Наличие порока у взрослых может быть обусловлено либо диагностической ошибкой, либо консервативной тактикой у пациентов с небольшим дефектом (диаметр отверстия менее 1 см).

Нарушения внутрисердечной гемодинамики обусловлены наличием сброса крови слева – направо, величина которого определяется размерами дефекта. При небольшом сбросе могут длительно сохраняться нормальные размеры сердца. Большой сброс приводит к объемной перегрузке правого желудочка с увеличением легочного кровотока и поступлением большего по сравнению с нормой количества крови в левые камеры сердца с их объемной перегрузкой. В этих случаях отмечается увеличение размеров сердца. При существенном увеличении легочного кровотока (в 1,5 раза и более) возникает рефлекторное повышение тонуса легочных артериол, приводящее к повышению легочного сосудистого сопротивления и давления в легочной артерии (вторичная легочная гипертензия). Постепенно в сосудах развиваются морфологические изменения, приводящие к сужению просвета мелких артерий и их облитерации с уменьшением эластичности легочной артерии и прогрессирующим повышением давления как в легочной артерии, так и в правых отделах сердца. Повышение давления в правом желудочке сопровождается уменьшением сброса крови слева – направо. Резкая дилатация правого желудочка сопровождается развитием относительной недостаточности трехстворчатого клапана.

Приблизительно у 15 – 20 % больных с локализацией дефекта в мембранозной части перегородки непосредственно под некоронарной створкой аортального клапана постепенно возникает и прогрессирует аортальная регургитация из-за отсутствия плотной фиксации створки в перегородке. В редких случаях при локализации дефекта под трикуспидальным клапаном возможен сброс крови из левого желудочка в правое предсердие.

При небольшом дефекте у взрослых сохраняется нормальное самочувствие. Появление симптомов (одышка, кровохарканье, неприятные ощущения в области сердца) обычно связано с легочной гипертензией. В этих случаях при объективном исследовании выявляется значительный цианоз. Размеры сердца при небольшом дефекте изменены минимально. Наличие выраженного сброса проявляется систолическим «кошачьим мурлыканьем», кардиомегалией за счет дилатации всех камер сердца и легочной артерии, увеличением размеров абсолютной тупости из-за увеличения правого желудочка; гипертрофия правого желудочка приводит к усилению сердечного толчка. Присоединение правожелудочковой сердечной недостаточности сопровождается появлением набухания и пульсации шейных вен и всеми признаками застоя в большом круге кровообращения.

Самым характерным и почти постоянным признаком является интенсивный пансистолический шум с максимумом в III – IV межреберье у левого края грудины, без широкой иррадиации.

Присоединение легочной гипертензии приводит к уменьшению интенсивности систолического шума и появлению дополнительных аускультативных изменений, наиболее характерными из которых являются громкий, расщепленный II тон над легочной артерией, пульмональный тон изгнания и систолический шум изгнания над легочной артерией. При значительном расширении легочной артерии и ее клапанного кольца выслушивается диастолический шум пульмональной регургитации (шум Грехема – Стилла).

Постановка диагноза основана на наличии характерных изменений со стороны сердца. Электрокардиографическое исследование на поздних стадиях развития порока выявляет признаки гипертрофии обоих желудочков сердца и увеличение предсердий, рентгенологически в этот период выявляется кардиомегалия, резкое расширение легочной артерии и ее ветвей. При небольших дефектах могут отсутствовать электрокардиографические и рентгенологические изменения. Фонокардиографическое исследование повторяет данные аускультации. Методом верификации диагноза является эхокардиография, наиболее информативным является исследование с чреспищеводным датчиком, небольшие дефекты выявляются лишь при допплеровском исследовании. Подозрение на сочетание данного порока с другими

пороками развития сердца и сосудов является показанием к катетеризации сердца и ангиографии.

Диагностика порока является показанием для хирургического вмешательства – закрытия дефекта. Закрытию подлежат даже небольшие дефекты и при отсутствии существенных нарушений внутрисердечной гемодинамики, поскольку приблизительно у 10 % больных порок осложняется инфекционным эндокардитом. Противопоказанием к оперативному вмешательству является высокая легочная гипертензия.

Дефект межпредсердной перегородки. Это наиболее часто выявляемый врожденный порок у взрослых. В его основе лежит наличие отверстия в межпредсердной перегородке со сбросом (шунтом) крови слева – направо. Различают два варианта дефекта: первичный (80 %) и вторичный (20 %). *Вторичный дефект* представлен открытым овальным отверстием. *Первичный дефект* локализован в нижней части межпредсердной перегородки над створчатыми клапанами и атриовентрикулярным узлом, поэтому он часто сочетается с расщеплением створок створчатых клапанов, а также с нарушениями проведения в атриовентрикулярном сочленении. В остальном клинико-гемодинамические изменения при обоих типах порока идентичны. Они в решающей мере обусловлены шунтом слева – направо с объемной перегрузкой и гиперфункцией правого желудочка. Характер гемодинамических изменений и симптоматики при данном пороке близок к таковым при межжелудочковом дефекте.

Поздняя диагностика порока обусловлена отсутствием резких аускультативных изменений и длительным благоприятным течением заболевания. Тем не менее при выслушивании практически у всех больных выявляются систолический шум над легочной артерией с максимумом во II межреберье слева при вторичном дефекте и в III – IV межреберье – при первичном. Громкость шума обычно отражает величину шунта.

Наиболее специфичным аускультативным признаком является широкое, фиксированное расщепление II тона, выявляемое примерно у 90 % взрослых больных. Во втором межреберье слева нередко после первого тона выслушивается дополнительный звук (пульмональный тон изгнания).

Рентгенологическое исследование выявляет полнокровие легких, увеличение правых отделов сердца, легочной артерии и ее ветвей, на ЭКГ – признаки гипертрофии правого желудочка, нередко сочетающиеся при первичном дефекте с блокадой правой ножки пучка Гиса и предсердно-желудочковой блокадой.

Диагноз подтверждается при эхокардиографическом исследовании, позволяющем визуализировать дефект, оценить его количественно, выявить сопутствующее расщепление или пролабирование митрального клапана и другие аномалии, определить размеры камер сердца и степень легочной гипертензии. Наиболее информативным является транспищеводное ЭхоКГ исследование.

Констатация порока – показание к его хирургической коррекции.

Открытый артериальный проток. В физиологических условиях открытый артериальный проток спонтанно облитерируется вскоре после рождения. При сохранении функционирующего протока степень гемодинамических нарушений определяется его шириной. Узкий проток (несколько мм) не вызывает нарушений гемодинамики, поскольку емкость легочных сосудов достаточна, чтобы вместить дополнительный объем крови, поступающий из аорты. При большей ширине протока возврат крови в легкие составляет 40 – 70 % крови, изгоняемой из левого желудочка. Это приводит к объемной перегрузке левых камер сердца и развитию легочной гипертензии уже в раннем детском возрасте. У взрослых, как правило, выявляется открытый артериальный проток небольшого диаметра. Однако и в этих случаях постепенно развивается легочная гипертензия.

Основой диагностики неосложненного открытого артериального протока является наличие грубого, продолжительного систоло-диастолического шума, полностью перекры-

вающего второй тон и уменьшающегося в конце диастолы («машинный» шум). Максимум шума обычно выявляется во II межреберье слева. Развитие легочной гипертензии сопровождается изменением (вплоть до полного исчезновения) диастолической части шума и появлением всех признаков повышения давления в легочной артерии. При прогрессировании легочной гипертензии уменьшаются также длительность и интенсивность систолического компонента шума, а при выравнивании давления в аорте и легочной артерии он может исчезнуть.

Очень близкий по аускультативным характеристикам шум возникает при разрыве синуса Вальсальвы. Наиболее часто прорыв происходит в правый желудочек сердца. В отличие от открытого артериального протока разрыв синуса Вальсальвы возникает внезапно, чаще у мужчин в возрасте 20 – 40 лет, имеет более широкую область выслушивания. Его появление обычно сопровождается быстрым развитием и прогрессированием правожелудочковой сердечной недостаточности.

Методом верификации диагноза является эхокардиографическое исследование. В сомнительных случаях оправдана ангиография.

Наличие порока у взрослого – показание к его устранению. При узком протоке закрытие осуществляется специальной спиралью. Более широкий дефект устраняется хирургически.

Коарктация аорты. Сужение обычно локализовано в месте соединения артериального протока с нисходящей аортой дистальнее отхождения левой подключичной артерии. Это приводит к резкому повышению давления в верхней половине тела с низким давлением на нижних конечностях, дилатации проксимального отдела аорты, развитию гипертрофии левого желудочка с его последующей дилатацией. Характерно наличие систолического шума изгнания в левой подключичной области. Максимум шума обычно выявляется в межлопаточной области слева. Аортальный компонент II тона усилен. Может выявляться IV тон сердца. Диагноз не представляет сложностей при условии измерения АД на верхних и нижних конечностях.

На ЭКГ выявляются признаки гипертрофии левого желудочка, при рентгенологическом исследовании – расширение восходящей аорты и «узурация» ребер, обусловленная выраженным коллатеральным кровотоком.

Для уточнения диагноза используется эхокардиографическое исследование и/или ангиография.

Мембранный стеноз устраняется баллонированием. В остальных случаях производится резекция участка аорты в месте стеноза с имплантацией синтетического протеза или анастомозом «конец в конец».

КАРДИОМИОПАТИИ

Кардиомиопатии – это болезни миокарда неизвестной этиологии, не связанные с ишемической болезнью сердца, системной или легочной гипертензией, врожденными или приобретенными пороками сердца и другими заболеваниями.

В последние годы термин «кардиомиопатии» стал очень популярным в кардиологии. Его стали использовать достаточно широко для характеристики изменений миокарда при известных заболеваниях (алкогольная, диабетическая, ишемическая и другие кардиомиопатии). Однако Комитет экспертов ВОЗ рекомендует использовать термин «кардиомиопатии» при заболеваниях, объединенных в эту группу Goodwin в 1972 г. Согласно предложениям Goodwin, различают гипертрофическую, дилатационную и рестриктивную кардиомиопатии.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Определение. Гипертрофическая кардиомиопатия – заболевание миокарда неизвестной этиологии, характеризующееся наличием гипертрофии миокарда преимущественно левого желудочка и межжелудочковой перегородки. **Распространенность.** Истинная распространенность заболевания не известна. Предполагается, что его частота составляет в популяции менее 0,5 %. Заболевание чаще отмечается у мужчин.

Этиология. Возникновение гипертрофической кардиомиопатии связывают с влиянием как генетических, так и негенетических факторов. В 20 – 60 % случаев она носит семейный характер, тип наследования – аутосомно-доминантный с различной пенетрантностью. Выявлены мутации нескольких генов, контролирующих синтез сократительных белков кардиомиоцитов. Характер мутаций далеко не одинаков у различных больных. Не исключается роль спонтанных мутаций. Требует уточнения значение негенных механизмов (нейрогенно-эндокринные нарушения).

Патогенез. Механизмы, определяющие патогенез гипертрофической кардиомиопатии, не ясны. В основе гипертрофии, по-видимому, лежат нарушения самих кардиомиоцитов, проявляющиеся в изменении темпов синтеза белков в результе экспрессии мутированных генов. Не исключено, что синтезированные белки по своим физико-химическим свойствам отличаются от белков нормальных кардиомиоцитов.

Классификация. Выделяют два основных варианта гипертрофической кардиомиопатии: I — *равномерная* (*симметричная*), II — *неравномерная* (*асимметричная*) гипертрофия левого желудочка. Последняя подразделяется на преимущественную гипертрофию *межжелудочковой перегородки* (всей или ее базальных отделов) или *верхушки сердца*. При гипертрофии базальных отделов перегородки обычно наблюдается обструкция пути оттока левого желудочка (обструктивная кардиомиопатия).

Морфология. При макроскопическом исследовании выявляется гипертрофия миокарда, которая обычно ограничена левым желудочком и межжелудочковой перегородкой. При обструктивной кардиомиопатии наблюдается непропорциональное утолщение различных участков или всей межжелудочковой перегородки. Полость левого желудочка значительно сужена. Апикальная гипертрофия проявляется преимущественной гипертрофией верхушки сердца. Гипертрофия миокарда правого желудочка отмечается редко. Микроскопическое исследование выявляет дискомплексацию кардиомиоцитов с уменьшением в них содержания миофибрилл, утратой поперечной исчерченности, наличием вакуолей и скоплений гликогена в перинуклеарной зоне.

Клиническая картина. Клинические проявления необструктивной (симметричной) кардиомиопатии полностью определяются выраженностью гипертрофии. Обычно симптомы появляются на четвертом-пятом десятилетиях жизни. Наиболее характерны признаки сердечной недостаточности, снижение толерантности к физической нагрузке. Большинство больных отмечают неинтенсивные болевые ощущения в области сердца (кардиалгии), у отдельных пациентов может иметь место классическая стенокардия при интактных коронарных артериях. При физикальном исследовании нередко отмечается усиленный верхушечный толчок, умеренно смещенный влево. Тоны сердца не изменены, нередко выслушивается систолический шум митральной регургитации, обусловленный своеобразным пролапсом створок митрального клапана из-за резкого уменьшения диаметра полости левого желудочка.

При обструктивной (асимметричной) кардиомиопатии проявления заболевания обычно возникают во втором-третьем десятилетиях. В решающей мере они обусловлены затруднением опорожнения левого желудочка из-за обструкции пути оттока (так называемый субаортальный стеноз). В основе обструкции лежит утолщение верхней $^1/_3$ межжелудочковой перегородки, сочетающееся с переднесистолическим движением передней створки митрального клапана, создающим динамическую обструкцию в выносящем тракте левого желудочка.

При обструктивной кардиомиопатии клинические проявления возникают раньше, чем у больных с симметричной формой заболевания. Характерно снижение толерантности к физической нагрузке, одышка, сердцебиение. Как правило, отмечаются болевые ощущения в области сердца, обусловленные уменьшением коронарного резерва из-за резкой гипертрофии миокарда. У некоторых больных возникают синкопальные состояния из-за уменьшения кровоснабжения мозга, нарушений ритма (пароксизмальная желудочковая тахикардия) и, реже, эмболий.

При физикальном исследовании помимо умеренного увеличения размеров сердца выслушивается систолический шум изгнания с максимумом в четвертом межреберье слева у края грудины, не проводящийся на сонные артерии. Интенсивность шума существенно усиливается при тахикардии (физическое напряжение, вдыхание амилнитрата и др.). У ряда больных в первую $^1/_3$ систолы выслушивается своеобразный дополнительный тон – «ложный звук изгнания».

Лабораторная и инструментальная диагностика. Предположение о наличии гипертрофической кардиомиопатии может быть высказано при анализе *электрокардиограммы*, выявляющей признаки резкой гипертрофии левого желудочка при отсутствии клинических данных за его перегрузку. Характерны «гигантские» отрицательные зубцы *T*. У больных с резкой гипертрофией межжелудочковой перегородки эти изменения нередко сочетаются с наличием зубца *Q* в отведениях II, III, aVF, V_{3-6}. Гипертрофия и перегрузка левого предсердия приводят к формированию *P. mitrale*. При повторных ЭКГисследованиях отсутствует динамика имеющихся изменений. У большинства больных на ЭКГ регистрируются разнообразные нарушения ритма.

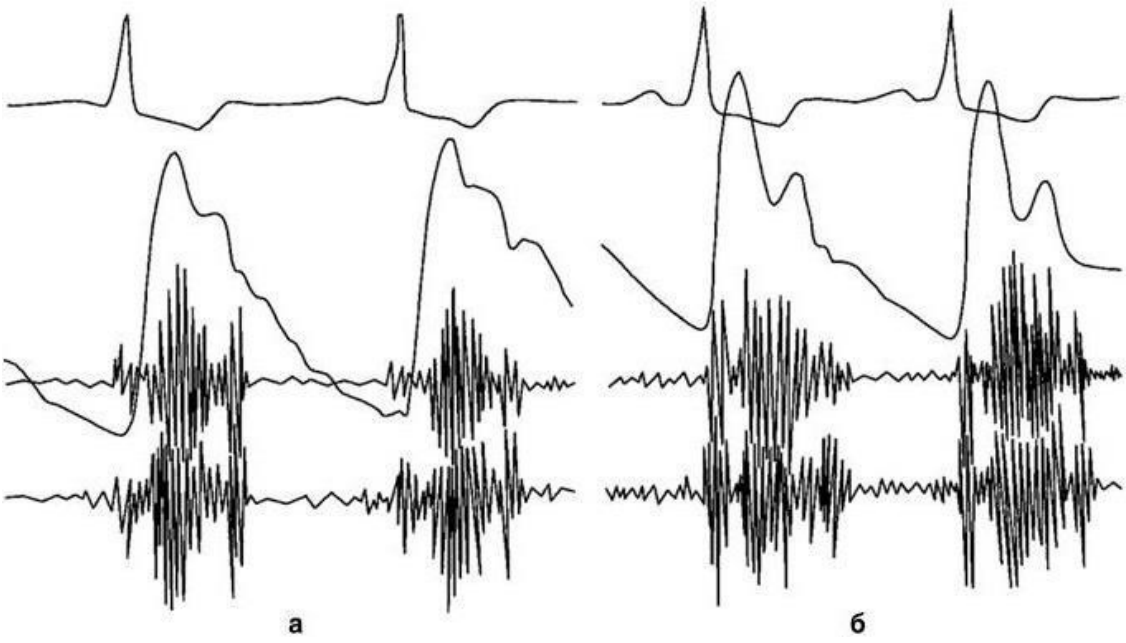


Рис. 1.11. Поликардиограмма больного с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией.

На исходной ФКГ (а) выявляется систолический шум, интенсивность которого существенно увеличилась после вдыхания амилнитрита (б), сфигмограмма после вдыхания амилнитрита имеет типичный для обструктивной гипертрофической кардиомиопатии вид (два пика – «клешня рака»)

Характерные изменения при обструктивной кардиомиопатии регистрируются при поликардиографическом исследовании – на кривой каротидного пульса выявляются два подъема (рис. 1.11), первый из них бывает очень крутым, второй – постепенным («двугорбые» кривые), что отражает особенности изгнания крови из левого желудочка.

Данные *фонокардиографического исследования* повторяют результаты аускультации (см. рис. 1.11).

Рентгенологическое исследование обнаруживает кардиомегалию умеренной степени выраженности.

Решающее значение для подтверждения диагноза имеет *эхокардиографическое исследование*, выявляющее выраженную гипертрофию левого желудочка и межжелудочковой перегородки, уменьшение размеров его полости, нарушение диастолического расслабления, увеличение размеров левого предсердия, сочетающиеся при обструктивной кардиомиопатии с движением вперед передней створки митрального клапана во время систолы. При обструктивной кардиомиопатии при Допплер эхокардиографии отмечается систолический градиент в пути оттока левого желудочка.

Для подтверждения диагноза нет необходимости в выполнении инвазивных исследований. Они выявляют повышение конечно-диастолического давления в полости левого желудочка, наличие и степень градиента в выходном отделе левого желудочка, уменьшение размеров полости левого желудочка, дилатацию левого предсердия и другие типичные для кардиомиопатии изменения.

Диагноз основывается на сочетании клинических данных и результатов инструментальных методов (ЭКГ, поликардиография, эхокардиография). В диагнозе необходимо отразить характер заболевания (обструктивная, необструктивная, апикальная и т. д.) и наличие осложнений.

Примеры формулировки диагноза:

1. Гипертрофическая кардиомиопатия (симметричная). Желудочковая экстрасистолия.

2. Гипертрофическая кардиомиопатия (обструктивная). Мерцательная аритмия, тахисистолическая форма. Сердечная недостаточность I (II ф. к. по NYHA).

Течение. Гипертрофическая кардиомиопатия может многие годы протекать бессимптомно. Бессимптомное течение наиболее характерно для пациентов с необструктивной формой заболевания. Однако по мере нарастания гипертрофии, а у больных обструктивной кардиомиопатией и увеличения обструкции появляется и прогрессирует сердечная недостаточность, обусловленная, преимущественно, диастолической дисфункцией левого желудочка. Усилению сердечной недостаточности способствуют нарушения ритма, особенно мерцательная аритмия.

Дифференциальный диагноз. Возможна как гипо-, так и гипердиагностика. Многие больные с учетом характера ЭКГ-изменений длительно трактуются как пациенты с ишемической болезнью сердца. Особенностью ЭКГ этих больных является отсутствие динамики при продолжительном наблюдении. Диагностические сомнения разрешает эхокардиографическое исследование.

Гипердиагностика гипертрофической кардиомиопатии возможна у пациентов с артериальными гипертензиями, поскольку приблизительно у 3 – 5 % из них при эхокардиографическом исследовании выявляется преимущественная гипертрофия межжелудочковой перегородки (отношение толщины перегородки к толщине задней стенки > 1,3). При наличии артериальной гипертензии подобные изменения должны трактоваться как вторичные.

Прогноз и исходы. Прогноз больных с симметричной гипертрофической кардиомиопатией относительно благоприятный. Он значительно хуже при обструктивной кардиомиопатии. Причиной смерти больных может быть хроническая сердечная недостаточность. Многие больные умирают внезапно (фибрилляция желудочков, эмболии в мозг).

Лечение. Препаратами выбора являются β-адреноблокаторы и блокаторы медленных кальциевых каналов (верапамил), назначаемые в максимально переносимых дозах. В настоящее время достаточно часто используется сочетание этих препаратов с ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента. При использовании этих препаратов улучшается диастолическая функция левого желудочка, уменьшается градиент в пути оттока, возрастает толерантность к физическим нагрузкам и снижается потребность миокарда в кислороде. В единичных исследованиях выявлено уменьшение массы миокарда левого желудочка при длительной терапии.

Наличие желудочковых нарушений ритма и/или пароксизмальной мерцательной аритмии – показание к назначению кордарона или же соталола. При обструктивной кардиомиопатии и отсутствии ответа на адекватную медикаментозную терапию оправдано хирургическое вмешательство (миотомия перегородки, при выраженной митральной регургитации – протезирование митрального клапана). Однако даже в квалифицированных центрах операционная летальность составляет 5 %.

В последние годы у больных с обструктивной кардиомиопатией достаточно широко используется двухкамерная электрокардиостимуляция (DDD пейсмекеры). У большинства больных при переводе на электрокардиостимуляцию отмечается уменьшение клинической симптоматики и улучшение переносимости физических нагрузок.

Все больные с гипертрофической кардиомиопатией должны находиться на диспансерном наблюдении. Поскольку гипертрофическая кардиомиопатия является генетически

обусловленным заболеванием с аутосомно-доминантным типом наследования, необходимо обследование кровных родственников больного.

Дилатационная кардиомиопатия

Определение. Дилатационная (застойная) кардиомиопатия – заболевание неясной этиологии, характеризующееся резкой дилатацией сердца с нарушениями его систолической и диастолической функции и сердечной недостаточностью.

Распространенность. Истинная распространенность заболевания из-за отсутствия надежных критериев диагностики неизвестна. Она не превышает 0,01 % в популяции (10 случаев на 100 000 населения). Чаще болеют мужчины в возрасте 25 – 45 лет.

Этиология заболевания не ясна. Полагают, что дилатационная кардиомиопатия может быть исходом многих заболеваний, преимущественно вирусных миокардитов. Приблизительно у 15 – 20 % больных выявляется наследственная предрасположенность. Гены, дефект которых вызывает развитие заболевания, локализованы в Х-хромосоме. Характер генетических мутаций не одинаков у различных больных (мутации генов, кодирующих синтез тяжелых цепей миозина, α-актина, белков цитоскелета кардиомиоцитов).

Патогенез заболевания не ясен. Развитие кардиомиопатии после вирусных миокардитов связывают со вторично возникающими иммунными (аутоиммунными) нарушениями. Некоторые исследователи основное значение придают первичным изменениям микроциркуляции, приводящим к нарушению кровоснабжения миокарда. В любом случае, при дилатационной кардиомиопатии уменьшается количество кардиомиоцитов (апоптоз, некроз), что приводит к резкому нарушению систолической функции желудочков. Одновременно развивающаяся гипертрофия и дистрофические изменения относительно интактных кардиомиоцитов в сочетании с кардиосклерозом приводят к ухудшению диастолического расслабления миокарда. Таким образом, в основе, характерной для дилатационной кардиомиопатии сердечной недостаточности, лежит систоло-диастолическая дисфункция миокарда с преобладанием систолических нарушений.

Морфология. При патологоанатомическом исследовании наблюдается резкое расширение всех полостей сердца, часто с наличием внутриполостных тромбов, умеренная гипертрофия стенок с выраженным фиброзом. Микроскопия выявляет дистрофические и некробиотические изменения кардиомиоцитов, неравномерную гипертрофию отдельных мышечных волокон, фиброз, нередко – обширные фиброзные поля. Возможно наличие небольших воспалительных инфильтратов.

Клиническая картина дилатационной кардиомиопатии складывается из проявлений нарастающей сердечной недостаточности (одышка, кашель, кровохарканье, отеки, транссудат в перикарде, гидроторакс, асцит). Практически у всех больных в далеко зашедшей стадии заболевания выявляются разнообразные нарушения ритма и повторные эмболии, чаще в систему легочной артерии.

При физикальном исследовании констатируется одышка различной выраженности, акроцианоз, отеки, асцит, жидкость в плевральных полостях, снижение артериального давления, аритмии.

Размеры сердца резко увеличены, выслушиваются патологические тоны сердца (III, IV), систолические шумы митральной и трехстворчатой регургитации, I тон ослаблен. При повторных эмболиях в малый круг кровообращения с повышением давления в легочной артерии выявляется усиление II тона и нередко наличие диастолического шума недостаточности клапана легочной артерии. Недостаточность трехстворчатого клапана проявляется набуханием и пульсацией шейных вен. Выраженность изменений определяется стадией заболевания. В терминальной стадии обычно отмечаются признаки почечно-печеночной

недостаточности, нередко в сочетании с проявлениями синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания.

Лабораторная и инструментальная диагностика. Для неосложненного течения заболевания не характерно наличие изменений со стороны крови. Воспалительные изменения представлены лишь у пациентов с эмболиями (инфаркт-пневмонии). В терминальной стадии отмечаются биохимические признаки почечной и печеночной недостаточности.

Рентгенологическое исследование выявляет резкую кардиомегалию, признаки легочного застоя, очаговые инфильтративные изменения при инфарктпневмониях, жидкость в плевральных полостях.

ЭКГ-изменения неспецифичны. Как правило, выявляются разнообразные нарушения ритма и проводимости, низкий вольтаж *QRS*, депрессия *ST*, изменение зубца *T* (двухфазность, инверсия), у ряда больных – наличие зубца *Q*. Неспецифичными являются и *эхокардиографические изменения*: дилатация полостей сердца, митральная и трехстворчатая регургитация, наличие тромбов, пульмональной гипертензии. У многих пациентов наблюдаются локальные нарушения сократительной активности, резкое уменьшение фракции изгнания. Аналогичные результаты выявляются и при радионуклидной вентрикулографии. Сцинтиграфия миокарда, как правило, обнаруживает негомогенные накопления радиофармпрепарата с наличием значительных дефектов.

Диагноз. В диагнозе отражается основное заболевание и его осложнения.

> Пример формулировки диагноза:
>
> Дилатационная кардиомиопатия. Пароксизмальная желудочковая тахикардия. Желудочковая политопная экстрасистолия. Повторные эмболии в систему легочной артерии. Сердечная недостаточность III (IV ф. к. по NYHA).

Дифференциальный диагноз. Поскольку отсутствуют критерии диагностики дилатационной кардиомиопатии, то решающее значение при постановке диагноза имеет исключение других заболеваний, протекающих с кардиомегалией. Наибольшие трудности вызывает исключение миокардитов, ишемической болезни сердца и алкогольного поражения сердца.

Для неревматических миокардитов тяжелого течения характерен относительно короткий анамнез заболевания, наличие указаний на перенесенное воспалительное заболевание (обычно респираторное), выявление лабораторных признаков воспаления, выраженное повышение титра противовирусных антител.

В сомнительных случаях прибегают к биопсии миокарда, однако и она не всегда разрешает диагностические трудности, поскольку у ряда больных с дилатационной кардиомиопатией в миокарде выявляются воспалительные инфильтраты.

Ишемическая болезнь сердца может приводить к значительной кардиомегалии. Дифференциально-диагностические трудности возникают при безболевых вариантах течения ишемической болезни сердца у мужчин молодого возраста. Более характерно для ишемической болезни сердца наличие атерогенных изменений сыворотки крови, выявление при длительном ЭКГ-мониторировании периодически возникающих изменений сегмента *ST* (депрессия, элевация). Кардиомегалия у лиц с ишемической болезнью сердца в молодом возрасте обычно возникает после перенесенного обширного инфаркта миокарда (безболевой вариант). Поэтому при внимательном расспросе больного иногда удается получить указания на немотивированное ухудшение самочувствия в отдаленном прошлом (немотивированная одышка, слабость). На ЭКГ у этих пациентов обычно выявляются рубцовые изменения, при эхокардиографическом исследовании – локальные нарушения сократимости. Диагноз может быть уточнен ангиографически, однако возможность проведения подобного исследования

у тяжелого больного по этическим соображениям нельзя считать оправданной. В настоящее время для этих целей используется позитронно-эмиссионная томография, позволяющая выявлять локальные нарушения перфузии и метаболизма.

Диагноз алкогольного поражения сердца помогает установить анамнез, а также четкое улучшение состояния после прекращения приема алкоголя.

Течение. Длительность течения заболевания от времени постановки диагноза до печального исхода широко колеблется (от года до 10 и более лет). Дилатационная кардиомиопатия нередко диагностируется до появления первых клинических симптомов (наличие кардиомегалии).

Прогноз и исходы. Прогноз больных с дилатационной кардиомиопатией исключительно неблагоприятный. Все больные погибают. Как правило, с момента появления сердечной недостаточности до летального исхода проходит не более года. Причиной смерти являются тяжелая сердечная недостаточность, аритмии или же эмболии в жизненно важные органы.

Лечение. Консервативная терапия в лучшем случае приводит к уменьшению симптомов и некоторому увеличению продолжительности жизни больных. Основное внимание уделяется терапии сердечной недостаточности. Препаратами выбора являются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (при отсутствии противопоказаний) и диуретики. В последние годы достаточно широко используются β-адреноблокаторы, в том числе неселективные. Допустимо применение сердечных гликозидов и вазодилататоров. Однако больных дилатационной кардиомиопатией отличает повышенная чувствительность к гликозидам, применение вазодилататоров ограничивает гипотензия. Наличие нарушений ритма является показанием к назначению амиодарона или же соталола, при наличии эмболий – антикоагулянты (гепарин, низкомолекулярные гепарины, антикоагулянты непрямого действия). Наличие дилатационной кардиомиопатии – основное показание к трансплантации сердца. Пятилетняя выживаемость после трансплантации сердца превышает 75 %. В единичных случаях используют другие хирургические методы лечения (см. *Сердечная недостаточность*).

Рестриктивная кардиомиопатия

Определение. Рестриктивная кардиомиопатия – заболевание неизвестной этиологии, проявляющееся резким утолщением эндокарда с нарушением диастолического расслабления желудочков.

Распространенность. К рестриктивной кардиомиопатии относят фиброэластоз (эндомиокардиальный фиброз) и фибропластический эндокардит Лёффлера. Оба заболевания в странах умеренного климата встречаются исключительно редко. Эндомиокардиальный фиброз широко распространен в странах тропической Африки, Америки, в Индии, где на его долю приходится 10 – 20 % смертей от хронической сердечной недостаточности.

Этиология заболевания неизвестна.

Патогенез. Также неизвестен. Описаны единичные случаи семейных заболеваний. При синдроме Лёффлера, протекающем с эозинофилией, развитие изменений сердца связывают с токсическим воздействием веществ, освобождающихся при разрушении (дегрануляции) эозинофилов. Однако эта точка зрения разделяется далеко не всеми исследователями.

Морфология. При морфологическом исследовании выявляется резкое утолщение эндокарда, достигающее в толщину нескольких миллиметров, замещение эластической ткани эндокарда соединительной с ее распространением в субэндокардиальные слои миокарда. Изменяется эндокард обоих желудочков, хотя у отдельных пациентов процесс максимально выражен в правом желудочке. В полостях желудочков часто находят тромбы. При

эндокардите Лёффлера в миокарде обычно встречаются эозинофильные инфильтраты с микронекрозами прилежащего миокарда.

Клиническая картина. Основные клинические проявления связаны с сердечной недостаточностью, обусловленной диастолической дисфункцией желудочков (одышка, снижение толерантности к физической нагрузке и т. д.). Распространение фиброза на атриовентрикулярное соединение приводит к возникновению нарушений проводимости.

Физикальное исследование выявляет незначительную кардиомегалию, тахикардию, различные аритмии. Тоны сердца обычно приглушены, часто выслушиваются патологические III и IV тоны. Утолщение эндокарда приводит к нарушению функции атриовентрикулярных клапанов с появлением регургитации.

Присоединение сердечной недостаточности проявляется застоем в легких (застойные хрипы), отеками, увеличением печени, асцитом.

При эндокардите Лёффлера нередко отмечается хронический бронхит с наклонностью к бронхоспазму.

Лабораторная и инструментальная диагностика. При исследовании крови изменения выявляются лишь при фибропластическом эндокардите Лёффлера. Они проявляются резкой эозинофилией (40 – 80 %). Выраженное увеличение числа эозинофильных элементов отмечается и в миелограмме. *ЭКГ-изменения* неспецифичны: низкий вольтаж, изменения зубца *Т*, нарушения атриовентрикулярной проводимости, различные аритмии.

Рентгенологически возможно наличие незначительной кардиомегалии, уменьшение пульсации по контуру сердца.

Эхокардиографическое исследование свидетельствует об умеренном утолщении стенки желудочков при нормальных размерах полостей, сохраненной фракции изгнания, но резком нарушении диастолической функции (выявляется при исследовании по Допплеру). Часто наблюдаются митральная и трикуспидальная регургитация. Размеры предсердий обычно увеличены.

Наибольшая информация получается при катетеризации сердца – высокое конечно-диастолическое давление при нормальных размерах полости желудочка, повышение давления в предсердиях.

В сомнительных случаях оправдана биопсия сердца, выявляющая типичные морфологические изменения – резкое утолщение эндокарда.

Диагноз. Обычно термин «рестриктивная кардиомиопатия» не выносится в диагноз.

Пример формулировки диагноза:

Синдром Лёффлера. Фибропластический эндокардит. Сердечная недостаточность III ф. к. по NYHA.

Дифференциальный диагноз. При постановке диагноза наибольшие сложности возникают при констриктивном перикардите, гемохроматозе и первичном амилоидозе.

Диагностические сомнения при констриктивном перикардите разрешает эхокардиографическое исследование, выявляющее резкое утолщение перикарда, нередко сочетающееся с отложением кальция.

При дифференциальном диагнозе с гемохроматозом важным является высокий уровень железа в плазме, наличие нарушений углеводного обмена (сахарный диабет), гепатомегалии и изменение цвета кожи («грязная» кожа).

Диагностические сомнения разрешает биопсия кожи и/или печени.

При первичном амилоидозе, наряду с поражением сердца, имеется поражение других органов (макроглоссия, нейропатия, гипофункция надпочечников и др.). Диагноз подтверждается при морфологическом исследовании (биоптаты слизистой десны, прямой кишки, печени).

Течение. Характерно непрерывное прогрессирование заболевания.

Прогноз и исходы. Прогноз неблагоприятный. Больные погибают обычно от тяжелой сердечной недостаточности, реже – от нарушений ритма (внезапная смерть) и эмболий.

Лечение. Терапия больных носит симптоматический характер (коррекция сердечной недостаточности, аритмий), она дает лишь кратковременное улучшение.

СИФИЛИС СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Распространенность. В допенициллиновую эру около 5 – 10 % смертей от заболеваний сердечно-сосудистой системы были обусловлены третичным сифилисом. В настоящее время, благодаря активной терапии первичного и вторичного сифилиса, третичный сифилис встречается редко.

Патогенез. Характерные для третичного сифилиса изменения обусловлены непосредственным поступлением спирохет в стенку аорты и миокард при вторичном сифилисе. Наличие спирохет вызывает воспалительные изменения в местах их локализации (образование гумм), некрозы с исходом в рубцевание и разрушением эластических волокон. Изменения прогрессируют очень медленно. Период между заражением и появлением первых симптомов со стороны сердечно-сосудистой системы колеблется в пределах 5 – 40 лет, чаще 10 – 15 лет.

Морфология. Наиболее часто морфологические изменения локализованы в восходящем отделе аорты. Макроскопически отмечается истончение стенки аорты, расширение ее просвета вплоть до образования аневризмы. Интима аорты резко изменена из-за наличия рубцовых изменений, инфильтратов («кора дерева»). При локализации процесса в области устий коронарных артерий отмечается резкое сужение их просвета. Нередко в патологический процесс вовлекаются основания створок и фиброзное кольцо аортального клапана, что приводит к формированию недостаточности аортального клапана. В миокарде гуммы наиболее часто локализованы в области атриовентрикулярного соединения, что может приводить к нарушению атриовентрикулярной проводимости.

Классификация. С учетом локализации и выраженности различают четыре типа поражений восходящего отдела аорты:

1. Неосложненный аортит.
2. Аневризма аорты.
3. Вальвулит аортального клапана с формированием аортальной недостаточности.
4. Стеноз устья коронарных артерий.

Однако у большинства больных выявляется сочетание нескольких из вышеперечисленных изменений.

Клиническая картина. Клинические проявления определяются локализацией и выраженностью местных изменений. При неосложненном сифилитическом аортите могут отмечаться длительные ноющего характера боли за грудиной (ее верхняя треть) – аорталгии и расширение сосудистого пучка. При аневризме восходящего отдела аорты нередко видна пульсация справа во II межреберье от грудины. При аневризме аорты дополнительные симптомы обусловлены сдавлением близлежащих органов. Сдавление верхней полой вены проявляется отеком лица и шеи, возвратного нерва – осиплостью голоса, симпатического ствола – синдромом Горнера (энофтальм, миоз, птоз века), возможно сдавление бронха, трахеи, легочной артерии, формирование «пролежня» грудины. При аневризме нисходящего отдела аорты может иметь место сдавление пищевода. Как правило, при сифилитическом поражении аорты выявляется систолический шум над основанием сердца. Вовлечение устий коронарных артерий может проявляться как кардиалгиями, так и типичными приступами стенокардии даже при отсутствии коронарного атеросклероза.

При поражении аортального клапана формируется аортальная недостаточность со всеми характерными для нее признаками. Особенностью аускультативных изменений при сифилитической аортальной недостаточности является наличие громкого II тона, поскольку створки сохраняют эластичность. Из-за выраженной дилатации восходящего отдела аорты диастолический шум аортальной регургитации лучше выслушивается вдоль правого края

верхней трети грудины. У всех больных обычно выслушивается и грубый систолический шум, обусловленный уплотнением и, нередко, кальцинозом основания створок аортального клапана и аортального кольца, дилатацией восходящей аорты. У ряда больных в систолу выявляется и аортальный тон изгнания. При поражении атриовентрикулярного соединения наблюдается различная степень нарушений проводимости, вплоть до полной поперечной блокады.

Лабораторная и инструментальная диагностика. У 15 – 30 % больных обычные серологические тесты диагностики сифилиса (реакции Вассермана, Кана, цитохолевая) бывают отрицательными. В то же время практически у всех больных оказываются положительными тесты иммобилизации бледных трепонем, флуоресцентной абсорбции антител к антигенам трепонемы (РИФ – АБС и РМГА – БТ) и реакция гемагглютинации на бледные трепонемы (РГА). Характер изменений аорты уточняется при рентгенологическом и ультразвуковом исследовании, при наличии показаний выполняется ангиография.

Диагноз. При формулировке диагноза указывается основное заболевание и его проявления.

Пример формулировки диагноза:

Третичный сифилис. Аневризма восходящего отдела аорты. Недостаточность аортального клапана.

Дифференциальный диагноз. При наличии аневризмы аорты дифференциальный диагноз проводится с атеросклерозом и дисплазией соединительной ткани (марфаноподобный синдром). При аортальной недостаточности всегда необходимо уточнение этиологии порока. Следует помнить, что у больных инфекционным эндокардитом возможна ложноположительная реакция Вассермана.

Течение. При отсутствии специфической терапии изменения сердечно-сосудистой системы неуклонно прогрессируют. Адекватная терапия третичного сифилиса может приостановить или замедлить прогрессирование имеющихся изменений. Однако при наличии выраженной аневризмы и/или недостаточности аортального клапана даже при адекватной терапии патологический процесс прогрессирует, присоединяется сердечная недостаточность. У больных аневризмой нередко возникают надрывы интимы с образованием расслаивающей аневризмы, при вовлечении устий коронарных артерий возможно развитие инфаркта миокарда, гуммозный миокардит может осложниться поперечной блокадой сердца. Наиболее часто больные погибают от хронической сердечной недостаточности, реже – от разрыва (надрыва) аневризмы и нарушений проводимости.

Лечение. Бледная трепонема высоко чувствительна к пенициллину. Поэтому при лечении больных висцеральным сифилисом обычно используется пенициллин. Новокаиновая соль пенициллина в дозе 600 000 ЕД вводится в/м 2 раза в сутки в течение 28 дней. После 2-недельного перерыва проводят второй курс в тех же дозах в течение 2 недель. Прокаин-пенициллин вводится 1 раз в сутки в дозе 1,2 млн ЕД в течение 20 дней. После двухнедельного перерыва проводится повторный курс длительностью 10 дней.

Наличие большой аневризмы (диаметр 7 и более см) – показание к аневризмэктомии. У больных с недостаточностью аортального клапана показания к его замене не отличаются от таковых при данном пороке другой этиологии. При сочетании аневризмы восходящего отдела аорты с аортальной недостаточностью протезирование осуществляется специальными кондуитами.

ОПУХОЛИ СЕРДЦА

Распространенность. Опухоли сердца – исключительно редкие заболевания. Их частота в популяции не достигает 0,1 %.

Классификация. Различают первичные и вторичные (метастатические) опухоли сердца. Первичные опухоли подразделяют на доброкачественные (миксомы, липомы, рабдомиомы и др.) и злокачественные (саркомы). Наиболее часто встречающейся первичной опухолью сердца является миксома.

Миксома

На долю миксом приходится около половины всех первичных опухолей сердца. Она наиболее часто (в 75 %) локализована в левом предсердии. Опухоль обычно имеет ножку, и основная опухолевая масса располагается в полости сердца.

Морфология. Консистенция опухоли студнеобразная, рыхлая, основную часть опухоли составляет аморфный матрикс, в котором содержатся опухолевые клетки, напоминающие клетки эндокарда, и сосуды. Миксомы левого предсердия, имеющие ножку, нередко пролабируют через атриовентрикулярное отверстие в полость желудочка. На поверхности опухоли часто формируются тромбы.

Клинические проявления миксомы разнообразны. Нередко опухоль длительно протекает бессимптомно. Клиническая картина складывается из общих симптомов (лихорадка, разбитость, похудание, артралгии, бледность), проявлений, обусловленных нарушениями кровотока на уровне атриовентрикулярного отверстия (одышка, застой в малом круге кровообращения, синкопальные состояния), и эмболий.

Физикальное исследование сердца у части больных не выявляет изменений. Их наличие бывает связано с нарушениями внутрисердечной гемодинамики. При сужении опухолью левого атриовентрикулярного отверстия аускультивные проявления близки к таковым при митральном стенозе: громкий I тон, акцент II тона над легочной артерией, диастолический шум, дополнительный звук в диастолу из-за внезапного натяжения ножки опухоли при токе крови из предсердия. Нередко из-за нарушения функции митрального клапана выслушивается шум митральной регургитации. Особенностью аускультативных данных является их значительная изменчивость при перемене положения тела.

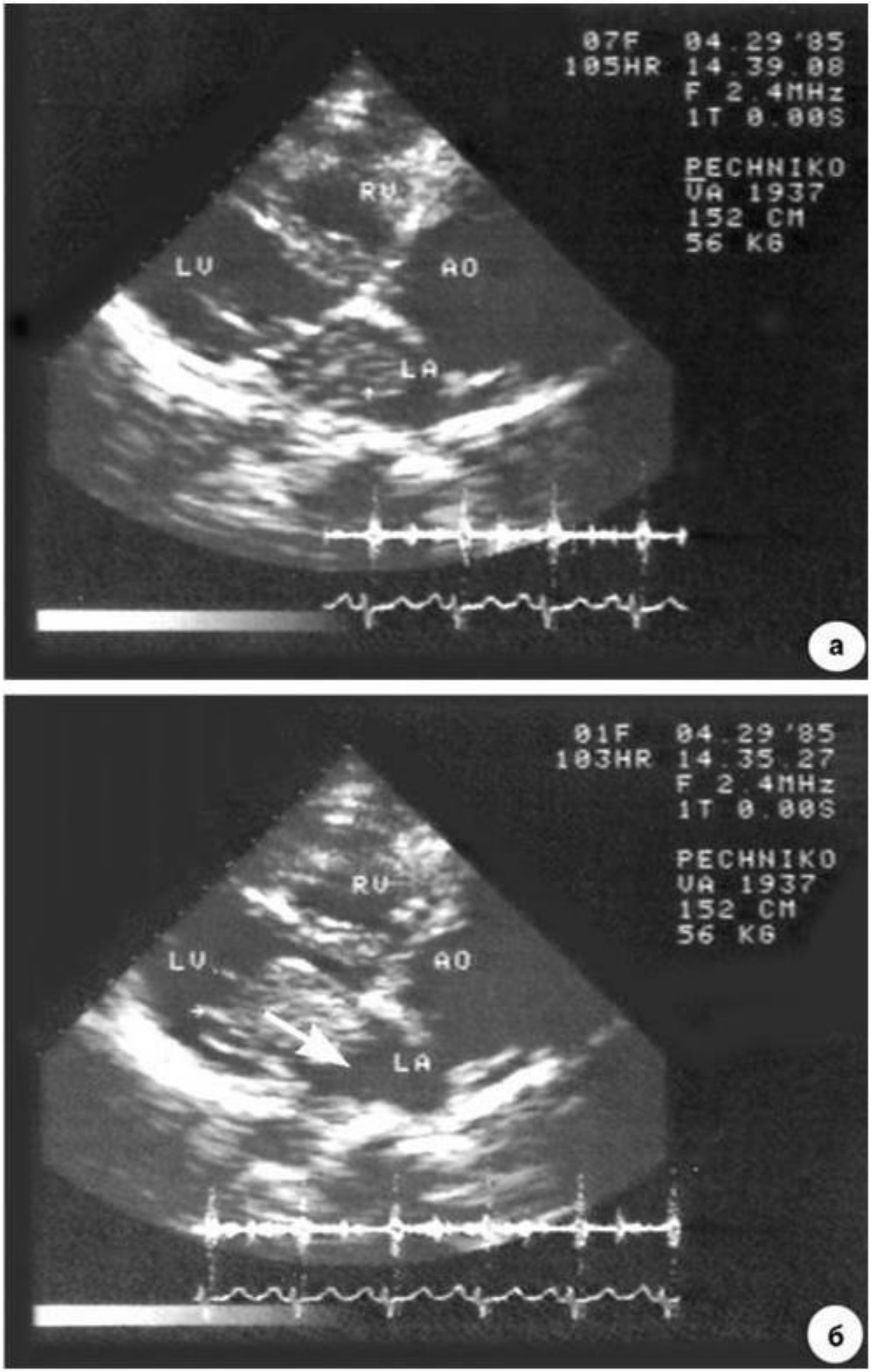


Рис. 1.12. Эхокардиограмма больного с миксомой левого предсердия.

Во время систолы левого желудочка (а) опухоль локализована в левом предсердии, во время диастолы (б) она пролабирует в полость левого желудочка (миксома указана стрелкой)

Лабораторное исследование выявляет неспецифические изменения: нормохромная анемия, увеличение СОЭ, γ – глобулинов, лейкоцитоз, тромбоцитопения.

Размеры сердца при рентгенологическом исследовании обычно не изменены. При ЭКГ-исследовании также отсутствуют специфические изменения. Основной метод диагностики – эхокардиография, выявляющая эхопозитивное образование в месте локализации опухоли (рис. 1.12). Опухоль визуализируется также при компьютерной томографии, радиоизотопной вентрикулографии. Ангиография не рекомендуется из-за возможности повреждения рыхлой опухоли (эмболии).

Дифференциальный диагноз проводится с коллагенозами, инфекционным эндокардитом, опухолями иной локализации.

Прогноз. Хотя миксома является доброкачественной опухолью, тем не менее ей свойственно неблагоприятное течение. Наиболее грозными осложнениями являются эмболии.

Лечение оперативное. Частота рецидивов не превышает 5 %.

Саркомы сердца

Саркомы сердца составляют около 25 % от всех первичных опухолей сердца (ангиосаркомы, рабдомиосаркомы, фибросаркомы). Наиболее часто опухоли локализованы в правых отделах сердца. Опухоли характеризуются быстрым ростом, наличием правожелудочковой сердечной недостаточности, выпотом в полость перикарда.

Диагноз основывается на результатах эхокардиографического, радионуклидных методов исследования и компьютерной томографии.

Прогноз больных исключительно неблагоприятен.

Опухоли перикарда

Чаще это метастазы или же прорастание опухолью близлежащих тканей. Возможно вовлечение в патологический процесс перикарда при лейкемиях и лимфомах. Первичные опухоли перикарда (мезотелиомы) встречаются исключительно редко.

Клинические проявления обусловлены наличием основного заболевания (при метастазах) и выпотом в перикард (см. *Перикардиты*).

Диагноз основан на клинических проявлениях, результатах исследования жидкости, полученной при пункции (геморрагический экссудат, наличие опухолевых клеток), или биопсии перикарда.

Лечение. Радикальной терапии нет. При метастазах – химиотерапия основного заболевания (лейкозы, лимфомы, рак легкого) может приводить к полной ликвидации местных изменений. Наличие большого количества жидкости – показание к пункции перикарда. При быстром накоплении жидкости оправданы введение цитостатических препаратов в полость перикарда, перикардэктомия.

СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Определение. Существует несколько определений сердечной недостаточности. Во всех из них подчеркивается, что основой сердечной недостаточности является нарушение функции сердца, приводящее к недостаточному кровоснабжению органов и тканей. Таким образом, сердечная недостаточность – это синдром, возникающий при неспособности сердца из-за ухудшения его насосной функции обеспечивать адекватное кровоснабжение организма.

Следует различать термины «сердечная недостаточность» и «недостаточность кровообращения».

Недостаточность кровообращения – более широкое по сравнению с сердечной недостаточностью понятие. Термин «недостаточность кровообращения» объединяет все состояния, при которых минутный объем кровообращения оказывается неадекватным метаболическим потребностям организма (сердечная недостаточность, тяжелая анемия, уменьшение в крови концентрации оксигемоглобина, значительное уменьшение объема циркулирующей крови). При более широком толковании термина «недостаточность кровообращения» сюда могут быть отнесены и изолированные, «локальные» нарушения кровообращения в системе портальной вены при циррозе печени и др.

Распространенность. В последние годы во всех странах отмечается рост числа больных с сердечной недостаточностью. Это связано с увеличением продолжительности жизни населения, улучшением терапии больных, страдающих различными заболеваниями сердечно-сосудистой системы (инфаркт миокарда, пороки сердца). Частота встречаемости сердечной недостаточности приблизительно одинакова у мужчин и женщин (около 1 % в популяции). Она резко возрастает в старших возрастных группах и у лиц старше 75 лет превышает 10 %.

Этиология. Сердечная недостаточность может возникать при всех заболеваниях сердечно-сосудистой системы. Наиболее частой ее причиной является ишемическая болезнь сердца (около 75 % больных). Обычно сердечная недостаточность развивается постепенно у пациентов с длительно существующими заболеваниями сердечно-сосудистой системы. Нередко у этих пациентов появление сердечной недостаточности бывает обусловлено дополнительными факторами, увеличивающими нагрузку на миокард или работу сердца (аритмии, эмболия легочной артерии, отрыв створки клапана, инфаркт миокарда, гипертонический криз, пневмонии, интенсивные физические нагрузки и др.). В редких случаях сердечная недостаточность осложняет течение заболеваний, при которых отмечаются гиперкинетические изменения гемодинамики (тиреотоксикоз, анемия, недостаток витамина B_1). Сердечная недостаточность может быть и результатом токсических воздействий на миокард (алкоголь, антрациклиновые антибиотики, кобальт).

Патогенез. Основным патогенетическим механизмом сердечной недостаточности является нарушение функционального состояния миокарда (миокардиальная недостаточность). В редких случаях этот синдром может возникнуть при отсутствии изменений метаболизма миокарда. В частности, при наличии большого количества жидкости в полости перикарда или же при резком утолщении либо сращении его листков из-за механического препятствия нарушается диастолическое расслабление сердца (нет адекватного расширения камер сердца), затрудняется венозный возврат крови к сердцу и возникают все проявления сердечной недостаточности. Кроме того, проявления сердечной недостаточности при отсутствии серьезных нарушений метаболизма миокарда могут развиваться при внезапном прекращении кровоснабжения большого участка миокарда (инфаркт миокарда) или же остром

возникновении перегрузки желудочка сердца (разрыв створки клапана или отрыв хорды при инфекционном эндокардите или травме).

Механизмы развития миокардиальной недостаточности далеко не одинаковы при различных заболеваниях. У больных пороками сердца, у пациентов с синдромом артериальной или легочной гипертензии развитию сердечной недостаточности предшествует длительная гиперфункция миокарда, приводящая к гипертрофии стенок камер сердца, выполняющих максимальную работу. При ишемической болезни сердца в основе развивающейся сердечной недостаточности лежит уменьшение количества функционирующих кардиомиоцитов как в результате уменьшения их числа (некроз, апоптоз), так и прекращения сократительной активности жизнеспособных кардиомиоцитов (станнирование, гибернация). При токсических воздействиях на миокард нарушение его сократимости обусловлено дистрофическими и некробиотическими изменениями кардиомиоцитов.

Возникновению клинических проявлений сердечной недостаточности обычно предшествует длительный период дисфункции миокарда, которая может проявляться как нарушениями его сократимости (систолическая дисфункция), расслабления (диастолическая дисфункция), так и одновременным нарушением обеих фаз сердечного цикла (систоло-диастолическая дисфункция).

Основной причиной систолической дисфункции миокарда является уменьшение количества кардиомиоцитов, сочетающееся с дистрофическими изменениями сохранившихся кардиомиоцитов. Сущность дистрофических изменений сводится к уменьшению ресинтеза макроэргических соединений из-за морфофункциональных изменений митохондрий и нарушения утилизации энергии сократительными белками. Нарушения утилизации энергии обусловлены как уменьшением количества сократительных белков (актина и миозина), так и изменениями их физико-химических свойств. Снижение протеинсинтезирующей способности кардиомиоцитов может быть обусловлено их длительной гиперфункцией. Кроме того, при миокардиальной недостаточности имеются и качественные изменения сократительных белков миокарда, в частности, снижение АТФ-азной способности миозина из-за преимущественного синтеза миозина тяжелых цепей. Снижение АТФ-азной активности миозина приводит к нарушению его взаимодействия с актином и ухудшению сократительной активности кардиомиоцитов.

Уменьшение количества функционирующих кардиомиоцитов в сочетании с дистрофией сохранившихся кардиомиоцитов приводит к ухудшению сократительной активности миокарда соответствующей камеры сердца с увеличением конечно-диастолического давления и объема. Кроме того, для поддержания на адекватном уровне ударного объема на относительно интактные кардиомиоциты увеличивается нагрузка во время систолы. Перерастяжение кардиомиоцитов в сочетании с увеличением систолической нагрузки стимулируют развитие гипертрофии кардиомиоцитов. Итогом гипертрофии является нормализация напряжения, приходящегося на единицу массы миокарда в систолу.

Умеренно выраженная гипертрофия миокарда является идеальным компенсаторным механизмом тех или иных нарушений внутрисердечной гемодинамики. Однако резкая гипертрофия миокарда сама является фактором, способствующим развитию сердечной недостаточности. Это связано с целым рядом причин. При резкой гипертрофии миокарда кардиомиоциты функционируют в условиях максимального напряжения, что рано или поздно приводит к срыву компенсации и развитию дистрофических изменений кардиомиоцитов. В условиях резкой гипертрофии из-за отсутствия адекватного увеличения коронарного кровотока всегда имеется некоторая недостаточность кровоснабжения миокарда, способствующая развитию миокардиальной недостаточности. Наличие значительной гипертрофии затрудняет диастолическое расслабление стенки и, следовательно, заполнение соответствующей камеры сердца.

Существенным фактором, способствующим развитию недостаточности гипертрофированного миокарда, является то, что выраженная гипертрофия кардиомиоцитов всегда сопровождается развитием соединительной ткани (кардиосклероз или фиброз миокарда). Кардиосклероз, в свою очередь, ухудшает условия функционирования кардиомиоцитов и ухудшает диастолическое расслабление миокарда.

Все перечисленные механизмы способствуют ухудшению сократительной активности гипертрофированного миокарда, увеличению его напряжения и тем самым – прогрессированию гипертрофии и миокардиальной недостаточности.

Ухудшение сократимости миокарда приводит к нарушению опорожнения соответствующей камеры сердца с увеличением ее конечно-диастолического объема. Возникающая умеренная дилатация до определенной степени является компенсаторным механизмом, поскольку при ней происходит некоторое растяжение кардиомиоцитов с увеличением количества образующихся во время систолы актомиозиновых связей. Однако по мере ухудшения сократимости миокарда и прогрессирующего увеличения размеров камеры сердца перерастяжение актомиозиновых нитей становится чрезмерным, что приводит к нарушению взаимодействия сократительных белков и дальнейшему ухудшению сократимости.

Увеличение размеров полости желудка обычно сопровождается и изменениями ее формы – полость желудочка из элипсоидной становится сферической. Это приводит к нарушению последовательности сокращения отдельных зон миокарда и неравномерному распределению нагрузки на миокард. Наиболее существенный вклад изменения геометрии полости левого желудочка вносят в патогенез нарушений сократительной активности у больных с аневризмами сердца.

Основной причиной диастолической дисфункции миокарда является его гипертрофия, обычно сочетающаяся с кардиосклерозом. При ишемической болезни сердца эпизоды диастолической дисфункции связаны и с ишемией миокарда, как правило, сопровождающейся увеличением концентрации свободного кальция в цитоплазме кардиомиоцитов, что приводит к замедлению диссоциации актина и миозина в диастолу. При перикардите и рестриктивной кардиомиопатии диастола желудочков нарушается при отсутствии изменений функциональной активности кардиомиоцитов.

Как систолическая, так и диастолическая дисфункция приводят к уменьшению ударного объема. Но если при систолической дисфункции его снижение связано с уменьшением фракции изгнания при увеличении размеров полости сердца, то при диастолической дисфункции размеры полости оказываются нормальными или уменьшенными (гипертрофическая кардиомиопатия), а фракция изгнания – нормальной. Но при любом типе дисфункции уменьшение ударного объема сопровождается включением экстракардиальных механизмов компенсации (рис. 1.13).

Одним из наиболее ранних и существенных механизмов экстракардиальной компенсации нарушений насосной функции сердца является активация симпатической нервной системы. Причины активации симпатической нервной системы уже на самых ранних этапах декомпенсации окончательно не выяснены. Можно предполагать, что это связано с изменениями барорецепторных механизмов контроля деятельности сердечно-сосудистой системы. Механорецепторы, локализованные в стенке аорты и синокаротидной зоне, воспринимают пульсовые колебания стенки аорты и крупных артерий. Поэтому даже незначительное уменьшение ударного выброса и времени изгнания крови могут восприниматься механорецепторами, снижать их ингибирующее влияние на симпатический тонус и, как следствие, приводить к рефлекторному повышению активности симпатической нервной системы.

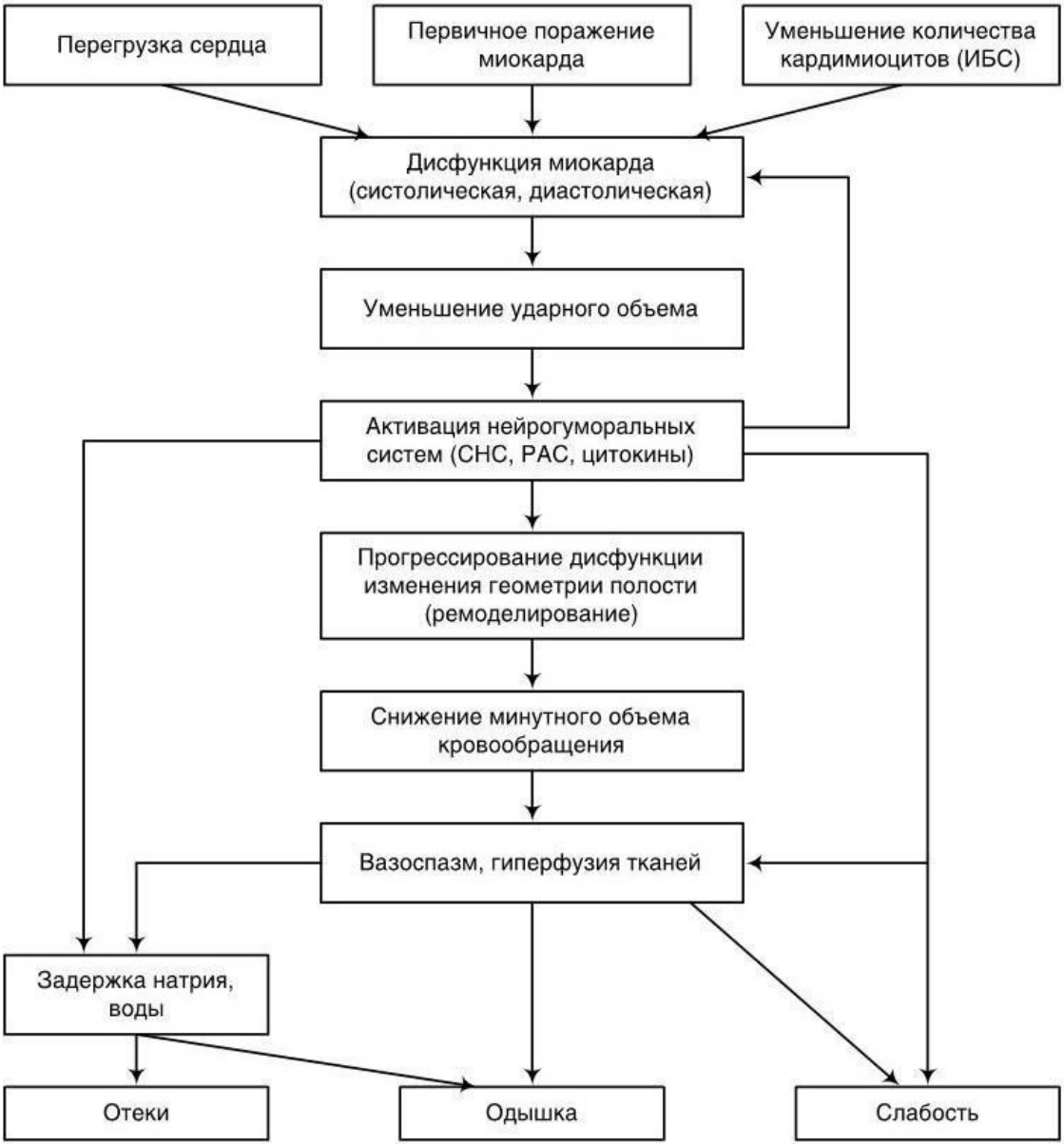


Рис. 1.13. Основные этапы развития сердечной недостаточности

Активация симпатической нервной системы обеспечивает учащение ритма сердца и усиление сократимости миокарда через прямое действие катехоламинов на адренорецепторы, что позволяет поддерживать на должном уровне сердечный выброс. Кроме того, в условиях симпатикотонии повышается тонус артерий кишечника, почек, кожи и мышц, что обеспечивает относительно адекватное кровоснабжение сердца и мозга.

Закономерной для сердечной недостаточности является активация системы ренин – ангиотензин – альдостерон. Ангиотензин-II, подобно катехоламинам, стимулирует протеосинтез в кардиомиоцитах, обладает умеренным инотропным действием, вызывает перераспределение кровотока, способствует повышению артериального давления, а через стимуляцию синтеза и освобождение альдостерона в надпочечниках усиливает реабсорбцию натрия с последующим увеличением объема внеклеточной жидкости, в том числе и объема циркулирующей плазмы.

Однако повышение активности симпатической нервной системы и системы ренин – ангиотензин – альдостерон не может расцениваться как идеальный механизм компенсации нарушенной сократимости миокарда. Высокие концентрации катехоламинов и ангиотен-

зина-II оказывают прямое кардиотоксическое действие, стимулируют апоптоз кардиомиоцитов, способствуют прогрессированию кардиосклероза, вызывают уменьшение чувствительности β_1-адренорецепторов (десенситизация рецепторов).

Характерным для больных сердечной недостаточностью является увеличение в крови концентрации вазопрессина, стимулирующего реабсорбцию жидкости, эндотелина I, резко повышающего тонус артерий, тумор-некротизирующего фактора-α, оказывающего токсическое действие на кардиомиоциты и скелетные мышцы, натрийуретических факторов, а также многих других биологически активных веществ.

Морфология. Морфологические изменения при сердечной недостаточности не являются специфическими. В решающей мере они определяются основным патологическим процессом. Тем не менее у большинства больных определяются и изменения, характерные для хронической сердечной недостаточности. Они выражаются в гипертрофии миокарда различной степени выраженности, наличии фиброза, иногда крупноочагового (даже у больных без ишемической болезни сердца). Микроскопическое исследование выявляет различной степени гипертрофию сохранившихся кардиомиоцитов, увеличение количества соединительной ткани. В кардиомиоцитах представлены дистрофические изменения: уменьшение количества и дегенеративные изменения митохондрий, уменьшение количества миофибрилл, утрата поперечной исчерченности.

При выраженной сердечной недостаточности морфологические изменения проявляются во всех внутренних органах: венозное полнокровие, фиброз, дистрофия.

Классификация. Выделяют острые и хронические формы сердечной недостаточности. Классическим проявлением острой сердечной недостаточности является отек легких.

Хроническая сердечная недостаточность, в свою очередь, подразделяется по выраженности клинических проявлений дисфункции правого и левого желудочка на право- и левожелудочковую. Кроме того, в зависимости от тяжести клинических признаков декомпенсации выделяют несколько степеней (классов) сердечной недостаточности.

В нашей стране используется несколько классификаций хронической сердечной недостаточности. Наиболее широко применяемой является классификация Н. Д. Стражеско и В. Х. Василенко (табл. 1.19).

Таблица 1.19

Классификация сердечной недостаточности по Н. Д. Стражеско и В. Х. Василенко

Стадия	Клинические признаки
I	Быстрая утомляемость Появление при физической нагрузке неадекватной тахикардии и одышки, более медленное по сравнению с нормой исчезновение их в восстановительном периоде
IIа	Умеренное снижение физической работоспособности, появление неадекватной тахикардии и одышки при незначительной физической нагрузке Возможно появление умеренного застоя в легких, отеков, гепатомегалии Физический покой без медикаментозной терапии приводит к значительному улучшению состояния больного
IIб	Все проявления сердечной недостаточности резко выражены, но адекватная медикаментозная терапия значительно улучшает состояние больного
III	Резко выражены проявления сердечной недостаточности, в органах развиваются стойкие вторичные изменения (цирроз печени, стойкие изменения в легких, кахексия)

В большинстве других стран принята классификация сердечной недостаточности, предложенная Нью-Йоркской Ассоциацией Сердца (табл. 1.20).

Таблица 1.20
Классификация сердечной недостаточности (Нью-Йоркская Ассоциация Сердца)

Функциональный класс	Клинические проявления
I	Симптомы сердечной недостаточности отсутствуют Обычная физическая нагрузка не ограничена
II	Симптомы сердечной недостаточности (одышка, тахикардия) появляются при физической нагрузке; Функциональные возможности организма ограничены незначительно; В покое проявления отсутствуют
III	Симптомы сердечной недостаточности появляются уже при небольших физических нагрузках Физические возможности организма резко ограничены
IV	Симптомы сердечной недостаточности присутствуют даже в состоянии покоя Физическая нагрузка невозможна

Удобство данной классификации заключается в ее динамичности. Улучшение состояния больного достаточно легко отразить изменением функционального класса сердечной недостаточности.

Очень редко в клинической практике используются другие подходы к классификации сердечной недостаточности. Так, некоторые авторы выделяют формы сердечной недостаточности, обусловленные перегрузкой камер сердца давлением или же объемом; другие предлагают выделять формы сердечной недостаточности в зависимости от нарушений кардиогемодинамики в различные фазы сердечного цикла – систолическую (преимущественное нарушение сократимости миокарда) и диастолическую (преимущественное нарушение расслабления миокарда). Однако эти классификации, равно как выделение «антеградных» и «ретроградных» разновидностей сердечной недостаточности, не нашли широкого применения. В значительной мере это обусловлено тем, что клиницист чаще встречается с больными, у которых одновременно имеется перегрузка и давлением, и объемом. Что же касается оценки характера дисфункции миокарда, то она возможна лишь при инструментальном исследовании (эхокардиография, радионуклидная вентрикулография, катетеризация сердца).

Хроническая (застойная) сердечная недостаточность

Клиническая картина. Основные проявления – снижение толерантности к физическим нагрузкам, отеки, одышка. Выраженность этих признаков определяется тяжестью сердечной недостаточности и преимущественной дисфункцией правых или левых отделов сердца. При дисфункции левых отделов сердца в клинике доминирует одышка, обусловленная застоем крови в легких. Подобная ситуация может иметь место на определенных этапах эволюции пороков митрального и аортального клапана, артериальной гипертензии и ишемической болезни сердца. Изолированная правожелудочковая недостаточность проявляется застоем в большом круге кровообращения (отеки, асцит). Она развивается у больных с хроническими заболеваниями легких, при повторных эмболиях в систему легочной артерии, многих врожденных пороках сердца, пороках правого сердца. Однако в клинической картине чаще наблюдается смешанная сердечная недостаточность, при которой представлены все симптомы сердечной недостаточности.

Одышка. Это основное проявление левожелудочковой недостаточности. Принято различать одышку при напряжении, возникающую при меньших, чем у здоровых лиц, физических нагрузках; одышку, появляющуюся только в горизонтальном положении, обусловленную перемещением части крови из нижней половины туловища в сосуды грудной клетки. У ряда пациентов в горизонтальном положении возникают пароксизмы одышки (пароксизмальная ночная одышка), обычно уменьшающиеся при переходе больного в положение сидя. Полагают, что в основе пароксизмальной ночной одышки лежит сочетание увеличения количества крови в грудной клетке с уменьшением влияний симпатической нервной системы на миокард в ночное время и угнетением ночью активности дыхательного центра. У многих больных имеются нарушения ритма дыхания (дыхание типа Чейна – Стокса). В основе одышки, развивающейся при нарушении сократительной активности левых отделов сердца, лежит повышение давления в легочных капиллярах, что затрудняет поступление жидкости из интерстициальной ткани в венозный отдел капилляров. Результатом этих нарушений является увеличение объема интерстициальной жидкости с увеличением жесткости легких (уменьшением эластичности) и уменьшением дыхательного объема. Повышенное кровенаполнение легких в сочетании с увеличением объема интерстициальной жидкости могут способствовать уменьшению диаметра воздухоносных путей и повышению бронхиального сопротивления, выраженность одышки четко коррелирует со степенью повышения давления заклинивания в легочной артерии. Усилению одышки способствуют гипоксемия, метаболический ацидоз и раздражение так называемых рецепторов натяжения, локализованных в стенке легочных сосудов и в интерстиции. Определенное значение принадлежит снижению pH непосредственно в дыхательном центре, а также слабости скелетных дыхательных мышц. Наконец, прогрессированию одышки при тяжелой сердечной недостаточности могут способствовать выпот (транссудат) в плевральные полости и/или в полость перикарда, наличие асцита, затрудняющее свободное движение диафрагмы.

Слабость. Ощущение физической слабости характерно для всех больных с сердечной недостаточностью. Оно обусловлено перераспределением кровотока с ухудшением кровоснабжения скелетных мышц из-за вазоспазма. Кроме того, имеет значение неблагоприятное влияние на метаболизм скелетных мышц высоких концентраций катехоламинов, ангиотензина-II, цитокинов (фактор некроза опухоли – TNF-α). Снижению толерантности к физическим нагрузкам способствует и гиподинамия. При тяжелой сердечной недостаточности развивается выраженная атрофия мышц.

Отеки являются проявлением выраженной сердечной недостаточности. Они возникают в тех случаях, когда прирост объема внеклеточной жидкости превышает 5 л. Их появление связано с увеличением реабсорбции натрия и воды в почках. Увеличение реабсорбции натрия обусловлено уменьшением скорости гломерулярной фильтрации, приводящим к увеличению фракции реабсорбируемого натрия и перераспределением внутрипочечного кровотока (уменьшение кровотока в мозговом слое почки со снижением активности противоточного механизма). Характерное для сердечной недостаточности повышение активности симпатической нервной системы, концентрации ангиотензина-II и альдостерона также непосредственно способствуют увеличению реабсорбции натрия. Усиление реабсорбции воды связано как с увеличением реабсорбции натрия, так и с повышением концентрации в крови вазопрессина. Меньшее значение в развитии отеков имеет повышение давления в венозном отделе микроциркуляторного русла, приводящее к нарушению поступления в кровоток жидкости из интерстиция.

Характерная для сердечной недостаточности относительная никтурия обусловлена улучшением кровотока в горизонтальном положении. При выраженной сердечной недостаточности выявляются гепатомегалия, наличие жидкости в брюшной полости (асцит), плевральных полостях (гидроторакс) и в перикарде (гидроперикард). При хроническом застое в

малом круге кровообращения преимущественно над нижними отделами легких выслушиваются «застойные» хрипы, однако даже при давлении заклинивания в легочной артерии, равном 25 – 30 мм рт. ст., хрипы могут отсутствовать из-за увеличения лимфооттока из легких.

Развитие кахексии объясняется анорексией, нарушением абсорбции в желудочно-кишечном тракте, увеличением обмена из-за интенсивной работы дыхательных мышц, нарушением протеинсинтезирующей способности печени и атрофией скелетных мышц. Выраженность кахексии четко связана с повышением в крови уровня фактора некроза опухоли (TNF-α).

Физикальное исследование, помимо вышеперечисленных симптомов, выявляет холодные кожные покровы и цианоз. Происхождение цианоза обусловлено как уменьшением оксигенации гемоглобина («центральный» компонент цианоза), так и ухудшением капиллярного кровотока («периферический» компонент цианоза). Существенное замедление кровотока приводит к увеличению экстракции кислорода из оксигемоглобина в периферических тканях, что сопровождается возрастанием артериовенозной разницы по кислороду из-за меньшего насыщения кислородом гемоглобина венозной крови. При хронической сердечной недостаточности преобладает «периферический» компонент цианоза с синюшностью ушных раковин, губ, кончика носа, пальцев.

Исследование сердечно-сосудистой системы выявляет изменения, обусловленные основным патологическим процессом. У большинства больных имеется тахикардия, аритмии, при тяжелой сердечной недостаточности может отмечаться альтернирующий пульс. Типично для больных с выраженной сердечной недостаточностью увеличение размеров сердца, уменьшение интенсивности I тона (при отсутствии митрального стеноза), наличие патологических тонов сердца (III и IV), сливающихся при тахикардии (диастолический галоп), а также систолических шумов митральной и трикуспидальной регургитации. При наличии выраженной недостаточности правого желудочка с относительной недостаточностью трехстворчатого клапана, как правило, отмечается увеличение размеров абсолютной тупости сердца, набухание и пульсация шейных вен и печени, гепатокюгулярный рефлюкс (набухание шейных вен при надавливании на правое подреберье). Как правило, выявляется артериальная гипотензия (АД систолическое < 100 – 90 мм рт. ст.) с малым пульсовым давлением.

Выраженность проявлений сердечной недостаточности широко варьирует. Так, при II функциональном классе (NYHA), помимо одышки и тахикардии при обычной физической нагрузке, возможно появление отеков в области лодыжек к концу дня. Однако они быстро исчезают в горизонтальном положении. При IV функциональном классе все проявления сердечной недостаточности максимальны, у многих больных наблюдаются клинические и лабораторные признаки нарушений функционального состояния печени, реже – почек.

Лабораторная и инструментальная диагностика. При отсутствии осложнений результаты лабораторных исследований оказываются нормальными. Лишь при присоединении эмболий, почечной и печеночной недостаточности выявляются соответствующие изменения.

Значительно более информативными являются результаты инструментальных исследований, позволяющие количественно оценить характер и выраженность дисфункции сердца.

Электрокардиографическое исследование у всех больных выявляет существенные изменения, в значительной мере обусловленные основным патологическим процессом (гипертрофия и перегрузка различных отделов сердца, нарушения ритма и проводимости, рубцовые изменения).

Рентгенография органов грудной клетки свидетельствует о кардиомегалии и различной выраженности застоя в малом круге кровообращения: расширение корней легких,

интерстициальный отек легких с образованием линий Керли или септальных линий (наличие жидкости в междольковых щелях с одновременным расширением лимфатических сосудов). Часто выявляется жидкость в плевральных полостях, особенно справа. Рентгенологическими критериями кардиомегалии являются увеличение поперечного размера сердца у мужчин более 15,5 см и более 14,5 см – у женщин или же кардиоторакального индекса (отношение поперечного размера сердца к поперечному размеру грудной клетки) – более 50 %.

Использование различных методов, позволяющих оценивать *системную гемодинамику*, свидетельствует об уменьшении ударного и сердечного объемов (индексов), замедлении скорости кровотока, увеличении массы циркулирующей крови и повышении общего периферического сосудистого сопротивления, обусловленного, преимущественно, повышением тонуса сосудов скелетных мышц и почек.

В настоящее время самым популярным методом оценки состояния сердца является *эхокардиография*. Эхокардиографическое исследование позволяет визуализировать характер структурных изменений сердца (наличие пороков сердца, гипертрофии миокарда, дилатации полостей, аневризм, патологических токов крови и т. д.). Кроме того, при эхокардиографическом исследовании оценивается наличие и выраженность градиента давления, состояния систолической (по величине фракции изгнания) и диастолической (по скорости трансмитрального кровотока) функции миокарда левого желудочка. Клинико-инструментальные сопоставления свидетельствуют об отсутствии параллелизма между объемом камер сердца, наличием и выраженностью сердечной недостаточности. Более надежным критерием при отсутствии пороков сердца является фракция изгнания. Фракция изгнания менее 45 % свидетельствует о нарушении систолической функции левого желудочка, а при значениях менее 30 % у большинства пациентов отмечаются клинические проявления сердечной недостаточности. Однако зависимость между величинами фракции изгнания и тяжестью сердечной недостаточности является относительной. Это может быть обусловлено двумя факторами: во-первых, существенным значением в наличии «компенсации-декомпенсации» экстракардиальных механизмов, во-вторых, вкладом в развитие сердечной недостаточности у многих больных диастолической дисфункции, для которой не характерно уменьшение фракции изгнания.

Для оценки функционального состояния миокарда могут быть применены и другие методы (катетеризация полостей, радионуклидная вентрикулография, ангиография, позитронно-эмиссионная и компьютерная томография, ядерно-магнитный резонанс). Однако они достаточно дороги и используются в специализированных учреждениях для исследовательских и диагностических целей.

Диагноз. Сердечная недостаточность является осложнением заболеваний сердечно-сосудистой системы, поэтому при формулировке диагноза на первое место необходимо вынести основное заболевание. Поскольку в нашей стране используется классификация Н. Д. Стражеско и В. Х. Василенко, а в большинстве других стран – Нью-Йоркской Ассоциации Сердца, то целесообразно функциональный класс сердечной недостаточности указывать в скобках. В диагнозе необходимо отражать и некоторые проявления сердечной недостаточности (асцит, гидроторакс).

Примеры формулировки диагноза:

1. Ишемическая болезнь сердца. Постинфарктный кардиосклероз (ИМ в 1992 г.). Аневризма левого желудочка. Сердечная недостаточность III ф. к. по NYHA.

2. Ревматизм, неактивная фаза. Комбинированный митральный порок с преобладанием недостаточности. Мерцательная аритмия. Политопная

желудочковая экстрасистолия. Сердечная недостаточность III стадии (IV ф. к. по NYHA). Асцит. Правосторонний гидроторакс.

Дифференциальный диагноз. При наличии четких проявлений сердечной недостаточности ее диагноз не представляет затруднений. Редкие диагностические ошибки возможны у больных констриктивным перикардитом, который иногда трактуется как цирроз печени. Однако даже физикальное исследование (набухание шейных вен) обычно позволяет поставить правильный диагноз. Диагноз подтверждается при рентгенологическом (уменьшение пульсации контура сердца, наличие кальцинатов) и, особенно, эхокардиографическом исследованиях и измерении давления в верхней полой вене (значительное повышение при норме не более 5 мм рт. ст.).

Большие трудности возникают при диагностике начальных стадий сердечной недостаточности, поскольку снижение толерантности к физической нагрузке, наличие при ней одышки и значительной тахикардии могут быть проявлением многих заболеваний, в том числе и функционального характера (неврозы). По данным многих исследователей, гипердиагностика начальных проявлений сердечной недостаточности отмечается у каждого второго больного. Диагноз становится более достоверным при наличии данной симптоматики у лиц с органическими изменениями сердечно-сосудистой системы и дисфункцией левого желудочка, выявляемой при эхокардиографическом исследовании. Существенную ценность при диагностике начальных проявлений сердечной недостаточности имеют пробы с физической нагрузкой с одновременной регистрацией артериального давления, ЭКГ, параметров гемодинамики (эхокардиография) и внешнего дыхания. При наличии ранних проявлений сердечной недостаточности отмечается больший по сравнению с нормой прирост числа сокращений сердца и дыхания, возможно снижение артериального давления. Но наиболее надежным критерием функционального состояния сердечно-сосудистой системы при сердечной недостаточности является уровень максимального потребления кислорода при ступенчатом возрастании мощности нагрузки. Максимальное потребление кислорода – это величина потребления кислорода при определенном уровне нагрузки. Дальнейшее повышение мощности нагрузки не сопровождается увеличением потребления кислорода – образование энергии в скелетных мышцах происходит за счет анаэробного гликолиза и гликогенолиза, поэтому указанный уровень нагрузки называют анаэробным порогом.

Течение сердечной недостаточности характеризуется неуклонным прогрессированием даже при использовании всех современных методов терапии. Этому способствует сохранение и прогрессирование основного патологического процесса, вызвавшего сердечную недостаточность, ремоделирование миокарда, присоединение нарушений ритма и других осложнений.

Прогноз и исходы. Прогноз больных с сердечной недостаточностью неблагоприятен. Многочисленные проспективные исследования показали, что длительность жизни 50 % больных после появления у них первых признаков сердечной недостаточности не превышает 5 лет. Среди лиц с III стадией заболевания (IV ф. к. по NYHA) каждый второй умирает в течение года.

Причиной смерти больных обычно является прогрессирующая сердечная недостаточность, сочетающаяся у многих из них с нарушениями функций печени и почек. Около 35 – 45 % больных умирают внезапно от нарушений ритма. Редкой причиной смерти являются эмболии.

Лечение. Терапия больных сердечной недостаточностью определяется ее выраженностью, наличием сопутствующих нарушений ритма и проводимости. Она должна сочетаться с лечением основного заболевания, осложнившегося сердечной недостаточностью. При лечении собственно сердечной недостаточности используются как немедикаментозные, так и медикаментозные методы. Существенное внимание должно уделяться обучению больного с

сердечной недостаточностью (особенности питания, физическая активность, оценка своего состояния и т. д.).

Немедикаментозные методы включают диету, кислород, физические тренировки. В течение многих лет одним из обязательных условий терапии было ограничение физической активности. Результаты выполненных в последние годы исследований свидетельствуют о благоприятном влиянии тренировок на самочувствие больных. Они повышают толерантность к физической нагрузке и способствуют уменьшению проявлений сердечной недостаточности. Положительное влияние тренировок связано с улучшением метаболизма скелетных мышц, снижением активности симпатической нервной системы и системы ренин-ангиотензин.

Физические тренировки показаны больным с I – III классами сердечной недостаточности. Предпочтение отдается динамическим нагрузкам. Величина исходной нагрузки и темпы ее увеличения определяются индивидуальной переносимостью. Оптимальным считается уровень нагрузки, при котором число сокращений сердца составляет 80 % от максимального, исходная ее длительность – 15 – 20 мин. Тренировки должны проводиться длительно (месяцы).

Диетические рекомендации сводятся к ограничению приема жидкости и поваренной соли, у лиц с ожирением необходимо ограничение количества принимаемых калорий. Пища должна содержать достаточное количество витаминов, калия и магния.

В последние годы значительно увеличилось количество *медикаментозных препаратов*, используемых при лечении больных сердечной недостаточностью. Основными из них являются ингибиторы и блокаторы системы ренин – ангиотензин, диуретики и сердечные гликозиды.

Применение ингибиторов ангиотензинпревращающего ф е р м е н т а является обязательным у всех больных сердечной недостаточностью при отсутствии противопоказаний: низкое исходное артериальное давление – систолическое давление < 100 мм рт. ст., индивидуальная непереносимость, наличие почечной недостаточности, гиперкалиемии. Максимальную осторожность следует соблюдать у больных с пороками сердца из-за возможности резкого снижения артериального давления. Исходные дозы препаратов должны быть минимальными: каптоприл 6,25 мг 2 раза в сутки, эналаприл 2,5 мг 2 раза в сутки, периндоприл – 2 мг 1 раз в сутки. При условии хорошей переносимости дозу удваивают каждые 10 – 14 дней до достижения средней терапевтической или максимально переносимой.

Приблизительно у 10 % больных при терапии возникают осложнения. Наиболее существенными из них являются кашель, артериальная гипотензия, повышение уровня креатинина в крови, сыпи и кожный зуд.

При невозможности использования ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента оправдано применение блокаторов первого типа рецепторов к ангиотензину-II. Противопоказания к их назначению не отличаются от таковых к ингибиторам ангиотензинпревращающего фермента. Но при их применении никогда не возникает кашель и исключительно редко – аллергические реакции. Начальные дозы препаратов должны быть минимальными (лосартан – около 25 мг, вальсартан – около 80 мг, ирбесартан – около 50 мг в сутки). При хорошей переносимости доза постепенно увеличивается до средней терапевтической.

Многолетнее применение ингибиторов и блокаторов системы ренин-ангиотензин не только уменьшает проявления сердечной недостаточности, но и увеличивает продолжительность жизни больных. Это единственные препараты, рекомендуемые к профилактическому применению у лиц с заболеваниями сердечно-сосудистой системы при снижении фракции изгнания (< 45 %).

Механизм действия соединений обеих групп близок – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента тормозят образование ангиотензина в крови и тканях, блокаторы первого типа рецепторов к ангиотензину-II предотвращают взаимодействие ангиотензина-II с рецепторами. Итогом этих влияний является вазодилатация с уменьшением пред- и постнагрузки, улучшение систолической и диастолической функции миокарда.

Наличие задержки жидкости является показанием к назначению диуретиков.Сегодня в клинике используются тиазидовые, калийсберегающие и петлевые диуретики. Петлевые диуретики (фуросемид – 20 – 100 мг, урегит – 50 – 100 мг) тормозят реабсорбцию натрия в восходящем колене петли Генле. Они обладают наиболее мощным диуретическим действием (дополнительно экскретируется до 25 – 30 % профильтровавшегося натрия и воды).

При выраженном застое допустимо внутривенное введение препаратов в индивидуально подобранных дозах. При резистентной к терапии сердечной недостаточности используются очень большие дозы препаратов (лазикс – до 1000 мг в сутки). Основное побочное действие – гипокалиемия. Возможно развитие гипонатриемии, артериальной гипотензии, изменений кислотно-основного равновесия, дислипидемии и повышение уровня глюкозы в крови.

Тиазидовые (гипотиазид до 100 мг в сутки) и тиазидоподобные (индапамид – 2,5 мг в сутки) диуретики обладают менее выраженным натрийуретическим действием. При их использовании дополнительно экскретируется 5 – 10 % профильтровавшегося натрия и воды. Соединения этой группы блокируют реабсорбцию натрия в дистальном отделе нефрона. Побочные действия не отличаются от таковых петлевых диуретиков.

Калийсберегающие препараты (верошпирон – 50 – 100 мг в сутки, альдактон – 25 – 50 мг в сутки, триамтерен – 90 – 100 мг в сутки) обладают минимальной натрийуретической активностью (дополнительно экскретируется не более 5 % натрия и воды). Их действие реализуется на уровне дистальной части нефрона (так называемой собирательной системы). При применении калийсберегающих диуретиков уменьшается и экскреция калия. Поэтому основным побочным действием этих препаратов является гиперкалиемия. При использовании антагонистов альдостерона (верошпирон, альдактон) возможно развитие гинекомастии и импотенции у мужчин, нарушений менструального цикла и огрубения голоса у женщин. Калийсберегающие диуретики обычно назначаются в сочетании с другими мочегонными препаратами. Учитывая возможность повышения калия в крови, их не рекомендуется сочетать с блокаторами системы ренин-ангиотензин.

Третья группа препаратов первого ряда при лечении сердечной недостаточности – сердечные гликозиды.Механизм действия гликозидов связан с торможением активности Na-K-АТФ-азы клеточной мембраны кардиомиоцитов. Конечным итогом этого действия является увеличение концентрации свободного кальция в цитоплазме, приводящее к усилению взаимодействия сократительных белков и положительному инотропному эффекту. Поэтому основным показателем к назначению сердечных гликозидов является сердечная недостаточность, обусловленная систолической дисфункцией миокарда (снижение фракции изгнания).

В клинике преимущественно используются дигоксин, лантозид (изоланид) и дигитоксин для приема внутрь; строфантин, дигоксин и коргликон – для внутривенного введения. Учитывая минимальный разрыв между терапевтическими и токсическими дозами, в настоящее время используются небольшие дозы гликозидов. При приеме внутрь средняя суточная доза дигитоксина составляет 0,1 мг (1 таблетка), дигоксина – 0,25 мг (1 таблетка) и изоланида – 0,75 (3 таблетки). При тяжелой сердечной недостаточности сердечные гликозиды вводятся внутривенно, предпочтительно капельно. При этом суточная доза дигоксина не должна превышать 0,25 мг, строфантина – 0,5 мг (1 мл раствора).

В большинстве стран терапию сердечными гликозидами рекомендуется начинать при отсутствии адекватного ответа на ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента и диуретики.

Противопоказаниями к назначению сердечных гликозидов являются исходная брадикардия (< 50 сокращений сердца в мин), в том числе и при мерцательной аритмии, нарушения синоатриальной и атриовентрикулярной проводимости, жизнеопасные желудочковые нарушения ритма. Риск развития аритмии особенно велик у больных инфарктом миокарда, поэтому наличие инфаркта миокарда также расценивается как противопоказание к назначению гликозидов. Они также не показаны больным с резкими нарушениями содержания калия (гипер- и гипокалиемия) и кальция (гиперкальциемия) в плазме крови, а также при недавно перенесенной фибрилляции сердца. Необходимо соблюдать осторожность при назначении сердечных гликозидов больным с сопутствующими нарушениями функционального состояния почек и печени, особенно у лиц пожилого возраста.

К числу наиболее частых побочных действий при их применении относятся нарушения ритма и проводимости, анорексия, тошнота и рвота. Эти осложнения обычно возникают при тяжелой сердечной недостаточности у лиц пожилого возраста с кардиомегалией, особенно при одновременном назначении больших доз диуретиков.

Помимо вышеперечисленных препаратов, при лечении сердечной недостаточности используется большое количество других средств. Но все они рассматриваются как вспомогательные. К их числу относятся негликозидные препараты с положительным инотропным действием, β-адреноблокаторы, соединения, воздействующие на метаболизм миокарда, антиоксиданты.

К негликозидным препаратам с положительным инотропным действием относятся ингибиторы фосфодиэстеразы (мильринон, амринон, эноксимон и др.), агонисты адренорецепторов (допамин, добутамин, ибопамин). Однако при длительном применении этих препаратов отмечено увеличение внезапных смертей из-за повышения эктопической активности миокарда желудочков. Поэтому в настоящее время соединения этой группы используются лишь при лечении острой сердечной недостаточности и кратковременно – у больных резистентными формами хронической сердечной недостаточности.

Окончательно не решен вопрос о целесообразности применения при сердечной недостаточности β-адреноблокаторов. Безусловным показанием к их назначению является тахисистолическая форма мерцательной аритмии, при которой не удается получить нормосистолию при использовании сердечных гликозидов. Однако в ряде многоцентровых проспективных исследований показано благоприятное влияние на течение сердечной недостаточности, особенно у больных дилатационной кардиомиопатией, β-адреноблокаторов, лишенных внутренней симпатомиметической активности. Начальная доза препаратов должна быть минимальной (метопролол – 6,25 мг 1 раз в день). При назначении препаратов должны быть учтены все противопоказания. Поскольку в первые недели после начала терапии возможно усугубление проявлений сердечной недостаточности, терапию следует начинать в условиях стационара. При хорошей переносимости доза β-адреноблокаторов удваивается каждые 2 – 3 недели до достижения оптимальной. По-видимому, наиболее перспективными при лечении сердечной недостаточности являются β-адреноблокаторы, обладающие одновременно α-адреноблокирующей активностью (карведилол, начальная доза 11,25 мг 1 раз в сутки).

Все остальные соединения – вазодилататоры (нитраты, гидралазин), кальциевые антагонисты пролонгированного действия, антиоксиданты (витамины С, Е), препараты анаболического действия (неробол, ретаболил), соединения, улучшающие метаболизм миокарда (триметазидин) и другие могут рассматриваться лишь как вспомогательные. При резистентной сердечной недостаточности возможно применение изолированной ультрафильтрации,

хирургического лечения (кардиомиопластика). У пациентов с брадиаритмиями существенное улучшение гемодинамических показателей отмечается при переводе на постоянную кардиостимуляцию. При тахиаритмиях также выполняются различные оперативные вмешательства, конечной целью которых является устранение нарушений ритма. Наконец, у больных с сердечной недостаточностью и неблагоприятным прогнозом используется трансплантация сердца.

Терапия больных должна быть длительной. Улучшение состояния больного не является поводом для прекращения медикаментозной терапии. Целесообразно переводить больного на минимальные индивидуально подобранные поддерживающие дозы. Все больные с сердечной недостаточностью должны находиться на диспансерном наблюдении.

Поводом для госпитализации больного является неудовлетворительный ответ больного на терапию в амбулаторных условиях, неясность причины сердечной недостаточности (для уточнения диагноза) и резистентные формы декомпенсации.

Острая сердечная недостаточность (отек легких)

Наиболее типичным и тяжело протекающим проявлением острой сердечной недостаточности является отек легких. Он может развиваться как на фоне остро возникающих нарушений сократимости левого желудочка (при инфаркте миокарда), так и вследствие резкого увеличения нагрузки на сердце (выраженная тахикардия, высокая артериальная гипертензия).

Возникающее в этих условиях быстрое нарастание давления в левом желудочке приводит к увеличению капиллярного давления с резким повышением фильтрации жидкой части плазмы через стенки капилляров в интерстициальное пространство (интерстициальный отек). Если количество профильтрованной жидкости превышает объем интерстиция, жидкость и эритроциты поступают в альвеолы (альвеолярный о т е к), что сопровождается значительным нарушением альвеолярно-капиллярного обмена. Больные принимают возвышенное положение, жалуются на выраженную нехватку воздуха и сердцебиение, быстро появляется кашель с пенистой мокротой, беспокойство, кожные покровы становятся бледными и влажными. Характерными для этого состояния являются резкая одышка, тахикардия и снижение артериального давления. В легких выслушиваются многочисленные влажные хрипы и нередко возникает бронхоспазм.

Неотложная терапия при отеке легких предполагает выяснение непосредственной причины его развития (острая ишемия миокарда, тахиаритмия, гипертонический криз), что позволяет осуществлять не только симптоматическое, но и патогенетическое лечение острой сердечной недостаточности.

Главными направлениями терапевтических мероприятий являются:

1) уменьшение давления в малом круге кровообращения путем снижения преднагрузки;

2) обеспечение достаточной оксигенации крови;

3) уменьшение массы циркулирующей крови;

4) назначение пеногасителей.

Быстрый эффект оказывает сублингвальный прием 0,4 мг нитроглицерина или его внутривенное введение со скоростью 10 – 200 мкг/мин. Наступающее в этих условиях уменьшение венозного возврата крови к сердцу приводит к уменьшению давления в легочных венах. Особенно эффективным оказывается использование нитроглицерина при отеке легких, развивающемся на фоне высокой артериальной гипертензии. Уменьшение нагрузки на сердце может быть достигнуто внутривенным введением быстродействующих диуретиков – фуросемид (лазикс) – 40 – 60 мг, вазодилатирующий эффект которого наступает зна-

чительно раньше диуретического. При низком уровне системного артериального давления и невозможности ожидать быстрого диуретического эффекта чрезвычайно эффективным оказывается проведение быстрого кровопускания – 300 – 500 мл. Подача увлажненного 100 % кислорода через носовые канюли обеспечивает достаточный (80 – 90 %) уровень оксигенации крови, а ингаляция 30 % этилового спирта позволяет уменьшить пенообразование в альвеолах.

Применение сердечных гликозидов для купирования отека легких должно быть скорее исключением, чем правилом, и ограничиваться состояниями, в которых мерцательная тахиаритмия или трепетание предсердий не устраняются с помощью кардиоверсии. Весьма полезным, особенно у больных с острой коронарной патологией, оказывается использование наркотических аналгетиков (морфина сульфат 2 – 6 мг внутривенно или 10 – 15 мг внутримышечно), которые уменьшают возбуждение, одышку, тахикардию, вызывают системную артериоло- и венодилатацию. Использование инотропных препаратов (допамин, добутамин) возможно только при отеке легких, протекающем на фоне низкого артериального давления.

В процессе проведения лечебных мероприятий обязательным является регистрация ЭКГ и рентгенограмм, выполнение общего анализа крови и анализа ее газового состава.

НАРУШЕНИЯ РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ

Определение. Аритмия – любой ритм сердца, отличающийся от нормального синусового (ВОЗ, 1978). При нарушении ритма может быть регулярный и нерегулярный ритм синусового или эктопического происхождения с высокой, нормальной и низкой частотой сокращений сердца, а также нарушение связи и последовательности активации предсердий и желудочков. В определении аритмии объединяются собственно аритмии и нарушения проводимости, которые связаны между собой патогенетически и иногда имеют сходные клинические проявления, однако различия в методах лечения требуют отдельного рассмотрения этих клинических форм.

Нарушения ритма сердца – часто встречающийся в практике синдром, клиническое значение которого выходит далеко за пределы субъективных ощущений сердцебиения, «перебоев» или «замирания» сердца.

Неблагоприятные последствия аритмий связаны с ухудшением функционального состояния миокарда, нарушением системной и регионарной гемодинамики, что может проявляться сердечной и коронарной недостаточностью или снижением кровоснабжения мозга. Менее грозные аритмии, например экстрасистолия, могут провоцировать развитие опасных для жизни, или злокачественных, нарушений ритма, таких как желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков.

Прогноз при аритмии широко варьирует в зависимости от вида нарушения ритма и основного заболевания, на фоне которого она развивается. Так, экстрасистолия, обнаруживаемая у практически здоровых людей, протекает малосимптомно или бессимптомно.

Иногда присоединение аритмии может серьезно изменить прогноз больного, стать причиной инвалидизации. Аритмия и сейчас является одной из основных причин внезапной смерти больных.

Этиология. Причинами аритмии могут быть любые приобретенные и врожденные органические и функциональные заболевания сердца. Это острые и хронические проявления ишемической болезни сердца, артериальная гипертензия, пороки сердца, миокардиты, кардиомиопатии, миокардиодистрофии, аномалии или изолированное поражение проводящей системы сердца и другие более редкие патологические процессы. Условия для развития аритмии возникают также вследствие функциональных изменений при нарушениях электролитного баланса или кислотно-основного состояния, при гипоксии, например при заболеваниях легких, а также при эндокринной патологии, нарушениях нейровегетативной регуляции и воздействии лекарственных препаратов. Чаще именно сочетание функциональных и органических изменений в миокарде приводит к возникновению нарушений ритма сердца. Около 10 % случаев аритмий считают идиопатическими, потому что их причину установить не удается.

Классификация. Широкое распространение нарушений ритма обусловлено многообразием этиологических факторов, патогенетических механизмов и локализации в сердце очагов аритмогенеза. Это осложняет создание единой классификации и делает ее громоздкой.

Основными *клиническими формами аритмий* являются следующие: экстрасистолия и парасистолия, пароксизмальная тахикардия, трепетание и фибрилляция предсердий и желудочков, а также блокады сердца. Все нарушения ритма в зависимости от локализации разделяются на наджелудочковые или суправентрикулярные, возникающие выше бифуркации пучка Гиса, и желудочковые. В некоторых случаях наджелудочковые аритмии классифицируют на синусовые, предсердные и атриовентрикулярные.

В зависимости *от частоты сокращений сердца или его камер* выделяют брадиаритмии (брадикардии) с частотой сокращений менее 60 в 1 мин. и тахиаритмии (тахикардии) при частоте сокращений более 100 в 1 мин.

По течению нарушения ритма могут быть острыми и хроническими, пароксизмальными и постоянными.

Некоторые нарушения ритма являются вторичными. Примером могут быть возникающие в латентных очагах автоматизма выскальзывающие комплексы или ритмы, появляющиеся после паузы в синусовом ритме или при атриовентрикулярной блокаде II – III степени и представляющие собой физиологическую защиту от асистолии. Вторичным нарушением является атриовентрикулярная диссоциация, или независимая активация предсердий и желудочков, которая может быть следствием синусовой брадикардии или желудочковой тахикардии.

Механизмы аритмогенеза. Аритмии возникают в результате нарушения электрофизиологических процессов образования и проведения импульсов в специализированных и сократительных кардиомиоцитах (табл. 1.21).

Таблица 1.21
Механизмы аритмогенеза

I. Нарушение образования импульса
1. Автоматические механизмы:
а) нормальный автоматизм;
б) патологический автоматизм
2. Триггерная активность
II. Нарушение проведения импульса
1. Однонаправленная блокада с повторным входом импульса (риентри):
а) макрориентри с анатомическим субстратом;
б) микрориентри
2. Одно- и двунаправленные блокады без повторного входа импульса
III. Сочетание механизмов нарушения образования и проведения импульсов

Нарушение образования импульса может происходить по автоматическим механизмам и вследствие формирования триггерной активности. В физиологических условиях наибольшей автоматической активностью обладает синусовый узел, так как его пейсмекеры имеют наибольшую скорость спонтанной диастолической деполяризации (рис. 1.14).

При изменении автоматизма синусового узла под влиянием вегетативных воздействий, ишемии, электролитного дисбаланса и других факторов может развиваться синусовая брадикардия и тахикардия. Автоматическая активность остальных отделов проводящей системы сердца является латентной и проявляется выскальзывающими комплексами и ритмами на фоне угнетения функции синусового узла.

Патологический автоматизм формируется в условиях частичной деполяризации клеточной мембраны как в клетках проводящей системы, так и в сократительном миокарде. Стимуляцию нормального автоматизма или появление патологического автоматизма можно предполагать в условиях избытка катехоламинов, при гипокалиемии, ишемии и повреждении миокарда, а также под влиянием лекарственных препаратов. Представление об автоматических механизмах возникновения аритмии важно для выбора терапии, так как такие нарушения ритма не могут быть купированы сверхчастой электрокардиостимуляцией.

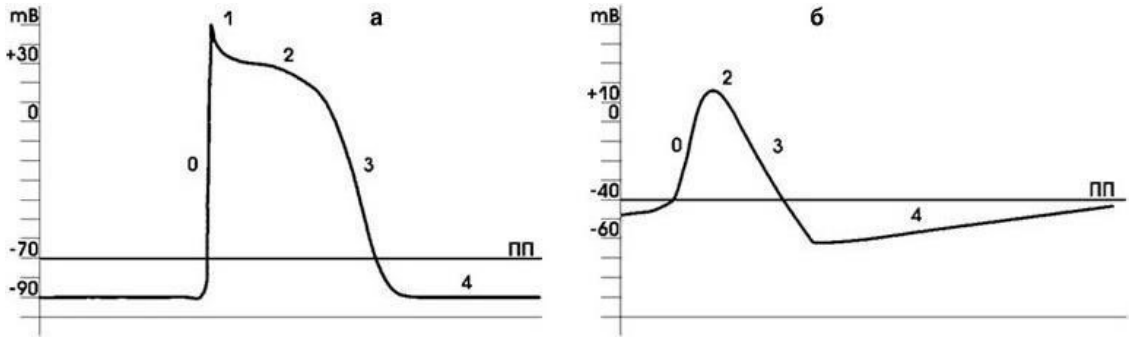


Рис. 1.14. Фазы потенциала действия сократительных кардиомиоцитов («быстрые» клетки – а) и пейсмекеров синусового узла («медленные» клетки – б):

ПП – пороговый потенциал;

а: 0 – быстрая деполяризация; 1 – начальная быстрая реполяризация; 2 – медленная реполяризация; 3 – конечная быстрая реполяризация; 4 – фаза покоя;

б: 0 – быстрая деполяризация; 2 – 3 – реполяризация; 4 – медленная спонтанная диастолическая деполяризация

Другой известный механизм нарушения образования импульса, не относящийся к автоматическому, – это триггерная активность, которую связывают с избытком ионов кальция в клетке. Она представляет собой появление колебаний потенциала действия, или постдеполяризаций. Выделяют ранние постдеполяризации, формирующиеся во время II и III фаз потенциала действия обычно на фоне увеличения его длительности, в том числе и под влиянием антиаритмических препаратов IA или III класса. Поздние постдеполяризации могут возникнуть сразу после окончания периода реполяризации во время начала 4-й фазы потенциала действия под влиянием сердечных гликозидов. При увеличении амплитуды и достижении порогового уровня постдеполяризации могут приводить к распространяющемуся возбуждению, формированию эктопических комплексов или ритмов. Сверхчастая электрокардиостимуляция способствует увеличению тахисистолии при осцилляторных аритмиях.

Основная часть аритмий возникает на фоне *нарушения проводимости*. Самым распространенным механизмом аритмогенеза является повторный вход, или циркуляция, импульса – механизм риентри, приводящий к появлению реципрокных аритмий. Условиями механизма повторного входа возбуждения является наличие замкнутой, или устойчивой, петли циркуляции импульса, однонаправленная блокада проведения в одном из путей и определенное соотношение скорости проведения и рефрактерности, позволяющее импульсу вернуться к месту его входа и вновь вызвать деполяризацию миокарда. Размер петли риентри определяется величиной анатомического или функционального препятствия, вокруг которого циркулирует импульс. При микроориентри препятствие может быть функциональным, и длина петли в среднем составляет 6 мм. Петля макроориентри формируется по анатомически определенному пути: например, вокруг устьев полых вен или трикуспидального клапана при трепетании предсердий, или по атриовентрикулярному соединению к желудочкам, а обратно по дополнительному пути проведения в случаях атриовентрикулярной реципрокной тахикардии при синдроме преждевременного возбуждения желудочков. Аритмии, возникающие по механизму повторной циркуляции импульса, могут быть купированы сверхчастой стимуляцией сердца.

Формирование в проводящей системе одно- или двунаправленной блокады без повторного входа импульса приводит к развитию нарушений проводимости разной степени и локализации.

В некоторых случаях в развитии аритмии участвуют несколько механизмов. Так, к возникновению парасистолии приводит сочетание автоматической активности с блокадой входа импульсов в парасистолический центр.

Методы диагностики аритмии. Основным методом диагностики аритмии является запись ЭКГ в покое. Если нарушения ритма носят преходящий характер, то для регистрации аритмии помогает метод холтеровского мониторирования ЭКГ, который представляет собой непрерывную запись ЭКГ на магнитную ленту в течение 24 или 48 часов. Сопоставление данных мониторирования ЭКГ и дневника больного с указанием о физических и эмоциональных нагрузках, появлении боли, времени сна и бодрствования, приема пищи позволяет высказаться о провоцирующих факторах для возникновения аритмии. Для выявления аритмии и уточнения патогенеза и прогноза может быть использована ЭКГ проба с дозированной физической нагрузкой: велоэргометрия или тредмил-тест (бегущая дорожка).

В сложных случаях топическая диагностика аритмий и блокад и оценка функционального состояния всех отделов проводящей системы осуществляются с помощью *методов электрофизиологического исследования* (*ЭФИ*) – чреспищеводного и инвазивного внутрисердечного ЭФИ. Оба метода исследования должны выполняться опытными специалистами-кардиологами в оборудованных электрофизиологических лабораториях с возможностью оказания полного объема интенсивной терапии.

Более доступным является метод чреспищеводного ЭФИ, который сейчас используется не только в лечебно-диагностических целях, но и для подбора адекватной антиаритмической терапии и контроля за ее эффективностью. Методика чреспищеводной электрокардиостимуляции возможна благодаря анатомической близости пищевода и левого предсердия и проводится с помощью специального зонда-электрода, вводимого в пищевод. Метод позволяет оценить функциональное состояние синусового узла и атриовентрикулярную проводимость, диагностировать наличие дополнительных путей проведения и оценить их функциональные характеристики, а также провести дифференциальный диагноз между различными формами наджелудочковой тахикардии, благодаря хорошей визуализации зубца *P* на пищеводном отведении ЭКГ.

При проведении внутрисердечного ЭФИ специальные зонды-электроды вводят трансвенозно в полость правых отделов сердца, откуда осуществляется электрокардиостимуляция и запись электрограмм соответствующих отделов сердца параллельно с регистрацией поверхностной ЭКГ.

Преимущества внутрисердечного ЭФИ заключаются в возможности регистрации электрограммы пучка Гиса и определения уровня предсердножелудочковой блокады, а также топической диагностики очагов аритмогенеза в желудочках и контроля за эффективностью медикаментозного лечения злокачественных желудочковых нарушений ритма по индуцируемости аритмии.

Диагноз. При выявлении нарушения ритма проводится обследование больного для уточнения этиологии: выявление заболевания сердечно-сосудистой системы или внесердечной патологии, которая может способствовать развитию аритмии. При этом в диагнозе на первое место выносится основное заболевание, а после него – название клинической формы нарушения ритма. Если причину аритмии установить не удается, то указывается только клиническая форма нарушения ритма, возможно указание «идиопатическая» или «первичная».

Примеры формулировки диагноза:

1. ИБС. Постинфарктный кардиосклероз. Пароксизмальная неустойчивая желудочковая тахикардия.
2. Ревматическая лихорадка. Миокардит. Атриовентрикулярная блокада I степени.

3. Митральный стеноз ревматической этиологии. Постоянная тахисистолическая форма фибрилляции предсердий. Сердечная недостаточность III ф. к. по NYHA.

4. Дилатационная кардиомиопатия. Атриовентрикулярная блокада II степени, II тип. Полная блокада левой ножки пучка Гиса.

Методы лечения нарушений ритма. ***Медикаментозная терапия.*** В настоящее время основным способом лечения аритмий остается фармакотерапия. Наиболее распространено практическое применение классификации антиаритмических препаратов, предложенной E. M. Vaughan-Williams (1969) с дополнениями B. N. Singh и D. S. Harrison, в которой выделяется четыре класса средств в зависимости от их основного влияния на электрофизиологические процессы в изолированных клетках миокарда (табл. 1.22).

Таблица 1.22
Классификация антиаритмических препаратов
[Vaughan-Williams E. M., 1969; 1984]

Класс	Основной механизм действия	Название препарата
IA умеренные	Блокаторы натриевых каналов, замедление деполяризации	Хинидин, новокаинамид, ритмилен, аймалин
IB слабые		Лидокаин, дифенин, мекситил
IC сильные		Флекаинид, энкаинид, пропафенон
II	Блокаторы β-адренорецепторов	Пропранолол, метопролол, атенолол
III	Блокаторы калиевых каналов, замедление реполяризации	Кордарон, соталол, бретилия тосилат
IV	Блокаторы кальциевых каналов	Верапамил, дилтиазем

В I класс антиаритмических препаратов объединены средства, блокирующие ток натрия в клетках с быстрым ответом: в системе Гиса – Пуркинье и сократительном миокарде предсердий и желудочков. Это проявляется замедлением скорости нулевой фазы потенциала действия, т. е. деполяризации, и может сопровождаться расширением комплекса *QRS* на ЭКГ.

Препараты I класса разделены на три подкласса в зависимости от силы действия. Средства IA класса – умеренные блокаторы натриевых каналов – также блокируют калиевые каналы, что приводит к замедлению реполяризации, увеличению рефрактерности и росту интервалов *P – R* и *Q – T* на ЭКГ. Свойственный препаратам IA класса (хинидин, новокаинамид, дизопирамид) холинолитический эффект иногда сопровождается укорочением интервала *P – R* и ускорением атриовентрикулярного проведения. Для лекарств IB класса (лидокаин, дифенин) характерно слабое влияние на деполяризацию преимущественно миокарда желудочков, возможно небольшое укорочение потенциала действия и отсутствие изменений на ЭКГ. Под влиянием препаратов IC класса (флекаинид, пропафенон) значительно замедляется деполяризация не только в клетках с быстрым ответом, но и с медленным, за счет блокады кальциевых каналов. На ЭКГ увеличивается длительность интервалов *R – R*, *P – R*, ширина *QRS*, но существенно не меняется интервал *Q – T*.

Основное свойство II класса антиаритмических препаратов состоит в способности блокировать симпатические влияния на сердце, что приводит к замедлению спонтанной диастолической деполяризации и тока кальция в клетках синусового и атриовентрикулярного узлов. Это проявляется синусовой брадикардией и замедлением атриовентрикулярного про-

ведения. Ко II классу относятся как неселективные (пропранолол), так и селективные (метопролол, атенолол) β-адреноблокаторы, а также препараты, имеющие одновременно и другие эффекты, в частности карведилол с α-адреноблокирующей способностью. Непосредственная антиаритмическая купирующая эффективность β-адреноблокаторов невелика, но опосредованное антиадренергическое профилактическое влияние при желудочковых аритмиях сомнений не вызывает.

В III класс антиаритмических препаратов объединены средства, обладающие способностью блокировать выходящий ток калия во второй и третьей фазах потенциала действия. Это приводит к замедлению реполяризации и увеличению рефрактерных периодов как в клетках с быстрым ответом, так и в атриовентрикулярном узле. Основные представители III класса – соталол и амиодарон обладают свойствами препаратов других классов. Соталол является еще и сильным β-адреноблокатором, а у амиодарона есть эффекты всех четырех классов антиаритмических препаратов. Поэтому при приеме соталола и кордарона может увеличиваться длительность интервалов $R – R$, $P – R$ и $Q – T$, а ширина комплекса QRS меняется меньше. Кордарон может быть эффективен при аритмиях, резистентных к другим препаратам, но его применение ограничивается потенциально тяжелыми побочными эффектами, связанными с его структурой, кумуляцией и органной токсичностью. Несомненное преимущество соталола состоит в том, что он на 80 % удаляется из организма почками в неизмененном виде. Новые «чистые» препараты III класса – дофетилид, ибутилид, нибентан – не нашли пока широкого применения в клинической практике.

К IV классу антиаритмических препаратов относятся блокаторы медленных кальциевых каналов: верапамил и дилтиазем. Действие этих препаратов реализуется в основном на уровне синусового и атриовентрикулярного узлов и проявляется на ЭКГ синусовой брадикардией и увеличением интервала $P – R$. Антагонисты кальция могут угнетать спонтанную диастолическую деполяризацию в очагах патологического автоматизма, например в ишемизированном миокарде.

Не входят в классификацию, но широко применяются для лечения аритмий сердечные гликозиды, аденозин (АТФ), препараты калия и магния (табл. 1.23).

Перечень лекарственных препаратов для лечения блокад довольно мал и включает холинолитики (атропин), адреномиметики (изопротеренол), вазодилататоры (нифедипин, апрессин), иногда эуфиллин, глюкокортикоиды и салуретики.

Выбор антиаритмического препарата зависит в первую очередь от клинической формы аритмии и механизма аритмогенеза, хотя в клинических условиях, особенно в острых ситуациях, чаще приходится предполагать патогенез аритмии. Эффекты антиаритмических средств у разных больных с одинаковыми формами аритмии могут существенно различаться. Это зависит от ряда факторов, главными из которых являются характер основного заболевания, состояние миокарда, активность вагусных и симпатических влияний на сердце, электролитный баланс, функция печени и почек, индивидуальная переносимость препаратов и др. Необходимо учитывать, что антиаритмические препараты обладают аритмогенными свойствами и могут усугублять уже имеющиеся нарушения ритма или вызвать новые, что является истинным проаритмическим эффектом. К проявлению аритмогенных эффектов лекарств предрасполагают дисфункция миокарда, особенно фракция изгнания ниже 40 %, наличие в анамнезе жизнеопасных аритмий, предшествующее увеличение интервала $Q – T$, применение мочегонных средств и сердечных гликозидов, дизэлектролитемия. Патогенетически антиаритмические и аритмогенные эффекты антиаритмических препаратов тесно между собой связаны (табл. 1.24).

Таблица 1.23

Средние дозы антиаритмических препаратов для приема внутрь и внутривенного введения

Название препарата	Дозы для приема внутрь			Дозы для внутривенного введения	
	форма выпуска (таб., г)	средняя разовая доза (г)	средняя суточная доза (г)	форма выпуска (амп., г)	средняя разовая доза (г)
Хинидин	0,2	0,2	0,2 × 6	0,8	0,4; 0,8
Новокаинамид	0,25; 0,5	0,5	0,5 × 4	0,5; 1,0	0,5
Дизопирамид	0,1	0,1	0,1 × 3	0,05	0,05; 0,1
Лидокаин	—	—	—	0,04	0,08; 0,12
Дифенин	0,1	0,1	0,1 × 4	—	—
Пропафенон	0,15	0,15	0,15 × 3	0,07	0,035—0,07
Пропранолол	0,01; 0,04	0,02	0,02 × 3	0,005	0,001; 0,005
Соталол	0,08; 0,16	0,08; 0,16	0,08 × 2; 0,16 × 2	0,04	0,02
Амиодарон	0,2	0,2	0,2 × 3*; 0,2 × 1**	0,15	0,3
Верапамил	0,04	0,04	0,04 × 3	0,005	0,005; 0,01
Дигоксин	0,00025	0,00025	0,00025 × 1	0,00025	0,000125; 0,00025
АТФ	—	—	—	0,01	0,01; 0,02

* – доза в период насыщения.

** – поддерживающая доза.

Так, под влиянием препаратов IA и IC классов, замедляющих деполяризацию и проведение импульса, может сформироваться механизм повторного входа импульса и мономорфная желудочковая тахикардия. Средства IA и III классов, замедляя реполяризацию, могут способствовать появлению ранних постдеполяризаций, в результате чего возникает полиморфная, в том числе двунаправленная, желудочковая тахикардия типа «пируэт» (torsade de pointes). Многоцентровые контролируемые исследования показали, что длительное применение препаратов IA и IC классов (флекаинида, энкаинида и этмозина) для лечения и профилактики желудочковых нарушений ритма у больных, перенесших инфаркт миокарда, увеличивало смертность в 3,6 раза. Аналогичные данные получены при применении хинидина в течение года для профилактики рецидивов мерцательной аритмии.

Таблица 1.24

Влияние антиаритмических препаратов на показатели ЭКГ. Побочные кардиальные эффекты антиаритмических средств

Класс	Препарат	Параметры ЭКГ				Побочные эффекты
		R—R	*P—R*	*QRS*	*Q—T*	
IA	Хинидин	0↓	↑↓	↑	↑	АВ и внутрижелудочковые блокады, мономорфная и полиморфная желудочковая тахикардия (типа «пируэт» или torsade de pointes), ваголитические эффекты
	Новокаинамид	0↓*	↑↓*	↑	↑	
	Дизопирамид	0↓	↓↑	↑	↑	
IB	Лидокаин	0	0	0	↓	Редко АВ и внутрижелудочковые блокады
	Дифенин	0	0	0	↓	
IC	Флекаинид	0↑	↑	↑	0↑	Синусовая брадикардия, АВ и внутрижелудочковая блокада, мономорфная желудочковая тахикардия
	Пропафенон	0↑	↑	↑	0↑	
II	Пропранолол	↑	↑	0	0↓	Синусовая брадикардия, АВ блокада
III	Амиодарон	↑	0↑	↑	↑	Синусовая брадикардия, АВ блокада, мономорфная и полиморфная желудочковая тахикардия (типа «пируэт»)
	Соталол	↑	↑	0↑*	↑	
IV	Верапамил	↑	↑	0	0	Синусовая брадикардия, АВ блокада
	Аденозин	↑	↑	0	0	Синусовая брадикардия, АВ блокада

Обозначения:↑ – увеличение, ↓– уменьшение, 0 – нет изменений, * – незначительные изменения.

Под влиянием большинства антиаритмических препаратов могут развиться различные блокады вплоть до асистолии. Ваголитический эффект средств IA класса способствует увеличению проводимости через атриовентрикулярное соединение и усиливает тахисистолию желудочков при фибрилляции и трепетании предсердий. Это обязательно учитывается при лечении тахисистолических форм фибрилляции и трепетания предсердий, и до назначения препаратов IA класса рекомендуется прием средств, замедляющих атриовентрикулярное проведение (β-адреноблокаторы, верапамил, сердечные гликозиды). Многие антиаритмические средства вызывают снижение артериального давления, ухудшают сократимость миокарда. Необходимо помнить и о некардиальных побочных эффектах, выраженность которых зависит от дозы препарата, химической структуры, способности к кумуляции в организме, способа выведения, индивидуальной переносимости. Так, β-адреноблокаторы, увеличивающие тонус блуждающего нерва, способствуют бронхоспазму, ухудшают течение язвенной болезни, облитерирующих заболеваний артерий нижних конечностей, вызывают гипогликемию и гиперхолестеринемию, что надо учитывать при назначении лечения. Другой высокоэффективный препарат амиодарон, близкий по структуре к тироксину и содержащий йод, вызывает дисфункцию щитовидной железы, фиброз легких, токсическое поражение печени, почек, изменения кожи, глаз. Все это требует тщательного целенаправленного контроля за состоянием больного на протяжении всего периода лечения. Подбор антиаритмического препарата и контроль эффективности лечения осуществляется по холтеровскому мониторированию ЭКГ, по индуцируемости аритмии во время ЭФИ и в острых лекарственных пробах.

К ***немедикаментозным средствам*** лечения аритмий относятся методы электрокардиотерапии (электрокардиостимуляция, электроимпульсная терапия и дефибрилляция), а также хирургические вмешательства на открытом сердце и катетерные деструкции (абляции). В некоторых случаях методы электрокардиотерапии или хирургическое вмешательство являются средством выбора лечения аритмии, в других – используются при отсутствии эффекта от медикаментозного лечения.

Хирургические методы применяются для перерыва петли макрориентри или удаления анатомического субстрата аритмии. Эффективность хирургического лечения наиболее

высока при синдроме преждевременного возбуждения желудочков, где оно направлено на перерыв проведения по дополнительному пути (разрушение пучка Кента). Хирургические вмешательства успешно используются также для лечения атриовентрикулярной реципрокной узловой тахикардии, предсердной тахикардии, мономорфной реципрокной желудочковой тахикардии, трепетания предсердий. В настоящее время все более широкое распространение получает эндокардиальная катетерная методика деструкции аритмогенных зон с использованием энергии высокой частоты, поэтому метод носит название — *катетерная радиочастотная деструкция* (*абляция*). Абляция выполняется без наркоза и имеет значительно меньший риск, чем обычное хирургическое вмешательство.

Электрическая стимуляция сердца, или электрокардиостимуляция (ЭКС), используется в клинической практике более 40 лет. Это новая эра в кардиологии. Благодаря ЭКС возвращена жизнь многим больным, у которых бессильна была медикаментозная терапия. В основе ЭКС лежит возможность импульсами определенной формы, амплитуды и продолжительности заменить естественные сигналы центров автоматизма сердца. Поэтому при асистолии можно искусственно вызвать деполяризацию миокарда. При брадикардии искусственный ритм навязывается, если его частота на 10 – 15 % более собственной активности сердечной деятельности, которая в этих условиях подавляется. В зависимости от расположения стимулирующего электрода ЭКС может быть экстракардиальная (накожная и пищеводная) и кардиальная (эндокардиальная и миокардиальная). Чаще в лечебных целях используется эндокардиальная, реже – пищеводная стимуляция. Временная учащающая ЭКС применяется для лечения остро развившихся брадикардий при угнетении синусового узла или атриовентрикулярных блокадах. При хронических симптоматических брадиаритмиях показана постоянная ЭКС.

В настоящее время имеется много систем ЭКС с различными режимами работы. ЭКС может быть асинхронной и управляемой, т. е. синхронизированной с электрическими или другими сигналами организма. При асинхронном режиме электрокардиостимулятор генерирует импульсы с постоянной частотой, не учитывает потребности организма и при учащении собственного ритма возможна искусственная парасистолия и фибрилляция желудочков. Существует режим стимуляции «по требованию», при котором электрокардиостимулятор включается только при определенном урежении собственного ритма предсердий или желудочков. В современных электрокардиостимуляторах имеется возможность последовательной стимуляции предсердий и желудочков. Частотно-адаптивные системы ЭКС позволяют изменить частоту стимуляции в зависимости от электрических или биологических параметров (показатели ЭКГ, степень насыщения венозной крови кислородом, pH крови и др.). Срок работы имплантируемых электрокардиостимуляторов составляет от 5 до 10 лет (рис. 1.15).

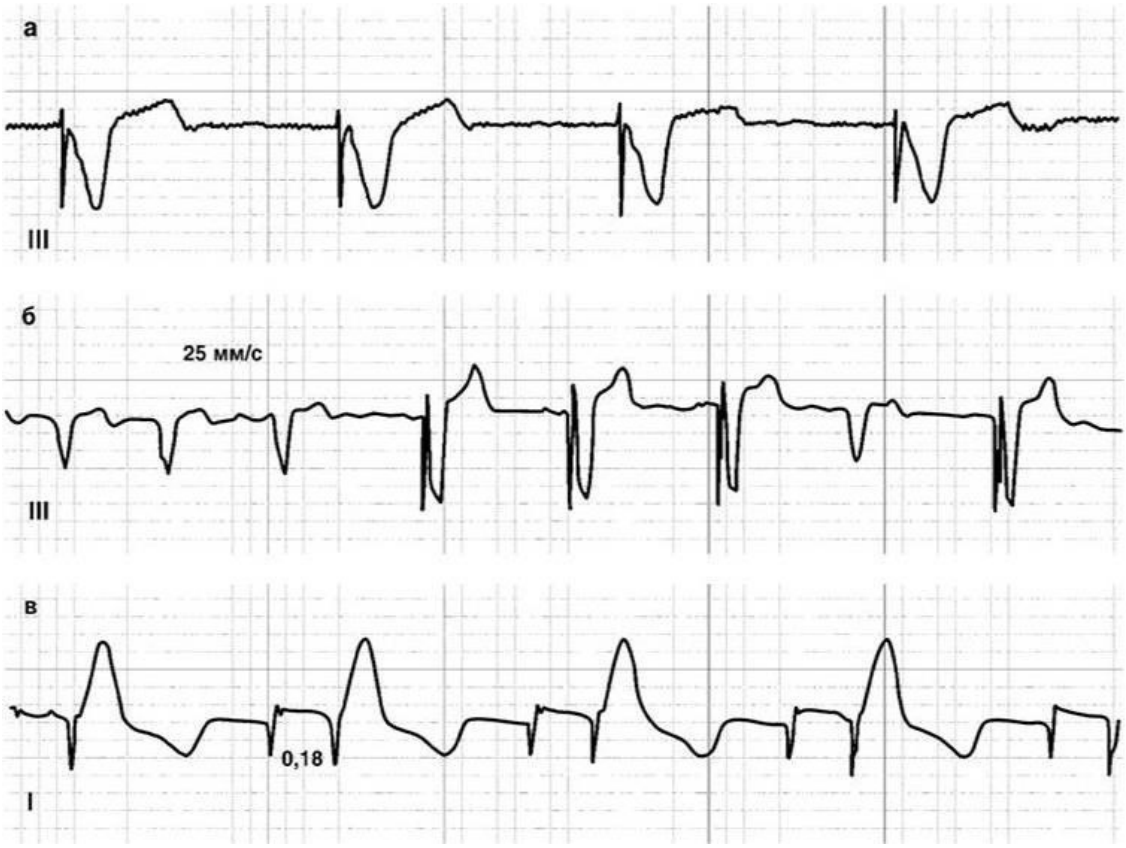


Рис. 1.15. ЭКГ при различных типах электрокардиостимуляции:

а – асинхронная желудочковая стимуляция; б – желудочковая стимуляция в режиме «по требованию» (on demand) при брадисистолической форме фибрилляции предсердий; в – двухкамерная предсердножелудочковая стимуляция с интервалом $P – R$ 0,18 с

Кроме антибрадикардитической ЭКС в клинической практике применяется антитахикардитическая (сверхчастая и программируемая) стимуляция со специальными программами для купирования реципрокных наджелудочковых тахикардий. Сверхчастая стимуляция не используется для купирования желудочковых тахикардий из-за опасности развития трепетания или фибрилляции желудочков.

При тахисистолических формах фибрилляции и трепетания предсердий, резистентных к медикаментозной терапии, применяется сочетание хирургического лечения (абляции атриовентрикулярного соединения) с постоянной желудочковой ЭКС. В последние годы при тахисистолических формах фибрилляции и трепетания предсердий, резистентных к медикаментозной терапии, применялся метод катетерной частичной абляции (модификации) атриовентрикулярного соединения с целью замедления атриовентрикулярного проведения.

Для купирования пароксизмальных форм тахиаритмий и восстановления синусового ритма применяется электроимпульсная терапия (ЭИТ), или электрическая кардиоверсия. Метод ЭИТ представляет собой нанесение трансторакального импульсного (кратковременного) разряда, синхронизированного с зубцом R на электрокардиограмме, мощностью от 50 до 400 Дж, или от 2,5 до 7 кВ, в результате чего происходит одновременная деполяризация большого числа кардиомиоцитов. Для купирования фибрилляции желудочков метод ЭИТ используется естественно без синхронизации с зубцом *R* и носит в этом случае название «дефибрилляция». Показаниями к экстренной ЭИТ служат нарастание явлений сердечной или сосудистой недостаточности на фоне пароксизма тахиаритмии, неэффективность или противопоказания к медикаментозному лечению. Плановая ЭИТ – средство выбора для

восстановления синусового ритма при устойчивой форме фибрилляции и трепетания предсердий.

В последнее десятилетие для лечения и профилактики злокачественных желудочковых аритмий применяют имплантацию кардиовертера-дефибриллятора. Имплантируемые кардиовертеры показаны больным с опасными для жизни приступами желудочковой тахикардии или фибрилляции, если неэффективно медикаментозное и хирургическое лечение. Международный опыт свидетельствует, что имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов улучшает прогноз больных, перенесших фибрилляцию желудочков.

Экстрасистолия

Определение. Экстрасистола – преждевременное возбуждение сердца или его камер. Экстрасистолия – самое частое нарушение ритма и наблюдается более чем у 60 % практически здоровых лиц, по данным суточного мониторирования ЭКГ.

Этиология. Экстрасистолия может развиваться на фоне изменений вегетативной нервной системы как при симпатикотонии у пациентов с неврозами, переутомлением, употреблении большого количества тонизирующих напитков, так и при ваготонии у больных с диафрагмальной грыжей, желчнокаменной болезнью и при других состояниях. Любое заболевание сердца, механические раздражения сердца в результате травм, внутрисердечных исследований, оперативных вмешательств, а также токсические и лекарственные воздействия могут приводить к экстрасистолии.

Патогенез. Обычно экстрасистолия развивается в результате повторного входа возбуждения или по триггерному механизму.

Клиническая картина. Некоторые пациенты не ощущают экстрасистолы. Чаще больные с экстрасистолией жалуются на появление сильных ударов сердца, аритмию, «замирание» или «остановку» сердца, что сопровождается чувством страха. При значительных структурных изменениях в миокарде экстрасистолия может вызвать или усилить нарушения гемодинамики, что проявляется головокружениями, обмороками, усилением коронарной и хронической сердечной недостаточности. И самым серьезным осложнением экстрасистолии является провокация более грозных нарушений ритма, таких как пароксизмальная тахикардия, фибрилляция предсердий или желудочков, что может стать причиной острой сердечной недостаточности или внезапной остановки кровообращения. При объективном исследовании при экстрасистолии по пульсу определяется преждевременная пульсовая волна, а по сердцу – преждевременные тоны, после которых часто отмечается пауза.

Диагностика экстрасистолии осуществляется по ЭКГ, а при редких экстрасистолах – по суточному мониторированию ЭКГ. Главным электрокардиографическим признаком экстрасистолии является преждевременное появление комплексов и чаще – фиксированный предэкстрасистолический интервал, что свидетельствует о монофокусном происхождении экстрасистолии. При изменяющихся предэктопических интервалах диагностируют политопную экстрасистолию. По величине предэктопического интервала выделяют ранние и поздние экстрасистолы. Разные по форме комплекса экстрасистолы называют полиморфными. Нерегулярность ритма при экстрасистолии связана и с наличием после нее полной или неполной компенсаторной паузы, которая обычно длиннее интервала между двумя синусовыми комплексами. Ранние экстрасистолы могут не нарушать основной ритм, т. е. не вызывают формирования компенсаторной паузы, и тогда они называются *вставочными*, или *интерполированными*. Две последовательно следующие экстрасистолы называются парными, а три и более эктопических комплекса подряд с частотой более 100 в 1 мин. представляют собой пароксизм тахикардии. Иногда экстрасистолы следуют в определенном порядке по отношению к основному ритму, что называют аллоритмией. Состояния, при которых экс-

трасистола бывает каждым вторым, третьим или четвертым комплексом или сокращением, называется б и-, т р и- и квадригиминией соответственно.

Экстрасистолы могут возникать в предсердиях, атриовентрикулярном соединении и желудочках. Для предсердной экстрасистолии характерно, кроме преждевременного появления, наличие деформации зубца *P*, неизмененный желудочковый комплекс и обычно неполная компенсаторная пауза. При экстрасистолии из атриовентрикулярного соединения зубец *P* отрицательный и либо сливается с неизмененным желудочковым комплексом, либо следует сразу же за ним, компенсаторная пауза чаще неполная. Перед желудочковой экстрасистолой отсутствует зубец *P*. Ее желудочковый комплекс деформирован и уширен более 0,12 – 0,14 с. После желудочкового комплекса иногда может следовать отрицательный зубец *P*, который формируется в результате ретроградного проведения возбуждения на предсердия. Для желудочковой экстрасистолии характерна полная компенсаторная пауза, при которой сумма пред- и постэкстрасистолического интервала равняется двум интервалам *R – R* (рис. 1.16).

Дифференциальный диагноз экстрасистолии по ЭКГ следует проводить с выскальзывающими эктопическими комплексами, которые появляются после большой паузы или на фоне редкого ритма, а также с парасистолией, для которой характерны разные интервалы сцепления, сливные комплексы и наличие общего делителя для всех межпарасистолических интервалов.

Прогноз. Предсердные экстрасистолы редко нарушают гемодинамику и чаще не требуют медикаментозного лечения. Но даже при редкой суправентрикулярной экстрасистолии необходимо обследование больного для исключения возможных ее причин: тиреотоксикоз, артериальная гипертензия, митральный порок, миокардит. Экстрасистолы из атриовентрикулярного соединения встречаются редко, но обычно связаны с органическими заболеваниями сердца, иногда – с передозировкой сердечных гликозидов.



Рис. 1.16. ЭКГ при экстрасистолии:

а – нижнепредсердные экстрасистолы; б – желудочковая экстрасистолия по типу тригеминии

Желудочковые экстрасистолы встречаются чаще других и могут быть функциональной или органической природы.

Прогностическое значение желудочковой экстрасистолии для здоровья и жизни пациентов зависит от формы проявления самой экстрасистолии и даже в большей степени от основного заболевания. По классификации B. Lown, прогноз больных с инфарктом миокарда ухудшается с увеличением класса желудочковой экстрасистолии.

Система градации желудочковой экстрасистолии при инфаркте миокарда (по B. Lown, M. Wolf, 1971):

0 – отсутствие желудочковых экстрасистол;

1 – менее 30 желудочковых экстрасистол за 1 час;

2 – более 30 желудочковых экстрасистол за 1 час;

3 – полиморфные желудочковые экстрасистолы;

4а – парные желудочковые экстрасистолы;

4б – 3 и более подряд желудочковых экстрасистол;

5 – желудочковые экстрасистолы типа «*R* на *T*».

Наиболее неблагоприятно наличие полиморфных, парных, и ранних экстрасистол. Позднее было показано, что повторные формы экстрасистол в виде коротких эпизодов желудочковой тахикардии (3 и более комплексов подряд) имеют прогноз хуже, чем ранние экстрасистолы. Экстрасистолия высоких градаций (3 – 5 по B. Lown) коррелирует с частотой развития фатальных желудочковых аритмий и внезапной смерти больных с инфарктом миокарда, а также при других органических заболеваниях сердца, особенно на фоне снижения фракции изгнания левого желудочка ниже 40 %.

Лечение. Лицам с экстрасистолией и практически здоровым сердцем рекомендуется режим труда и отдыха, нормализация сна, ограничение возбуждающих напитков, успокаивающие средства и наблюдение в динамике. Антиаритмические средства не показаны. У пациентов с органическими заболеваниями сердца и экстрасистолией, не нарушающей гемодинамику, рекомендуется лечение основного заболевания и применение β-адреноблокаторов для профилактики злокачественных нарушений ритма. При экстрасистолии высокого риска или приводящей к нарушениям гемодинамики у больных со структурными изменениями в миокарде рекомендуется антиаритмическая терапия. Подбор антиаритмического препарата должен проводиться с учетом основного заболевания, типа экстрасистолии, возможного побочного и аритмогенного действия лекарств, под контролем ЭКГ, суточного мониторирования ЭКГ или в условиях острых лекарственных проб. В каждом случае необходимо перед началом терапии взвесить пользу и вред от применения антиаритмических препаратов.

Для лечения предсердной экстрасистолии могут быть использованы препараты IA, IC классов, β-адреноблокаторы, верапамил, соталол.

Неотложное лечение желудочковых экстрасистол проводят лидокаином. При экстрасистолии на фоне передозировки сердечных гликозидов предпочтение отдают дифенину. При длительном лечении и профилактике желудочковой экстрасистолии у больных с инфарктом миокарда улучшение прогноза и уменьшение частоты внезапной смерти получено на фоне лечения β-адреноблокаторами, кордароном и соталолом. Флекаинид, энкаинид и этмозин противопоказаны больным с инфарктом миокарда и постинфарктным кардиосклерозом. Другие препараты I класса у больных со структурными изменениями в миокарде могут применяться недлительно, с осторожностью из-за опасности аритмогенных эффектов. Кордарон должен быть резервным средством для лечения желудочковой экстрасистолии, резистентной к другим антиаритмическим препаратам, из-за присущих ему множественных некардиальных побочных эффектов.

Парасистолия

Определение. Парасистолия – эктопический ритм, существующий независимо и параллельно с основным, чаще синусовым, водителем ритма. Предполагается, что парасистолический очаг работает по автоматическому механизму и его пейсмекеры не подавляются синусовыми импульсами вследствие блокады входа в этот очаг. Парасистолический очаг вырабатывает импульсы с определенной частотой. Однако не каждый образующийся в парасистолическом центре импульс распространяется на миокард. Если выход импульса совпадает с эффективным рефрактерным периодом миокарда, возникающим под влиянием основного водителя ритма, то парасистолическое возбуждение не проводится.

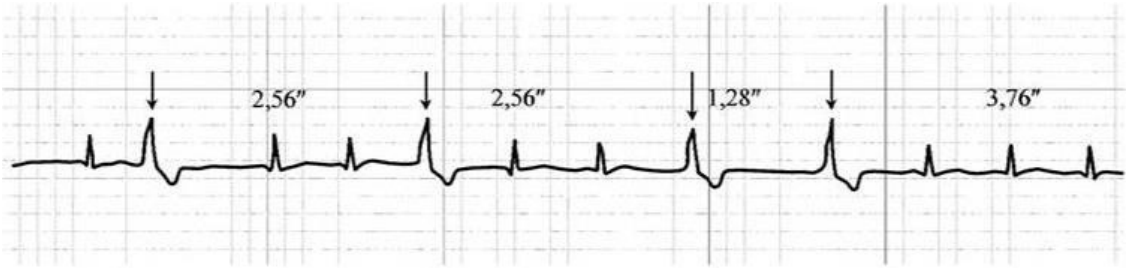


Рис. 1.17. Желудочковая парасистолия. Стрелками указаны парасистолические комплексы. Предэктопические интервалы (интервалы сцепления) разные. Межпарасистолические промежутки кратны 1,28 с

Парасистолический очаг чаще располагается в желудочках, реже в атриовентрикулярном соединении или предсердиях. Парасистолический комплекс на ЭКГ напоминает желудочковую, атриовентрикулярную или предсердную экстрасистолу.

Отличие парасистолии от экстрасистолии состоит в изменяющихся предэктопических интервалах, или отсутствии фиксированного интервала сцепления, что свидетельствует о независимости происхождения парасистолы от предшествующего синусового импульса. Вторым важным признаком парасистолии является появление сливных комплексов, которые образуются вследствие одновременной активации разных отделов миокарда из основного и парасистолического центров. Третьим основным признаком парасистолии считается правило общего делителя, на который без остатка делится любой межэктопический интервал. Таким делителем является минимальный межпарасистолический промежуток, длительность которого зависит от автоматической активности парасистолического центра (рис. 1.17).

Для выявления признаков парасистолии требуется длительная запись ЭКГ. Клинические проявления, прогноз и принципы терапии парасистолии такие же, как при экстрасистолии. Существует мнение, что парасистолия более резистентна к антиаритмической терапии, чем экстрасистолия.

Пароксизмальная тахикардия

Определение. Пароксизмальная тахикардия – это три или больше комплексов подряд, исходящих из какой-либо одной зоны миокарда с частотой от 100 до 250 в 1 мин. Чаще пароксизмальная тахикардия характеризуется правильным ритмом, а также внезапным началом и окончанием приступа. В настоящее время имеется ряд исключений из этого классического определения пароксизмальной тахикардии. Тахикардии, развивающиеся по автоматическому механизму, могут протекать с постепенным учащением ритма в начале и

замедлением – в конце приступа. Известны мультифокальные формы тахикардии. Возможно длительное, хроническое течение некоторых вариантов тахикардии.

Классификация пароксизмальной тахикардии:

I. *Наджелудочковая* (*суправентрикулярная*) *форма*.

1. Синусово-предсердная.

2. Предсердная.

3. Атриовентрикулярная:

а) атриовентрикулярная узловая;

б) атриовентрикулярная реципрокная с дополнительными путями проведения.

II. *Желудочковая форма*.

В структуре пароксизмальной тахикардии наджелудочковая форма составляет около 80 %.

НАДЖЕЛУДОЧКОВАЯ ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ ТАХИКАРДИЯ

К наджелудочковой относят пароксизмальную тахикардию, которая формируется в синоатриальной зоне, предсердиях и области атриовентрикулярного соединения.

Около 70 % всех случаев наджелудочковой тахикардии составляет ***атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия.*** Обычно она развивается у практически здоровых лиц любого возраста, реже при заболеваниях сердца. Приступы провоцируются изменениями тонуса вегетативной нервной системы, например, стрессовыми ситуациями. Атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия возникает по механизму повторного входа возбуждения в атриовентрикулярном узле. Условием формирования механизма риентри является особенность строения или функционирования атриовентрикулярного узла, а именно, его продольная диссоциация на два канала проведения: β – быстрый и α – медленный путь. Во время тахикардии, возникающей после экстрасистолы, импульс циркулирует внутри атриовентрикулярного узла, распространяясь к желудочкам по медленному пути, а ретроградно к предсердиям по быстрому. Поэтому деполяризация предсердий и желудочков происходит практически одновременно, что отражается на ЭКГ. В последние годы получены данные о том, что быстрый путь проведения находится в области межпредсердной перегородки. Кроме того, возможно существование скрытых дополнительных путей, проводящих импульсы ретроградно к предсердиям.

У больных с синдромом преждевременного возбуждения желудочков (синдром WPW) с наличием дополнительных путей, проводящих импульсы как к желудочкам, так и ретроградно – к предсердиям, также развивается реципрокная атриовентрикулярная тахикардия. Во время синусового ритма импульсы от предсердий к желудочкам проводятся у таких больных одновременно по атриовентрикулярному соединению и по дополнительному пути. При приступе тахикардии, которая чаще возникает после предсердной экстрасистолы, блокируемой в дополнительном пути, циркуляция импульса от предсердий к желудочкам происходит по атриовентрикулярному узлу, а обратно – по дополнительному пути. Этот вид атриовентрикулярной реципрокной тахикардии носит название *ортодромной*.

Антидромная наджелудочковая тахикардия встречается значительно реже. При ней циркуляция импульса к желудочкам, антероградно, идет по дополнительному пути, а ретроградно, к предсердиям – по атриовентрикулярному соединению.

Предсердная тахикардия формируется в предсердиях и встречается обычно у больных с органическими заболеваниями сердца или при хронической легочной патологии, передозировке симпатомиметиков и может развиться по любому механизму аритмогенеза. При передозировке сердечных гликозидов предсердная тахикардия сопровождается атриовентрикулярной блокадой. Предсердная тахикардия может быть по ЭКГ мономорфной и

полиморфной, или хаотической, а по течению известны непароксизмальные, хронические формы. Разновидностью предсердной формы пароксизмальной тахикардии является *синусово-предсердная* (или *синоатриальная*) реципрокная тахикардия. Принципиальным отличием ее от синусовой является пароксизмальный характер.

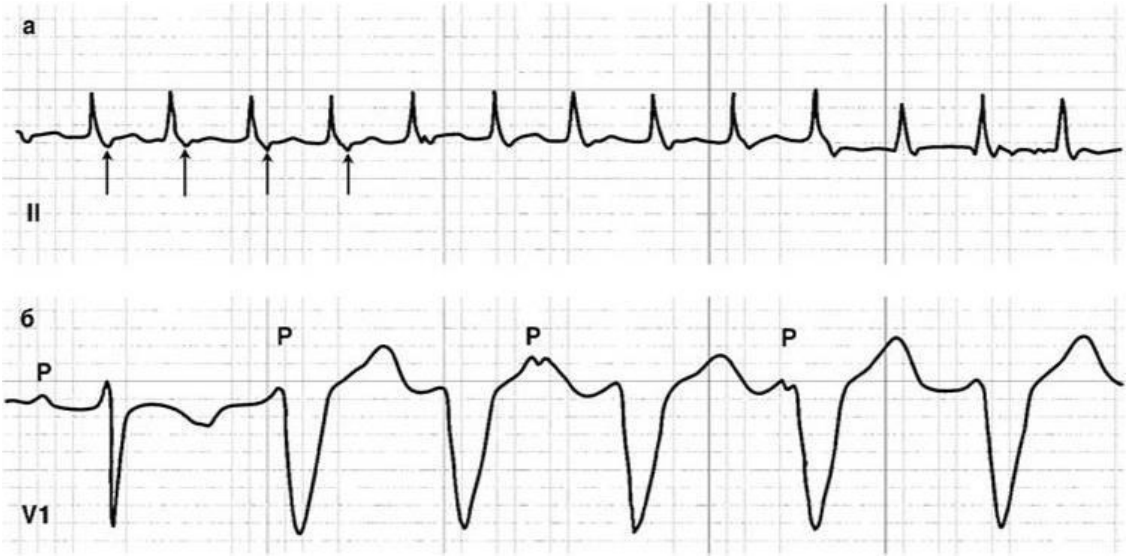


Рис. 1.18. Пароксизмальная тахикардия:

а – атриовентрикулярная узловая реципрокная пароксизмальная тахикардия. Стрелками указаны ретроградно проводимые отрицательные волны *P*, следующие сразу за комплексом *QRS*. Число возбуждений сердца 200 в 1 мин.;

б – желудочковая тахикардия. Видны признаки атриовентрикулярной диссоциации: волны *P* наслаиваются на различные отделы желудочковых комплексов. Число возбуждений предсердий 85 в 1 мин., число возбуждений желудочков 120 в 1 мин.

Клиническая картина. Пароксизм наджелудочковой тахикардии начинается внезапно с ощущения сердцебиения, пульсации в голове и шее, головокружения. Проявления левожелудочковой недостаточности бывают редко и в основном у больных с органическими изменениями в сердце. При объективном исследовании во время приступа определяется регулярный малого наполнения пульс частотой 100 – 250 в 1 мин. Частота ближе к 200 в 1 мин. характерна для атриовентрикулярной тахикардии, а при предсердной – 120 – 170 в 1 мин. Аускультативно может определяться усиление I тона и маятникообразный ритм.

Диагностика. Диагноз наджелудочковой тахикардии должен быть подтвержден по ЭКГ, снятой во время приступа, по суточному мониторированию ЭКГ или при ЭФИ (рис. 1.18). При тахикардии зубцы *P* могут быть плохо видны на ЭКГ, поэтому для их визуализации иногда необходима съемка пищеводного отведения. Практически диагноз наджелудочковой тахикардии ставят на основании выявления неуширенных желудочковых комплексов правильного ритма с частотой до 250 в 1 мин. Зубцы *P* при предсердной тахикардии измененной формы предшествуют комплексу *QRS*. При атриовентрикулярной узловой тахикардии отрицательные зубцы *P* сливаются с желудочковым комплексом, реже следуют после него. Для ортодромной тахикардии при синдроме WPW характерно расположение зубцов *P* между комплексами *QRS* на сегменте *ST* или зубце *T*. Дифференциации наджелудочковой тахикардии и трепетания предсердий помогают вагусные пробы и назначение препаратов, замедляющих атриовентрикулярное проведение, во время чего лучше видны зубцы *P* или волны трепетания (*F*). Уширенные желудочковые комплексы при наджелудочковой тахикардии могут быть при антидромной тахикардии при синдроме WPW, а также вслед-

ствие аберрантного проведения суправентрикулярных комплексов чаще по типу блокады правой ножки пучка Гиса, что надо дифференцировать с желудочковой тахикардией.

Хаотическая, или полиморфная, предсердная тахикардия характеризуется зубцами *P*, возникающими с постоянно меняющейся частотой, различной морфологии, отделенными друг от друга отрезками изолинии. Длительность интервалов $P - Q$ и кратность атриовентрикулярного проведения постоянно меняются, что приводит к нерегулярности появления желудочковых комплексов. Для диагностики локализации аритмогенной зоны в предсердиях, выявления α— и β-каналов проведения в атриовентрикулярном узле и дополнительных проводящих путей у больных с наджелудочковыми тахикардиями используются чреспищеводная электрокардиостимуляция и внутрисердечное электрофизиологическое исследование.

Лечение приступа суправентрикулярной тахикардии начинают с немедикаментозных воздействий, вызывающих раздражение блуждающего нерва. Для этого проводят массаж каротидного синуса поочередно с одной и с другой стороны шеи (больной должен лежать), пробу Вальсальвы, вызывают рвоту раздражением корня языка, прижимают ноги к животу и т. д. Из медикаментозных средств в первую очередь используют АТФ (аденозин) внутривенно струйно. Преимущества препарата состоят в коротком периоде полураспада ($T^1/_2$ – 7 мин.), что позволяет при необходимости сразу после АТФ использовать любые другие антиаритмические средства. АТФ помогает в топической диагностике тахикардии: урежает предсердную, часто купирует узловую и не влияет на число сокращений сердца при желудочковой форме. При атриовентрикулярной узловой реципрокной тахикардии высокоэффективен верапамил. С помощью верапамила или АТФ можно купировать до 90 % атриовентрикулярных узловых реципрокных тахикардий. Далее, особенно при предсердной тахикардии, могут быть использованы новокаинамид, соталол, β-адреноблокаторы, пропафенон, флекаинид, дигоксин. Экстренное купирование пароксизма суправентрикулярной тахикардии при нарастании явлений сердечной недостаточности возможно с помощью высокочастотной ЭКС. Редко требуется ЭИТ. Сложно лечение хаотической предсердной тахикардии, возможен успех при применении верапамила и препаратов III класса, ЭИТ неэффективна.

Лечение атриовентрикулярной реципрокной тахикардии при синдроме WPW в большинстве случаев принципиально не отличается от тактики при аналогичной атриовентрикулярной узловой тахикардии. Однако надо помнить, что при синдроме WPW возможна трансформация пароксизмальной тахикардии в трепетание или фибрилляцию предсердий, и для предупреждения нарастания тахисистолии желудочков у таких больных следует воздержаться от применения верапамила и сердечных гликозидов, улучшающих проведение по дополнительному пути. В распоряжении врача всегда должен быть дефибриллятор для проведения экстренной кардиоверсии, если возникает выраженная тахисистолия желудочков. Медикаментозным средством выбора в купировании наджелудочковой тахикардии при синдроме WPW является новокаинамид, можно использовать кордарон и соталол, а также препараты IC класса.

При нетяжелых и редких пароксизмах наджелудочковой тахикардии медикаментозная профилактика не проводится. При симптоматических, часто рецидивирующих приступах показано ЭФИ с последующим решением вопроса о катетерной деструкции аритмогенной зоны в предсердиях, медленного атриовентрикулярного пути или дополнительного пучка.

Если радикальное лечение невозможно, а профилактика пароксизмов тахикардии необходима, то используют преимущественно те препараты, которые были эффективны в купировании приступа, или подбирают по ЭФИ. Однако в настоящее время показано, что при длительном применении продолжительность жизни увеличивают только β-адреноблокаторы, амиодарон и соталол.

Прогноз при суправентрикулярной тахикардии в большинстве случаев благоприятный, но зависит от основного заболевания.

ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ

При желудочковой форме пароксизмальной тахикардии источник эктопической импульсации локализуется в разветвлениях пучка Гиса или в сократительном миокарде желудочков. Желудочковая тахикардия прогностически одна из наиболее неблагоприятных форм нарушения ритма.

Этиология. В большинстве случаев желудочковая тахикардия развивается у больных с тяжелыми изменениями в миокарде, а именно, при инфаркте миокарда, аневризме сердца, кардиомиопатиях, пороках сердца, сердечной недостаточности. Непосредственно развитию желудочковой тахикардии может предшествовать прием антиаритмических препаратов, сердечных гликозидов, мочегонных, некоторых антибиотиков, антигистаминных препаратов и других лекарственных средств, влияющих на процессы деполяризации и реполяризации миокарда. У молодых пациентов причиной приступов желудочковой тахикардии может быть аритмогенная дисплазия правого желудочка и врожденный синдром удлиненного интервала *Q – T*. Желудочковую тахикардию у больных без признаков патологии сердца называют идиопатической.

Патогенез. Желудочковая тахикардия может развиваться по любому варианту аритмогенеза. Чаще она возникает в измененном миокарде с неоднородной реполяризацией по механизму риентри. На фоне врожденного синдрома удлиненного интервала *Q – T*, а также под действием антиаритмических препаратов IA и III классов и сердечных гликозидов могут инициироваться ранние и поздние постдеполяризации, приводящие к полиморфной желудочковой тахикардии.

Клиническая картина. Желудочковая тахикардия – одна из наиболее тяжелых и прогностически неблагоприятных форм нарушения ритма. По продолжительности приступа выделяют неустойчивую желудочковую тахикардию длительностью от трех комплексов до 30 с и устойчивую – более 30 с. Возникающая на фоне органической патологии сердца желудочковая тахикардия часто приводит к стремительному развитию левожелудочковой недостаточности, коллапсу, шоку и остановке кровообращения. При объективном исследовании определяется частый регулярный пульс и признаки сердечной или сосудистой недостаточности.

Диагностика. Диагноз желудочковой тахикардии необходимо подтвердить срочной съемкой ЭКГ. Для желудочковой тахикардии на ЭКГ характерен обычно правильный ритм от 100 до 250 в 1 мин. с широкими комплексами *QRS* > 0,12 с (см. рис. 1.18, б). Специфичным признаком желудочковой тахикардии является атриовентрикулярная диссоциация, или в данном случае функциональная разобщенность деятельности предсердий и желудочков. Число возбуждений желудочков превышает частоту активации предсердий. Предсердные зубцы *P* наслаиваются на различные элементы комплекса *QRS*. Случайно проведенные на желудочки предсердные возбуждения вызывают появление узких суправентрикулярных комплексов *QRS* («захваты» желудочков) и сливных комплексов, которые представляют собой суммацию проведенного из предсердий и эктопического желудочкового комплексов *QRS*. По морфологии комплексов *QRS* выделяют мономорфную и полиморфную желудочковую тахикардию. Одним из вариантов полиморфной тахикардии является желудочковая тахикардия типа «пируэт» (*torsade de pointes*), которая особо опасна частой трансформацией в фибрилляцию желудочков. В некоторых случаях при проведении эндокардиального электрофизиологического исследования у больных с желудочковой тахикардией, особенно при идиопатической форме или аритмогенной дисплазии правого желудочка, удается точно

определить локализацию аритмического очага, что важно для решения вопроса о возможности хирургического лечения.

Лечение. Больному с желудочковой тахикардией, сопровождающейся нарушениями гемодинамики, показано экстренное проведение ЭИТ для восстановления синусового ритма. Медикаментозным средством выбора неотложной терапии является лидокаин. При мономорфной желудочковой тахикардии возможна эффективность орнида, кордарона. При полиморфной тахикардии типа «пируэт» показано введение сернокислой магнезии. Если пароксизмальная желудочковая тахикардия развивается на фоне передозировки сердечных гликозидов, то может быть полезен дифенин.

Для профилактики желудочковой тахикардии необходимо проверять правильность проводимой терапии основного заболевания, отменить аритмогенные препараты, корригировать гипокалиемию и гипомагниемию, контролировать число сокращений сердца (не допускать брадикардии) и величину интервала $Q - T$. Для длительной профилактической терапии могут использоваться β-адреноблокаторы, соталол, амиодарон, уменьшающие аритмическую смертность у больных со структурными изменениями в миокарде. При нечастых, но опасных для жизни пароксизмах желудочковой тахикардии показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора. После уточнения локализации аритмогенной зоны больным с желудочковой тахикардией может быть проведено хирургическое удаление или абляция очага с помощью катетерной техники.

Фибрилляция и трепетание предсердий

Фибрилляция предсердий (ФП), или мерцательная аритмия, – суправентрикулярная тахиаритмия, при которой в предсердиях формируется от 400 до 700 импульсов в 1 мин., что приводит к некоординированному сокращению групп или отдельных мышечных волокон предсердий. К желудочкам возбуждение при ФП всегда проводится нерегулярно, поэтому ритм возбуждения и сокращения желудочков неправильный.

Распространенность ФП увеличивается с возрастом и составляет от 0,4 % в общей популяции до 5 % у населения старше 65 лет. Больные с ФП чаще других обращаются к врачебной помощи и госпитализируются по поводу нарушения ритма. При ФП в 2 раза выше смертность, чем в сопоставимой по возрасту группе больных без аритмии, что связано с высокой частотой эмболических инсультов, осложняющих течение ФП.

Трепетание предсердий (ТП) характеризуется частыми и регулярными сокращениями предсердий. При этом в предсердиях ритмично возникает от 250 до 400 импульсов в 1 мин., каждый из которых вызывает сокращение предсердий. При нормальной функции атриовентрикулярного соединения при ТП физиологически блокируется проведение к желудочкам каждого второго импульса. Так, при 300 возбуждениях предсердий в 1 мин. на желудочки проводится 150, и желудочки сокращаются ритмично, такое проведение обозначают как 2: 1. При трепетании предсердий проведение импульсов к желудочкам может быть нерегулярным, тогда ритм сокращения желудочков и пульс становится неправильными.

Патогенез. Фибрилляция и трепетание предсердий развиваются по механизму повторного входа возбуждения. ФП возникает вследствие множественных микрориентри, чаще начинается в левом предсердии. В настоящее время показана также возможность фокусного происхождения ФП, что подтверждалось излечением больных ФП с помощью абляции аритмогенного очага. Трепетание предсердий возникает по механизму макрориентри, петля которого формируется вокруг анатомического препятствия, обычно в правом предсердии вокруг устьев полых вен, трикуспидального клапана или рубцов после хирургических вмешательств.

Этиология. Причинами фибрилляции и трепетания предсердий являются органические заболевания сердца: клапанные пороки сердца (чаще митральные), ИБС, гипертоническая болезнь, кардиомиопатии, поражение проводящей системы сердца (слабость синусового узла и синдром преждевременного возбуждения желудочков). Фибрилляция предсердий может быть вызвана острой, устранимой, причиной. Например, ФП может развиться при тиреотоксикозе, острой алкогольной интоксикации, во время операции на сердце и легких, при миокардите и перикардите, эмболии легочной артерии. Уточнение острой причины ФП важно, так как успешное лечение основного заболевания приводит к восстановлению синусового ритма. В настоящее время выделают нейрогенную форму ФП и ТП: вагусную и адренергическую. *Вагусный вариант* в 4 раза чаще встречается у мужчин, чем у женщин, приступы возникают обычно ночью, в покое, но могут провоцироваться приемом пищи и алкоголя. Приступу ФП предшествует брадикардия, а профилактическое применение β-адреноболокаторов только учащает рецидивы аритмии.

Адренергический вариант ФП возникает исключительно днем на фоне эмоциональных или физических перегрузок, и β-адреноблокаторы бывают эффективны в лечении и профилактике приступов.

У 10 – 20 % больных ФП и ТП не удается выявить причину, и такую форму называют *идиопатической*.

Классификация. В международном руководстве Американской Ассоциации Сердца и Европейского Общества кардиологов (2001) рекомендуется выделение пароксизмальной, устойчивой и постоянной форм ФП.

Пароксизмальной называется самопрекращающаяся форма ФП, длящаяся обычно менее 24 часов (но не более 7 дней).

Устойчивой , или персистирующей, называют форму ФП, которая длится более 7 дней, иногда несколько месяцев, и для восстановления синусового ритма требуется применение лекарственных средств или электроимпульсного лечения.

Постоянной формой ФП считают такую, при которой восстановление синусового ритма неэффективно или не обосновано.

По частоте сокращения желудочков при ФП и ТП выделают *брадисистолическую* форму с числом желудочковых сокращений (ЧЖС) менее 60 в 1 мин., *нормосистолическую* – с ЧЖС от 60 до 100 в 1 мин., и *тахисистолическую* – с ЧЖС более 100 в 1 мин. Частота желудочковых сокращений при ФП и ТП зависит от функции АВ узла, уровня вегетативных влияний и лекарственных воздействий.

Клиническая картина. Фибрилляция и трепетание предсердий проявляются в первую очередь нарушениями гемодинамики. При фибрилляции и трепетании предсердий ударный объем сердца уменьшается на 15 – 20 % изза отсутствия предсердной добавки в наполнение желудочков. Значительно ухудшают гемодинамику тахисистолия и нерегулярность сокращения желудочков. Длительное течение фибрилляции и трепетания предсердий приводит к дилатации полостей сердца и сердечной недостаточности.

Больные с фибрилляцией предсердий жалуются на сердцебиение, «перебои», одышку, появление болей в области сердца. При объективном исследовании у больных с фибрилляцией предсердий определяется аритмичный пульс разного наполнения, характерно наличие дефицита пульса. При трепетании предсердий чаще выявляется тахисистолическая форма и возможен правильный пульс. Выраженная тахисистолия желудочков с частотой выше 200 в 1 мин. может быть при наличии дополнительных путей проведения. Приступы, протекающие с высокой частотой сокращения желудочков или у больных с тяжелым основным заболеванием, могут осложняться коллапсом, острой левожелудочковой недостаточностью, синкопе, нейровегетативными симптомами в виде потливости, дрожи, учащенных позывов на мочеиспускание.

Второе важное проявление, чаще встречающееся при фибрилляции, чем при трепетании предсердий, – это тромбоэмболии артерий мозга, почек, брыжейки, нижних конечностей и других органов. Тромбоз предсердий как источник тромбоэмболии при фибрилляции предсердий чаще формируется при их дилатации, особенно у больных с нарушением оттока крови в желудочки, например при митральном стенозе, гипертрофии или дисфункции левого желудочка и при длительности ФП более 48 часов.

Диагностика. На ЭКГ при фибрилляции и трепетании предсердий отсутствуют волны *P*, что свидетельствует о несинусовом ритме (рис. 1.19).



Рис. 1.19. Фибрилляция предсердий (а) и трепетание предсердий с правильным (б) и неправильным (в) проведением на желудочки

Фибрилляция предсердий проявляется мелкими или крупными разной формы волнами *f* (fibrillation).

Для трепетания предсердий характерно наличие регулярных волн *F* (Flutter), положительные и отрицательные фазы которых в типичных случаях непосредственно переходят одна в другую, напоминая пилообразную кривую. При фибрилляции и трепетании предсердий желудочковые комплексы имеют суправентрикулярный тип, фибрилляция предсердий характеризуется нерегулярным ритмом комплексов *QRS*, а при трепетании предсердий ритм желудочков может быть правильным и неправильным. При большой частоте возбуждения желудочков может возникнуть нарушение внутрижелудочковой проводимости, или аберрантность комплексов *QRS*, чаще приобретающих вид блокады правой ножки пучка Гиса.

При трепетании предсердий с правильным проведением иногда приходится проводить дифференциальный диагноз с пароксизмальной тахикардией, для чего используются вагусные пробы или введение АТФ, замедляющие атриовентрикулярное проведение и позволяющие четко идентифицировать волны *F* на ЭКГ.

Лечение. ***Пароксизмальная форма фибрилляции и трепетания предсердий.*** При приступе фибрилляции предсердий, сопровождающемся симптомами сердечной астмы, отека легких или снижением систолического артериального давления ниже 90 мм рт. ст., необходимо немедленное проведение ЭИТ разрядом 100 – 200 Дж. У больных с удовлетворительной гемодинамикой на фоне тахисистолической формы ФП лечение начинают с β-адреноблокаторов или верапамила. На этом фоне большинство приступов ФП прекращается в течение 24 часов. Если этого не происходит, то к начатой терапии добавляют антиаритмический препарат IA, IC или III классов для ускорения восстановления синусового ритма с учетом эффективности и безопасности средств в конкретном случае. В нашей стране для экстренного купирования ФП чаще используются новокаинамид, пропафенон, амиодарон и соталол.

Трепетание предсердий более резистентно к медикаментозной терапии. Особенностью лечения ТП является высокая купирующая эффективность чреспищеводной электрокардиостимуляции. ЭИТ проводится только по экстренным показаниям. В остальных случаях при ТП лечение начинают с применения сердечных гликозидов, которые могут уредить ритм желудочков или перевести ТП в ФП, которая затем легче купируется в обычном порядке.

При ФП или ТП, развивающихся на фоне синдрома WPW, противопоказаны дигиталис и верапамил, которые могут ускорить проведение возбуждения по дополнительному пути и таким образом увеличить тахисистолию желудочков. Необходимо помнить, что не рекомендуется применение антиаритмических препаратов по поводу ФП и ТП у больных с синдромом слабости синусового узла из-за опасности замедленного восстановления функции синусового узла и возможного развития синкопе.

Больным с длительностью приступа ФП или ТП более 48 часов назначают антикоагулянты и готовят к плановому восстановлению синусового ритма.

Устойчивая форма фибрилляции и трепетания предсердий. Лечение При устойчивой форме ФП и ТП всегда начинают с назначения антикоагулянтов и регулирования числа желудочковых сокращений. Далее решается вопрос о возможности и целесообразности восстановления синусового ритма, т. е. кардиоверсии. Показанием к кардиоверсии служит появление симптомов нарушения гемодинамики на фоне развития ФП.

Противопоказанием к кардиоверсии является брадисистолическая форма ФП и указания на синдром слабости синусового узла в анамнезе.

При принятии решения о восстановлении синусового ритма необходимо учитывать наличие предвестников возможного рецидива ФП: увеличение левого предсердия (d > 4,5 см по данным ЭхоКГ), дисфункция левого желудочка, артериальная гипертензия, длительность ФП > 3 месяцев, ревматические пороки сердца, сахарный диабет, пожилой возраст больного, а также причины ФП, которые должны быть предварительно устранены (тиреотоксикоз, активность ревматизма, пневмония и др.).

Восстановление синусового ритма проводится с помощью лекарственных препаратов или электроимпульсной терапии. Как при медикаментозной, так и при электрической кардиоверсии одинаково велика опасность развития тромбоэмболии в момент восстановления синусового ритма и в течение 3 – 4 недель после процедуры. Поэтому длительность эффективной антикоагулянтной подготовки должна составлять 3 недели до и 3 недели после кардиоверсии. Для этого используют непрямые антикоагулянты (фенилин, варфарин) под контролем Междунаролного нормализованного отношения (МНО 2,0 – 3,0).

Из лекарственных средств для кардиоверсии чаще используются препараты с доказанной эффективностью: амиодарон, пропафенон, а в западных странах флекаинид и новые средства III класса дофетилид и ибутилид. Менее эффективными считаются новокаинамид и соталол. В последние годы реже используется хинидин из-за свойственных ему аритмогенных свойств. *Профилактика рецидивов пароксизмальной и устойчивой форм фибрилляции*

и трепетания предсердий. Цель поддержания синусового ритма у больных с рецидивирующими ФП и ТП состоит в сохранении качества жизни, уменьшении тромбоэмболического риска, предотвращении ремоделирования сердца и прогрессии в аритмическую кардиопатию и сердечную недостаточность. Методы ФП и ТП зависят от частоты и тяжести приступов. Первый пароксизм не нуждается в профилактике, если он не приводит к сердечной или сосудистой недостаточности. При коротких, легких и редких (реже, чем 1 раз в месяц) приступах ФП и ТП профилактически антиаритмические препараты обычно не назначают. Постоянная антиаритмическая терапия необходима при часто рецидивирующих гемодинамически значимых приступах или после восстановления синусового ритма у больных с устойчивой формой ФП и ТП с повышенным риском рецидива. Выбор препарата зависит от основного заболевания. Обычно назначают тот же препарат, который использовался при кардиоверсии. Чаще других для длительной терапии используют амиодарон, соталол или пропафенон.

Постоянная форма фибрилляции и трепетания предсердий. При постоянной форме ФП и ТП проводится регулирование числа сокращений желудочков, профилактика системных тромбоэмболий и лечение сердечной недостаточности. При тахисистолической форме назначают β-адреноблокаторы или верапамил, иногда в комбинации с дигоксином для контроля за частотой желудочковых сокращений в покое и при нагрузке.

Немедикаментозные методы лечения фибрилляции и трепетания предсердий. Эффективное подавление рецидивов ФП нередко трудно достигается фармакологически, поэтому для этой цели широко используют немедикаментозные методы лечения и профилактики.

Для предупреждения рецидивов ФП используют двухкамерную электрокардиостимуляцию (DDD), которая может быть частотнозависимой (DDDR) и функционировать при синусовом ритме как DDDR, а при суправентрикулярной тахиаритмии в режиме VVIR. Традиционными показаниями для такой стимуляции служат рецидивирующие пароксизмы ФП у пациентов с синдромом слабости синусового узла или АВ-блокадой. Применение ЭКС у таких больных позволяет назначить им антиаритмические средства для предупреждения рецидивов аритмии, не опасаясь брадикардии. Это комбинированная, или гибридная, терапия. Достижением последних лет является множественная предсердная стимуляция (2 электрода в правом предсердии, биатриальная интератриальная из области коронарного синуса), которая с большим эффектом редуцирует рецидивы ФП, подавляя условия формирования механизма риентри.

При тяжелых симптоматических пароксизмах фибрилляции предсердий может быть показано более радикальное лечение и профилактика, для чего применяется эндокардиальная радиочастотная катетерная абляция атриовентрикулярного соединения с последующей постоянной двухкамерной ЭКС в режиме DDDR. По поводу ТП в настоящее время каждому больному рекомендуется катетерная абляция пути микрориентри в предсердиях, что приводит к восстановлению синусового ритма. Такая же тактика используется в редких случаях диагностики фокальной формы ФП, когда выявляют и подвергают радиочастотной катетерной абляции аритмогенные очаги, расположенные чаще в области легочных вен. Для лечения больных с тяжелыми приступами ФП используется имплантация предсердного дефибриллятора. Предупреждение приступов ФП при синдроме WPW проводится посредством катетерной абляции дополнительных путей проведения. У больных с постоянной тахисистолической формой ФП, резистентной к медикаментозному лечению, применяют катетерную модификацию атриовентрикулярного соединения, в результате чего замедляется атриовентрикулярное проведение. При неудаче этой процедуры выполняется абляция атриовентрикулярного соединения с последующей постоянной желудочковой ЭКС (VVIR). Если развитие брадисистолической формы ФП сопровождается сердечной недостаточностью, то показана

учащающая желудочковая ЭКС. Хирургические методы – операции «коридор» и «лабиринт» при ФП – пока не получили широкого распространения.

Профилактика тромбоэмболических осложнений. Системные тромбоэмболии могут осложнить любую форму как ФП, так и ТП. Выбор антикоагулянтной или дезагрегантной терапии зависит от наличия факторов риска предсердного тромбоза и опасности тромбоэмболических осложнений. Напомним, что основными факторами риска тромбоэмболии являются увеличение левого предсердия, ревматические пороки сердца, гипертрофия и дисфункция левого желудочка, артериальная гипертензия, инсульты в анамнезе, застойная сердечная недостаточность и др. Для профилактики тромбоэмболических осложнений больным с ФП с несколькими факторами риска в возрасте до 75 лет рекомендуется прием непрямых антикоагулянтов (фенилин или варфарин) под ежемесячным контролем протромбинового индекса или Международного нормализованного отношения. Больным с ФП с факторами риска, которым противопоказаны антикоагулянты, или с идиопатической формой ФП в возрасте до 60 лет, назначают аспирин в дозе 325 мг в день. Те же рекомендации по профилактике тромбоэмболических осложнений относятся к больным с установленными ЭКС (VVIR или DDDR) на фоне абляции АВ-узла и сохраняющейся постоянной или рецидивирующей ФП или ТП.

Фибрилляция и трепетание желудочков

Фибрилляция и трепетание желудочков – основная причина внезапной смерти.

Трепетание желудочков представляет собой частые поверхностные ритмичные сокращения желудочков с частотой 250 – 300 в 1 мин., возникающие по механизму риентри. На ЭКГ при трепетании желудочков выявляется синусоидальная кривая с широкими ритмичными волнами, на которой не различаются ни зубцы, ни изоэлектрическая линия (рис. 1.20, а). Фибрилляция желудочков, возникающая по механизму множественных риентри, проявляется на ЭКГ полиморфными осцилляциями с изменяющейся частотой от 300 до 600 в 1 мин. (рис. 1.20, б).

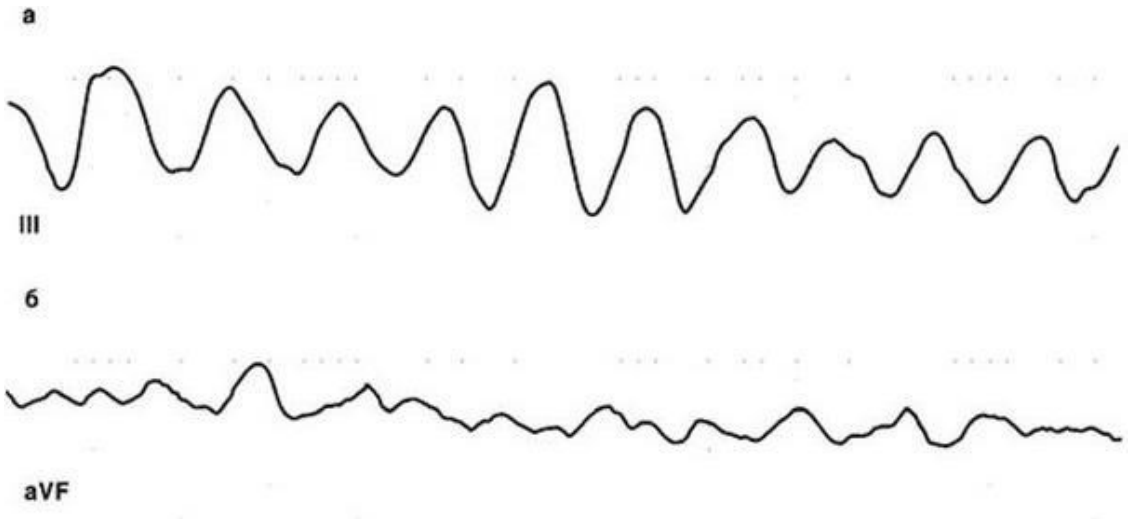


Рис. 1.20. Трепетание (а) и фибрилляция (б) желудочков

Трепетание и фибрилляция желудочков развиваются на фоне тяжелых органических изменений в миокарде, особенно часто при инфаркте миокарда, кардиомиопатиях, сердечной недостаточности.

Клиническая картина при трепетании и фибрилляции желудочков характеризуется внезапной остановкой кровообращения, что требует экстренного проведения реанимационных мероприятий, включая дефибрилляцию.

Синдром преждевременного возбуждения желудочков (синдром WPW)

Синдром преждевременного возбуждения желудочков, или синдром WPW [Wolff L., Parkinson J., White P. D., 1930], обусловлен наличием врожденных добавочных проводящих путей, представляющих собой сократительные кардиомиоциты, проникающие через предсердножелудочковое фиброзное кольцо и соединяющие предсердия и желудочки. По дополнительному пути импульс проводится быстрее, чем через атриовентрикулярный узел, что вызывает преждевременное возбуждение части миокарда желудочков.

На ЭКГ это проявляется укорочением интервала $P – R < 0{,}12$ с, формированием волны δ в начале желудочкового комплекса, в результате чего расширяется комплекс *QRS*. Вторичными являются изменения периода реполяризации желудочков – дискордантное смещение сегмента *ST* и инверсия зубца *T* (рис. 1.21). Чаще выявляются правый и левый предсердножелудочковые пучки Кента, анатомическое расположение которых отражается на характере проявлений ЭКГ. Тип А наблюдается при аномальных трактах, соединяющих миокард левого предсердия и левого желудочка, и характеризуется высоким зубцом *R* с положительной волной δ в правых грудных отведениях. При типе В с пучком Кента между миокардом правого предсердия и правого желудочка в отведениях $V_{1,2}$ отмечается отрицательная волна δ и желудочковый комплекс чаще типа *QS*. В обоих случаях в левых грудных отведениях желудочковые комплексы начинаются с положительной волны δ и напоминают блокаду левой ножки пучка Гиса.

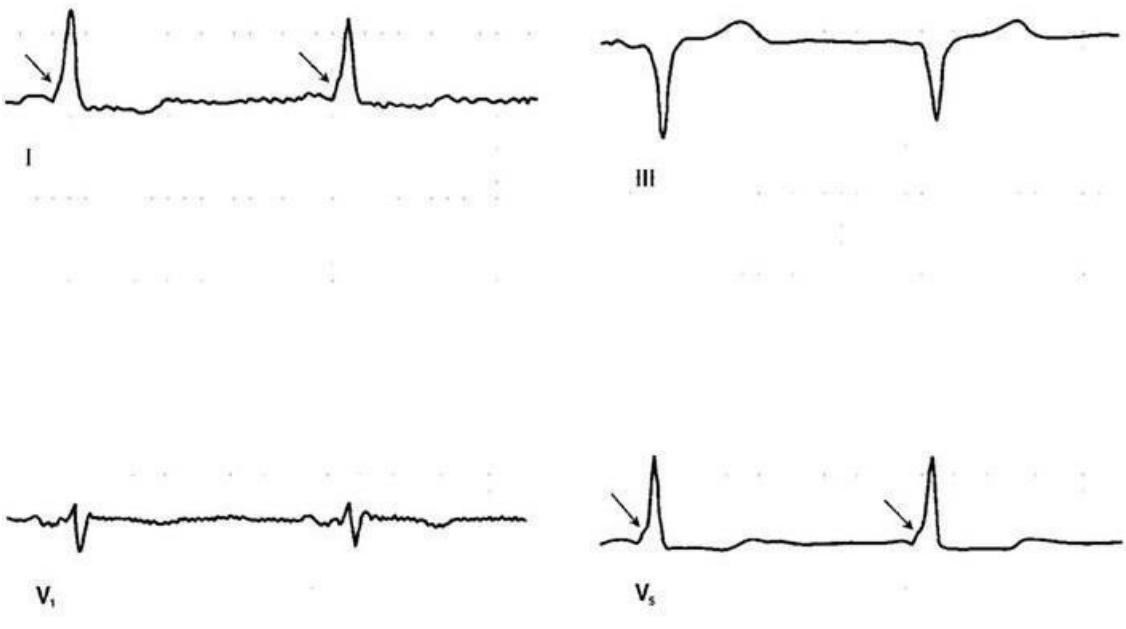


Рис. 1.21. Синдром WPW. Интервал $P – R = 0{,}10$ с; стрелкой указана волна δ в начале желудочкового комплекса

Существует много других вариантов аномальных путей проведения с особенностями ЭКГ картины. Так, при синдроме укороченного интервала *P – R* ускоренное проведение объясняют наличием дополнительного пути, соединяющего предсердия с пучком Гиса или нижней частью атриовентрикулярного узла (тракт Джеймса). Дополнительные пути в виде волокон Махейма, соединяющие атриовентрикулярный узел или пучок Гиса с миокардом желудочков, проявляются картиной неполной блокады левой ножки пучка Гиса.

Синдром WPW встречается в 1 – 2 случаях на 1000 человек, чаще у молодых, заметно реже после 50 лет. У $^{2}/_{3}$ пациентов с синдромом WPW не находят органических изменений в сердце. Описаны сочетания синдрома WPW с другими врожденными дефектами, например с аномалией Эбштейна, незаращением межпредсердной или межжелудочковой перегородки.

Преждевременное возбуждение желудочков не оказывает существенного влияния на гемодинамику. У 50 % больных с синдромом WPW изменения на ЭКГ являются единственным признаком, обнаруживаются случайно, и это называют феноменом WPW. Существуют преходящие, интермиттирующие формы феномена WPW.

Главным клиническим проявлением у половины больных с синдромом WPW является развитие пароксизмальных наджелудочковых аритмий. В 80 % случаев – это пароксизмальные атриовентрикулярные реципрокные тахикардии, чаще ортодромные, в 15 – 30 % – фибрилляция предсердий и в 5 % – трепетание предсердий. Развивающиеся после экстрасистолы по механизму макрориентри пароксизмальные реципрокные атриовентрикулярные тахикардии при синдроме WPW всегда начинаются и прекращаются внезапно. При ортодромной атриовентрикулярной реципрокной тахикардии циркуляция импульса к желудочкам происходит по атриовентрикулярному соединению, а обратно к предсердиям – по дополнительному пути. Признаки WPW синдрома при этом исчезают на ЭКГ, комплексы *QRS* становятся узкими, зубцы *P* отрицательные и предшествуют *QRS*.

При антидромной наджелудочковой тахикардии на ЭКГ регистрируются широкие комплексы *QRS*, и приходится проводить дифференциальный диагноз с желудочковой тахикардией. Зубцы *P* наслаиваются на сегмент *ST* или зубец *T*. Фибрилляция и трепетание предсердий на фоне синдрома WPW характеризуются нередко высокой частотой возбуждения желудочков, иногда достигающей 250 – 300 в 1 мин., что связано с высокой проводимостью по дополнительному пути и опасно нарушениями гемодинамики и трансформацией в фибрилляцию желудочков.

Все больные с нарушениями ритма и подозрением на синдром WPW нуждаются в проведении внутрисердечного электрофизиологического исследования для подтверждения диагноза, установления локализации добавочного пути и выявления больных с высоким риском внезапной смерти. При длительности эффективного рефрактерного периода дополнительного пути ≤260 мс велика опасность развития фибрилляции желудочков во время пароксизма фибрилляции или трепетания предсердий. Электрофизиологическое исследование позволяет подобрать антиаритмические препараты для купирования пароксизмальных нарушений ритма и оценить возможность хирургического лечения. Больные с феноменом WPW на ЭКГ, без нарушения ритма и без высокого риска внезапной смерти, по данным электрофизиологического исследования, нуждаются в наблюдении и периодической съемке ЭКГ.

Лечение атриовентрикулярных реципрокных ортодромных пароксизмальных тахикардий проводится по обычным правилам: начинается с вагусных воздействий и введения АТФ. Для купирования антидромных реципрокных тахикардий при WPW синдроме необходимо выбирать антиаритмические препараты, которые блокируют проведение по дополнительному пути или одновременно – и по основному, и по дополнительному (табл. 1.25).

Таблица 1.25

Препараты, замедляющие проводимость по атриовентрикулярному узлу и по дополнительному пути

Зона действия (замедление проведения)	Препараты
Дополнительный путь	Класс IA
Атриовентрикулярный путь	Классы I, IV, аденозин, дигиталис
Оба пути	Классы IC, III (амиодарон, соталол)

Как при ортодромных, так и при антидромных атриовентрикулярных тахикардиях предпочтение в купировании отдают новокаинамиду, используют также аймалин, при их неэффективности применяют препараты III класса, реже используют средства IC класса. При явном синдроме WPW, учитывая возможность трансформации пароксизмальной тахикардии в фибрилляцию предсердий, не рекомендуется применять сердечные гликозиды, верапамил и β-адреноблокаторы. Особенностью купирования фибрилляции и трепетания предсердий с выраженной тахисистолией желудочков при синдроме WPW является более частое использование ЭИТ. Основным способом радикального излечения нарушений ритма у больных с синдромом WPW является метод катетерной радиочастотной абляции дополнительного пути проведения, эффективность которого составляет 95 %.

Нарушения проводимости, или блокады сердца

Определение. Блокада сердца – это нарушение проведения импульса вследствие анатомического или функционального повреждения проводящих путей. Блокада может возникнуть в любом участке проводящей системы.

Классификация. *По локализации* блокады классифицируют на синоатриальную, внутрипредсердную, предсердножелудочковую (атриовентрикулярную) и внутрижелудочковую формы. В настоящее время выделяют также дисфункцию синусового узла, в основе которой может быть комбинация нарушений автоматизма и проводимости.

По течению нарушения проводимости могут быть преходящими и постоянными.

По тяжести блокады подразделяют на три степени. При I степени блокады время проведения увеличивается, но все импульсы проводятся. II степенью называют блокаду, при которой часть импульсов не проводится. I и II степени представляют неполную блокаду. При III степен и блокады ни один импульс из одного отдела проводящей системы не проводится в другой. Ее называют полной блокадой.

Этиология. Самой частой причиной блокад сердца является ИБС: это может быть преходящая ишемия миокарда, инфаркт миокарда, постинфарктный кардиосклероз. Чаще блокады возникают при задних инфарктах миокарда. При этом развиваются как синусовые, так и атриовентрикулярные нарушения проводимости вследствие общности кровоснабжения этих областей из правой или левой огибающей коронарных артерий. Передние инфаркты миокарда осложняются более тяжелыми и стойкими блокадами. Нарушения проводимости могут быть одними из основных проявлений при ревматическом и дифтерийном миокардитах, дилатационной кардиомиопатии, третичном сифилисе, идиопатическом внутрисердечном кальцинозе. У людей пожилого, реже среднего возраста встречается идиопатическое изолированное склеродегенеративное поражение проводящей системы с блокадами множественных локализаций (болезни Lev M., Lenegre J.). Важное место среди причин блокад занимают также гипертоническая болезнь, приобретенные и врожденные пороки сердца и другие заболевания.

Нельзя забывать о ятрогенных нарушениях проводимости под влиянием лекарственных препаратов. Умеренная гиперкалиемия нарушает проводимость в области волокон Пур-

кинье, а повышение содержания калия до 8 ммоль/л может стать причиной остановки синусового узла.

Нарушения проводимости функционального происхождения развиваются при заболеваниях с повышением тонуса блуждающего нерва и у спортсменов. Ваготония может нарушать функцию синусового узла и замедлять атриовентрикулярное проведение.

Наибольшее клиническое значение имеют дисфункция синусового узла и атриовентрикулярные блокады.

ДИСФУНКЦИЯ СИНУСОВОГО УЗЛА. СИНДРОМ СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА

Термином «дисфункция синусового узла» обозначают все нарушения работы синусового узла, которые проявляются брадиаритмиями.

В основе дисфункции синусового узла могут быть два механизма: снижение автоматизма пейсмекеров синусового узла и нарушение проведения импульсов из синусового узла на предсердия. К дисфункции синусового узла приводят структурные изменения в синоатриальной зоне, нарушения вегетативной регуляции сердца, состоящие в преобладании тонуса блуждающего нерва, а также токсические, в том числе лекарственные, воздействия, электролитные нарушения и физические факторы. Самыми частыми органическими причинами дисфункции синусового узла являются ИБС, гипертоническая болезнь и идиопатическое изолированное поражение проводящей системы. Синусовая брадикардия как следствие повышения парасимпатического тонуса наблюдается при многих заболеваниях: при гипотиреозе, остром гломерулонефрите, некоторых инфекциях, повышении внутричерепного давления, механической желтухе. Известно много примеров рефлекторных преходящих дисфункций синусового узла, возникающих при раздражении блуждающего нерва. Так, синусовая брадикардия часто наблюдается при диафрагмальной грыже, заболеваниях глотки, гортани, дивертикуле пищевода, при икоте, рвоте. Значительное урежение синусового ритма и даже короткие остановки синусового узла по механизму вазовагального рефлекса описаны во время пункции вены. Обмороки, развивающиеся при этом, могут быть вызваны не только брадикардией, но и снижением артериального давления. Аналогичные проявления вазовагальных синкопальных состояний наблюдаются при кардиоингибиторном варианте синдрома гиперчувствительности каротидного синуса в условиях раздражения его барорецепторов при резком повороте головы или сдавлении шеи тугим воротником. Дисфункция синусового узла может возникнуть под влиянием β-адреноблокаторов, сердечных гликозидов, верапамила и других антиаритмических препаратов, а также при интоксикациях, например отравлении фосфорорганическими соединениями, при тяжелой дизэлектролитемии и в условиях гипотермии.

Синусовая брадикардия обычно наблюдается у здоровых, хорошо тренированных молодых людей, более выражена ночью и с возрастом встречается реже. Иногда у спортсменов, вырабатывающих выносливость к большим физическим нагрузкам, синусовая брадикардия достигает 40 в 1 мин. и менее. Особенностью этих лиц является способность значительно учащать ритм при нагрузке.

В 1966 г. B. Lown ввел понятие синдрома слабости синусового узла, к которому относят те случаи дисфункции синусового узла, которые возникают вследствие органических причин и не связаны с воздействием лекарств или усилением парасимпатических влияний. Отделение синдрома слабости синусового узла от регуляторных дисфункций важно, так как различаются их прогноз и методы лечения.

Клиническая картина. Выделяют следующие клинические формы синдрома слабости синусового узла [Кушаковский М. С., 1998]:

1. Постоянная синусовая брадикардия с частотой менее 45 – 50 в 1 мин.
2. Синоатриальная блокада.
3. Остановка синусового узла (синусовые паузы более 2 – 2,5 с).
4. Медленное восстановление функции синусового узла после кардиоверсии.
5. Синдром брадикардии-тахикардии.

Согласно E. Brounwald (1992), к синдрому слабости синусового узла относятся и случаи сочетания синусовых и атриовентрикулярных блокад.

Основные клинические проявления синдрома слабости синусового узла – эпизоды головокружений и синкопальные состояния, выраженность которых зависит от степени брадикардии и продолжительности пауз. Брадикардия может ухудшить течение ИБС или другого основного заболевания и привести к появлению или нарастанию признаков сердечной недостаточности. У некоторых больных развивается синдром брадикардиитахикардии (синдром Шорта), который представляет собой чередование брадикардии с приступами фибрилляции предсердий (в 70 – 80 % случаев) и реже – трепетания предсердий или наджелудочковой тахикардии. Приступ тахиаритмии еще более подавляет автоматизм синусового узла, и по окончании пароксизма нередко наблюдается длительная асистолия, которая может быть причиной потери сознания. Для некоторых больных эти обмороки становятся привычными и ожидаемыми после прекращения сердцебиения. Иногда у больных с синдромом слабости синусового узла устанавливается постоянная форма фибрилляции предсердий. В таких случаях о патологии синусового узла можно подумать на основании анамнестических данных и анализа ЭКГ, снятых до появления фибрилляции предсердий.

Диагностика дисфункции синусового узла и синдрома слабости синусового узла основана прежде всего на регистрации признаков заболевания на ЭКГ. Если проявления брадиаритмии непостоянны, то используется 24 – 48-часовое холтеровское мониторирование ЭКГ, которое позволяет также установить связь клинических симптомов с синусовыми паузами. При синдроме слабости синусового узла на ЭКГ может быть обнаружена *постоянная синусовая брадикардия* с частотой менее 50 в 1 мин. Зубцы P обычной формы и предшествуют каждому желудочковому комплексу с постоянным $P – R$ интервалом, превышающим 0,12 с.

Синоатриальная блокада развивается вследствие замедления проведения импульсов от пейсмекеров синусового узла к предсердиям. Выделяют три степени синоатриальной блокады. При блокаде I степени все импульсы из синусового узла с замедлением проводятся на предсердия, что никак не проявляется на ЭКГ. При синоатриальной блокаде II степени часть импульсов блокируется и не проводится на предсердия. Существует два типа II степени синоатриальной блокады. При I т и п е (периоды Самойлова – Венкебаха) выпадению зубца P предшествует постепенное укорочение интервалов $P – P$. Длительность паузы с выпадением зубца P меньше удвоенного интервала $P – P$. Наиболее часто встречается II т и п блокады, для которого характерно выпадение одного или более зубцов P, в результате чего появляются длинные паузы, равные двум и более интервалам $P – P$ (рис. 1.22). Так же как и первую, III степень синоатриальной блокады нельзя распознать на ЭКГ: ни один импульс из синусового узла не проводится на предсердия, и может установиться любой несинусовый ритм (ритм атриовентрикулярного соединения, фибрилляция предсердий и др.).

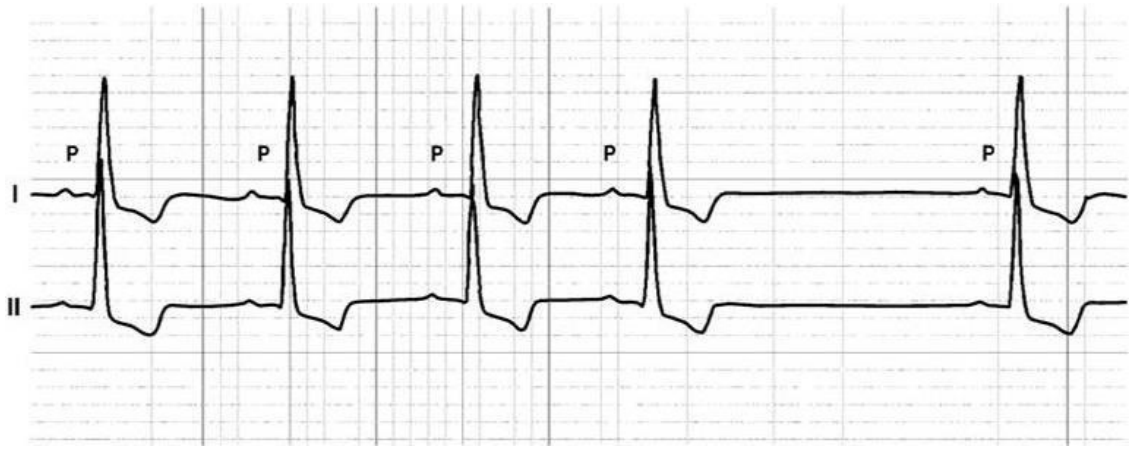


Рис. 1.22. Синоатриальная блокада II степени

Остановка синусового узла возникает из-за внезапного прекращения его спонтанного автоматизма. Это распознается на ЭКГ по паузе в синусовом ритме. В отличие от синоатриальной блокады пауза не будет кратна какому-либо числу нормальных интервалов $P – P$.

Достоверно диагностировать синоатриальную блокаду I и III степени, а также остановку синусового узла можно только с помощью эндокардиального ЭФИ и записи электрограммы синусового узла.

Во время длинных пауз в синусовом ритме создаются условия для появления выскальзывающих замещающих комплексов или ритмов, источники которых обычно находятся в предсердиях или атриовентрикулярном соединении, возможна миграция водителя ритма по предсердиям. Это вторичные нарушения ритма, часто сопровождающие синдром слабости синусового узла. С целью проведения дифференциального диагноза между синдромом слабости синусового узла и регуляторными дисфункциями синусового узла используются ЭКГ-проба с физической нагрузкой и фармакологические тесты. В пользу синдрома слабости синусового узла свидетельствует незначительное учащение ритма, не более чем до 70 в 1 мин. при физической нагрузке, а при внутривенном введении атропина (0,02 мг/кг) число сокращений сердца не превышает 90 в 1 мин.

Если у больного с синкопальными состояниями подозревается синдром гиперчувствительности каротидного синуса, то записывается ЭКГ во время массажа синокаротидной зоны. Диагноз подтверждается, если на ЭКГ при этом регистрируется синусовая пауза более 3 с.

Больным, у которых не удается доказать связь клинических симптомов с дисфункцией синусового узла по ЭКГ и холтеровскому мониторированию, показано проведение ЭФИ сердца. Обычно для оценки функции синусового узла используется частая чреспищеводная стимуляция предсердий, в процессе которой угнетается пейсмекерная активность синусового узла. Величина предавтоматической паузы после прекращения стимуляции предсердий характеризует автоматизм синусового узла. Этот показатель называется «время восстановления функции синусового узла» и в норме не превышает 1500 мс. При проведении ЭФИ оценивается также атриовентрикулярная проводимость, так как нарушения функции синусового узла и атриовентрикулярного соединения часто сочетаются. От результатов этого исследования зависит правильный выбор метода последующей электрокардиотерапии. Бессимптомные больные с синусовой брадикардией не должны подвергаться ЭФИ, так как никакая терапия им не показана.

АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ БЛОКАДА

Атриовентрикулярная блокада – замедление или прекращение проведения импульса от предсердий к желудочкам. Атриовентрикулярная блокада может локализоваться на уровне атриовентрикулярного узла, пучка Гиса, его ножек и разветвлений. Блокады, локализующиеся на уровне атриовентрикулярного узла и пучка Гиса, называют *проксимальными*, а формирующиеся ниже, в области ножек пучка Гиса и их ветвей, — *дистальными*. Это деление важно для определения прогноза блокады.

По степени тяжести атриовентрикулярные блокады разделяются на три степени. В основу этой классификации положены ЭКГ признаки.

Атриовентрикулярная блокада I степени проявляется на ЭКГ только удлинением интервала *P – R* (*P – Q*) свыше 0,20 с. При этом все импульсы из предсердий проводятся на желудочки. В общей популяции населения атриовентрикулярная блокада I степени встречается у 0,45 – 2 % лиц, с возрастом ее частота увеличивается. Основной локализацией атриовентрикулярного блока I степени является атриовентрикулярный узел, значительно реже – ствол и ножки пучка Гиса. Атриовентрикулярная блокада I степени не оказывает влияния на гемодинамику, больными не ощущается и поэтому впервые диагностируется на ЭКГ (рис. 1.23, а).

Клиническое значение атриовентрикулярной блокады I степени зависит от причины. Функциональные атриовентрикулярные блокады I степени могут наблюдаться у практически здоровых людей с ваготонией и у спортсменов. У таких лиц атриовентрикулярная блокада исчезает при физической нагрузке и специального лечения не требует. Если атриовентрикулярная блокада I степени возникает на фоне применения лекарственных средств, то это обычно проходит после отмены препарата. Дистальная атриовентрикулярная блокада I степени при обширном переднем инфаркте миокарда, осложненном блокадами ножек пучка Гиса, может прогрессировать и имеет неблагоприятный прогноз.



Рис. 1.23. Атриовентрикулярная блокада:

а – атриовентрикулярная блокада I степени; б – атриовентрикулярная блокада II степени I тип Мобитца, проведение 3: 2; в – атриовентрикулярная блокада II степени, проведение 2: 1; г – атриовентрикулярная блокада II степени, проведение 3: 1; д – атриовентрикулярная блокада III степени (полная); е – синдром Фредерика: полная атриовентрикулярная блокада на фоне трепетания предсердий, число возбуждений предсердий 300 в 1 мин., число возбуждений желудочков 33 в 1 мин.

При атриовентрикулярной блокаде II степени часть импульсов из предсердий не проводится к желудочкам, в результате чего отдельные возбуждения желудочков отсутствуют («выпадают»). II степень атриовентрикулярной блокады разделяется на два типа.

Первый тип атриовентрикулярной блокады, *Мобитца I тип*, *или периоды Самойлова – Венкебаха*, характеризуется постепенным замедлением предсердно-желудочковой проводимости, что на ЭКГ проявляется прогрессирующим увеличением интервала $P – R$ на протяжении нескольких последовательных сердечных циклов. При этом в типичных случаях степень прироста интервалов $P – R$ уменьшается, и укорачиваются интервалы $R – R$. Такой период завершается перерывом атриовентрикулярного проведения, выпадением одного комплекса QRS. Во время паузы, длительность которой менее 2 интервалов $R – R$, восстанавливается атриовентрикулярная проводимость, и в первом после паузы комплексе интервал $P – R$ приобретает исходную величину. Во втором после паузы комплексе наблюдается максимальный прирост интервала $P – R$ и далее все повторяется. Периодом Самойлова – Венкебаха называется промежуток между двумя последовательными выпадениями желудочковых комплексов (рис. 1.23, б).

При атриовентрикулярной блокаде II степени Мобитца типа II выпадение желудочковых комплексов *QRS* наступает внезапно без предшествующего нарастания интервала $P – R$, который может быть постоянно увеличенным или нормальным.

На ЭКГ при атриовентрикулярной блокаде II степени предсердных зубцов всегда больше, чем желудочковых комплексов, и проведение можно обозначить как 3: 2, 4: 3 и т. д. (рис. 1.23, в). Проведение 2: 1 бывает как при I, так и при II типах Мобитца, поэтому оно выделяется в отдельную группу. Кроме того, если подряд не проводится несколько предсердных зубцов, и соотношение зубцов Р и желудочковых комплексов составляет 4: 1, 5: 1, такую блокаду называют далекозашедшей и также относят ко II степени (рис. 1.23, г). Два типа атриовентрикулярных блокад II степени существенно различаются по локализации, причине, течению и прогнозу. Так, атриовентрикулярная блокада Мобитца I типа в большинстве случаев является проксимальной с локализацией в атриовентрикулярном узле, чаще функциональной природы, может быть обратима и редко прогрессирует. Блокада II типа Мобитца относится к дистальной, обычно формируется на фоне органических изменений в миокарде и имеет тенденцию к прогрессированию в полную атриовентрикулярную блокаду.

При атриовентрикулярной блокаде III степени , или полной атриовентрикулярной блокаде, ни один импульс из предсердий не проводится к желудочкам (рис. 1.23, д). Водителем ритма для предсердий остается обычно синусовый узел. Однако в предсердиях может быть и несинусовый ритм, например, фибрилляция или трепетание предсердий. Сочетание фибрилляции предсердий и полной атриовентрикулярной блокады носит название синдрома Фредерика (рис. 1.23, е). Желудочки при полной атриовентрикулярной блокаде возбуждаются под влиянием импульсов из латентных центров автоматизма в атриовентрикулярном соединении или системе Гиса – Пуркинье. Ритм желудочков редкий и правильный и не зависит от появления зубцов P, которые располагаются на разных расстояниях от желудочковых комплексов и могут наслаиваться на различные элементы комплекса $QRST$. В случае проксимальной блокады возбуждение желудочков может исходить из атриовентрикулярного соединения с частотой 40 – 60 в 1 мин., а желудочковый комплекс будет неуширен, суправентрикулярного типа. При дистальной полной атриовентрикулярной блокаде возбуждения желудочков регистрируются с частотой менее 40 в 1 мин., а комплекс QRS расширяется более 0,12 с и деформируется. Полная атриовентрикулярная блокада чаще развивается на фоне структурных изменений миокарда, но и она бывает обратимой, как это наблюдается при передозировке сердечных гликозидов или в остром периоде заднедиафрагмального инфаркта миокарда.

Клиническая картина. Клинические проявления при атриовентрикулярных блокадах зависят от выраженности брадикардии, характера основного заболевания и степени изменений миокарда. При редких паузах больные могут жаловаться только на ощущения «перебоев» или «замирания» сердца. Выраженная брадикардия приводит к снижению минутного объема кровообращения, развитию сердечной и коронарной недостаточности и нарушению кровоснабжения мозга. Больные жалуются на слабость, утомляемость, головокружение, появление или учащение приступов стенокардии. У больного с неполной атриовентрикулярной блокадой может быть аритмичный пульс. Для полной блокады характерен редкий и правильный пульс, не изменяющийся при дыхании и физической нагрузке. При аускультации сердца у больного с полной атриовентрикулярной блокадой отмечается изменчивость громкости первого тона, периодически возникает усиление первого тона, «пушечный» тон Стражеско, при одновременном сокращении предсердий и желудочков.

На фоне брадикардии увеличивается ударный объем сердца, что проявляется систолической артериальной гипертензией. При длительно существующей брадикардии появляются признаки застойной сердечной недостаточности. В условиях значительного урежения числа сокращений сердца до 20 в 1 мин. менее, а также при осложнении полной блокады фибрилляцией желудочков или асистолией, особенно при миграции водителя ритма по желудочкам, развивается клиника острой ишемии мозга с потерей сознания, или синдром Морганьи – Эдемса – Стокса. Приступ возникает внезапно без предвестников с побледнения кожных покровов, головокружения и через 10 – 20 с больной теряет сознание. Вскоре (через 20 – 45 с) развиваются генерализованные эпилептиформные судороги, непроизвольное мочеиспускание и дефекация. К концу первой минуты может остановиться дыхание и появиться диффузный цианоз. Пульс и артериальное давление не определяются. Над сердцем могут выслушиваться редкие тоны. Если сердечная деятельность восстанавливается спонтанно или под влиянием терапии, то больной быстро приходит в сознание. Приступ Морганьи – Эдемса – Стокса может окончиться летально.

Диагностика атриовентрикулярных блокад основывается прежде всего на данных ЭКГ. При интермиттирующем течении нарушений проводимости неоценимую помощь в диагностике оказывает 24 – 48-часовое мониторирование ЭКГ, во время которого не только можно зарегистрировать преходящую блокаду, но и установить связь ее с клинической симптоматикой. В некоторых случаях для выявления и уточнения уровня атриовентрикулярной блокады проводится чреспищеводное или эндокардиальное электрофизиологическое исследование.

ЛЕЧЕНИЕ НАРУШЕНИЙ ПРОВОДИМОСТИ

При выявлении нарушений проводимости необходимо обследование больного для уточнения этиологии блокады. Этиопатогенетическая терапия в некоторых случаях может эффективно устранить блокаду: например, антибактериальная и глюкокортикоидная терапия при ревматическом миокардите, антиангинальные средства при ИБС, ликвидация гиперкалиемии, отмена сердечных гликозидов и антиаритмических средств.

Неотложная помощь при остро развившихся признаках синдрома слабости синусового узла или атриовентрикулярной блокады состоит в назначении атропина или адреномиметиков (изадрин, алупент). В некоторых случаях могут быть эффективны эуфиллин, нифедипин, гипотиазид, глюкокортикоиды. Если при остром заднем инфаркте миокарда после применения атропина признаки полной атриовентрикулярной блокады не устраняются и прогрессирует связанная с ней клиническая симптоматика, нарушается гемодинамика, то проводится временная трансвенозная электрокардиостимуляция. При переднем инфаркте миокарда особенность неотложных мероприятий состоит в том, что уже при появлении предвестников

полной атриовентрикулярной блокады (острые блокады ножек пучка Гиса в сочетании с атриовентрикулярной блокадой I степени) показана профилактическая временная трансвенозная электрокардиостимуляция.

Больные с хроническими нарушениями проводимости с умеренной синусовой брадикардией при дисфункции синусового узла (≥ 50 в 1 мин.) и при атриовентрикулярных блокадах I и II степени (Мобитца I тип) функционального или органического происхождения без клинических симптомов не требуют специального лечения, но должны находиться под диспансерным наблюдением и получать лечение основного заболевания. При появлении симптомов, связанных с брадикардией, таким больным назначают препараты белладонны (беллоид, беллатаминал) или адреномиметики, что может привести к учащению ритма и улучшению самочувствия.

При хронически существующих синдроме слабости синусового узла и атриовентрикулярных блокадах II и III степени со стойкой брадикардией практически единственным способом лечения является постоянная электрокардиостимуляция. Абсолютным показанием к электрокардиостимуляции служит появление на фоне брадикардии клинических симптомов: головокружения, синдрома Морганьи – Эдемса – Стокса, признаков коронарной и застойной сердечной недостаточности. Следует подчеркнуть, что при атриовентрикулярной блокаде II степени II типа Мобитца и полной атриовентрикулярной блокаде дистального типа, имеющих плохой прогноз, имплантация электрокардиостимулятора показана даже при отсутствии клинических симптомов. Тяжелые регуляторные дисфункции синусового узла, приводящие к нарушениям гемодинамики, при которых не удается устранить причину ваготонии, также являются показанием к постоянной ЭКС.

Наиболее сложным является ведение больных с пароксизмальными нарушениями ритма на фоне синдрома слабости синусового узла (синдром брадикардии – тахикардии). Применение холинолитиков для лечения симптоматической брадикардии обычно провоцирует у этих больных возникновение приступов аритмии. А антиаритмические препараты, применяемые для купирования и профилактики тахиаритмий, подавляют автоматизм синусового узла и вместе с аритмиями усугубляют послетахикардиальную асистолию, способствуя таким образом развитию потерь сознания.

Адекватным способом лечения пациентов с синдромом слабости синусового узла и нарушениями ритма является постоянная электрокардиостимуляция. Если у больного с синдромом слабости синусового узла электрокардиостимулятор еще не установлен и развивается тахисистолическая форма фибрилляции предсердий, то с наименьшей опасностью осложнений для урежения числа желудочковых сокращений рекомендуются сердечные гликозиды под контролем ЭКГ. При нарушении гемодинамики и показаниях к экстренному купированию пароксизма тахиаритмии дефибрилляция возможна только с одновременным обеспечением профилактической трансвенозной электрокардиостимуляцией.

Важным преимуществом имплантации электрокардиостимулятора при блокадах сердца, кроме устранения брадикардии, является возможность адекватного медикаментозного лечения сердечной недостаточности и назначения антиаритмических препаратов для купирования и профилактики аритмий, не опасаясь при этом нарастания признаков нарушения проводимости.

Глава II
ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И НАСЛЕДСТВЕННО ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Пороки развития легких

Определение. Пороки развития легких – это аномалии строения легких, возникающие вследствие эмбриональных или постнатальных нарушений развития.

Причины возникновения пороков развития легких до настоящего времени полностью не выяснены. В этиологии пороков развития легких придается большее значение вредным воздействиям на организм матери внешних факторов (травмы, алкоголь, радиация, вирусные заболевания, включая корь, краснуху, опоясывающий лишай, грипп, особенно в первые два месяца беременности), нежели наследственным факторам. Вид порока зависит от времени, когда воздействует вредный фактор внешней среды. Так, прекращение роста эмбриональных зачатков главных бронхов, так называемых бронхолегочных почек, на ранних стадиях (4-я неделя) приводит к агенезии обоих или одного легкого. Задержка развития бронхолегочных почек на 5-й неделе обусловливает гипоплазию обоих или одного легкого, а на 6 – 7-й неделе – появление агенезии или гипоплазии долей легкого.

Распространенность. Имеются большие различия данных о распространенности пороков легких; по современным данным, они составляют существенную часть легочной патологии – до 10 %. У ряда больных пороки развития легких являются основной причиной возникновения воспалительного процесса или дыхательной недостаточности.

Классификация. Общепринятой классификации пороков развития легких нет. Для практической работы удобна следующая классификация пороков легких [Путов Н. В., Левашов Ю. Н., 1990]:

1. Пороки, связанные с недоразвитием органа в целом или его анатомических, структурных тканевых элементов:

1.1. Агенезия легкого.
1.2. Аплазия легкого.
1.3. Гипоплазия легкого простая.
1.4. Гипоплазия легкого кистозная (поликистоз).
1.5. Трахеобронхомегалия (синдром Мунье – Куна).
1.6. Синдром Вильямса – Кемпбелла.
1.7. Врожденная долевая эмфизема.
1.8. Врожденная односторонняя эмфизема (синдром Маклеода).

2. Пороки, связанные с наличием избыточных (добавочных) дизэмбриогенетических формирований:

2.1. Добавочное легкое (доля) с обычным кровоснабжением.
2.2. Добавочное легкое (доля) с аномальным кровоснабжением (внедолевая секвестрация).

2.3. Киста легкого.

2.4. Кисты легкого с аномальным кровоснабжением (внутридолевая секвестрация).

2.5. Гамартома и другие врожденные опухолевидные образования.

3. Необычное расположение анатомических структур легкого, иногда имеющее клиническое значение:

3.1. «Зеркальное» легкое.

3.2. Обратное расположение легких.

3.3. Трахеальный бронх.

3.4. Доля непарной вены.

3.5. Прочие.

4. Локализованные (ограниченные) нарушения строения трахеи и бронхов:

4.1. Стенозы трахеи и бронхов.

4.2. Дивертикулы трахеи и бронхов.

4.3. Трахео- и бронхопищеводные свищи.

4.4. Сочетания перечисленных аномалий.

5. Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов легких:

5.1. Стенозы легочной артерии и ее ветвей.

5.2. Аневризмы легочной артерии и ее ветвей.

5.3. Варикозные расширения легочных вен.

5.4. Артериовенозные свищи (аневризмы) локализованные.

5.5. Артериовенозные свищи множественные (без четкой локализации) (синдром

Ослера – Рандю).

5.6. Лимфангиэктазии и прочие аномалии лимфатической системы легких.

К наиболее частым порокам развития легких относятся: гипоплазия легких (простая и кистозная), агенезия и аплазия легких, врожденная долевая эмфизема, трахеобронхомегалия, причем 60 – 80 % всех пороков составляет кистозная гипоплазия.

Пороки легких почти в 1,5 раза чаще встречаются у мужчин, причем молодого возраста (до 30 лет). Левое легкое поражается наиболее часто (в 1,4 раза), симптомы присоединяющегося нагноительного процесса обычно возникают в детском возрасте. До присоединения инфекции большинство пороков развития легких не диагностируется, а ошибки диагностики достигают 80 %. Методика клинического исследования больных с подозрением на пороки развития легких мало отличается от общепринятой, однако имеют значение тщательность собранного анамнеза и оценка динамики процесса. Порокам развития легких свойственно вялое, медленно прогрессирующее, почти всегда хроническое течение воспаления или нагноения.

Основными методами диагностики считаются различные рентгенологические методы, включая томографию, бронхографию, ангиопульмонографию, а также другие методы исследования, такие как бронхоскопия, радиоизотопное сканирование легких, исследование гемодинамики большого и малого круга кровообращения с помощью ^{131}I, измерения давления в легочной артерии.

КИСТОЗНАЯ ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕГКОГО

Определение. Кистозная гипоплазия легкого (*син*.: поликистоз, сотовое или ячеистое легкое, множественные воздушные кисты легких, врожденные кистозные бронхоэктазии, кистозная дисплазия легкого и др.) – наиболее частый и имеющий наибольшее практическое значение порок развития легких – характеризуется антенатальным недоразвитием как респираторного отдела, так и стенок воздухоносных путей с формированием множественных кистоподобных расширений на различных уровнях бронхиального дерева.

Как у детей, так и у взрослых кистозная гипоплазия легкого сочетается с внелегочными аномалиями развития с частотой до 30 %.

Морфология кистозной гипоплазии легкого достаточно характерна. Чаще всего кистозные изменения наблюдаются в верхней доле правого легкого или же поражают все левое легкое. Измененная доля или легкое уменьшены в размерах и плотны на ощупь. Висцеральная плевра тонкая, бледная, лишена угольного пигмента. Поверхность легкого мелкобугриста из-за большого количества различных по величине тонкостенных полостей (с диаметром от 0,5 до 2 см) без выраженного воспалительного или рубцового процесса вокруг. Иногда полости тесно прилегают друг к другу, почти не оставляя места для легочной паренхимы и придавая срезу «сотовый» вид. При гистологическом исследовании обнаруживают множественные тонкостенные полости, выстланные бронхиальным эпителием. Характерным признаком является отсутствие в стенках мелких и крупных кист хрящевых пластинок.

Когда изменения, характерные для кистозной гипоплазии, занимают верхние отделы легких, в бронхах нижележащих отделов (средняя доля, базальные сегменты) обнаруживаются изменения, характерные для вторичного хронического бронхита, а при длительном течении нагноительного процесса развиваются типичные приобретенные бронхоэктазии.

Клиническая картина. Кистозной гипоплазии свойственна относительная доброкачественность течения, а в 10 % случаев – полное отсутствие жалоб. У большинства больных длительность анамнеза к моменту установления диагноза составляет 5 – 10 лет. Начало заболевания нередко связывают с пневмонией или острыми респираторными инфекциями, после которых не наступает полного выздоровления. Больные жалуются на кашель, сухой или с выделением умеренного количества слизистой или слизисто-гнойной мокроты, субфебрильную температуру. В дальнейшем с течением времени обострения воспалительного процесса становятся все более выраженными, появляются признаки дыхательной недостаточности. В целом, симптоматика кистозной гипоплазии определяется вторичным бронхитом и воспалительным процессом в измененных отделах легочной ткани.

Объективное исследование больных выявляет мало характерных симптомов, лишь при далеко зашедших вторичных изменениях в бронхах и легких наблюдаются деформации пальцев («барабанные палочки»), цианоз губ и слизистых оболочек, бледность или землисто-желтоватый цвет лица, снижение массы тела; физикально над пораженной частью легкого отмечается укорочение перкуторного звука, а при аускультации – жесткое или ослабленное дыхание с сухими и влажными хрипами.

Лабораторная и инструментальная диагностика. При лабораторном исследовании крови может быть выявлен лейкоцитоз, увеличенная СОЭ. Однако наиболее информативным методом, позволяющим диагностировать кистозную гипоплазию легкого, является рентгенологическое исследование. На прямых и боковых рентгенограммах в проекции пораженной доли или сегмента можно видеть деформацию или усиление легочного рисунка, который в типичных случаях приобретает ячеистый характер. При томографии хорошо видны множественные тонкостенные полости диаметром от 1 до 5 см, которые перемежаются с участками легочной паренхимы или почти полностью занимают весь объем поражен-

ной части легкого. Размеры гипоплазированных отделов легкого обычно меньше здоровых, поэтому органы средостения смещаются в «больную» сторону.

Бронхография позволяет установить протяженность гипоплазии, ее вид, вторичные изменения. При ангиопульмонографии обнаруживают недоразвитие сосудов малого круга кровообращения в пораженном легком или доле. Бронхоскопическое исследование выявляет катаральный или гнойный эндобронхит, причем распространенность воспалительных изменений в бронхиальном дереве обычно больше, чем область гипоплазии.

Исследование функции внешнего дыхания выявляет снижение ЖЕЛ и показателей бронхиальной проходимости ($ОФВ_1$, МВЛ и их отношение к ЖЕЛ), причем это снижение более выражено, чем при приобретенных бронхоэктазиях с аналогичным объемом поражения.

Диагноз. Диагностика кистозной гипоплазии легких основывается прежде всего на данных рентгенологического исследования и бронхографии. Опорными моментами для подтверждения врожденности заболевания являются:

1) наличие значительных изменений в легких полостного характера при отсутствии в анамнезе тяжелого острого воспаления (абсцессы, пневмонии);

2) относительная доброкачественность течения, не соответствующая выраженности морфологических изменений (большие по объему множественные полости и т. д.);

3) множественные тонкостенные кисты или же характерные четкообразные или пузырьковые расширения субсегментарных бронхов и их ветвлений при отсутствии выраженной перибронхиальной инфильтрации, склероза, ателектаза;

4) сочетание выявленных изменений с другими несомненно врожденными аномалиями легких или других органов.

Дифференциальную диагностику кистозной гипоплазии легкого следует проводить с приобретенными мешотчатыми (кистовидными) бронхоэктазами, хотя разграничение этих состояний не всегда имеет практическое значение, тем более что абсолютных дифференциально-диагностических признаков не имеется. Окончательная верификация диагноза во многих случаях возможна лишь после патоморфологического исследования ткани, удаленной во время операции. Довольно трудной задачей также является дифференциальная диагностика кистозной гипоплазии от таких приобретенных заболеваний, как кистоподобные эпителизированные полости после абсцессов, посттуберкулезные изменения. В этих случаях важна достоверная связь начала заболевания с той или иной конкретной причиной, например с рентгенологически верифицированной массивной пневмонией детского возраста, туберкулезным процессом, аспирацией инородного тела и т. д. При этом нужно учитывать, что при кистозной гипоплазии легкого наблюдается благоприятное течение инфекционно-нагноительных осложнений, длительные ремиссии и относительно доброкачественно протекающие обострения при наличии выраженных полостных изменений в легких. Формулируя диагноз, необходимо указывать название порока развития легких, его локализацию, наличие инфекционных и других осложнений, степень функциональной недостаточности легких.

Лечение кистозной гипоплазии в большинстве случаев оперативное, которое заключается в удалении легкого или его доли. При необратимых вторичных нагноительных изменениях в бронхах соседних долей приходится осуществлять пульмонэктомию. Результаты оперативного лечения в большинстве случаев хорошие, операционная летальность не превышает 1 – 4 %. Консервативное лечение (эндобронхиальные санации, постуральный дренаж, ингаляции и др.) может лишь задержать и облегчить течение вторичного воспаления и создать ложное впечатление о благополучии. Как самостоятельный метод применяется лишь при противопоказаниях к оперативному вмешательству.

Наследственно обусловленные заболевания легких

До недавнего времени наследственно обусловленные заболевания изучались преимущественно педиатрами, однако благодаря успехам в диагностике и лечении этих заболеваний увеличилась продолжительность жизни больных. Среди больных пульмонологического стационара наследственно обусловленные заболевания легких выявляются в 17 % случаев. Из них наиболее часто (всего описано около 40 наследственных заболеваний и патологических состояний, при которых могут поражаться легкие) встречаются муковисцидоз, первичная эмфизема и другие неспецифические заболевания легких с дефицитом α_1-ингибитора протеаз, первичная эмфизема с дефицитом α_2-макроглобулина, синдром Картагенера, альвеолярный протеиноз. У большинства больных наследственные заболевания ошибочно принимают за те или иные формы приобретенной легочной патологии, а иногда вообще не диагностируют.

ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ

Определение. Муковисцидоз (*син*.: кистозный фиброз поджелудочной железы, синдром Фанкони) – наследственное заболевание, характеризующееся системным поражением экзокринных желез. Поражаются как слизеобразующие железы респираторного тракта, кишечника, поджелудочной железы, так и слюнные, потовые и слезные железы. Наиболее характерной чертой муковисцидоза является повышение вязкости секрета слизеобразующих желез.

Распространенность, этиопатогенез. Частота муковисцидоза среди новорожденных составляет 0,24 – 0,5‰. У взрослых больных с легочной патологией он встречается с частотой 0,645‰. Болезнь практически неизвестна среди китайцев, у коренных жителей Африки муковисцидоз также обнаруживается чрезвычайно редко, а в Японии за много лет выявлено всего 65 больных муковисцидозом.

Муковисцидоз представляет собой заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, причем заболевание связано с мутацией гена, расположенного на длинном плече хромосомы 7. Этот генетический маркер обнаруживают в ходе антенатальной диагностики в большинстве случаев, однако, не исключается известная генетическая неоднородность заболевания.

Установлено, что при муковисцидозе имеется нарушение реабсорбции хлорида натрия на уровне экскреторных каналов всех экзокринных желез в сочетании с нарушением состава гликопротеидов в слизепродуцирующих железах и повышением вязкости, что обусловливает проявления заболевания. Затруднение эвакуации вязкого секрета приводит к закупорке выводных протоков железистых органов, слизистых желез бронхиального дерева и желудочно-кишечного тракта, что вызывает обтурационно-воспалительные изменения в поджелудочной железе, в легких, печени и кишечнике с последующим развитием фиброза и недостаточности органа.

Морфология. Основным морфологическим признаком муковисцидоза является тягучий, вязкий секрет в просветах бронхов и выводных протоках слизистых желез, причем железистый эпителий частично атрофируется, а на месте желез формируются ретенционные кисты. На аутопсии обнаруживают массивный гнойный бронхит, цилиндрические бронхоэктазии, массивные сливные пневмонии.

Характерным является уменьшение количества ресничек клеток мерцательного эпителия с нарушением их подвижности.

Клиническая картина. Признаки поражения легких при муковисцидозе чаще возникают на 1 – 2-м году жизни ребенка. Различают 4 клинические формы муковисцидоза: мекониальный илеус (5 – 10 %), кишечная форма (5 %), бронхолегочная форма (15 – 20 %), смешанная легочно-кишечная (65 – 75 %). *Мекониальный илеус* характеризуется развитием в первые дни жизни высокой кишечной непроходимости (рвота с примесью желчи, нарастающий эксикоз и токсикоз, вздутие живота, неотхождение мекония).

Кишечная форма проявляется после перевода ребенка на искусственное вскармливание признаками нарушения ферментативной активности поджелудочной железы с развитием стеатореи, дистрофии, гипоавитаминоза, задержкой роста и развития. Появляется обильный зловонный стул, вздутие и боли в животе. В 9 – 22 % случаев развивается билиарный цирроз печени. При *бронхолегочной форме* на 1 – 2-м году жизни появляются признаки поражения органов дыхания. Повторные бронхиты и пневмонии, чаще двусторонние, полисегментарные с развитием ателектазов, пневмосклероза, с затяжным течением. Кашель болезненный, приступообразный (коклюшеподобный) со слизисто-гнойной, гнойной, вязкой мокротой. Иногда отмечается кровохарканье. При аускультации легких постоянно выслушиваются мелко- и среднепузырчатые хрипы. Часто выявляется синдром бронхиальной обструкции. У большинства больных муковисцидозом выявляют остеодистрофию ногтевых фаланг кистей в виде «барабанных палочек».

Раннее начало легочных проявлений наряду с наличием в анамнезе сведений о мекониальном илеусе в период новорожденности, замедленном физическом развитии, частом поносе, непереносимости жирной пищи является характерным признаком муковисцидоза.

Определенное диагностическое значение имеет и тщательное собирание семейного анамнеза: наличие среди ближайших родственников больного лиц, страдавших в детстве непроходимостью кишечника или упорным поносом, а также заболеваниями органов дыхания (пневмонии) или лихорадкой неясного происхождения, в том числе умерших от таких причин.

При *смешанной легочно-кишечной форме*, встречающейся наиболее часто, наблюдается сочетание симптомов поражения респираторного и желудочнокишечного тракта.

Кроме форм с развернутой картиной муковисцидоза, существует *стертая форма* муковисцидоза у взрослых. Целесообразность ее верификации (используется проведение потовой пробы с нагрузкой преднизолоном) диктуется необходимостью применения рационального лечения и установления медико-генетического контроля за семьей пробанда.

Более 98 % мужчин, больных муковисцидозом, страдают бесплодием, нередко и у женщин отмечается снижение детородной функции. При вступлении в брак гомозиготной больной со здоровым мужчиной все дети являются носителями гена муковисцидоза. При браке гомозиготной больной с практически здоровым гетерозиготным носителем гена 50 % детей оказываются здоровыми носителями гена, а 50 % – больными.

Диагностика. Диагноз муковисцидоза основывается на сочетании следующих признаков:

1) повышение концентрации электролитов пота;

2) наличие хронического бронхолегочного процесса;

3) выявление подобных заболеваний у братьев и сестер;

4) отсутствие или снижение содержания ферментов поджелудочной железы в дуоденальном соке.

Чрезвычайно большое, если не решающее значение в диагностике и дифференциальной диагностике муковисцидоза имеет *исследование электролитов пота* (*потовая проба*) *по методу Гибсона и Кука*. В детской практике содержание в поте хлоридов выше 60 ммоль/л и натрия выше 70 ммоль/л считается абсолютным доказательством наличия муковисцидоза. С другой стороны, концентрация хлоридов и натрия ниже 40 ммоль/л позволяет отвергнуть

этот диагноз. При концентрации 40 – 60 ммоль/л и наличии клинических признаков муковисцидоза необходимо динамическое наблюдение и повторные анализы электролитов пота.

Практически теми же критериями можно пользоваться и при обследовании взрослых, хотя концентрация электролитов пота в норме у них несколько выше, чем у детей. При пограничных значениях содержания натрия и хлоридов в поте рекомендуется ставить пробу с преднизолоном (внутрь по 5 мг в течение 2 дней), при которой у больных муковисцидозом уровень натрия не изменяется.

Рентгенологическая картина муковисцидоза в целом малохарактерна, типичным считается лишь усиление легочного рисунка за счет интерстициальных изменений.

При *бронхографии* выявляются изменения, связанные с гиперсекрецией вязкой мокроты («обрывы» бронхов, неровность контуров, фрагментированное их заполнение). Более чем у трети больных обнаруживаются цилиндрические, реже смешанные, бронхоэктазы, локализующиеся, как правило, в нижних отделах легких, нередко двусторонние.

При *бронхоскопии* выявляется диффузный гнойный эндобронхит с характерными слизисто-гнойными тяжами, располагающимися по продольным складкам слизистой оболочки, иногда обнаруживают фибринозные («дифтероидные») пленки.

Функция внешнего дыхания нарушена по рестриктивному и обструктивному типу. Выявляются перфузионно-вентиляционные нарушения при нормальной диффузионной способности.

При формулировке диагноза нужно учитывать, кроме названия заболевания, также его форму и фазу течения (обострение или ремиссия), наличие инфекционных и других осложнений, степень функциональной недостаточности легких.

Течение болезни характеризуется периодическими обострениями и ремиссиями. Обострения чаще протекают по бронхитическому, реже по пневмоническому типу, причем пневмонии отличаются тяжелым, затяжным течением и склонностью к деструкции. Из осложнений необходимо иметь в виду развитие дыхательной недостаточности, спонтанного пневмоторакса, кровохарканья и реже – кровотечения.

Срок жизни больных с тяжелыми формами достигает 20 лет, отдельные больные со среднетяжелыми формами живут более 40 лет. Прогноз при муковисцидозе остается серьезным, хотя в случаях позднего появления признаков заболевания и при стертых его формах – более благоприятный.

Лечение осуществляется по трем основным направлениям:

1) восстановление воздухопроводящей и очистительной функции бронхиального дерева;

2) подавление инфекционного процесса в легких;

3) диетотерапия и коррекция ферментативной недостаточности поджелудочной железы у больных со смешанной формой муковисцидоза.

При решении первой задачи традиционные отхаркивающие средства практически не дают эффекта, поэтому применяют аэрозольные ингаляции муколитиков (10 % раствор N-ацетилцистеина или раствор 2-тиол-пропионамида уксусной кислоты 2 – 3 раза в сутки, ультразвуковые ингаляции 3 % раствора хлорида натрия, которые чередуют с ингаляциями муколитиков). Можно использовать 10 % раствор N-ацетилцистеина для внутримышечных инъекций. Рекомендуется прием муколитиков внутрь (реодин, мукодин). Большое значение имеют лечебные (санационные) бронхоскопии, которые в фазе обострения производят 1 – 3 раза в неделю, причем при бронхоскопии применяют муколитические препараты. При бронхообструктивном синдроме применяют бронхолитики, предпочтительно метилксантины. Для восстановления бронхиальной проходимости применяют также дыхательную гимнастику, вибрационный массаж, постуральный дренаж.

Антибактериальная терапия назначается преимущественно при среднетяжелом и тяжелом течении муковисцидоза в фазе обострения, при необходимости используется комбинация из двух и более препаратов широкого спектра действия в соответствии с особенностями микрофлоры, высеваемой из дыхательных путей больных. Предлагается включение в комплексную терапию иммуномодуляторов.

Диетотерапия при смешанной форме муковисцидоза предусматривает ограничение жиров с одновременным назначением жирорастворимых витаминов (A, D, E) и увеличение потребления белка до 3 – 5 г/кг массы тела в сутки. Применяется заместительная терапия внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы (панкреатин, панзинорм-форте, фестал и др.).

ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОМ ДЕФИЦИТЕ α_1-ИНГИБИТОРА ПРОТЕАЗ

Определение. Наследственный дефицит α_1-ингибитора протеаз (α_1-антитрипсина) – это врожденная ферментопатия, наследуемая по аутосомно-рецессивному типу, с поражением респираторного отдела легочной ткани и ранним развитием первичной эмфиземы (*син*.: юношеская эмфизема легких). Гомозиготные носители гена дефицита α_1-ингибитора протеаз встречаются в среднем с частотой 0,007 %, а гетерозиготные – с частотой 0,85 % по отношению ко всей популяции. Среди больных неспецифическими заболеваниями легких частота дефицита α_1-ингибитора протеаз составляет около 11 %, а среди молодых лиц, страдающих эмфиземой, – около 16 %.

Патогенез. Основная функция α_1-ингибитора протеаз заключается в инактивации эластазы и коллагеназы нейтрофилов, хотя этот ингибитор может инактивировать плазмин, ренин, калликреин, некоторые факторы свертывания крови, а также микробные сериновые протеазы. При недостаточности α_1-ингибитора протеаз в легких и других тканях повышается концентрация эластазы и коллагеназы, секретируемых нейтрофилами и макрофагами. Нейтрофильная эластаза играет основную роль в разрушении соединительнотканных структур легкого при развитии эмфиземы. Макрофаги, выделяя хемотаксические факторы, способствуют миграции нейтрофилов в альвеолы, причем один из этих факторов стимулирует освобождение из нейтрофилов эластазы и миелопероксидазы, которая дополнительно инактивирует α_1-ингибитор протеаз. В условиях бактериального инфекционного процесса концентрация эластазы возрастает как за счет выделения ее микроорганизмами, так и в результате увеличения количества нейтрофилов в очаге воспаления. Гетерозиготное носительство представляет фактор риска, на фоне которого проявляют свое действие экзогенные факторы, такие как продукты курения, воздушные поллютанты, ксенобиотики и другие оксиданты, нарушающие протеазно-антипротеазное равновесие в сторону усиления протеазной активности.

Морфология. Основным видом патологии у больных с дефицитом α_1-ингибитора протеаз является раннее развитие эмфиземы легких по типу панацинарной (панлобулярной). Гистологически выявляется диффузная деструкция эластической ткани с разрывами и отслойкой стенок альвеол, поражающая всю ткань ацинусов.

Клиническая картина. Выраженные проявления дефицита α_1-ингибитора, связанные с гомозиготным носительством гена, обычно формируются к 30 – 35 годам. В детском возрасте у этих больных отмечаются те или иные проявления легочной патологии, в частности, частые респираторные инфекции. Самой ранней и частой жалобой больных является одышка, возникающая вначале при значительных, а затем при небольших физических

нагрузках. Типично постепенное снижение массы тела. Кашель чаще всего или же мало выражен. Обычно он бывает непостоянным, сухим или с несколькими плевками мокроты.

Чрезвычайно важным для диагностики дефицита α_1-ингибитора протеаз является выяснение семейного анамнеза, можно установить аналогичную или сходную легочную патологию у родных и двоюродных братьев (сестер), дядей, теток и т. д. При объективном исследовании у большей части больных с выраженной юношеской эмфиземой отмечаются астеническое телосложение, снижение массы тела, может выявляться кифоз, бочкообразная форма грудной клетки, подушкообразные выбухания надключичных ямок, а иногда и межреберий. Характерно, что при небольшой физической нагрузке, а иногда и в покое больные делают выдох при сомкнутых губах, надувая при этом щеки.

При перкуссии грудной клетки определяются коробочный звук, уменьшение или полное исчезновение границ относительной сердечной тупости, опущение и уменьшение подвижности нижних границ легких. При аускультации выявляется ослабленное везикулярное («ватное») дыхание, иногда с удлиненным выдохом.

Лабораторная и инструментальная диагностика. Рентгенологически обнаруживают увеличение прозрачности легочных полей, в типичных случаях более выраженное в нижних отделах легких, где нередко формируются гигантские буллы и легочный рисунок полностью отсутствует («исчезающее», «сверхпрозрачное» легкое). Очаги буллезной эмфиземы или гигантские буллы лучше всего идентифицируются с помощью компьютерной томографии. При исследовании функции внешнего дыхания выявляются значительные или резкие нарушения вентиляционной способности легких, снижение эластической тяги легких, нарушения диффузии.

Решающее значение в установлении диагноза заболевания, связанного с наследственным дефицитом α_1-ингибитора протеаз, имеет определение содержания α_1-ингибитора протеаз в сыворотке крови. Концентрация α_1-ингибитора протеаз от 2 до 5 г/л считается нормальной. Некоторое значение имеет определение в моче продуктов деструкции легочной ткани (оксипролина и десмозина). Главными диагностическими критериями наследственного дефицита α_1-ингибитора протеаз считаются: а) стойкое снижение содержания ингибитора в сыворотке крови и б) прогрессирующая одышка у лиц молодого или среднего возраста, у которых выявляются клинические, рентгенологические и функциональные признаки эмфиземы легких.

Дефицит α_1-ингибитора протеаз, помимо эмфиземы, способствует развитию и других легочных заболеваний, таких как обструктивный бронхит, бронхиальная астма, бронхоэктазии. Так, у больных бронхиальной астмой заболевание протекает без выраженных аллергических проявлений, но со стойкими обструктивными нарушениями вентиляции.

Прогноз при наследственном дефиците α_1-ингибитора протеаз считается серьезным, так как пока не разработаны достаточно эффективные методы лечения.

Лечение. Заместительная терапия может осуществляться путем внутривенного введения нативного α_1-ингибитора протеаз. Значительно менее эффективными, хотя и более доступными, являются повторные вливания нативной человеческой плазмы. Рекомендуется использование средств, подавляющих протеолиз (контрикал, гордокс, ε-аминокапроновую кислоту), ингибиторы эластазы (хлорметилкетоны).

Определенное значение имеет применение антиоксидантов (витамина Е, глутатиона, липоевой кислоты и др.). При присоединении инфекции необходима антибактериальная терапия.

ОСТРЫЕ РЕСПИРАТОРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Определение. Острые респираторные заболевания (ОРЗ) – это группа инфекционных заболеваний, вызываемых респираторными вирусами, поражающими преимущественно верхние дыхательные пути и значительно реже распространяющихся на нижние дыхательные пути.

Распространенность и эпидемиология. Острые респираторные заболевания занимают ведущее место в структуре инфекционных болезней человека и обусловливают от 20 до 50 % всех временных потерь трудоспособности. Источником инфекции является больной человек, и передача инфекции происходит воздушно-капельным путем (при кашле, чихании). В связи с антигенной изменчивостью вируса гриппа А в человеческой популяции отсутствует коллективный иммунитет к новому штамму, что обусловливает быстрое распространение заболевания, эпидемии и даже пандемии.

Этиология. Вирусы человека и животных включают 17 семейств, 8 из которых составляют патогенные респираторные вирусы, способные вызывать заболевания дыхательных путей. Наиболее важное значение в развитии патологии дыхательных путей имеют вирусы гриппа, парагриппа типов 1, 2, 3, респираторно-синцитиальный вирус (РС), коронавирусы, риновирусы и аденовирусы. Имеется определенная сезонность распространения вирусной инфекции дыхательных путей (табл. 2.1).

Таблица 2.1
Сезонность распространения респираторных вирусов

Вирус	Время года
РС-вирус	Зима, начало весны
Вирус парагриппа	Осень, весна
Вирус гриппа	Зима
Риновирус	Осень, весна—лето
Коронавирус	Зима
Аденовирус	Круглогодично

Биологические свойства вирусов, так же как и особенности макроорганизма, определяют поражение того или иного отдела респираторного тракта и, следовательно, клинические проявления заболевания. Возраст пациентов в некоторой степени обусловливает восприимчивость к определенным группам вирусов. Так, у взрослых чаще всего заболевания дыхательных путей вызываются вирусами гриппа, риновирусами и РС-вирусами, тогда как у детей к названным вирусам добавляются вирусы парагриппа и коронавирусы.

Патогенез. Острое катаральное воспаление, развивающееся под действием респираторных вирусов, приводит к десквамации эпителия дыхательных путей. В зависимости от рода вируса повреждающее действие затрагивает разные уровни респираторного тракта.

Патогенное действие респираторных вирусных инфекций определяется несколькими механизмами.

Во-первых, это непосредственное повреждающее действие вирусной частицы на цилиндрический мерцательный эпителий.

Во-вторых, поврежденные клетки эпителия высвобождают медиаторы воспаления, которые способствуют повышению сосудистой проницаемости и развитию воспалительного

отека. Кроме того, респираторная вирусная инфекция приводит к снижению функциональной активности мерцательного эпителия с последующей атрофией ресничек. В результате этого повышается вязкость бронхиального секрета и создаются условия для продвижения инфекционного агента в нижние отделы респираторного тракта, а также для присоединения бактериальной инфекции и формирования вирусно-бактериальных ассоциаций. Некоторые вирусы, в частности аденовирусы, обладают способностью к длительной персистенции в лимфатических узлах, что может обусловить длительность заболевания.

Морфология. Респираторные вирусы вызывают очаговую и распространенную дегенерацию и слущивание клеток цилиндрического эпителия уже в первые три дня болезни. Параллельно гибели мерцательного эпителия увеличивается число бокаловидных клеток, происходит их прогрессирующее растяжение. Отмечается отечность интерстициальной ткани вследствие повышенной проницаемости капилляров. Если повреждаются лишь поверхностные слои слизистой оболочки, то в течение 2 недель ее эпителий регенерирует. При присоединении бактериальной инфекции происходит повреждение подслизистого слоя, инфильтрация его лейкоцитами, лимфоцитами.

Классификация. В Международной классификации болезней (десятого пересмотра) острые респираторные заболевания разделяются по локализации повреждения респираторного тракта, с указанием, по возможности, этиологического агента. Выделяют: острый назофарингит, острый синусит, острый фарингит, острый ларингит, острый трахеит, острый ларинготрахеит, острый бронхит. Отдельно выделяются грипп, гриппозная и вирусная пневмония.

Клиническая картина острых респираторных заболеваний, вызванных различными вирусами, имеет некоторые особенности.

Грипп. Инкубационный период при этом заболевании короткий – от нескольких часов максимум до 3 дней. Заболевание начинается остро, с подъема температуры тела (выше 38 °С), озноба. Больные жалуются на резкую головную боль, боли в глазах, иногда головокружение, рвоту. Затем присоединяются сухость и першение в области носоглотки, сухой кашель, заложенность носа. Нередко отмечаются миалгии. При осмотре обращают на себя внимание гиперемия лица и конъюнктив, влажность кожных покровов. В некоторых случаях отмечаются носовые кровотечения и появление *herpes labialis*. Зев гиперемирован, с цианотическим оттенком, слизистая зернистая, порой с точечными кровоизлияниями. Тоны сердца приглушены, тахикардия (иногда, брадикардия). Артериальное давление может снижаться. Длительность заболевания обычно от 3 до 5 дней. Грипп нередко имеет осложнения, наиболее частым из которых является пневмония (по-видимому, вирусно-бактериальная). Кроме того, грипп нередко осложняется синуситом, отитом, фронтитом, реже – миокардитом, энцефалопатией, арахноидитом, возможны обострения имевшихся ранее хронических заболеваний.

Парагрипп. Инкубационный период длится 2 – 7 дней. Как правило, заболевание развивается постепенно. Больные жалуются на нерезкую головную боль, познабливание, ломоту в мышцах. В типичных случаях температура тела субфебрильная (не превышает 38 °С). Уже с первых дней больного беспокоит сухой, нередко «лающий» кашель, осиплость голоса. Заложенность носа сопровождается обильной ринореей. Слизистые оболочки мягкого нёба, задней стенки глотки слабо гиперемированы. У части больных может наблюдаться зернистость слизистых оболочек. Симптомы общей интоксикации выражены слабо, существенных расстройств со стороны других органов и систем не наблюдается. Заболевание протекает длительно (до 2 – 3 недель), после него часто развивается астенический синдром. Из осложнений у детей первых двух лет жизни наиболее опасным является ложный круп, а у взрослых – присоединение бактериальных пневмоний.

РС-вирусная инфекция. Инкубационный период длится около недели. Заболевание развивается постепенно. У взрослых обычно развивается серозный ринит, общая интоксикация незначительна, субфебрилитет. При переходе процесса на нижние отделы легких (3 – 4-й день болезни) состояние больного ухудшается, температура тела повышается (более 38 °С), развивается одышка, постепенно нарастает кашель, сначала сухой, затем с отделением мокроты слизистого характера. Кашель может сопровождаться симптомами экспираторного удушья. Слизистая мягкого нёба и задней стенки глотки умеренно гиперемирована, слегка зерниста. При перкуссии легких нередко определяются участки притупления и коробочного звука. Рентгенологически могут выявляться участки эмфиземы и ателектазы. РС-вирусная инфекция может осложняться у детей развитием ложного крупа, а у взрослых – пневмонией.

Риновирусная инфекция. Продолжительность инкубационного периода не более 7 дней. Заболевание протекает как острый ринит с обильным серозным отделяемым, на фоне слабо выраженных признаков общей интоксикации. Осложнения обычно связаны с присоединением или активизацией дремлющей бактериальной инфекции.

Аденовирусная инфекция. Инкубационный период длится 1 – 2 недели. Заболевание начинается остро, с озноба или познабливания, умеренной головной боли, болей в мышцах и суставах, в редких случаях с болей в подвздошной области. Характерна заложенность носа с истечением серозногнойного отделяемого. Температура тела начинает повышаться со 2 – 3-го дня заболевания, чаще она субфебрильная, но иногда достигает 38 – 39 °С. Через 2 – 3 дня больные начинают жаловаться на боли в глазах, обильное слезотечение. Развивается конъюнктивит, для которого характерны гиперемия конъюнктив и гнойное отделяемое, по утрам наблюдается слипание век. Возможно поражение роговицы. Изменения в зеве носят характер не резко выраженной воспалительной реакции, слизистая оболочка может быть зернистой. Миндалины увеличены в размерах, рыхлые, иногда с разнообразными налетами. Подчелюстные лимфатические узлы болезненны при пальпации. Часто имеется ларингит, который проявляется «лающим» кашлем. Нередко развиваются аденовирусные пневмонии, обычно через 3 – 5 дней после начала заболевания. В таких случаях повышается температура, которая продолжается длительное время (2 – 3 недели). Больного беспокоят кашель с незначительной мокротой, одышка. Рентгенологически пневмонии носят мелкоочаговый или сливной характер. Кроме того, возможны осложнения в виде отитов и гнойных синуситов, поражения почек и ларингоспазм (ложный круп).

Лабораторная и инструментальная диагностика. Исследования крови обычно малоинформативны. Может наблюдаться небольшой лейкоцитоз или лейкопения с незначительным сдвигом лейкоцитарной формулы влево, небольшое увеличение СОЭ. Возможна вирусологическая диагностика с помощью иммунофлуоресценции мазка из носоглотки. Применяются серологические методы (реакция торможения гемагглютинации – РТГА, реакция связывания комплемента – РСК), причем при гриппе диагноз подтверждается с помощью реакций РТГА и РСК в парных сыворотках по нарастанию титров антител не менее чем в 4 раза. К сожалению, серологическая диагностика носит в основном ретроспективный характер, так как ответ получается через 10 – 12 дней. При подозрении на присоединение пневмонии показано рентгенологическое обследование.

Диагноз. В межэпидемический период грипп встречается редко и составляет не более 5 – 7 % всех острых респираторных заболеваний, а в период эпидемий 50 – 70 %. При постановке диагноза в основном приходится ориентироваться на клинические проявления острой респираторно-вирусной инфекции.

Примеры формулировки диагноза:

1. Грипп. Острый ларинготрахеит.

2. Острое респираторное заболевание. Острый бронхит.

Дифференциальный диагноз. Проводится, прежде всего, между гриппом и другими острыми респираторными заболеваниями, с пневмониями, многими заболеваниями, протекающими с синдромом лихорадки. В дифференциальной диагностике важное значение имеют особенности клинической картины, эпидемиологический анамнез, вирусологические и серологические исследования.

Течение гриппа и острых респираторных заболеваний в большинстве случаев благоприятное, и больные лечатся в домашних условиях. В случае тяжелого течения гриппа (выраженная интоксикация, появление геморрагических осложнений) и аденовирусной инфекции (диспептические явления, присоединение гепатолиенального синдрома) больные нуждаются в госпитализации в стационар.

Прогноз и исходы. Обычно больные респираторными вирусными инфекциями выздоравливают в течение 5 – 7 дней. Нередко в течение длительного времени (2 – 4 недели) сохраняется астенический синдром. В некоторых случаях токсические формы гриппа заканчиваются летальным исходом.

Лечение. При гриппе рекомендуется постельный режим в течение всего периода лихорадки, полноценная диета, обильное теплое питье с добавлением домашних средств, обладающих потогонным действием (малина, липовый цвет).

Медикаментозное лечение включает в себя комплекс этиотропных, патогенетических и симптоматических средств. В первые три дня назначается ремантадин (по 100 мг 3 раза в первый день и по 100 мг два раза во второй и третий дни) или адапромин по 150 мг 1 раз в день в течение 5 дней. Весьма эффективным является лейкоцитарный интерферон по 3 – 5 капель в оба носовых хода 5 раз в день в течение 2 – 3 дней. В качестве жаропонижающих средств рекомендуются ацетилсалициловая кислота (по 0,5 г 2 – 3 раза в сутки), парацетамол (по 0,5 г 2 – 4 раза в сутки) при высокой температуре тела (выше 38 °С). При выраженном сухом кашле – противокашлевые средства (синекод по 0,05 г 2 – 3 раза в день). Препаратом выбора при тяжелом течении гриппа является противогриппозный иммуноглобулин.

При острых респираторных заболеваниях лечение в основном симптоматическое: обильное питье, жаропонижающие средства, витамины (аскорбиновая кислота по 0,3 г 3 раза в день). В качестве этиопатогенетических средств рекомендуется интерферон, оксалиновая мазь (при рините).

Профилактика. Для специфической профилактики гриппа используются инактивированные и живые вакцины. Кроме того, рекомендуется использование ремантадина (0,05 г 1 раз в сутки, 10 дней), дибазола и других иммуномодуляторов.

ОСТРЫЙ БРОНХИТ

Определение. Острый бронхит – это острое воспаление слизистой оболочки бронхов.

Распространенность острого бронхита среди взрослого населения одинакова среди мужчин и женщин, мало зависит от возраста. Достоверных данных об истинной распространенности острого бронхита нет, так как часто больные не обращаются к врачу, или заболевание трактуется как острая респираторная вирусная инфекция. Тем не менее, по данным некоторых авторов, острые бронхиты с временной утратой трудоспособности составляют около 38 % всех бронхолегочных заболеваний.

Этиология острых бронхитов разнообразна. К причинам, вызывающим это заболевание, относятся вирусные и бактериальные инфекции, аллергены, токсические влияния, химические агенты, физические факторы (холодный или, наоборот, горячий воздух), радиационное излучение. Наиболее частой причиной острого бронхита все же являются вирусные или вируснобактериальные инфекции, причем при смешанном характере инфекции наряду с вирусами, которые выявляются в 70 % случаев, обнаруживаются пневмококк (в 60 %), микоплазмы (38 %), гемофильная палочка (16 % случаев).

Патогенез. Воспалительный процесс при остром вирусном бронхите носит нисходящий характер, как при острых респираторных заболеваниях, поражая носоглотку, гортань, трахею, крупные бронхи. Вирусная инфекция повреждает эпителиальный покров слизистой оболочки бронхов, приводит к гибели и слущиванию клеток эпителия, нарушению мукоцилиарного клиренса. При этом обнажаются ирритантные рецепторы, повышающие чувствительность бронхов к воздействию неспецифических факторов внешней среды (холодный или горячий сухой воздух, табачный дым и др.), что способствует появлению такого симптома, как кашель. Параллельно гибели эпителия увеличиваются число и размеры бокаловидных клеток. При аллергическом бронхите образуется большое количество биологически активных веществ (гистамина, цитокинов, лейкотриенов), выделяемых тучными и другими клетками воспаления, происходит повышение сосудистой проницаемости, развиваются отек слизистой и бронхоспазм.

Морфология. Респираторные вирусы вызывают очаговую или диффузную дегенерацию и слущивание клеток цилиндрического эпителия уже в первые три дня болезни. Возможно повреждение и подслизистого слоя. При бактериальном инфицировании он инфильтрируется нейтрофилами и лимфоцитами. Участие аллергического механизма воспаления проявляется вазомоторным отеком слизистой оболочки, преобладанием эозинофилов среди клеток, проникающих в стенки бронхов.

Классификация. В нашей стране получила распространение классификация, предложенная А. Н. Кокосовым в 1984 г., согласно которой *по этиологии* бронхиты разделяют на:

1. Инфекционные (вирусные, микоплазменные, бактериальные, смешанные).
2. Обусловленные физическими или химическими факторами.
3. Радиационные.
4. Смешанные.

По патогенезу различают первичные и вторичные бронхиты (на фоне предшествующих заболеваний в верхних (синуситы, тонзиллиты) и нижних дыхательных путях (чаще посттуберкулезные изменения в бронхах, бронхоэктазы).

В основе классификации острого бронхита, представленной в Международной классификации болезней X пересмотра, лежит этиологический принцип. Выделяют острый бронхит, вызванный: микоплазмой, гемофильной палочкой, стрептококками, различными вирусами, другими уточненными агентами и острый бронхит не уточненный.

По особенностям течения болезни предлагается различать острый и подострый бронхит: с бронхоспазмом, с трахеитом, фибринозный, пленчатый, гнойный, септический и трахеобронхит.

Аллергический бронхит отнесен в рубрику «Астма».

Клиническая картина. Острый бронхит чаще возникает после перенесенного острого респираторного заболевания или одновременно с ним. Поэтому клиническая картина острого бронхита состоит из симптомов вирусной интоксикации: познабливание, повышение температуры тела (до 38 °С, реже выше 38 °С), общая слабость, мышечные боли, гиперемия зева; и симптомов трахеобронхита: надсадный сухой кашель, боль за грудиной, связанная с поражением трахеи. Затем появляется мокрота, как правило, слизистая; при присоединении бактериальной инфекции мокрота становится слизисто-гнойной. Данные физикального обследования скудны. Обычно обращает на себя внимание жесткое дыхание, у курильщиков, страдающих хроническим бронхитом, можно выслушать рассеянные сухие свистящие хрипы.

Лабораторная и инструментальная диагностика. Результаты лабораторного и инструментального обследования больных мало помогают в диагностике острого бронхита. В клиническом анализе крови чаще всего отмечается нормальное количество лейкоцитов или склонность к лейкопении. Однако нередко в формуле крови отмечается нейтрофилез с умеренным палочкоядерным сдвигом, при аллергическом бронхите возможна выраженная эозинофилия. Скорость оседания эритроцитов значительно не меняется.

При рентгенологическом исследовании может быть обнаружено усиление легочного рисунка, нечеткость корней легких. При бронхоскопии выявляются признаки катарального, реже гнойного воспаления, диффузная гиперемия и отечность слизистой бронхов. Мокрота, как правило, слизистая, содержит большое количество клеток слущенного эпителия, макрофаги, нередко единичные эритроциты. При присоединении бактериальной инфекции мокрота становится слизисто-гнойной, содержит умеренное (до 40 – 50 %) количество нейтрофилов; при аллергическом бронхите появляются эозинофилы, нередко в большом количестве. В уточнении характера этиологического агента могут помочь вирусологическое, бактериологическое и серологическое исследования.

Диагноз. В формулировку диагноза рекомендуется включать этиологический фактор и отражать в ней особенности течения болезни.

Примеры формулировки диагноза:

1. Острый бронхит, вирусный (вызванный риновирусом).
2. Острый бронхит не уточненный.
3. Острый химический бронхит.

Дифференциальную диагностику острого бронхита приходится проводить с пневмонией, попаданием инородного тела в бронхи, обострением хронического бронхита. В уточнении диагноза помогают данные анамнеза (наличие хронических заболеваний дыхательных путей, длительность кашля), рентгенологического обследования (наличие затенения в легких при пневмонии), бронхоскопия.

Течение, прогноз, исходы. Течение острого бронхита инфекционной этиологии в основном легкое. Постепенно в течение двух-трех недель кашель исчезает, температура нормализуется. Иногда заболевание принимает затяжной характер, продолжаясь более трех недель. В случаях повторных острых бронхитов у больного (более трех в течение года) можно говорить о рецидивирующем бронхите. Прогноз при остром бронхите, как правило, благоприятный. Выздоровление наступает в течение 2 – 3 недель.

Лечение больных острым бронхитом чаще всего проводится в домашних условиях и включает в себя следующие мероприятия:

1. Борьбу с вирусной интоксикацией (обильное теплое питье с использованием потогонных и жаропонижающих средств: мед, малина, липовый цвет).

2. Поддержание дренажной функции бронхов: теплые паровые ингаляции, ингаляции настоев трав (до 6 – 8 раз в сутки), отхаркивающие и муколитические средства (бромгексин по 1 – 2 драже 3 раза в день, лазальвон, ацетилцистеин, солутан, бронхолитин).

3. Этиотропную терапию, в качестве которой используются ремантадин, интерферон при вирусной этиологии бронхита (можно рекомендовать также ингаляции чесночного или лукового сока в разведении 1: 3). Антибактериальная терапия проводится при присоединении бактериальной инфекции (слизисто-гнойный характер мокроты, рецидивы повышений температуры). Рекомендуются: ампициллин по 0,5 г 4 раза в сутки, бисептол – 480 по 2 таблетки 2 раза в день в течение 5 – 7 дней.

4. Симптоматическую терапию, которая включает в себя бронхолитические препараты (при необходимости) – сальбутамол (по 1 ингаляции 3 – 4 раза в день), беродуал в той же дозе, при аллергическом бронхите – дитек (по 1 – 2 ингаляции 4 раза в день).

ПНЕВМОНИЯ

Определение. Пневмония – это острое инфекционное заболевание, преимущественно бактериальной этиологии, характеризующееся очаговым поражением респираторных отделов легких, наличием внутриальвеолярной экссудации, выявляемой при физикальном и/или инструментальном исследовании, выраженными в различной степени лихорадочной реакцией и интоксикацией.

Распространенность. Пневмония является одним из наиболее широко распространенных заболеваний. Так, в России среднестатистические показатели заболеваемости составляют 10 – 15‰., В последние годы в нашей стране отмечается устойчивая тенденция к увеличению смертности от пневмонии: в середине 1990-х годов этот показатель достиг 18 на 100 000 населения; больничная летальность в течение последнего десятилетия выросла с 1,1 % до 2,2 %. В США ежегодно выявляют около 3 000 000 больных пневмонией, причем летальность среди леченных амбулаторно составляет 1 – 5 %, а среди госпитализированных (госпитализируется лишь 20 % больных) – свыше 10 %.

Классификация, наиболее полно отражающая особенности течения пневмонии и позволяющая обосновать этиотропную терапию, построена *по этиологическому принципу*. В связи с этим выделяют следующие основные виды пневмоний:

1. Бактериальные.
2. Вирусные.
3. Микоплазменные.
4. Хламидийные.
5. Легионеллезные.
6. Грибковые.
7. Паразитарные.
8. Смешанные.
9. Пневмонии без уточнения возбудителя.

К сожалению, на практике осуществление своевременной этиологической диагностики пневмоний затруднено из-за недостаточной информативности и значительной продолжительности традиционных микробиологических исследований.

Поэтому, с учетом условий, в которых развилось заболевание, особенностей инфицирования легочной ткани, а также состояния иммунологической реактивности организма больного предложена следующая классификация пневмоний:

1. Внебольничная (первичная, домашняя), приобретенная.
2. Госпитальная (вторичная, внутрибольничная, нозокомиальная).
3. Аспирационная пневмония.
4. Пневмония у лиц с тяжелыми дефектами иммунитета (врожденный иммунодефицит, ВИЧ-инфекция, ятрогенная иммуносупрессия).

По клинико-морфологическим признакам выделяют:

1. Плевропневмонию (крупозную) пневмонию [1].
2. Бронхопневмонию (очаговую) пневмонию.

По распространенности и локализации пневмонии делят на:

1. Лобулярные.
2. Субсегментарные.
3. Сегментарные.
4. Долевые.

[1] Термин «крупозная пневмония» используется только в русской литературе.

5. Односторонние.
6. Двусторонние.

По степени тяжести на:

1. Легкую.
2. Средней тяжести.
3. Тяжелую.

По характеру течения на:

1. Острую.
2. Затяжную.

Выделяют также наиболее частые *осложнения пневмоний*:

1. Инфекционно-токсический шок.
2. Экссудативный плеврит.
3. Дистресс-синдром.
4. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания.
5. Инфекционная деструкция.
6. Инфекционно-аллергический миокардит.
7. Бронхоспастический синдром.

Этиология. Различные инфекционные агенты могут вызывать пневмонию. Этиология первичных пневмоний непосредственно связана с нормальной микрофлорой «нестерильных» отделов верхних дыхательных путей (полости рта, носа, рото- и носоглотки). Из множества видов микроорганизмов, колонизующих верхние дыхательные пути, лишь некоторые, обладающие повышенной вирулентностью, способны при проникновении в респираторные отделы легких вызвать воспалительную реакцию даже при минимальных нарушениях защитных механизмов. Типичными возбудителями бактериальных пневмоний являются:

– *Streptococcus pneumoniae* (пневмококк) – грамположительные кокки, самые частые возбудители пневмонии во всех возрастных группах;

– *Haemophilus influenzae* (гемофильная палочка) – грамотрицательные палочки, вызывающие пневмонию у 5 – 18 % взрослых, чаще у курильщиков и больных хроническим обструктивным бронхитом;

– *Moraxella* (*Branhamella*) *catarrhalis* – грамотрицательные коккобактерии, относительно редко вызывающие пневмонию (1 – 2 % больных) у пациентов с сопутствующим хроническим бронхитом;

– *Mycoplasma pneumoniae* – микроорганизм, лишенный внешней мембраны, – вызывает пневмонию у 20 – 30 % лиц моложе 35 лет и 1 – 9 % больных в старших возрастных группах. Для этого микроорганизма характерна мембранотропность, а также возможна внутриклеточная локализация;

– *Chlamidia pneumoniae* – микроорганизм, являющийся исключительно внутриклеточным паразитом, близким по строению к грамотрицательным бактериям; вызывает пневмонию в 2 – 8 % случаев, как правило, нетяжелого течения.

Некоторые микроорганизмы в норме редко встречаются в составе микрофлоры верхних дыхательных путей. Они обнаруживаются и могут служить причиной развития пневмонии у лиц старших возрастных групп с сопутствующими тяжелыми хроническими заболеваниями других органов и систем. К таким микроорганизмам относятся:

– *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae* – возбудители первичной пневмонии (менее 5 % случаев) у больных сахарным диабетом, почечной, печеночной недостаточностью и др.

– *Staphylococcus aureus* – относительно редко (менее 5 % случаев) вызывает пневмонию у пожилых лиц, наркоманов, находящихся на хроническом гемодиализе, переносящих грипп.

К возбудителям первичных пневмоний обычно относят микроорганизмы рода *Legionella* – грамотрицательные палочки, являющиеся облигатными патогенами. *Legionella spp*. (прежде всего, *Legionella pneumoniae*) – относительно редкий возбудитель пневмонии (2 – 10 % случаев), однако легионеллезная пневмония занимает второе место (после пневмококковой) по частоте смертельных исходов заболевания.

Респираторные вирусные инфекции, в первую очередь эпидемический грипп, безусловно, являются основным фактором риска развития пневмонии, однако, по мнению большинства ученых, редко вызывают пневмонию у взрослых. В то же время у детей раннего возраста вирусы могут быть причиной пневмонии, которая морфологически характеризуется поражением интерстициальной ткани межальвеолярных перегородок.

При вторичных (госпитальных) пневмониях велика роль грамотрицательных микроорганизмов и условно патогенной флоры. Это прежде всего *Staphylococcus aureus*, встречаемость которого составляет от 2,7 до 30 %. На долю *Klebsiella pneumoniae* приходится от 2,7 до 12,6 % пневмоний. Удельный вес *Escherichia coli* составляет от 17,3 до 32,3 %, *Proteus vulgaris* – от 8,1 до 24 %. Весьма существенное значение в этиологии госпитальных пневмоний имеет синегнойная палочка (*Pseudomonas aeruginosa*) – 17 % случаев. *Legionella pneumoniae* весьма часто является возбудителем госпитальной пневмонии (до 33 % случаев).

Для этиологии аспирационной пневмонии характерно участие неклостридиальных анаэробов (*Bacteroides spp.*, *Micoplasma spp.*, *Candida spp.*), нередко в сочетании с аэробной грамотрицательной микрофлорой (*Haemophilus influenzae*, *Enterobacterioceae*).

В развитии пневмонии у лиц с тяжелыми иммунологическими нарушениями участвуют цитомегаловирусная инфекция, *Pnemocystis carinii*, патогенные грибы, микобактерии туберкулеза наряду с прочими микроорганизмами, встречающимися при других пневмониях.

Патогенез. Можно выделить четыре основных пути проникновения в легкие возбудителей пневмонии: аспирация секрета ротоглотки; вдыхание аэрозоля, содержащего микроорганизмы; гематогенное распространение микроорганизмов из внелегочного очага инфекции; непосредственное распространение инфекции из соседних пораженных тканей (например, абсцесс печени) или в результате инфицирования при проникающих ранениях грудной клетки.

Аспирация содержимого ротоглотки – основной путь инфицирования респираторных отделов легких и, следовательно, основной патогенетический механизм развития пневмонии. Необходимо отметить, что микроаспирация секрета ротоглотки является физиологическим феноменом, который наблюдается у 70 % здоровых индивидов во время сна. Однако в нормальных условиях кашлевой рефлекс, мукоцилиарный клиренс, антибактериальная активность альвеолярных макрофагов и секреторных иммуноглобулинов обеспечивает элиминацию (удаление) инфицированного секрета из нижних дыхательных путей. В случае же повреждения механизмов «самоочищения» трахеобронхиального дерева, например при респираторной вирусной инфекции, когда нарушается функция ресничек эпителия бронхов и снижается фагоцитарная активность альвеолярных макрофагов, создаются благоприятные условия для развития пневмонии. После проникновения бактерий в нижние дыхательные пути происходит их адгезия на поверхности эпителиальных клеток, проникновение в цитоплазму и размножение. Факторами адгезии служат фибронектин и сиаловые кислоты, содержащиеся в эпителиальных клетках щек.

Первой линией защиты нижних дыхательных путей против бактериальной флоры являются альвеолярные макрофаги, привлекающие в очаг воспаления полиморфно-ядерные лейкоциты и моноциты крови путем хемотаксиса, при участии комплемента и Fc-рецепторов. Затем происходит активация комплементарного каскада после повреждения эпителиальных и эндотелиальных клеток, что приводит к усилению миграции в очаг воспаления

полиморфно-ядерных лейкоцитов и эритроцитов. Факторы комплемента (С5а и С3b) способствуют транссудации иммуноглобулинов, альбумина и других сывороточных факторов. Все это сопровождается повышенной выработкой провоспалительных цитокинов, энзимов, прокоагулянтов, усилением экссудации жидкой части плазмы в альвеолы и заканчивается формированием очага воспаления.

Ингаляция аэрозоля, содержащего микроорганизмы – менее часто наблюдающийся путь развития пневмонии.

Гематогенный путь проникновения инфекции наблюдается при сепсисе, септическом эндокардите, некоторых инфекционных заболеваниях.

Морфология. Для разных видов возбудителей характерны особенности макро- и микроскопической картины пневмонии.

При *пневмококковой пневмонии,* как правило, развиваются лобарные плевропневмонии, в классическом варианте – с наличием стадий прилива, красного и серого опеченения (крупозная пневмония). В начальной стадии развиваются гиперемия и серозная экссудация, причем в экссудате находятся пневмококки. Затем следует стадия миграции эритроцитов с развитием красного опеченения, вслед за которой наблюдается миграция лейкоцитов (серое опеченение), фагоцитоз пневмококков и выпадение фибрина. В дальнейшем после гибели микробов происходит рассасывание экссудата. Однако на практике в легких обнаруживают сочетание морфологических признаков всех стадий. При пневмококковых пневмониях редко развиваются гангрены и абсцессы, но часты очаги пневмосклероза (карнификации). Микроскопически в первые две стадии преобладают эритроциты и фибрин в альвеолах, в последующем появляются полиморфно-ядерные лейкоциты, а затем макрофаги. *Гемолитический стрептококк* приводит к развитию вторичных послевирусных пневмоний, часто сочетающихся с сепсисом или являющихся его проявлением. Пневмония носит, как правило, фокальный (лобулярный) характер, реже процесс распространяется на целую долю. Микроскопически определяются гиалиновые мембраны в альвеолах в ранней стадии процесса, в инфильтрате преобладают полиморфно-ядерные лейкоциты, часто лизированные бактериальными энзимами, что придает экссудату альвеол пылевидный характер. Нередко образуются некрозы центральной части воспалительного инфильтрата с последующим абсцедированием и развитием эмпиемы плевры.

Золотистый стафилококк вызывает первичную и вторичную пневмонию, часто связанную с эпидемией гриппа А и В, развивающуюся у больных после нейрохирургических операций, находящихся в коматозном состоянии, страдающих муковисцидозом. Гистологически в инфильтрате преобладают полиморфно-ядерные лейкоциты, при окраске по Грамму в нем выявляется множество бактерий. Эмпиема плевры встречается у взрослых в 20 % случаев, у детей – в 75 %.

Пневмонии, вызванные грамположительными бактериями (*аэробами*), носят, в основном, вторичный характер и развиваются у больных с ослабленным иммунитетом (при альвеолярном протеинозе, лимфосаркоме), редко бывают первичными при попадании с аэрозолем почв. Типичным для этого вида пневмоний является наличие очагов некроза, абсцессов диаметром от 1 до 10 мкм. По периферии абсцессов наблюдаются скопления эпителиоидных клеток. Такие пневмонии могут быть как лобулярными, так и лобарными.

Грамотрицательные бактерии (*энтеробактерии*) вызывают пневмонию у больных алкоголизмом, сахарным диабетом, при хроническом обструктивном бронхите. Пневмония носит, как правило, очаговый характер, часты абсцессы и эмпиема плевры.

Клебсиеллезные пневмонии чаще бывают вторичными, по распространенности – лобарными, для них характерна карнификация. В 60 – 70 % наблюдений обнаруживают абсцессы и гангрены. Гистологически клеточный инфильтрат на 50 % состоит из полиморфно-ядерных лейкоцитов.

Иерсиниозным пневмониям свойственны множественные кровоизлияния, отек, отсутствие в альвеолах фибрина. Альвеолярный экссудат преимущественно состоит из макрофагов со скудной примесью полиморфно-ядерных лейкоцитов и большого числа бактерий. Часто возникают некрозы межальвеолярных перегородок.

Гемофильная палочка вызывает вторичную пневмонию, чаще встречается у больных с обструктивным бронхитом после перенесенной вирусной инфекции. Такая пневмония может быть лобарной, очаговой или полисегментарной. В просвете альвеол обнаруживают скопления полиморфно-ядерных лейкоцитов и/или макрофагов, фибрина; возбудитель встречается редко. Характерна деструкция межальвеолярных перегородок и фибропластическая пролиферация. Эмпиема плевры и абсцессы развиваются редко.

Синегнойная палочка вызывает вторичную пневмонию у больных муковисцидозом, лейкозами, ВИЧ-инфекцией. При этом виде пневмоний характерны бактериемия, развитие некрозов, кровоизлияний, фокальное поражение висцеральной плевры. Макроскопически пневмония определяется в виде желтых перибронхиальных очагов. Микроскопически в альвеолах обнаруживают скопления эритроцитов, небольшое число полиморфно-ядерных лейкоцитов и деструкцию межальвеолярных перегородок, отсутствие тромбоза сосудов и некроза стенок альвеол.

Клиническая картина. Клинические признаки пневмонии отличаются значительным разнообразием в зависимости от степени выраженности симптомов поражения легких и бронхов, а также общих проявлений болезни. Наиболее ярко клиническая картина проявляется при *крупозной* (*плевро-*) *пневмонии*. Возникновение крупозной пневмонии в большинстве своем связано с переохлаждением, хотя в некоторых случаях видимая причина болезни остается невыясненной.

Заболевание начинается остро, внезапно появляется боль, чаще в боковых отделах грудной клетки, усиливающаяся при вдохе, выраженный озноб, с последующим повышением температуры до 39 °С и выше, чувство заложенности в груди, ощущение «разбитости», общей слабости, появляются одышка и сухой кашель. На вторые сутки при кашле начинает отделяться мокрота слизисто-гнойного характера, которая нередко имеет «ржавую» окраску изза содержащихся в ней эритроцитов. При осмотре больного обращает на себя внимание его бледное, осунувшееся лицо с раздувающимися при дыхании крыльями носа; через 1 – 2 дня после начала заболевания возможно появление герпеса на носу и/или губах, учащение дыхания, отставание одной половины грудной клетки при дыхании из-за болей (иногда больной щадит ее, придерживая рукой, стараясь лежать на «больном» боку). На стороне поражения определяется выраженное укорочение перкуторного тона (притупление) различной протяженности, усиленная бронхофония и голосовое дрожание. Здесь же выслушивается бронхиальное дыхание и звучная крепитация на высоте вдоха, которая в период разрешения воспалительного процесса сменяется влажными мелко- и среднепузырчатыми хрипами.

У лиц старческого возраста крупозная пневмония может быть «замаскирована» церебральными нарушениями (бред, галлюцинации, дезориентация). Температурная реакция при нелеченной крупозной пневмонии имеет постоянный характер на уровне 39 – 40 °С в течение нескольких дней. Продолжительность лихорадочного периода зависит от адекватности антибактериальной терапии, под влиянием которой иногда отмечается критическое снижение температуры, которое может сопровождаться развитием коллапса. Однако чаще температура снижается в течение 2 – 3 дней. Параллельно со снижением температуры исчезают симптомы интоксикации (головная боль, общая слабость), появляется аппетит.

Крупозная пневмония чаще всего имеет нижнедолевую локализацию, хотя нередко наблюдается поражение верхних и средней долей.

При своевременной диагностике и рациональном лечении крупозная пневмония, как правило, течет благоприятно, особенно у лиц молодого возраста, и к концу 3 – 4-й недели заканчивается выздоровлением.

Клинические проявления внебольничной *бронхопневмонии* могут быть различными. В одних случаях они достаточно типичны для пневмонии. После нескольких дней недомогания, чаще связанного с вирусной инфекцией, небольшого озноба (познабливания) повышается температура до 38 – 39 °С, появляется (или усиливается бывший ранее) кашель с трудно отделяемой слизисто-гнойной мокротой, отмечается чувство «заложенности» в груди, симптомы интоксикации (головная боль, общая слабость, исчезновение аппетита). Больные нередко указывают на сторону поражения, отмечая там чувство «заложенности» или боли при глубоком вдохе. Степень выраженности физикальных изменений зависит от локализации и распространенности процесса: могут отмечаться укорочение перкуторного тона, выслушиваться влажные мелко- и среднепузырчатые хрипы, жесткое дыхание и сухие хрипы, свидетельствующие о наличии бронхита.

В других случаях в клинической картине преобладают симптомы острого или обострения хронического бронхита. У этих пациентов наряду с повышением температуры и другими симптомами интоксикации появляются признаки бронхита: выраженный кашель, с небольшим (в начале болезни) количеством мокроты, одышка, затруднение дыхания, чаще с затруднением выдоха, свидетельствующим о развитии синдрома бронхиальной обструкции, при этом выслушивается большое количество сухих рассеянных хрипов.

Госпитальная (*нозокомиальная*) *пневмония* определяется как пневмония, развивающаяся через 48 и более часов после госпитализации (при условии отсутствия какой-либо инфекции в инкубационном периоде на момент поступления больного в больницу). В механизмах развития пневмонии большую роль играет аспирация в дыхательные пути колонизирующих патогенных микроорганизмов из ротоглотки или желудка. Клиническая картина чаще всего свидетельствует о тяжело протекающей пневмонии: выражены интоксикационный синдром и дыхательная недостаточность. Характерна высокая температура (более 38 °С), выраженная одышка, тахикардия, может развиться коматозное состояние. В большом проценте случаев развиваются такие осложнения, как пиопневмоторакс, эмпиема плевры, экссудативный плеврит, ателектаз.

Близко к группе нозокомиальных пневмоний стоят *аспирационные пневмонии*, которые чаще всего возникают у лиц, страдающих алкоголизмом, наркоманией. Следует отметить, что аспирационные пневмонии часто протекают как деструктивные процессы, при этом нередко имеет место большое количество очагов распада легочной ткани, образование абсцессов.

Особую группу составляют больные, у которых пневмония возникает на фоне измененного иммунологического статуса. В основном это больные с острыми и хроническими миело- и лимфопролиферативными заболеваниями, лица, инфицированные вирусом СПИДа. Очень широк спектр возбудителей, вызывающих пневмонии у этой категории больных: вирусы (герпеса, цитомегаловирусы), грамположительные и грамотрицательные бактерии, микобактерии туберкулеза, пневмоцисты, грибы. Нередко такая пневмония протекает атипично с неяркой клинической картиной, что затрудняет ее диагностику.

Лабораторная и инструментальная диагностика. Ведущую роль в диагностике пневмоний, помимо клинической картины, играет *рентгенологическое исследование* больных. Обзорная рентгенограмма легких (в прямой и боковой проекциях) в первые дни заболевания позволяет выявить у 90 – 95 % больных затенение без четких контуров, очаговое или сливное, которое может распространяться на сегмент, несколько сегментов, долю, иногда две-три доли в одном или обоих легких (рис. 2.1). Наиболее частой локализацией пневмоний являются нижние доли, средняя доля правого легкого, реже верхние доли. Наряду

с поражением респираторного отдела легких обнаруживаются изменения в интерстициальной ткани, что рентгенологически проявляется нечеткостью легочного рисунка контуров бронхов и сосудов. Корень легкого на стороне поражения обычно расширен, но увеличенных лимфатических узлов чаще всего выявить не удается. Нередко можно обнаружить реакцию плевры (междолевой, диафрагмальной) или жидкость в плевральной полости (плеврит). Дополнительным методом диагностики плеврального выпота может служить ультразвуковое исследование грудной клетки, которое позволяет определить даже небольшое количество жидкости в плевральной полости (от 10 мл).

При необходимости проводится томографическое исследование с целью детализации внутренней структуры инфильтрата, характера изменений в корнях легких, дифференциальной диагностике с опухолью и другими заболеваниями.


а


б

Рис. 2.1. Обзорная рентгенограмма легких при пневмонии:
а – прямая проекция; б – боковая проекция

Показанием к дополнению рентгенографии компьютерной томографией является: локализация изменений в наружных отделах легких, на границе средостение – легкие, значительная протяженность воспалительного процесса с вовлечением плевры, дифференциация с параканкрозной пневмонией, поиск туберкулезных кальцинатов на фоне легочной инфильтрации, длительное (более 4 недель) сохранение инфильтрации.

Рентгенологическое исследование проводится в динамике (через 10 – 14 дней) с целью контроля эффективности лечения.

В *клиническом анализе крови* при пневмонии чаще отмечается лейкоцитоз (от 10×10^9 в 1 л до 20×10^9 в 1 л и выше), реже лейкопения (менее 4×10^9 в 1 л). Характерным является сдвиг лейкоцитарной формулы влево до юных форм и даже миелоцитов. Нередко снижено количество эозинофилов и базофилов в крови. Скорость оседания эритроцитов может быть увеличена до 30 – 40 мм/ч.

Микробиологическим методам принадлежит ведущая роль в диагностике этиологии пневмоний. Комплексное микробиологическое исследование больных при пневмониях включает:

1. Микроскопию (бактериоскопию) мазков мокроты, окрашенных по Грамму, для дифференциации грамположительной и грамотрицательной микрофлоры (ориентировочный экспресс-метод).

2. Микроскопию мазков по Цилю – Нильсену или люминесцентным методом (для исключения туберкулеза).

3. Посев материала (бактериологический метод) на питательные среды для выделения, идентификации и определения чувствительности к антибиотикам бактериальных возбудителей.

4. Обнаружение специфических антител (и антигенов) в сыворотке крови серологическими методами.

Материалами для исследования служат: мокрота, транстрахеальный аспират, брашбиоптаты, лаважная жидкость, плевральный экссудат, пунктат инфильтрата (абсцесса) легкого, кровь (посев). Посевы необходимо проводить в первые 1 – 4 дня от начала заболевания, до назначения антибиотиков (что не всегда удается).

Диагноз основывается на результатах клинического, инструментального и лабораторного обследования больных. По выраженности клинических проявлений, распространенности процесса, изменениям лабораторных показателей следует различать легкую, средней тяжести и тяжелую пневмонию.

Пневмония легкого течения характеризуется удовлетворительным общим состоянием, повышением температуры до 38 – 38,5 °С, частотой дыхания не более 20 в минуту, нерезко выраженной тахикардией (частота пульса соответствует температуре тела: увеличение примерно на 10 ударов в минуту при повышении температуры на 1° выше нормы). Рентгенологические изменения свидетельствуют о наличии инфильтрации очагового или сливного характера в пределах 1 – 2-х сегментов. Количество лейкоцитов в периферической крови не превышает 10×10^9 в 1 л, с незначительным палочкоядерным сдвигом. *Тяжелая пневмония* проявляется выраженной общей интоксикацией: тяжелым общим состоянием, адинамией или, наоборот, возбуждением, цианозом, спутанностью сознания, бредом, повышением температуры тела выше 39 °С, выраженной одышкой (более 30 дыханий в минуту), тахикардией (частота пульса превышает 120 ударов в минуту и часто не соответствует уровню температуры), сухостью кожных покровов, олигоурией, тенденцией к артериальной гипотонии

(снижение систолического давления ниже 100, диастолического ниже 60 мм рт. ст.) вплоть до коллапса. Количество лейкоцитов в крови превышает 25×10^9 в 1 л или, наоборот, составляет менее 4×10^9 в 1 л. Парциальное давление кислорода (PaO_2) снижается до 60 мм рт. ст. и ниже, парциальное давление углекислого газа ($PaCO_2$) превышает 50 мм рт. ст., при рентгенологическом исследовании выявляется поражение более одной доли легкого, быстрая отрицательная динамика рентгенологических данных, наличие плеврального выпота, появление очагов распада легочной ткани.

Клиническая картина больных *пневмонией средней степени тяжести* является «промежуточной» между легким и тяжелым течением заболевания. При формулировке диагноза пневмонии необходимо учитывать этиологию (по возможности), клинические особенности заболевания, локализацию, наличие осложнений и сопутствующих заболеваний.

Примеры формулировки диагноза:

1. Внебольничная (пневмококковая) бронхопневмония в 4 – 5-м сегментах правого легкого, легкое течение.

2. Внебольничная (пневмококковая) крупозная пневмония нижней доли правого легкого (8 – 10-й сегменты), тяжелое течение. Осложнения: инфекционно-токсический шок, правосторонний выпотной плеврит.

3. Нозокомиальная (вызванная *S. aureus*) бронхопневмония в 8 – 9-м сегментах левого легкого, средней тяжести, затяжного течения. Сопутствующий диагноз: состояние после холецистэктомии. Хронический обструктивный бронхит. Хроническое компенсированное легочное сердце.

4. СПИД. Пневмония (пневмоцистная?) в нижней доле правого легкого (8 – 9-й сегменты) и 6-м сегменте левого легкого, тяжелое течение.

К сожалению, этиологическая диагностика пневмоний в настоящее время затруднена из-за недостаточной оснащенности наших лабораторий.

Дифференциальный диагноз. Прежде всего необходимо проводить дифференциальный диагноз пневмонии с туберкулезом легких в связи с повсеместным ростом заболеваемости населения туберкулезом. *Казеозная пневмония туберкулезной этиологии* характеризуется острым тяжелым течением с выраженными явлениями интоксикации, отсутствием ответа на антибактериальную терапию. Следует помнить, что инфильтративный туберкулез нередко (около $^1/_3$ больных) локализуется в нижних долях и может длительное время протекать латентно, без выраженных проявлений общей интоксикации. В диагностике помогает правильно собранный анамнез (наличие контакта с больными туберкулезом, асоциальный образ жизни, пребывание в местах заключения, сахарный диабет, длительная гормональная терапия), повторное рентгенологическое обследование, обнаружение БК в мокроте, серологические тесты (РНГА с туберкулезным антигеном, реакция Манту и др.).

Пневмонию также необходимо дифференцировать с *параканкрозной пневмонией*, особенно в случаях повторного появления инфильтратов в легком одной локализации, наличия в анамнезе длительного курения, вредных профессиональных факторов.

Нередко приходится дифференцировать пневмонию с *тромбоэмболией легочной артерии* (ТЭЛА) с развитием инфаркт-пневмонии. Для нее характерны наличие тромбофлебита вен нижних конечностей и/или малого таза, возможно, мерцательная аритмия, одышка, изменения ЭКГ (признаки перегрузки правых отделов сердца), кровохарканье.

Определенным своеобразием отличаются в ряде случаев *атипичные пневмонии*, что позволяет иногда дифференцировать их с пневмонией, вызванной типичной микрофлорой. Так, в диагностике атипичных пневмоний важное значение имеет эпидемиологический анамнез:

– цикличность заболеваемости с пиком каждые 3 – 5 лет, юношеский и молодой возраст больных, эпидемические вспышки в тесно взаимодействующих коллективах (школьники, военнослужащие) – характерны для микоплазменной пневмонии;

– земляные работы, строительство, проживание вблизи открытых водоемов, контакты с кондиционерами, увлажнителями воздуха, групповые вспышки остролихорадящего заболевания в тесно взаимодействующих коллективах заставляют заподозрить легионеллезную инфекцию;

– профессиональный или бытовой контакт с домашней (декоративной) птицей, семейные или групповые вспышки острого лихорадочного заболевания требуют исключения хламидиозной инфекции.

В клинической картине для *микоплазменной пневмонии* характерны: начало заболевания с фарингита, трахеобронхита, стойкая тахикардия, тенденция к гипотонии, мелкопузырчатые влажные хрипы и незвучная крепитация над зоной поражения при отсутствии укорочения перкуторного тона (при перкуссии) и усиления голосового дрожания; шейная, реже генерализованная лимфоаденопатия, кожная сыпь, гепатоспленомегалия. При рентгенологическом исследовании выявляется неоднородная инфильтрация преимущественно нижних долей легких, типичны медленный регресс инфильтративных изменений в легких. Крайне редко обнаруживаются массивные поражения легких и плевральный выпот. В анализах крови – незначительный лейкоцитоз или нормоцитоз, умеренное повышение СОЭ, увеличение титра холодовых агглютининов, признаки гемолиза (положительная проба Кумбса, увеличение свободной фракции билирубина, умеренный лейкоцитоз).

При *легионеллезной пневмонии* чаще всего имеют место острое начало заболевания, высокая лихорадка, одышка, сухой кашель, плевральные боли, цианоз, преходящая диарея, нарушения сознания, миалгии, артралгии. По данным физикального обследования обнаруживаются относительная брадикардия, влажные хрипы над зоной поражения, шум трения плевры. Рентгенологическое обследование позволяет выявить слабо отграниченные округлые инфильтраты, прогрессирование процесса от одностороннего к билатеральному поражению, длительное разрешение рентгенологических изменений (до 3 месяцев и более) после клинического выздоровления. В клиническом анализе крови обращают на себя внимание относительная или абсолютная лимфопения на фоне умеренного лейкоцитоза со сдвигом влево, нередко значительное увеличение СОЭ до 50 – 60 мм/ч.

При *хламидиозной инфекции* также характерно острое начало, как правило, без поражения верхних дыхательных путей. Данные физикального обследования легких, как правило, скудны; относительная брадикардия. При рентгенологическом обследовании – инфильтрация легочной ткани носит обычно очаговый или очагово-сливной характер, нередко обнаруживается реакция плевры. Лабораторные исследования: нередко лейкопения, выраженный палочкоядерный сдвиг, значительное увеличение СОЭ.

К сожалению, в подавляющем большинстве случаев не удается, основываясь на анализе клинико-рентгенологической картины, высказаться с определенностью о вероятной этиологии пневмонии.

Течение. При пневмонии выздоровление наступает в сроки до 4 недель. Клиническими критериями выздоровления принято считать нормализацию самочувствия и состояния больного, исчезновение физикальных и рентгенологических признаков воспаления, нормализацию показателей крови. Однако часто динамика клинических признаков выздоровления не сочетается с рентгенологической картиной легких. Для восстановления структуры легочной ткани может потребоваться от 3 недель до 6 месяцев. Затяжное течение пневмонии характеризуется отсутствием нормализации клинико-рентгенологической картины в течение 4 недель.

Прогноз и исходы. Прогноз пневмонии зависит от возраста больных, тяжести течения заболевания, распространенности инфильтративного процесса, сопутствующих заболеваний и оперативных вмешательств, развития осложнений. Более 90 % больных внебольничной пневмонией выздоравливают в сроки до 4 недель, однако в последние годы выросло число затяжных форм пневмонии, смертность колеблется от 1 до 5 %. Менее благоприятным является прогноз при нозокомиальных пневмониях: смертность больных колеблется от 19 до 70 %, причем особенно велик риск развития нозокомиальных пневмоний и смертности у больных реанимационных отделений, находящихся на искусственной вентиляции легких. Весьма неблагоприятным остается прогноз при аспирационных пневмониях и при пневмониях, развившихся у больных с иммунодефицитом: смертность при этих формах пневмоний достигает 50 – 70 %.

Лечение. Этиотропная терапия пневмонии должна начинаться немедленно после установления диагноза, на основании эмпирических представлений о наиболее вероятном возбудителе. Пневмония легкого течения может лечиться амбулаторно, а больные с пневмонией средней степени тяжести и тяжелой должны госпитализироваться в стационар.

При внебольничной пневмонии, легкой и средней степени тяжести, рекомендуются аминопенициллины (ампициллин по 0,5 г 4 раза в день внутримышечно или в той же дозе через рот в таблетках или капсулах), амоксициллин (по 0,5 г 4 раза в день, через рот, в капсулах), амоксиклав (по 1,2 г 3 раза в день внутривенно капельно) и макролиды (мидекамицин, рокситромицин, спирамицин, азитромицин). Адекватность выбора начального антимикробного препарата оценивается через 48 – 72 ч после начала лечения. Основным критерием эффективности следует считать снижение температуры, уменьшение синдрома интоксикации, отсутствие прогрессирования легочной симптоматики. При отсутствии эффекта от первоначального антибиотика, назначенного в достаточной дозе, проводят его смену. При данной форме пневмонии могут быть использованы доксициклин, фторированные хинолоны, обладающие повышенной антипневмококковой активностью (грепафлоксацин, моксифлоксацин). У пациентов старше 60 лет рекомендуются цефалоспорины 2-го поколения (цефуроксим, цефтриаксон). При тяжелых пневмониях рекомендуются цефалоспорины 2 – 3-го поколений (парентерально) – цефтриаксон, цефтазидим в сочетании с макролидами для парентерального введения. В качестве альтернативных препаратов используются парентеральные фторхинолоны: ципрофлоксацин (циприл), офлоксацин, грепафлоксацин.

Для лечения нозокомиальных (госпитальных) пневмоний препаратами выбора являются цефалоспорины 3 – 4-го поколений, особенно цефепим при синегнойной инфекции в сочетании с аминогликозидами (амикацин, гентамицин). В качестве дополнительных препаратов рекомендуются карбапенемы (тиенам, меронем).

В качестве основных препаратов для лечения пневмоний, развившихся на фоне иммунодефицита, должны использоваться карбапенемы, цефалоспорины 3 – 4-го поколения, аминогликозиды, гликопептиды (ванкомицин, тейкопланин), при необходимости – противогрибковые препараты (амфотерицин В, флюконазол).

Для лечения аспирационных пневмоний показаны антибиотики широкого спектра действия с включением в схему лечения антианаэробных препаратов (карбапенемов, цефокситина, метронидазола).

Лечение атипичных пневмоний проводится, в основном, макролидами и доксициклином.

Продолжительность антибактериальной терапии при неосложненной внебольничной пневмонии составляет обычно 7 – 10 дней, при микоплазменной или хламидийной пневмонии она должна составлять 14 дней, при легионеллезной пневмонии – 21 день. При госпитальных пневмониях длительность лечения определяется индивидуально. Основным

критерием для прекращения антибактериальной терапии является стойкая нормальная температура тела в течение 3 – 4 дней.

Кроме антибактериальной терапии, больным проводится лечение отхаркивающими средствами (ацетилцистеин, лазольван, бромгексин), бронхолитическими препаратами (эуфиллин, атровент), дезинтоксикационная терапия (гемодез, реополиглюкин), кардиостимулирующими препаратами при артериальной гипотонии (сульфокамфокаин), симптоматическая, иммуномодулирующая терапия по показаниям, кислородотерапия. В период разрешения воспалительного процесса больным показаны физиотерапевтическое лечение, лечебная физкультура. В программу реабилитации больного пневмонией должно быть включено санаторно-курортное лечение. Все больные, перенесшие пневмонию с клиническим выздоровлением, должны наблюдаться участковым терапевтом не менее 3 раз на протяжении 6 месяцев.

ХРОНИЧЕСКИЙ БРОНХИТ

Определение. Хронический бронхит – диффузное, обычно прогрессирующее, поражение бронхиального дерева, обусловленное длительным раздражением и воспалением воздухоносных путей, характеризующееся перестройкой секреторного аппарата слизистой оболочки с количественными и качественными изменениями бронхиального секрета, с развитием дегенеративно-воспалительных и склеротических изменений стенки бронхов, что сопровождается гиперсекрецией, нарушением очистительной функции бронхов с периодическим возникновением и/или усилением кашля и отделения мокроты, а при поражении мелких бронхов – одышки, не связанных с другого рода поражением бронхолегочного аппарата, а также других органов и систем больного [Кокосов А. Н., 1998].

Достоверные статистические данные, характеризующие распространенность хронического бронхита (ХБ) в России в настоящее время отсутствуют. Известно, что в США около 6 % мужчин и 3 % женщин болеют хроническими обструктивными болезнями легких (ХОБЛ). В России хронический обструктивный бронхит (ХОБ) сокращает продолжительность жизни больных в среднем на 8 лет [Шмелев Е. И., 1998].

Этиология. Основными внешними факторами, с воздействием которых связывают развитие хронического бронхита, является курение табака, загрязнение воздушного бассейна, неблагоприятные условия профессиональной деятельности, климатические факторы и инфекционные воздействия. В табачном дыме обнаружено более 2000 потенциально токсичных компонентов. Для оценки выраженности патогенного влияния табачного дыма вычисляют индекс курящего человека, для чего среднее число выкуриваемых в сутки сигарет умножают на 12. Если индекс курящего человека > 200, то через 15 – 20 лет курения или раньше неизбежно появятся симптомы болезни бронхов и легких.

Табачный дым вызывает миграцию нейтрофилов в терминальный отдел дыхательных путей, накопление смолы табачного дыма в альвеолярных макрофагах, что снижает их функциональную активность, отрицательно влияет на мукоцилиарный клиренс.

Отрицательное влияние на органы дыхания оказывает и так называемое «пассивное курение», т. е. нахождение в задымленных помещениях.

В качестве показателей загрязненности воздуха определяют концентрации SO_2, NO_2 и дыма. Воздушные поллютанты разделяют на 2 основные группы:

1) восстановители, представленные в основном углекислыми корпускулярными веществами и двуокисью серы;

2) окислители, включающие углеводороды, окислы азота и поллютанты, вызывающие фотохимическую реакцию (озон, альдегиды, органические нитраты).

На заболеваемость бронхитом оказывают влияние профессиональные вредности, различные виды пыли: органической (хлопковая, мучная и др.), неорганической (угольной, кварцевой, цементной и др.), токсические пары и газы (аммиак, хлор, различные кислоты, сернистый ангидрид, окись углерода, озон, фосген, пары и газы, образуемые при газо- и электросварке и др.). Бронхиты у рабочих вредных производств (пылевые бронхиты) отнесены к профессиональным заболеваниям.

Возникновению хронического бронхита способствует также высокая температура в горячих цехах, сквозняки, низкие температуры и другие неблагоприятные особенности микроклимата на производстве.

Роль инфекции как причины хронического бронхита признают большинство отечественных авторов. Большинство исследователей считают инфекционный фактор вторичным, присоединяющимся позже, когда на фоне курения или воздействия загрязненного

воздуха возникает кашель, и развиваются условия, благоприятствующие инфицированию бронхов.

Примерно у 25 % больных хроническим бронхитом, чаще у некурящих женщин и мужчин, хронический бронхит формируется как исход неизлеченного острого затяжного бронхита и рецидивирующего бронхита. У этих больных в качестве первоначального этиологического фактора выступает вирусная и вирусно-бактериальная инфекция, особенно вирусы гриппа, РС- и аденовирусы, которые формируют гиперреактивность бронхов, бронхоспастический синдром, что способствует хронизации воспаления в бронхах.

Этиологическая структура инфекционно-зависимых обострений хронического бронхита включает бактериальные и вирусные инфекции.

Бактериальные инфекции:

1. *H. influenzae.*
2. *S. pneumoniae.*
3. *M. catarrhalis.*
4. *Staphylococcus aureus.*
5. *Pseudomonas aeruginosa.*
6. Аэробные грамотрицательные микроорганизмы.
7. *Mycoplasma pneumoniae.*
8. *Chlamidia pneumoniae.*

Вирусные инфекции:

1. Вирусы гриппа/парагриппа.
2. РС-вирус.
3. Риновирусы.
4. Коронавирусы.

Характерен высокий процент вирусно-вирусных, вирусно-микоплазменных и вирусно-бактериальных ассоциаций.

Хронический бронхит этиологически тесно связан с очагами инфекции в органах дыхания (ринит, синусит, тонзиллит, бронхоэктазы, хронический абсцесс легкого и др.).

Способствуют развитию хронического бронхита аллергические заболевания, особенно органов дыхания.

Не все лица, подвергающиеся одинаковым неблагоприятным влияниям внешней среды, заболевают хроническим бронхитом. Даже у много и длительно курящих хронический бронхит может отсутствовать. Это свидетельствует об этиологической роли биологических дефектов, чаще всего наследственно обусловленных, в возникновении хронического бронхита и формирующих патологическое реагирование органов дыхания на воздействия факторов внешней среды.

Ниже приводится перечень генов, специфический полиморфизм которых тесно связан с патогенезом хронических обструктивных болезней легких:

1) α_1-антитрипсин; 2) α_1-антихимотрипсин; 3) муковисцидоз; 4) витамин D-связывающий протеин; 5) α_2-макроглобулин; 6) цитохром Р-450; 7) дефицит иммуноглобулинов.

Наследственная предрасположенность формирует дефекты антипротеолитической, антиоксидантной и муколитической систем.

Следует учитывать *факторы*, *которые способствуют обострениям и прогрессированию хронического бронхита*: 1) пневмония; 2) право- и/или левожелудочковая недостаточность; 3) нарушения сердечного ритма; 4) тромбоэмболия ветвей легочной артерии; 5) пневмоторакс; 6) гастро-эзофагальный рефлюкс; 7) метаболические заболевания (декомпенсированный сахарный диабет, дизэлектролитные расстройства); 8) упадок питания; 9) миопатия; 10) утомление дыхательной мускулатуры; 11) прием лекарственных средств – гипнотиков, транквилизаторов, диуретиков.

Патогенез. Под влиянием табачного дыма и других вредных примесей к вдыхаемому воздуху в дыхательных путях возникают структурные изменения (гиперплазия и метаплазия бокаловидных клеток, плоскоклеточная метаплазия эпителия, гипертрофия трахеобронхиальных желез), увеличивается количество бронхиальной слизи, изменяются ее реологические свойства, нарушается мукоцилиарный клиренс, снижается фагоцитарная активность альвеолярных макрофагов и нейтрофилов, развиваются воспалительные изменения в мелких бронхах и бронхиолах. Содержание SIgA на ранних стадиях хронического бронхита увеличивается, а затем при нарастании изменений в бронхиальной стенке уменьшается. Снижается содержание в слизи лизоцима и лактоферрила. Формируется вторичная иммунологическая недостаточность. Рецидивирование воспаления приводит к развитию панбронхита с последующим формированием деформирующего бронхита и вторичных бронхоэктазов. Постепенно нарастает обструктивный синдром, который характеризуется стойкостью и малой обратимостью. При преимущественной обструкции в мелких бронхах (диаметр меньше 2 мм) и бронхиолах болезнь длительное время протекает латентно.

У больных обструктивным бронхитом развивается центриацинарная (проксимальная) эмфизема, при которой в процесс вовлекается преимущественно проксимальная часть ацинуса – респираторная бронхиола и прилегающие к ней альвеолы.

Из-за неравномерности вентиляции и нарушения вентиляционно-перфузионных отношений развивается артериальная гипоксия. Исходом хронических обструктивных заболеваний легких становится развитие прекапиллярной легочной гипертензии, обусловленной вазоконстрикцией мелких легочных артериол и альвеолярных сосудов в результате альвеолярной гипоксии. Постепенно развивается гипертрофия правого желудочка сердца. Формируется так называемое хроническое легочное сердце, декомпенсация которого проявляется вначале преходящей, а затем стойкой правожелудочковой недостаточностью. Патогенез хронического обструктивного бронхита представлен на схеме 2.1 [Шмелев Е. И., 1998].

Важно различать обратимый и необратимый компоненты обструкции. Обратимый компонент включает бронхоспазм, гиперсекрецию и отек, необратимый – гипертрофию гладких мышц бронхов, фиброз, эмфизему.

Морфология. Морфологическим отражением гиперсекреции слизи при хроническом бронхите является гипертрофия трахеобронхиальных желез и увеличение числа бокаловидных клеток, что проявляется увеличением индекса Рейд больше 0,5 (индекс Рейд – отношение толщины железистого слоя в крупных бронхах к толщине бронхиальной стенки).

Одновременно отмечается относительное уменьшение числа реснитчатых клеток и участки плоскоклеточной метаплазии эпителия. За счет гиперплазии бронхиальных желез, расширения сосудов и отека подслизистого слоя, клеточной инфильтрации, преимущественно нейтрофилами, участков склероза и гипертрофии мышц увеличивается толщина стенок бронхов.

Наиболее выраженные признаки обструкции при хроническом бронхите констатируются в мелких бронхах и бронхиолах. Формируется сетчатый пневмосклероз с развитием соединительной ткани в межацилярных, междольковых и межсегментарных прослойках и центриацилярная эмфизация. Одновременно происходит атрофия хрящевой части бронха. Между системой легочных и бронхиальных сосудов формируются коллатерали. Часть капилляров запустевает. В легочных сосудах образуются тромбы. Отмечаются гипертрофия и дистрофические изменения миокарда правого желудочка.

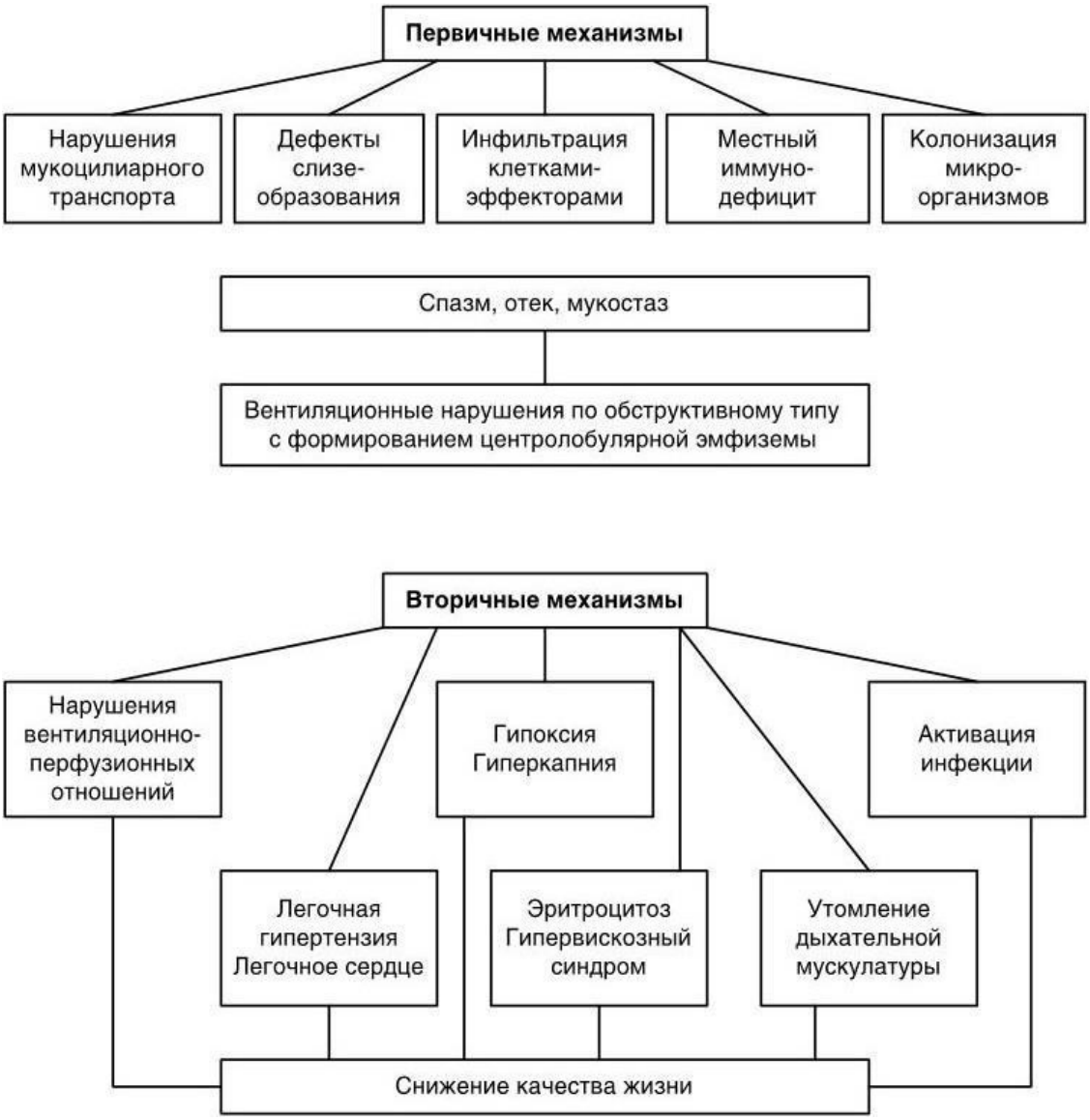


Схема 2.1. Патогенез хронического обструктивного бронхита

Классификация хронических бронхитов [Кокосов А. Н., 1998]:

По патогенезу:

1) первичные;

2) вторичные.

По функциональной характеристике (с учетом наличия одышки, показателей $ОФВ_1$, максимальной скорости выдоха на уровне 75 % и 25 % ФЖЕЛ):

1) необструктивные;

2) обструктивные.

По клинико-лабораторной характеристике наличия и выраженности воспаления:

1) катаральные;

2) слизисто-гнойные;

3) гнойные.

По фазе болезни:

1) обострение;

2) клиническая ремиссия.

По осложнениям обструкции бронхов:

1) хроническое легочное сердце;

2) дыхательная (легочная) и легочно-сердечная недостаточность.

Хронический бронхит считается первичным втех случаях, когда формирование бронхита не связано с каким-либо другим заболеванием.

Хронический бронхит считается вторичным утех больных, у которых он возник на базе другого заболевания (бронхоэктатическая болезнь, хронический абсцесс легкого, туберкулез легких и др.).

Клиническая картина в значительной степени зависит от наличия или отсутствия обструкции бронхов и степени ее выраженности.

Наибольшая часть больных (около 75 %) характеризуется относительно благополучным течением бронхита и благоприятным прогнозом. Это курящие и хронически кашляющие больные, которые редко и поздно обращаются за врачебной помощью. Кашель, который возникает у них преимущественно утром, рассматривается как утренний «туалет бронхов» и оценивается больными как естественное следствие курения и воздействия неблагоприятных производственных факторов. Кашель сопровождается выделением небольшого количества мокроты серозного характера и существенно не отражается на работоспособности и не ухудшает качество жизни. Периодически возможны ухудшения состояния, усиление кашля и увеличение количества мокроты, возникающие после охлаждения организма, во время острых респираторных инфекций. В это время аускультативно выявляются жесткое дыхание и единичные сухие хрипы. Признаки обструкции бронхов и эмфиземы легких отсутствуют. Такое течение болезни присуще хроническому необструктивному бронхиту, при котором в патологический процесс вовлекаются преимущественно крупные, проксимальные бронхи.

У меньшей части больных (около 25 – 30 %) хроническим бронхитом болезнь протекает неблагоприятно: появляется и прогрессирует одышка, снижается толерантность к физической нагрузке; развивается эмфизема; появляются и прогрессируют симптомы дыхательной и сердечной недостаточности. Такая неблагоприятная динамика заболевания присуща больным с хроническим обструктивным бронхитом, который в настоящее время включают в хроническую обструктивную болезнь легких.

Хронический обструктивный бронхит развивается при воздействии неблагоприятных факторов внешней среды, при наличии врожденных дефектов органов дыхания и постепенно прогрессирует. Появлению первых клинических симптомов у больных хроническим обструктивным бронхитом предшествует курение, по крайней мере, 20 сигарет в день на протяжении 20 и более лет. Скорость прогрессирования и выраженность симптомов хронического обструктивного бронхита зависят от интенсивности воздействия неблагоприятных внешних факторов и от их суммации. Наиболее ранним симптомом, появляющимся к 40 – 50 годам жизни, является кашель, сопровождающийся выделением небольшого количества мокроты (редко больше 60 мл в сутки). Кашель наиболее выражен утром, когда выделяется наибольший объем мокроты. Мокрота имеет слизистый характер, при присоединении инфекции мокрота может приобретать гнойный характер.

По мере прогрессирования болезни к кашлю присоединяется свистящее дыхание, наиболее выраженное при форсированном выдохе, и одышка, что свидетельствует о наличии клинически выраженной обструкции бронхов. Одышка может быть разной степени выраженности: от ощущения нехватки воздуха при обычных физических нагрузках до выраженной одышки в покое. При аускультации определяются сухие разнотембровые хрипы, свистящий и удлиненный (более 5 с) выдох. Постепенно формируются признаки эмфиземы легких: грудная клетка становится бочкообразной или колоколообразной, шея – короткой, костальный угол – тупым, расположение ребер приближается к горизонтальному, переднезадний размер грудной клетки увеличен, выбухают надключичные области, экскурсия груд-

ной клетки ограничена, вспомогательные дыхательные мышцы напряжены. При этом может уменьшаться число хрипов, выдох удлиняется, перкуторно – коробочный тон.

При формировании вначале компенсированного, а затем декомпенсированного легочного сердца появляется акцент, а затем расщепление и раздвоение второго тона на легочной артерии. Иногда появляется эпигастральная пульсация гипертрофированного правого желудочка, набухают шейные вены. При декомпенсации правого желудочка появляются периферические отеки, пальпируется увеличенная, болезненная печень с закругленным краем. При развитии артериальной гипоксемии появляется диффузный темный цианоз кожи и слизистых оболочек, который значительно уменьшается после дыхания кислородом. Большое значение в диагностике хронического обструктивного бронхита и объективной оценке степени тяжести течения заболевания имеет исследование функционального состояния органов дыхания. Благодаря хорошей воспроизводимости и простоте измерения $ОФВ_1$ в настоящее время является общепринятым показателем для оценки степени обструкции и тяжести течения хронического обструктивного бронхита.

Общеприняты также критерии оценки тяжести течения хронического обструктивного бронхита по результатам измерения $ОФВ_1$ (по рекомендации Европейского респираторного общества, 1995):

– легкое течение – $ОФВ_1 \geq 70$ % должной величины;

– средняя степень тяжести – 50 – 69 %;

– тяжелое течение – < 50 %.

В домашних условиях для контроля выраженности обструкции удобно использовать показатель пиковой скорости выдоха (ПСВ), определяемый с помощью индивидуального пикфлоуметра. Хронический обструктивный бронхит характеризуется отсутствием существенного улучшения и тем более нормализации даже в процессе лечения состояния проходимости бронхов. Об обратимости обструкции бронхов судят по реакциям больных на ингаляции бронхолитических препаратов (β-агонисты или холинолитики). Прирост $ОФВ_1$ > 15 % от исходных до ингаляции бронхолитического препарата свидетельствует об обратимости обструкции бронхов.

Диагностика выраженности воспаления в бронхах у больных хроническим бронхитом необходима для решения вопроса о назначении противоинфекционных препаратов.

Катаральный бронхит не сопровождается общеклиническими и лабораторными признаками активного воспаления (повышение температуры тела, потливость, лейкоцитоз и др.).

Слизисто-гнойное и гнойное воспаление бронхов характеризуется повышенной температурой тела, ознобами, особенно по вечерам, потливостью, особенно ночью, типично избыточное потоотделение с локализацией на верхней части спины, груди, шеи и затылка (так называемый симптом «мокрой подушки»), усилением одышки и кашля, увеличением количества мокроты, которая приобретает желто-зеленый цвет, в мокроте преобладают нейтрофилы и макрофаги, в крови – лейкоцитоз с нейтрофилезом, увеличенная СОЭ. При бронхоскопии обнаруживается гнойное воспаление слизистой оболочки бронхов.

Аускультативно слизисто-гнойное воспаление характеризуется обилием сухих разнотональных хрипов. При наличии жидкой мокроты в бронхах могут появиться влажные хрипы среднего и крупного калибра.

Обострение хронического бронхита проявляется усилением кашля, одышки, увеличением количества мокроты, нарастанием числа и звучности хрипов. Если обострение сопровождается слизисто-гнойным характером воспаления, то появляются симптомы, изложенные выше.

Обострения вызываются охлаждением, особенно в осеннее и зимнее время года, интеркуррентной инфекцией (особенно вирусной), повышенной физической нагрузкой, кон-

тактом с раздражающими газами. Фаза ремиссии характеризуется стабильностью симптомов хронического бронхита и отсутствием признаков активного слизисто-гнойного воспаления.

При тяжелом течении хронического обструктивного бронхита трудно различить фазы обострения и ремиссии. Для этих больных характерно состояние постоянного обострения болезни.

Лабораторная и инструментальная диагностика. Для суждения о тяжести течения хронического бронхита, определения выраженности обструкции бронхов и ее обратимости используется *измерение* $ОФВ_1$ до и после ингаляции бронхолитического препарата.

Исследование диффузионной способности и объема остаточного воздуха легких позволяет оценить вклад эмфиземы в симптоматику хронического обструктивного бронхита. Обычно диффузионная способность легких у таких больных снижена, а объем остаточного воздуха увеличен.

У больных хроническим обструктивным бронхитом с течением болезни средней тяжести и тяжелым может определяться гипоксия и гиперкапния крови.

При прогрессировании хронического обструктивного бронхита происходит повышение давления крови в легочной артерии. Среди неинвазивных методов контроля давления в легочной артерии наиболее точные результаты получают с помощью *допплерэхокардиографии*.

Рентгенологическое исследование необходимо проводить при первичном осмотре больного. При рентгенологическом исследовании обнаруживаются признаки эмфиземы (низкое стояние диафрагмы, вздутие легких), пневмосклероз. Особенно важно исключение других заболеваний легких, в частности неопластических процессов и туберкулеза. Компьютерная томография позволяет определить наличие и выраженность эмфиземы и других заболеваний легких (инфильтраты, объемные образования, выпот в плевральную полость).

Бронхоскопическое исследование позволяет судить о наличии трахеобронхиальной дискинезии, о наличии и выраженности воспаления бронхов, необходимо для дифференциального диагноза с раком и туберкулезом бронха. *Цитологическое исследование мокроты и промывных вод бронхов* позволяет судить о наличии, характере и выраженности воспаления бронхов. Для инфекционного обострения бронхита характерно повышенное содержание нейтрофилов и альвеолярных макрофагов.

Бактериологическое исследование мокроты целесообразно проводить при наличии признаков активного воспаления в бронхах и для подбора рациональной антибактериальной терапии.

Иммунологическое исследование показано при признаках иммунной недостаточности (повторное рецидивирование, плохая курабельность инфекционных очагов) и прогрессировании инфекционного воспалительного процесса.

Электрокардиографическое исследование необходимо для выявления признаков перегрузки правых камер сердца, гипертрофии правого желудочка.

Диагноз хронического бронхита должен содержать следующие характеристики:

1. Указание на отсутствие или наличие обструкции бронхов – необструктивный, обструктивный бронхит. Хронический обструктивный бронхит может обозначаться в диагнозе как «хроническая обструктивная болезнь легких».

2. Указание на фазу болезни – обострения или ремиссии.

3. Нужно указать характер воспаления – катаральное, слизисто-гнойное или гнойное, желательно указать инфекционный фактор, вызывающий воспаление.

4. В тех случаях, когда имеется хронический обструктивный бронхит (хроническая обструктивная болезнь легких) следует указывать тяжесть течения болезни – легкое течение, средней тяжести и тяжелое.

5. При наличии осложнений они указываются в диагнозе – легочная и/или правожелудочковая сердечная недостаточность различной степени выраженности. Если у больного имеется хроническая обструктивная болезнь средней тяжести или тяжелая, указывать в диагнозе наличие эмфиземы легких и хронического легочного сердца не требуется, так как эти изменения входят в нозологическую форму «хроническая обструктивная болезнь легких».

6. В диагнозе указываются все другие имеющиеся у больного заболевания – аллергические, заболевания ЛОР-органов, сердечно-сосудистой системы и др.

Примеры формулировки диагнозов:

1. Хронический катаральный необструктивный бронхит, фаза обострения.
2. Хронический, необструктивный, гнойный, вызванный пневмококком бронхит, фаза обострения.
3. Хроническая обструктивная болезнь легких. Хронический обструктивный гнойный бронхит, средняя степень тяжести, фаза обострения. Дыхательная недостаточность II степени.

Дифференциальный диагноз. Наибольшие трудности представляет дифференциальный диагноз хронического обструктивного бронхита и бесприступного течения бронхиальной астмы, так как основными проявлениями болезни в одном и другом случаях являются кашель и одышка. Наличие у больного помимо кашля и одышки наследственной предрасположенности к аллергическим болезням, внелегочных аллергических заболеваний (аллергический ринит, крапивница, отек Квинке), эозинофилии крови и/или большого количества эозинофилов в мокроте делают диагноз «бронхиальная астма, бесприступное течение» наиболее вероятным. Кроме того, должны учитываться степень выраженности и обратимость обструкции бронхов. Для больных хроническим обструктивным бронхитом характерны большая степень выраженности и незначительная обратимость обструкции бронхов, которые оцениваются по $ОФВ_1$ до и после ингаляции бронхолитического препарата (беротек, сальбутамол). Следует отметить, что при легком течении хронической обструктивной болезни легких обструкция бронхов частично обратима, а при тяжелом течении бронхиальной астмы обструкция бронхов становится необратимой, что дает право рассматривать бронхиальную астму с тяжелым течением болезни как один из вариантов течения хронической обструктивной болезни легких.

Хронический обструктивный бронхит нужно дифференцировать с туберкулезом легких и раком бронха. Для этого кроме учета клинической картины нужно использовать данные лабораторного и инструментального исследования: определение бацилл Коха и атипичных клеток в мокроте и промывных водах бронхов, результаты бронхоскопического и рентгенологического исследований, компьютерной томографии, реакции Манту. В процессе дифференциальной диагностики следует иметь в виду возможность формирования вторичного бронхита при наличии бронхоэктазов, хронического абсцесса и фиброзно-кавернозного туберкулеза легких.

Течение, прогноз и исходы. Хронический бронхит, как правило, начинается постепенно, рассматривается больными как обычный для курящего человека «кашель курильщика», как «утренний туалет бронхов», по поводу которых больные обычно не обращаются к врачу. Возможны периодически возникающие обострения в холодную и сырую погоду, после респираторных вирусных инфекций.

Следует отличать острый, рецидивирующий и хронический бронхит. Симптомы острого бронхита продолжаются около двух недель и, как правило, сопровождаются другими респираторными симптомами: ринитом, фарингитом и др.

Рецидивирующий бронхит диагностируется у тех больных, у которых эпизоды острого бронхита возникают несколько раз в год.

Диагноз хронического бронхита по клинико-эпидемиологическим данным ставится тем больным, у которых откашливание мокроты происходит на протяжении не менее трех месяцев подряд, на протяжении более чем 2 года при исключении туберкулеза легких, бронхоэктазов и других болезней, сопровождающихся кашлем.

Неблагоприятное течение болезни наблюдается у больных хроническим обструктивным бронхитом, у которых постепенно формируется эмфизема легких, легочное сердце и его декомпенсация. Тяжесть течения усугубляется наличием гнойного характера воспаления в бронхах. У таких больных возможно непрерывно рецидивирующее течение болезни с выраженными обострениями, лихорадкой и интоксикацией. Рентгенологически в таких случаях обнаруживают перибронхиальную инфильтрацию легочной ткани с развитием пневмосклероза и эмфиземы легких.

При определении прогноза заболевания основным прогностически неблагоприятным фактором является продолжение действия основного патогенного фактора, которым в 80 – 90 % случаев является курение. Выраженная бронхиальная обструкция ($ОФВ_1$ менее 50 %), темп снижения $ОФВ_1 > 50$ мл в год, неэффективность бронходилататоров (β_2-агонисты и холинолитики) свидетельствуют о наличии необратимых изменений, связанных с эмфиземой и перибронхиальным фиброзом.

Легочное сердце, особенно декомпенсированное, гипоксия и гиперкапния, похудание также являются прогностически неблагоприятными факторами. Имеются данные о том, что примерно половина больных хроническим бронхитом умирают в течение 3 лет после возникновения стойкой гиперкапнии ($PaCO_2$ более 45 мм рт. ст.), стойкой артериальной гипоксемии (PaO_2 менее 55 мм рт. ст.) или постоянных периферических отеков. Сочетание неблагоприятных прогностических признаков ухудшает прогноз.

Причины смерти больных хроническим бронхитом различны. Большая часть больных умирает от прогрессирующей дыхательной недостаточности в сочетании с сердечной недостаточностью.

Лечение больных хроническим обструктивным бронхитом осуществляется в следующих направлениях:

1. Прекращение курения и ограничение действия патогенных факторов внешней среды.

2. Обучение пациентов необходимо для того, чтобы максимально полно выполнялись рекомендации врача, правильно выполнялись лечебные процедуры, в частности ингаляции лекарств, объективно оценивалось собственное состояние больными, и принимались оптимальные решения, касающиеся обращения за врачебной помощью, изменения схемы лечения.

3. Назначение лекарственных препаратов: бронходилататоров, муколитиков, противоинфекционных средств и препаратов, направленных на коррекцию дыхательной недостаточности.

4. Реабилитационная терапия.

При обострении хронического обструктивного бронхита лечение в больнице нужно осуществлять в тех случаях, когда отсутствует возможность лечиться дома, при выраженной одышке, резком снижении активности больного, выраженном цианозе, усилении или появлении отеков, наличии признаков активного инфекционного воспаления в органах дыхания, нарушенном сознании. В остальных случаях больные лечатся амбулаторно.

В амбулаторных условиях лечение обострения хронического обструктивного бронхита должно комбинироваться из следующих групп препаратов:

1. *Бронходилататоры*: антихолинергические средства, β_2-симпатомиметики и теофиллин. Выбор препарата и объем терапии зависит от тяжести течения заболевания.

Хроническая обструктивная болезнь легкого течения – ипратропиум бромид по потребности или регулярно, суточная доза 160 – 320 мкг. Течение средней тяжести – ипратропиум бромид регулярно, 3 – 4 ингаляции в сутки, суточная доза 160 – 320 мкг, β_2-симпатомиметики по потребности.

При тяжелом течении болезни – ипратропиум бромид регулярно, 4 ингаляции в сутки, суточная доза 160 – 320 мкг, теофиллин длительного действия, суточная доза 400 – 600 мг, β_2-симпатомиметики по требованию. Эффективно применение комбинированных препаратов (беродуал – ипратропиум бромид и фенотерол, комбивент – ипратропиум бромид и сальбутамол). Эффективно сочетание холинолитиков с β_2-агонистами пролонгированного действия (сальметерол).

В амбулаторных условиях применение бронхолитических препаратов в основном осуществляется с помощью дозированных аэрозолей, дозированных аэрозолей с применением спейсеров и сухих пудр. В некоторых случаях показана бронхолитическая терапия с помощью небулайзеров – специальных аппаратов, создающих лекарственный аэрозоль. Такое лечение показано при тяжелой бронхиальной обструкции, когда больной не может сделать полноценный вдох.

2. *Антибактериальная терапия* назначается при наличии признаков активного микробного воспаления в бронхах. Обычно выбор антибиотика осуществляется эмпирически с учетом того, что наиболее частыми возбудителями инфекционного воспаления в бронхах являются *Streptococcus pneumania*, *Haemafilus influenzae*, *Moraxella catarralis* и вирусы. Клиническими признаками, свидетельствующими об инфекционном воспалении в бронхах, являются: усиление кашля, увеличение количества мокроты, появление гнойной мокроты, повышение температуры тела, ознобы, повышенная потливость, увеличение числа хрипов в легких. Антибактериальное лечение обычно проводится 7 – 10 дней.

3. *Ингаляционные или таблетированные кортикостероиды* назначают в случаях, если больной уже пользовался кортикостероидами, если есть анамнестические указания на эффективность курса стероидной терапии, при неэффективности бронхолитической и антибактериальной терапии. Обычно таблетированные кортикостероидные препараты назначают на 7 дней в дозе 30 мг в сутки (в пересчете на преднизолон). Возможно применение в последующем ингаляционных стероидов. При неэффективности терапии глюкокортикоидами их отменяют и более не возобновляют их применение.

Рекомендуется ежегодная профилактическая вакцинация больных хроническим обструктивным бронхитом при частоте инфекционных рецидивов более 3 раз в год. Наилучшие результаты при этом достигаются при легком и средней тяжести течении болезни.

4. *Мукорегулирующие средства*. Улучшение мукоцилиарного клиренса в значительной степени достигается при применении таких мукорегуляторных препаратов, как амброксол, N-ацетилцистеин, бромгексин, бронхосан и др. Использование в качестве муколитических средств протеолитических ферментов противопоказано.

Лечение обострения хронического обструктивного бронхита ***в условиях стационара***.

1. *Оксигенотерапия*. При наличии тяжелого обострения болезни и выраженной дыхательной недостаточности показана постоянная оксигенотерапия.

2. *Бронхолитическая терапия* проводится теми же препаратами, что и в условиях амбулаторного лечения. Распыление β_2-адреномиметиков и холинолитика рекомендуется с помощью небулайзера, осуществляя ингаляции каждые 4 – 6 часов. При недостаточной эффективности кратность ингаляций может быть увеличена, рекомендуется использовать комбинации этих препаратов. При терапии через небулайзер может производиться одновременная ингаляция кислорода. Обычно лечение с помощью небулайзера проводится в течение

24 – 48 часов. В дальнейшем бронхолитики назначаются в виде дозированного аэрозоля или сухой пудры. Если ингаляционная терапия недостаточна, назначается внутривенное введение метилксантинов (эуфиллин, аминофиллин и др.) со скоростью 0,5 мг/(кг # ч).

3. *Антибактериальная терапия* назначается при наличии тех же показаний, которые учитывались на амбулаторном этапе лечения. При неэффективности первичной антибиотикотерапии подбор антибиотика осуществляется с учетом чувствительности флоры мокроты больного к антибактериальным препаратам.

4. Показания к назначению и схемы назначения *глюкокортикоидных гормонов* те же, что и на амбулаторном этапе лечения. При тяжелом течении болезни рекомендуется внутривенное введение глюкокортикоидов.

5. При наличии отеков назначают *мочегонные препараты*.

6. При тяжелом обострении заболевания рекомендуется назначение *гепарина*.

7. Вспомогательная *искусственная вентиляция легких* применяется при отсутствии положительного эффекта от перечисленной выше терапии, при возрастании $PaCO_2$ и падении pH.

Реабилитационная терапия начинается при стихании обострения, уменьшении признаков дыхательной недостаточности и включает лечебную физкультуру, массаж, витаминотерапию, вакцинацию (рибомунил, бронхомунил и др.), санаторно-курортное лечение в местных санаториях, в Кисловодске, на Южном берегу Крыма.

Больные с течением болезни средней тяжести и тяжелым должны постоянно контролировать с помощью индивидуального пиклоуметра состояние проходимости бронхов и в зависимости от своего состояния и результатов пикфлоуметрии пользоваться постоянно или периодически ингаляциями бронхолитических препаратов (ипратропиум бромид, β_2-симпатомиметики).

Эмфизема легких

Согласно определению Комитета экспертов ВОЗ (1961), эмфизема – анатомическая альтерация легких, характеризующаяся патологическим расширением воздушных пространств, расположенных дистальнее терминальных бронхиол, и сопровождающаяся деструктивными изменениями альвеолярных стенок.

По патогенезу эмфизему легких подразделяют на первичную и вторичную, т. е. развивающуюся при других заболеваниях. Понятию самостоятельной нозологической формы свидетельствует первичная эмфизема легких, возникновение которой связано с генетическими факторами и, прежде всего, с дефицитом α_1-антитрипсина. Сведения о первичной эмфиземе легких изложены в разделе учебника, в котором приводятся данные о врожденных заболеваниях органов дыхания.

Основной причиной вторичной диффузной эмфиземы легких является хронический обструктивный бронхит, который не только осложняется эмфиземой, но и сопутствует эмфиземе, формируя совместно с эмфиземой легких хроническую обструктивную болезнь легких.

По распространенности эмфиземы различают:

1. Диффузную эмфизему, при которой поражается (хотя и не всегда равномерно) практически вся легочная ткань.

2. Локализованную эмфизему, обычно связанную с местными изменениями в легочной ткани, например бронхоэктазами, пневмосклерозом, бронхостенозом.

По морфологическим признакам эмфизему легких подразделяют на:

1. Проксимальную ацинарную эмфизему (увеличена и деструктирована респираторная альвеола).

2. Панацинарная эмфизема (вовлечение в процесс всего ацинуса).

3. Дистальная ацинарная (вовлечение в процесс преимущественно альвеолярных ходов).

4. Иррегулярная эмфизема (многообразие в увеличении ацинусов и их деструкции).

5. Буллезная эмфизема (эмфизематозные участки легкого, превышающие в диаметре 1 см).

Этиологические факторы вторичной диффузной эмфиземы являются теми же, что и для хронического обструктивного бронхита.

В клинической картине у больных с эмфиземой легких преобладает одышка, степень выраженности которой соответствует выраженности эмфиземы легких.

Несмотря на тесную связь эмфиземы легких с хроническим обструктивным бронхитом, при формировании хронической обструктивной болезни легких имеются больные, у которых преобладает эмфизема легких и ее симптомы (одышка), и больные, у которых преобладают признаки бронхита (кашель, выделение мокроты, одышка). Больных, у которых преобладает эмфизема, описывают как «розовых пыхтельщиков», страдающих тяжелой одышкой с характерным «пыхтением» из-за того, что они делают выдох через сомкнутые губы. Больных с преобладанием обструктивного бронхита называют «синюшными отечниками», для них характерен цианоз и декомпенсация легочного сердца.

Одышка в начале болезни возникает только при значительной физической нагрузке. По мере прогрессирования эмфизема становится постоянной, более выраженной в холодное время года, одышка усиливается после еды, кашля и эмоциональных нагрузок, носит экспираторный характер и зависит от степени обструкции. Цианоз сначала отмечается в дистальных отделах конечностей. При нарастании артериальной гипоксемии цианоз становится диффузным.

Типичными клиническими признаками вторичной диффузной эмфиземы легких являются бочкообразная форма грудной клетки, расширение и выбухание межреберных промежутков, сглаженность или выбухание надключичных впадин, уменьшение дыхательной экскурсии легких, коробочный перкуторный звук над легкими, уменьшение размеров сердечной тупости, ослабленное дыхание.

Характерными рентгенологическими симптомами являются, повышение прозрачности легочных полей и обеднение легочного рисунка в периферических отделах легких.

При функциональном исследовании легких определяются признаки необратимой обструкции бронхов, увеличение остаточной емкости легких, артериальная гипоксемия и гиперкапния, которые становятся более выраженными при физической нагрузке.

Электрокардиографически определяются признаки перегрузки правых камер сердца, гипертрофии правого желудочка.

У больных диффузной вторичной эмфиземой лечат вызвавший эмфизему хронический обструктивный бронхит и его осложнения.

БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА

Определение. Согласно международному определению (1993, 1995), «астма – хроническое воспалительное заболевание дыхательных путей, в котором принимают участие многие клетки: тучные клетки, эозинофилы и Т-лимфоциты. У предрасположенных лиц это воспаление приводит к повторяющимся эпизодам хрипов, одышки, тяжести в грудной клетке и кашлю, особенно ночью и/или ранним утром. Эти симптомы обычно сопровождаются распространенной, но вариабельной обструкцией бронхиального дерева, которая, по крайней мере частично, обратима спонтанно или под влиянием лечения. Воспаление также вызывает содружественное увеличение ответа дыхательных путей на различные стимулы».

Отечественное определение бронхиальной астмы было разработано и одобрено рабочей группой по выработке определения бронхиальной астмы на IV Национальном конгрессе по болезням органов дыхания (Москва, 1994): «Бронхиальная астма – заболевание, в основе которого лежит воспаление дыхательных путей, сопровождающееся изменением чувствительности и реактивности бронхов и проявляющееся приступом удушья, астматическим статусом или, при отсутствии такового, дыхательным дискомфортом (приступообразный кашель, дистантные хрипы и одышка), сопровождающимся обратимой бронхиальной обструкцией на фоне наследственной предрасположенности к аллергическим заболеваниям, внелегочных признаков аллергии, эозинофилии крови и/или эозинофилов в мокроте».

Эти определения бронхиальной астмы утверждают следующее:

1. В основе бронхиальной астмы лежит воспаление бронхов, которое может быть аллергическим (воздействие различных групп аллергенов), инфекционным и нейрогенным.

2. Возникновение бронхиальной астмы связано с наследственной предрасположенностью к бронхиальной астме и другим аллергическим заболеваниям.

3. Течение бронхиальной астмы может проявляться приступами удушья и быть бесприступным.

4. Для больных бронхиальной астмой характерны полная или частичная обратимость обструкции, наступающая в процессе лечения.

5. Основными клетками, участвующими в патогенезе бронхиальной астмы, являются тучные клетки, эозинофилы и Т-лимфоциты.

Распространенность бронхиальной астмы колеблется в широких пределах: от 12,2 % в Новой Зеландии до 1 % в Нигерии. Максимальное распространение бронхиальной астмы в странах с теплым и сырым климатом, минимальное – в зоне пустынь и в Заполярье. В Москве распространенность бронхиальной астмы среди мужчин составляет 6,4 % и среди женщин – 6,0 %. Последние 2 – 3 десятилетия распространенность бронхиальной астмы возросла, особенно среди детей и молодых людей. Нарастает тяжесть течения бронхиальной астмы. По некоторым данным, доля больных с тяжелым течением бронхиальной астмы достигает 25 – 30 %.

Этиология. В качестве этиологических факторов рассматриваются внутренние и внешние факторы. Семейный анамнез свидетельствует о том, что кровные родственники 40 – 45 % больных бронхиальной астмой больны различными аллергическими заболеваниями, в том числе и бронхиальной астмой.

Врожденная предрасположенность формирует внутренние причины болезни – биологические дефекты, которые могут быть обусловлены генетически, а также формироваться во время беременности и родов.

В настоящее время известно четыре класса генов, связанных с бронхиальной астмой и аллергией: I класс – гены, предрасполагающие к атопии (увеличению общего IgE); II к л а с с – гены, влияющие на IgE-ответ; III класс – гены бронхиальной гиперреактивности, не

зависимой от атопии; IV класс – гены, формирующие воспаление путем воздействия «воспалительных» цитокинов независимо от IgE.

Было установлено, что некоторые патологические состояния во время беременности (вирусные респираторные заболевания непосредственно перед и во время беременности, токсикоз, вредные привычки и неправильное питание беременной и др.) во много раз повышают риск возникновения бронхиальной астмы у ребенка такой матери. Основным биологическим дефектом, который определяет развитие в последующем бронхиальной астмы, является измененная, чаще повышенная реакция бронхов на бронхоконстрикторные воздействия. Было установлено, что у практически здоровых кровных родственников больных бронхиальной астмой кроме измененной реактивности бронхов имеются в разных сочетаниях изменения иммунной, эндокринной и нервной систем. Биологические дефекты, компенсированные до клинической манифестации, после декомпенсации и появления клинически выраженной патологии становятся механизмами патогенеза бронхиальной астмы. Сугубо индивидуальный набор биологических дефектов кроме измененной реактивности бронхов определяет патогенетическую гетерогенность больных. Клиническая манифестация биологических дефектов осуществляется под воздействием факторов внешней среды, которые могут быть распространены на следующие группы: 1) аллергены, 2) инфекционные факторы, 3) профессиональные вредности, 4) поллютанты, 5) неблагоприятные метеорологические условия, 6) нервно-психический стресс.

Наибольшее значение как внешние этиологические факторы имеют аллергены, которые распределяются на следующие группы: 1) бытовые, 2) эпидермальные, 3) пыльцевые, 4) лекарственные, 5) пищевые, 6) инсектные, 7) профессиональные. Характеристика основных групп аллергенов приведена в главе учебника «Аллергические заболевания».

Патогенез бронхиальной астмы чрезвычайно сложен и связан с развитием воспаления бронхов, которое может быть аллергическим, инфекционным и, возможно, нейрогенным с последующим формированием гиперреактивности бронхов, обструкции бронхов, которые проявляются клиническими признаками бронхиальной астмы.

В формировании иммунного (аллергического) воспаления бронхов при бронхиальной астме участвуют иммунные реакции I, III и IV типов (по классификации R. Coombs и P. Gell, 1964).

Чаще других ведущую роль играют механизмы гиперчувствительности I (анафилактического) типа. I тип зависит от образования особого типа антител (IgE-антитела), имеющих высокое сродство к тучным клеткам, базофилам и к некоторым другим клеткам (эозинофилы, макрофаги и другие клетки). Синтез IgE осуществляется в результате обработки аллергена (антигена) антигенпрезинтирующими клетками (макрофаги, клетки Лангерганса) с последующей активацией Т-лимфоцитов хелперов, превращением В-лимфоцита в плазматическую клетку, которая начинает синтезировать и секретировать специфический IgE-антитела к вызвавшему данную иммунную реакцию антигену. Образовавшиеся антитела фиксируются на мембранах тучных клеток и базофилов. При повторном поступлении аллергена (например, пыльцы) он взаимодействует с IgE-антителами на субмукозных тучных клетках и активирует их, что приводит к секреции тучными клетками предсуществующих (гистамин, хемоатрактантные факторы эозинофилов, нейтрофилов, гепарин, химаза, триптаза, пероксидаза, супероксид дисмутаза и др.) и вновь образуемых биологически активных веществ (лейкотриены C_4, D_4, E_4, простагландин D_2, тромбоксан, фактор, активирующий тромбоциты и др.). Эти медиаторы, воздействуя на ткани легких, вызывают повышение проницаемости сосудов, отек ткани, сокращение гладкой мускулатуры, гиперсекрецию слизи слизистыми железами и бокаловидными клетками, изменение реологических свойств секрета, раздражение периферических нервных рецепторов, что в целом формирует клиническую симптоматику бронхиальной астмы. Процесс синтеза и секреции IgE стимулируется и тормозится

Т-хелперами, которые представлены двумя группами: Т-хелперами-2 (Th2), секретирующими цитокины, которые стимулируют этот процесс (интерлейкины-4, -5, -6, -13, гранулоцитарно-моноцитарный колониестимулирующий фактор) и Т-хелперами-1 (Th1), секретирующими цитокины, которые тормозят процесс образования IgE (интерферон Гамма и др.).

I тип иммунологического реагирования осуществляется с участием клеток первого и второго порядка. Вооруженные IgE-антителами тучные клетки и базофилы первично вовлекаются в аллергическую реакцию при взаимодействии аллергена с IgE – антителами. Поэтому эти клетки рассматриваются как клетки-мишени первого порядка. Вторично вовлекаемые в аллергическую реакцию клетки за счет действия на них продуктов активации тучных клеток и базофилов рассматриваются как клетки-мишени второго порядка. К ним относятся эозинофилы, нейтрофилы, альвеолярные макрофаги, лимфоциты и тромбоциты. Привлеченные в зону аллергической реакции клетки-мишени второго порядка могут быть здесь стимулированы к секреции биологически активных веществ причинно-значимым аллергеном по IgE-опосредованному механизму.

III тип гиперчувствительности зависит от образования иммунных комплексов (Артюсо-подобная реакция). При этом типе реакции растворимые антигены взаимодействуют с преципитирующими антителами в жидкостных системах с образованием иммунных комплексов, что сопровождается активацией системы комплемента, агрегацией тромбоцитов с последующим повреждением тканей, на которых фиксировались иммунные комплексы.

IV тип — клеточно-опосредованная (*замедленная*, *или туберкулиновая*) *гиперчувствительность*, при которой происходит взаимодействие несущих на своей поверхности специфические рецепторы лимфоцитов (сенсибилизированные Т-лимфоциты) с представленным на макрофаге антигеном. Это стимулирует Т-клетку и вызывает высвобождение лимфокинов, опосредующих развитие замедленной гиперчувствительности.

Все типы иммунологических реакций имеют три стадии: иммунологическую, патохимическую и патофизиологическую [Адо А. Д., 1978].

В иммунологическую стадию осуществляются процессы, присущие каждому типу иммунологического реагирования.

Патохимическая стадия состоит в образовании и освобождении из активированных клеток цитокинов, которые приводят к развитию воспаления и гиперреактивности бронхов. Среди секретируемых во время патохимической стадии цитокинов выделяют провоспалительные и противовоспалительные цитокины. К провоспалительным цитокинам относят интерлейкины-1, -6, -8, и -12, фактор некроза опухолей, интерфероны. Кроме того, провоспалительную роль играют гистамин и другие биологически активные вещества.

К противовоспалительным цитокинам относятся интерлейкин-10, γ-интерферон и другие соединения, инактивирующие первичные медиаторы аллергии. К ним относятся арилсульфатаза, инактивирующая медленнодействующее вещество анафилаксии (лейкотриены); гистаминаза и гистаминметилтрансфераза, инактивирующие гистамин; фосфолипаза D, инактивирующая фактор активации тромбоцитов и др.

В формировании патохимической стадии принимает участие дисбаланс оксидантной и антиоксидантной, протеолитической и антипротеолитической систем легких, при котором имеется абсолютный или относительный дефицит антиоксидантной и антипротеолитической систем.

Таким образом, одной из патохимических основ аллергического процесса у больных бронхиальной астмой является дефицит систем негативного контроля, что приводит к неадекватным для нормального функционирования легких гиперреакциям.

Патофизиологическая стадия состоит в действии нарушенного баланса цитокинов, других биологически активных веществ, дефицита антиоксидантной и антипротеолитиче-

ской систем на ткани бронхов и легких, формируя бронхоспазм, обтурацию бронхов за счет гиперсекреции, дискринии, отека слизистой оболочки бронхов, нарушения мукоцилиарного клиренса, склерозирования бронхов и утомления диафрагмы и других дыхательных мышц. Острая обструкция бронхов у больных бронхиальной астмой связана, в основном, с бронхоспазмом, при подострой обструкции к бронхоспазму присоединяется отек слизистой оболочки бронхов, и при хронической – к перечисленным выше механизмам присоединяется дискриния и развивается ремоделирование легких. Роль бронхоспазма при хронической обструкции может стать минимальной. Патофизиологические изменения проявляются присущими бронхиальной астме клиническими симптомами. В зависимости от времени между контактом сенсибилизированного организма с аллергеном все реакции гиперчувствительности можно разделить на три типа: реакции немедленные, поздние (отсроченные) и замедленные. *Немедленные реакции* возникают в течение нескольких минут после контакта с аллергеном, *поздние* – через несколько часов, а *замедленные* – через 2 – 3 суток. Немедленные реакции осуществляются по I (IgE-зависимому) типу иммунологического реагирования на атопические (неинфекционные) аллергены. Известно, что аллергические реакции на некоторые атопические аллергены (например, бытовая пыль, пища) могут осуществляться по III типу реагирования с участием IgG-антител и протекать в более поздние сроки.

Реакции, возникающие на аллергены микробов и грибов, могут быть немедленными и замедленными. Ответ по IgE типу наблюдается на нейссерии, клебсиеллы, гемофильную палочку, стафилококки, различные виды грибов и вирусов, хламидии, микоплазмы.

В патогенезе бронхиальной астмы принимают участие *эндокринные нарушения*. Недостаточность глюкокортикоидных гормонов играет существенную роль в развитии воспаления и гиперреактивности бронхов. Возможно развитие надпочечниковой и вненадпочечниковой глюкокортикоидной недостаточности.

Надпочечниковая глюкокортикоидная недостаточность чаще всего имеет ятрогенное происхождение и возникает из-за приема глюкокортикоидных гормонов через рот. Кроме того, нарушение функционирования оси гипоталамус – гипофиз – надпочечники может приводить к недостаточной секреции глюкокортикоидных гормонов.

Вненадпочечниковая глюкокортикоидная недостаточность связана с резистентностью клеток и тканей организма к их действию из-за наличия дефектов на уровне мембрано-рецепторных взаимоотношений гормона и клетки. Кроме того, отмечается снижение активности кортизона транскортином и повышенный клиренс кортизола.

При глюкокортикоидной недостаточности происходит снижение влияния глюкокортикоидов на воспаление, иммунную систему и на выделение провоспалительных медиаторов при аллергической реакции, снижается пермиссивное действие, которое заключается в восстановлении действия других гормонов (адреналина, инсулина, глюкагона).

Эстрогены обладают слабым бронхоконстрикторным, а прогестерон – слабым бронходилатирующим действием. Нарушение равновесия эстрогены – прогестерон предрасполагает к развитию аллергических реакций и бронхоспазма у женщин во время менструаций и в климактерическом периоде.

Повышенная активность трийодтиронина может стимулировать иммунный механизм бронхиальной астмы у больных с гипертиреозом.

Участие *нарушений функционирования нервной системы* в патогенезе бронхиальной астмы связано с абсолютным или относительным преобладанием парасимпатических влияний над симпатическими и недостаточностью влияния неадренергических ингибирующих нервов, основным нейтротрансмиттером которых является вазоактивный интестинальный пептид. Преобладающее влияние ацетилхолина, субстанции Р, нейрокинина А, нейрокинина В сопровождается бронхоконстрикцией, повышением микроциркуляторной проницаемости и гиперсекреции.

Изменения функционирования центральной нервной системы у больных бронхиальной астмой, как правило, являются вторичными и соматогенно обусловленными. Предрасполагающими и причинными факторами развития нервно-психических изменений больных бронхиальной астмой являются истощающая учебная и трудовая деятельность, семейные проблемы, расстройства в сексуальной сфере, ятрогения, особенности личности больного. Определенное значение могут иметь травмы головного мозга, диэнцефальные и стволовые расстройства. При формировании нервно-психического варианта патогенеза бронхиальной астмы намечается тенденция к использованию бронхообструктивного синдрома как средства неадекватной адаптации к микросоциальной среде и временного абстрагирования от решения эмоциональных задач.

Центральное место в патогенезе бронхиальной астмы занимают *нарушения мембрано-рецепторных комплексов клеток бронхов и легких*. На примере адренореактивной системы, недостаточность которой имеется у больных бронхиальной астмой, могут быть суммированы данные о мембрано-рецепторных нарушениях:

1) рецепторные нарушения: снижение активности β-адренорецепторов и повышение активности α-адренорецепторов;

2) нарушения сопрягающего компонента: нарушения регуляторного влияния N-белков (гуанозинтрифосфат чувствительных белков) и нарушение оптимальной жидкостности липидного матрикса в качестве сопрягающей системы;

3) снижение активности аденилатциклазы.

Перечисленные выше изменения формируют адренергический дисбаланс, к которому могут приводить следующие факторы: 1) генетическая детерминированность дефектов адренореактивности; 2) аллергическая альтерация; 3) чрезмерное употребление адреномиметиков; 4) респираторная вирусная и бактериальная инфекция; 5) снижение функции надпочечников; 6) гипоксия, изменения кислотно-основного равновесия.

Непосредственное отрицательное влияние на мембрано-рецепторные комплексы клеток бронхов и легких, приводя к воспалению бронхов у больных бронхиальной астмой, вызывают биохимические нарушения, которые могут быть сформулированы следующим образом:

1) нарушение функционирования протеолитической – антипротеолитической системы с преобладанием протеолиза и недостаточностью антипротеолитических механизмов;

2) нарушение функционирования оксидантно-антиоксидантной системы с преобладанием оксидантных повреждений и недостаточностью антиоксидантных механизмов;

3) нарушение метаболизма арахидоновой кислоты с преимущественным образованием провоспалительных и бронхоконстрикторных эйкозаноидов. Особенности функционирования различных клеток, органов и систем, отмеченные в процессе воспаления органов дыхания у больных бронхиальной астмой, могут быть сформулированы следующим образом:

1) дефицит негативного контроля. Например, гиперпротеолиз и повышенное перекисное окисление липидов;

2) истощение функциональных возможностей. Например, истощение глюкокортикоидной активности надпочечников;

3) парадоксальное реагирование. Например, парадоксальные реакции на стимуляцию адреномиметиками при адренергическом дисбалансе;

4) формирование так называемых «порочных кругов» функционирования, когда реакция на воздействие какого-либо патогенного фактора углубляет патологический процесс и последующее воздействие этого фактора приводит к более тяжелым последствиям. Например, патологическое реагирование адренореактивных структур на патологическую стимуляцию приводит к усугублению адренергического дисбаланса с последующим углублением патологического реагирования.

Морфология. При патологоанатомическом исследовании диагноз «бронхиальная астма» может быть сформулирован при наличии определенного сочетания морфологических изменений в легких, неспецифических по своему характеру. Среди них наиболее типичны для бронхиальной астмы с л едующие признаки:

1) наличие большого количества вязкой густой слизи, а на высоте астматического статуса – полная обтурация просвета бронхов, преимущественно среднего и более мелкого калибра;

2) повышенная воздушность или острое вздутие легочной ткани;

3) равномерное утолщение, повышенная оксифильность базальной мембраны;

4) гипертрофия гладкой мускулатуры бронхиальной стенки;

5) гиперплазия желез подслизистой оболочки;

6) резко выраженная инфильтрация всех компонентов бронхиальной стенки эозинофилами, тучными клетками и лимфоцитами;

7) в содержимом бронхов присутствуют в большом количестве десквамированные клетки бронхиального эпителия;

8) развитие субэпителиального фиброза.

Классификация. Всемирной организацией здравоохранения (1992) утверждена следующая классификация бронхиальной астмы (МКБ-10).

45. Астма.

45.0. Преимущественно аллергическая астма.

Аллергический бронхит.

Аллергический ринит с астмой.

Атопическая астма.

Экзогенная аллергическая астма.

Сенная лихорадка с астмой.

45.1. Неаллергическая астма.

Идиосинкразическая астма.

Эндогенная неаллергическая астма.

45.8. Смешанная астма.

45.9. Неуточненная астма.

Астматический бронхит.

Поздно возникшая астма.

46. Астматический статус.

Острая тяжелая астма.

Приведенная выше классификация может найти применение при проведении эпидемиологических исследований, но для клинических нужд ее применение мало перспективно, так как в ней не учтены индивидуальные особенности заболевания, что необходимо для назначения наиболее эффективной индивидуальной терапии.

Наибольшие возможности для индивидуальной диагностики, терапии и профилактики представляет расширенная классификация бронхиальной астмы А. Д. Адо и П. К. Булатова (1969).

Классификация бронхиальной астмы А. Д. Адо и П. К. Булатова (1969), расширенная представлением о клинико-патогенетических вариантах [Федосеев Г. Б., 1982]:

1. *Этапы развития бронхиальной астмы*.

1.1. Биологические дефекты у практически здоровых людей.

1.2. Состояние предастмы.

1.3. Клинически выраженная бронхиальная астма.

2. *Клинико-патогенетические варианты бронхиальной астмы*.

2.1. Атопический.

2.2. Инфекционно-зависимый.
2.3. Аутоиммунный.
2.4. Дисгормональный (гормонозависимый).
2.5. Дизовариальный.
2.6. Выраженный адренергический дисбаланс.
2.7. Холинергический.
2.8. Нервно-психический.
2.9. Аспириновый.
3. *Тяжесть течения бронхиальной астмы*.
3.1. Легкое течение.[2]
3.2. Течение средней тяжести.
3.3. Тяжелое течение.
4. *Фазы течения бронхиальной астмы*.
4.1. Обострение.
4.2. Нестабильная ремиссия.
4.3. Ремиссия.
4.4. Стойкая ремиссия (более 2 лет).
5. *Осложнения.*
5.1. Легочные: пневмоторакс, ателектаз, легочная недостаточность и др. 5.2. Внелегочные: легочное сердце, сердечная недостаточность и др.

Этап биологических дефектов у практически здоровых людей предшествует появлению симптомов бронхиальной астмы у всех больных и выявляется путем приборной регистрации ухудшения проходимости бронхов после провокационных проб с ингаляциями метахолина или ацетилхолина, холодного воздуха или применения физической нагрузки.

Диагностика этого этапа бронхиальной астмы у практически здоровых людей открывает реальную перспективу для первичной профилактики бронхиальной астмы.

В связи с признанием возможности бесприступного течения бронхиальной астмы второй этап развития болезни – состояние предастмы – может быть изъят из классификации.

Клиническая картина, диагностика. Наиболее распространенным симптомом заболевания являются приступы удушья. В развитии приступа различают три периода: период предвестников, разгара и обратного развития.

Период предвестников за несколько минут и часов предшествует приступу и проявляется различными симптомами: чиханием, выделениями из носа, зудом глаз, приступообразным кашлем, затруднением отхождения мокроты. Эти симптомы могут сопровождаться головной болью, усталостью, тошнотой, чрезмерным диурезом.

В *разгар приступа* удушье часто имеет экспираторный характер и сопровождается ощущением сжатия, сдавления в грудной клетке. Ощущение одышки и удушья может возникнуть внезапно, среди ночи или в другое время суток и за несколько минут достигнуть очень большой силы без периода предвестников. Приступ может закончиться быстро без каких-либо остаточных явлений. Купирование приступа может затянуться на несколько часов, перейти в астматическое состояние, при котором обструкция чрезвычайно выражена и проявляется формированием так называемого «немого легкого» – состояния крайне тяжелого, при котором при аускультации не определяются дыхательные шумы и хрипы. На высоте приступа или астматического состояния может наступить смерть больного. *После*

[2] В руководстве для врачей по бронхиальной астме (Глобальная стратегия, ВОЗ, 1995; Формулярная система, Москва, 1999) выделяется бронхиальная астма интермиттирующего (эпизодического) течения и бронхиальная астма легкого персистирующего течения.

купирования приступа отмечается общее недомогание, слабость, сонливость, психические расстройства.

При бесприступном варианте проявлением болезни является разной степени дыхательный дискомфорт, включающий кашель, одышку, дистантные сухие, свистящие, жужжащие хрипы при дыхании, речь прерывистая, раздувание крыльев носа при дыхании, участие в дыхании вспомогательной дыхательной мускулатуры, положение ортопноэ. У некоторых больных основным симптомом является кашель, который часто возникает ночью и, как правило, не сопровождается дистантными хрипами. Диагноз бронхиальной астмы при ее бесприступном течении может быть поставлен при исключении других заболеваний, сопровождающихся дыхательным дискомфортом и при наличии у больного наследственной предрасположенности к бронхиальной астме или другим аллергическим заболеваниям, проявлений внелегочной аллергии (аллергический ринит, крапивница, отеки Квинке и др.), эозинофилии крови и/или мокроты.

В процессе обследования больных бронхиальной астмой нужно установить наличие и выраженность нарушения проходимости бронхов, оценить изменения, полученные при проведении аллергологического обследования, провести исследования, направленные на поиск очагов инфекции, признаков воспаления и осложнений бронхиальной астмы.

Состояние проходимости бронхов оценивается спирографически по снижению объема форсированного выдоха за первую секунду ($ОФВ_1$), уменьшению коэффициента Тиффно (соотношение $ОФВ_1$ к ЖЕЛ в процентах) и процентного отношения $ОФВ_1$ к форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) – характерным признакам нарушения проходимости бронхов по обструктивному типу. При обострении бронхиальной астмы значительно возрастают остаточный объем легких (ООЛ) и функциональная остаточная емкость (ФОЕ).

Следует как можно шире использовать пикфлоуметрию – определение пиковой скорости выдоха (ПСВ) с помощью индивидуального портативного прибора – пикфлоуметра с расчетом ее процентного отношения к должным величинам или наилучшему значению для данного больного. Измерение ПСВ следует проводить ежедневно утром до применения лекарственных средств и вечером. Снижение ПСВ и увеличение разницы между утренними и вечерними значениями ПСВ указывает на ухудшение бронхиальной проходимости и служит сигналом для обращения за врачебной помощью и корректировки лечения.

Пневмотахография с построением кривой «поток – объем» позволяет определить нарушение бронхиальной проходимости на различном уровне бронхиального дерева. Для периферической обструкции характерно снижение кривой «поток – объем» на участке 50 – 75 % ФЖЕЛ (снижение $МОС_{50}$ и $МОС_{75}$).

По динамике перечисленных выше показателей после ингаляции больным бронхолитических (симпатомиметических и/или холинолитических веществ) судят о наличии и выраженности бронхоспазма.

Повышение бронхиального сопротивления, зарегистрированное перечисленным выше методами в ответ на физическую нагрузку, вдыхание холодного воздуха, раздражающих газов, пылей и ацетилхолина, свидетельствует об измененной реактивности бронхов.

Аллергологическое обследование больных изложено в главе «Аллергические заболевания».

Из лабораторных исследований, которые позволяют оценить наличие аллергического воспаления, следует указать на наличие эозинофилии при исследовании крови и появление эозинофилов, спиралей Куршмана и кристаллов Шарко – Лейдена в мокроте.

Лейкоцитоз, нейтрофильный сдвиг формулы крови, увеличение СОЭ, увеличение острофазных показателей при биохимическом исследовании крови также должны учитываться как признаки активного воспаления.

При астматическом статусе и нарастании дыхательной недостаточности необходимо исследование кислотно-основного состояния и газового состава крови.

Рентгенологическое исследование помогает выявить очаги инфекции (в легких, придаточных пазухах носа, зубах), установить наличие острого (пневмония) или обострения хронического воспалительного процесса в легких, эмфиземы легких и пневмосклероза.

Конец ознакомительного фрагмента.

Текст предоставлен ООО «ЛитРес».

Прочитайте эту книгу целиком, купив полную легальную версию на ЛитРес.

Безопасно оплатить книгу можно банковской картой Visa, MasterCard, Maestro, со счета мобильного телефона, с платежного терминала, в салоне МТС или Связной, через PayPal, WebMoney, Яндекс.Деньги, QIWI Кошелек, бонусными картами или другим удобным Вам способом.