

№ОРД-СМП-19
№ОРД-ТЕР-20



ФГБОУ ВО «СЕВЕРО-ОСЕТИНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

КАФЕДРА ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ №5

**Пособие для самоподготовки клинических
ординаторов и слушателей системы
послевузовского образования, обучающихся по
специальности «Терапия» «Скорая медицинская
помощь» «Общая врачебная практика»
на тему:**

"Кардиомиопатии"

Утверждено ЦКУМС СОГМА (протокол №1 от 28.08.2020 г.)

Тема занятия: «Кардиомиопатии».

Продолжительность занятия: 130 мин.

Место проведения занятия: учебная комната, терапевтическое отделение.

Мотивация.

Болезни мышцы сердца довольно часто встречаются в клинической практике. За последние годы достигнуты значительные успехи в их диагностике благодаря применению, в частности, таких новых методов исследования, как эхокардиография и коронарография, а в некоторых случаях и пункционная биопсия миокарда.

В то же время в большинстве случаев решающее значение в распознавании болезней сердечной мышцы имеют клинические и ЭКГ-данные.

Общепринято существование миокардитов, при которых имеют место воспалительные изменения сердечной мышцы различной этиологии. Ошибки в диагностике субклинических форм миокардитов встречаются довольно часто.

Кроме того, существуют изменения в мышце сердца, обусловленные различными метаболическими расстройствами, характерными для каждой конкретной патологии проявлениями (эндогенная патология, заболевания системы крови, авитаминозы, интоксикации и т.д.).

Весьма затруднительная дифференциальная диагностика миокардита и дистрофии миокарда, так как в ряде случаев при явной дистрофии миокарда могут быть признаки воспалительной реакции, а в некоторых случаях миокардита отсутствуют явные признаки воспаления, как клеточной реакции.

Клинико-анатомические сопоставления показали сложность оценки поражения миокарда в ряде случаев. Это привело к появлению термина «миокардиопатия», которым принято называть поражения мышцы сердца неясной этиологии. Клиническая и морфологическая картина кардиомиопатий мало знакомы практическому врачу, и это является одной из причин диагностических ошибок.

Порядок самостоятельной работы интерна (клинического ординатора, слушателя) по самоподготовке к практическому занятию:

1. Ознакомление с целью, содержанием практического занятия и целевыми знаниями и умениями, необходимыми для усвоения по данной теме.
2. Проверка и восстановление исходного уровня знаний.
3. Теоретическое освоение ООД (ориентировочной основы деятельности).
4. Проверка усвоения знаний и умений для решения клинических задач.
5. Подготовка неясных вопросов и положений для выяснения их на практическом занятии.

Задание 1.

ОЗНАКОМЛЕНИЕ С ЦЕЛЯМИ И СОДЕРЖАНИЕМ ЗАНЯТИЯ

Цели занятия:

- освоение принципов диагностики, дифференциально-диагностических приемов лечения и профилактики различных видов поражения миокарда.
- углубление и приобретение новых знаний, умений и навыков диагностики, дифференциальной диагностики, современных лабораторно-инструментальных методов исследований кардиомиопатий, формулировка клинического диагноза, выбор оптимальной тактики лечения, профилактика различных видов поражения миокарда.

Оснащение занятия:

Технические средства: мультимедийный аппарат; негатоскоп;

Демонстрационный материал: тематические больные; истории болезни; методические пособия; журнальные статьи; слайды; таблицы (классификация кардиомиопатий, строение сердца, план обследования, принципы лечения кардиомиопатий); наборы ЭКГ; наборы ЭхоКГ, рентгенограммы; томограммы; наборы анализов (крови, посева экссудата, цитология).

В соответствии с государственным стандартом послевузовской профессиональной подготовки специалистов с высшим медицинским образованием по специальности

<p><u>обучающийся должен знать:</u></p> <ol style="list-style-type: none">1. клинику различных форм поражения миокарда.2. классификацию различных форм поражения миокарда.3. признаки и методы диагностики различных видов кардиомиопатий;4. принципы дифференциальной диагностики различных форм поражения миокарда;5. принципы этиопатогенетической терапии и профилактики заболеваний миокарда. <p><u>обучающийся должен уметь:</u></p> <ol style="list-style-type: none">1. Уметь выделять ведущие клинические синдромы поражения миокарда (воспалительного и невоспалительного характера).2. Уметь трактовать результаты лабораторно-инструментальных исследований, используемых в диагностике заболеваний миокарда.3. Овладеть методом дифференциальной диагностики поражений миокарда по ведущему синдрому (синдром поражения мышцы сердца).4. Овладеть принципами этиопатогенетической терапии при различных формах поражения миокарда.5. Уметь решать профилактические и врачебно-экспертные вопросы.	<p><u>Литература:</u></p> <ol style="list-style-type: none">1. Кардиомиопатии и миокардиты. Под редакцией Моисеева В.С. – М.:ГЭОТАР, 2011г.-352с.2. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов. Под ред. Кэмм Джон А – М.:ГЭОТАР, 2011г.-1480с.3. Национальные клинические рекомендации Всероссийского научного общества кардиологов. Под ред. Оганова Р.Г., Мамедова М.Н. – МЕДИ ЭКСПО, 2009г.-392с.4. Миокардиты и кардиомиопатии. Под ред. Королевой Е.Б. – НГМА,2009г.-120с.5. Джанашия П.Х., Куглов В.А., Назаренко В.А., Николенко С.А. «Кардиомиопатии и миокардиты» Москва. 2000г.6. Амосова Е.Н. Миокардиты / Международ. Мед. Журнал.- 2000г. №1 с.22-257. Воронков Л.Г. Хроническая сердечная недостаточность как иммунопатологический и дисметаболический синдром / Укр. Тер. Жур. 2001г. №1 с. 17-208. Коваленко В.Н., Рябенко Д.В. Механизмы развития и направления патогенетической терапии вирусного миокардита / Укр. Кардиол. Жур. 2000г. №5-6 с.104-1099. Малая Л.Т. Новое в лечении хронической недостаточности кровообращения / Укр. Тер. Жур. 2001г. №1 с.5-1610. Коваленко В.Н., Несукай Е.Г. «Некоронарогенные болезни сердца». Практическое руководство. – К.: Морион, 2001г. – 480с.11. С.Н.Терещенко, Н.А.Джаиани Дилатационная кардиомиопатия сегодня / сердечная недостаточность - Том 3/N 2/2001С.А.Бойцов, М.В.Дерюгин Современные возможности диагностики неревматических миокардитов / consilium – medicum Том 4/N 3/2002 .
--	---

Задание 2.

Для того чтобы овладеть умениями и навыками, приведенными выше, Вы должны воспроизвести и при необходимости восстановить Ваши знания, касающиеся данной темы.

В процессе самоподготовки обратите внимание на следующие контрольные вопросы:

1. Какие формы патологии миокарда вы знаете?
2. Дайте определение понятию «неревматические некоронарогенные заболевания миокарда».
3. Охарактеризуйте клинический синдром поражения мышцы сердца.
4. Дайте определение кардиомиопатий.
5. Приведите современную классификацию специфических кардиомиопатий.
6. Каковы клинические проявления основных вариантов течения специфических кардиомиопатий?
7. Какие лабораторные и инструментальные методы исследования используются для диагностики специфических кардиомиопатий?
8. Какие изменения лабораторных и инструментальных методов исследования характерны для кардиомиопатий?
9. Перечислите основные принципы лечения специфических кардиомиопатий.

Соответствуют ли Ваши знания необходимым требованиям, Вы можете проверить по следующим контрольным тестовым заданиям:

1. Инфекционный эндокардит развивается чаще всего
 - А) При ИБС
 - В) При синдроме слабости синусового узла
 - С) При ревматических пороках сердца
 - Д) При дефекте межпредсердной перегородки
 - Е) При кардиомиопатии.
2. Основными клиническими признаками миокардитов являются все перечисленные, кроме:
 - А) Болей в области сердца постоянного характера
 - В) Болей в области сердца не постоянного характера
 - С) Сердцебиений
 - Д) Субфебрильной температуры
 - Е) Одышки
3. Для миокардитов характерно:
 - А) Расширение границ сердца влево
 - В) Приглушенность тонов
 - С) Систолический шум у верхушки
 - Д) Все перечисленное
4. Основными ЭКГ – признаками миокардитов являются:
 - А) Снижение амплитуды зубца Т
 - В) Инверсия зубца Т
 - С) Нарушение проводимости
 - Д) Нарушение возбудимости
 - Е) Все перечисленное
5. При постановке диагноза аллергического миокардита необходимо выяснить:
 - А) Наличие в анамнезе аллергического заболевания
 - В) Непереносимость ряда лекарств, пищевых продуктов
 - С) Реакцию на введение вакцин, сывороток

- D) Наличие скрытого периода аллергического воздействия
E) Все перечисленное
6. Острый миокардит может проявиться синдромами:
A) Асистолическим
B) Аритмическим
C) Болевым (инфарктоподобным)
D) Псевдоклапанным
E) Всеми перечисленными
7. При острых миокардитах имеются специфические признаки:
A) Правильно
B) Неправильно
8. Патогномоничными диагностическими признаками острого миокардита являются:
A) Боли в левой половине грудной клетки
B) Изменения конечной части желудочкового комплекса
C) Изменения комплекса QRS на ЭКГ
D) Повышение конечно-диастолического давления в левом желудочке
E) Ничего из перечисленного
9. Термин «кардиомиопатии» обозначает заболевание мышцы сердца воспалительной природы, возникающее наиболее часто при воздействии:
A) Анемии
B) Хронической алкогольной интоксикации
C) Противоопухолевых антибиотиков
D) Эозинофильном фибропластическом эндокардите Леффера
10. Истинно аллергическими миокардитами являются:
A) Дифтерийные
B) Сывороточные
C) Бактериальные
D) Грибковые
E) Токсоплазмозные
11. Наиболее частые возбудители неревматических миокардитов:
A) Вирусы
B) Стрептококки
C) Пневмококки
D) Простейшие
E) Возбудители других бактериальных инфекций
12. Заболевание, подлежащее исключению при болевой форме очагового миокардита
A) Дисритмическая форма нейроциркуляторной дистонии
B) Рефлюкс-эзофагит
C) Язвенная болезнь кардиального отдела желудка
D) Стенокардия
E) Хронический холецистит
13. Заболевание, подлежащее исключению при оформлении диагноза диффузного миокардита
A) Нефротический синдром
B) Цирроз печени
C) Дилатационная миокардиодистрофия
D) Анемическая миокардиодистрофия

- Е) Тиреотоксическое сердце
14. Наиболее частая жалоба больных с очаговым неревматическим миокардитом:
- А) Общая слабость
 - В) Сердцебиение
 - С) Сердечные боли неангинозного характера
 - Д) Приступы стенокардии
 - Е) Одышка
15. Наиболее частые ЭКГ – признаки острого неревматического миокардита:
- А) Стойкие нарушения реполяризации и проводимости
 - В) Динамические изменения зубца Т
 - С) Инфарктоподобные изменения ЭКГ
 - Д) Гигантский зубец Т
 - Е) Удлинение интервала Q-T
16. Наиболее частый аускультативный признак миокардита:
- А) Маятникообразный ритм
 - В) Брадикардия
 - С) Шум трения перикарда
 - Д) Глухость 1 тона
 - Е) Ритм галопа
17. Эхокардиографические признаки диффузного миокардита:
- А) Локальные зоны гипокинезии
 - В) Тотальная гипокинезия миокарда
 - С) Гипокинезия задней стенки левого желудочка
 - Д) Гипертрофия межжелудочковой перегородки
 - Е) Увеличение левого предсердия
18. Показания для проведения этиотропной терапии неревматического миокардита:
- А) Рецидив миокардита
 - В) Затяжное течение
 - С) Отсутствие эффекта от нестероидных противовоспалительных средств
 - Д) Противорецидивное лечение
 - Е) Активная инфекция
19. Тактика врача при обнаружении активного миокардита
- А) Амбулаторное обследование
 - В) Амбулаторное лечение
 - С) Госпитализация
 - Д) Оформление на диспансерный учет
 - Е) Рекомендовать санитарное лечение
20. Показания для назначения глюкокортикоидов при неревматическом миокардите:
- А) Тяжелое течение
 - В) Острый миокардит, рецидив хронического
 - С) Наличие острофазовых показателей воспаления
 - Д) Во всех перечисленных случаях
 - Е) Ни в одном случае
21. Активный вирусный миокардит характеризуется наличием повреждения:

- A) Стенок коронарных сосудов
 - B) Кардиомиоцитов
 - C) Интерстиция миокарда
 - D) Ганглионарного аппарата сердца
 - E) Инфильтрации миокарда иммунными лимфоцитами
22. К инфекционно-токсическим миокардитам относятся:
- A) Вирусные
 - B) При аллергии
 - C) Идиопатические
 - D) Трансплантационные
 - E) Лекарственные
23. Фактор, играющий роль в патогенезе неревматических миокардитов
- A) Психоэмоциональная травма
 - B) Черепно-мозговая травма
 - C) Сенсibilизация организма
 - D) Оперативное вмешательство
 - E) Ранняя активизация больного инфекционным заболеванием
24. В патогенезе неревматического миокардита главную роль играют аллергические реакции:
- A) Псевдоаллергические
 - B) Реагинового типа
 - C) Цитотоксического типа
 - D) Гиперчувствительности замедленного типа
 - E) Повреждения иммунными комплексами
25. Наиболее частая причина бактериальных миокардитов:
- A) Патогенные грибки
 - B) Стафилококки
 - C) Стрептококки
 - D) Брюшнотифозная инфекция
 - E) Дифтерийная палочка
26. Наиболее частая жалоба больного с диффузным миокардитом:
- A) Перебои в области сердца
 - B) Головные боли
 - C) Боль в области сердца
 - D) Одышка
 - E) Уменьшение диуреза
27. Инструментальный метод исследования обязательный для диагностики миокардитов:
- A) Фонокардиография
 - B) Рентгенокимография
 - C) Электрокардиография
 - D) Вентрикулография
 - E) Реокардиография
28. При каких показателях лабораторные показатели часто не изменены?
- A) Вирусных
 - B) Грибковой этиологии
 - C) Типа Абрамова-Фидлера
 - D) Аллергических
 - E) Паразитарных

29. Лабораторные показатели при неревматических миокардитах наиболее часто выявляют:
- A) Высокую активность воспаления
 - B) Нормальные показатели
 - C) Положительную реакцию Вассермана
 - D) Среднюю степень активности
 - E) Минимальную степень активности
30. Основой лечения миокардитов является:
- A) Антибактериальная терапия
 - B) Нестероидные противовоспалительные средства
 - C) Физиотерапевтические средства
 - D) Метаболическая терапия
 - E) Рефлексотерапия

Эталонные ответы к тестовому контролю

- | | |
|-------|-------|
| 1. C | 16. B |
| 2. B | 17. D |
| 3. D | 18. B |
| 4. E | 19. E |
| 5. E | 20. C |
| 6. E | 21. D |
| 7. B | 22. B |
| 8. E | 23. A |
| 9. B | 24. C |
| 10. D | 25. D |
| 11. B | 26. C |
| 12. A | 27. D |
| 13. D | 28. C |
| 14. C | 29. C |
| 15. C | 30. E |

Задание 3.

Разберите основные положения по теме: « Специфические кардиомиопатии».

Краткая историческая справка. Начало исследования воспаления сердечной мышцы можно отнести к первой четверти XIX века, впервые об этом упоминает J.N. Corvisart. Термин "миокардит" и концепцию миокардита, как воспалительного поражения миокарда впервые предложил I.F. Soberheim в 1837 г. В 1900 г. А. Fiedler, опираясь на клинические данные и результаты аутопсии, дал описание тяжелого идиопатического поражения миокарда и обосновал концепцию первичного миокардита. Исследования, проведенные разными учеными до 1918 г. показали возможность возникновения миокардита в связи с инфекционными заболеваниями, в частности с гриппом и другими респираторными инфекциями. Постепенно диагноз миокардита приобрел весьма широкое распространение, и до 30-х годов XX века его использовали для обозначения патологических процессов в миокарде отмечаемых при большей части заболеваний сердца. В качестве хронического миокардита рассматривались даже изменения в миокарде у лиц, страдавших ИБС и артериальной гипертензией. В 30 годы XX века появляется ряд исследований, в том числе и работы Г.Ф. Ланга, в которых указывалось, что при многих сердечных заболеваниях воспаление в миокарде отсутствует, а преобладающими являются дегенеративные изменения. Благодаря этим работам неоправданно популярный диагноз миокардита исчезает и заменяется термином "дистрофия миокарда". До 50-х годов XX века к термину миокардит обращались только в связи с ревматизмом и дифтерией. Диагноз миокардита вновь завоевал себе право на жизнь после второй мировой войны после опубликования I. Gore и O. Saphir результатов патологоанатомических исследований, где авторы обнаружили на вскрытии в 4 - 9% случаев воспалительные изменения миокарда, причем выяснилось, что значительная часть умерших в свое время перенесла вирусные или риккетсиозные заболевания. Наиболее активное изучение воспалительных заболеваний сердца началось в 80 годах XX века с введением в широкую клиническую практику диагностической трансвенозной биопсии миокарда.

Роль вирусной инфекции в развитии миокардитов. В доказательство вирусной теории миокардитов приводят следующие аргументы: 1) высокая заболеваемость миокардитами в период вирусных эпидемий; 2) обнаружение вирусов в носоглотке и испражнениях больного в течение первой недели острого миокардита; 3) появление в крови титра противовирусных антител начиная со 2-3 недели после развития острого миокардита; 4) выделение из миокарда вирусов и вирусных агентов; 5) при миокардитах, связанных с вирусной инфекцией в биоптатах сердца выявлены воспалительные изменения; 6) отработана экспериментальная модель миокардита, при заражении животных вирусами.

Роль вирусной инфекции при воспалении миокарда м.б. прослежена только в острой стадии процесса. При попадании вирусов в сердечную мышцу они укрепляются на поверхностных рецепторах миоцитов, а затем проникают в клетки миокарда. Следует торможение функции клеток-хозяев, биосинтез и размножение вирусов - репликация, а поврежденный миоцит становится аутоантигеном. В ответ на проникновение вируса в организм и сердечную мышцу активизируются защитные механизмы, увеличивается выработка интерферона. Интерферон сдерживает проникновение вирусов в другие, неповрежденные миоциты и активирует Т-лимфоциты и макрофаги. Вырабатываются вируснейтрализующие антитела, относящиеся к Ig M. Макрофаги и Т-лимфоциты уничтожают пораженные клетки миокарда, содержащих вирусы. В морфобиоптатах на этой стадии процесса отмечается накопление полинуклеарных лейкоцитов и макрофагов, а с 5-6 дня - лимфоцитов, плазмочитов и моногистиоцитарных клеток. Синтез коллагена начинается с 5-6 дня, а после 14 дня соединительнотканьные процессы достигают максимума в виде развития локальных фиброзных очагов. Через 14 дней после начала заболевания вирусы в миокарде не обнаруживаются, а воспаление постепенно стихает.

В некоторых случаях вирусы и другие микроорганизмы способны к длительной латентной персистенции в миокарде и выходят из-под контроля иммунной системы организма, т.о. образуется замкнутый круг с последующим повторным поражением миоцитов. Если вышеперечисленных защитных механизмов недостаточно для удаления из миокарда вирусов и продуктов их распада, подключается клеточный лимфоцитарный иммунный ответ. В миокарде накапливаются различные субпопуляции Т-лимфоцитов - CD-4, CD-8, CD-95, которые выполняют различные функции в регуляции клеточного иммунитета, но ведущую роль играют CD-95 (цитолитические Т-лимфоциты) т.к. только они уничтожают вирусы, находящиеся внутриклеточно. В крови появляются антикардиальные антитела (иммуноглобулины класса G), вырабатываемые В-лимфоцитами (CD-22). Цитолитическое действие антикардиальных антител, является вторичным и проявляется только в присутствии цитолитических Т-лимфоцитов или комплемента. Таким образом, при длительном присутствии антигена в миокарде или при нарушениях иммунорегуляции включается аутоиммунная реакция. Переход острого миокардита в аутоиммунное заболевание характеризуется увеличением выработки антикардиальных антител, усилением клеточной иммунной реакции, продолжающейся циркуляцией иммунных комплексов в крови и отложением их в миокарде. Фиксирующиеся на клетках миокарда иммунные комплексы усугубляют поражение сердечной мышцы. В ходе иммунных реакций в миокарде высвобождаются многие биологически активные вещества (лизосомальные ферменты, простагландины, кинины, серотонин, гистамин, ацетилхолин и др.), способствующие повышению проницаемости сосудов, вызывающие отек, геморрагии и гипоксию миокарда.

При бактериальном миокардите преобладающей является гуморальная иммунологическая реакция, т.е. образование антител. При миокардитах, вызванных микобактериями туберкулеза или грибами, превалируют клеточные иммунные реакции, хотя немаловажную роль играют и гуморальные реакции.

Диагностические критерии синдрома поражения мышцы сердца. Для диагностики миокардита предложены различные клинические критерии (NYHA 1964, 1973), появляющихся через 2 -3 недели после перенесенной инфекции. Однако из-за своего несовершенства не все они нашли свое признание. В настоящее время диагностический алгоритм основывается на следующих клинико-инструментальных критериях синдрома поражения миокарда.

К таким критериям относят:

- связь заболевания с перенесенной инфекцией;
- патологические изменения на ЭКГ (нарушения реполяризации, нарушения ритма и проводимости);
- повышение концентрации в крови кардиоселективных ферментов и белков (КФК, КФК-МВ, ЛДГ, тропонина Т и I);
- увеличение размеров сердца по данным рентгенографии или эхокардиографии;
- тахикардия, ослабление I тона, ритм галопа;
- признаки застойной сердечной недостаточности;
- изменение иммунологических показателей (увеличение соотношения CD4/CD8, количества CD22 и ЦИК, положительная реакция РТМЛ).

Миокардиодистрофии.

Патогенез. В основе формирования миокардиодистрофий лежат как специфические процессы (связанные с этиопатогенезом основного заболевания), так и общие закономерности в формировании нарушений метаболизма.

К общим относятся:

- Гипоксия (различают экзогенную, респираторную, циркуляторную, гемическую и тканевую), как собственно энергетический дефицит, является мощным стрессорным фактором, активизирующим систему АКТГ – ГК и усиливающим симпато-адреналовые влияния на миокард. Этому способствуют физические и психоэмоциональные перенапряжения, голодание, травма, боль, гипо- и гипертермия.
- Расстройства субстратного обмена (белкового, углеводного), витаминного, электролитного, КОС приводят к развитию энергетического дефицита и далее к дистрофии миокарда.
- Интоксикация эндо – и экзотоксинами (наркотические средства, производные аммиака и т.д.)

Характеристика кардиалгического синдрома. Боль при МКД может быть:

- Различного характера (колющая, ноющая, давящая, сжимающая)
- Локализуется под соском, у левого края грудины, под левой ключицей
- Не носит характера пароксизмов, длится от десятков минут до нескольких дней даже недель, периодически нарастая и ослабевающая.
- На фоне постоянных болей могут появиться приступообразные боли, которые в отличие от стенокардитических значительно варьируют по длительности и оставляют после себя чувство дискомфорта
- Иррадиируют в левую руку, левое плечо, шею; никогда не иррадиируют в нижнюю челюсть, в оба плеча, обе руки.
- Нитроглицерин боль не купирует, а валидол нередко успокаивает
- Часто сопровождается онемением, тяжестью, парестезиями в левой руке
- Провоцируют боль ненастная погода, стресс, инфекции, физическая нагрузка
- Нередко сопровождается симптомами возбуждения симпато-адреналовой системы: повышение АД, дрожь, тахикардия, общее возбуждение, страх.

При аускультации ослаблен I тон, функциональный шум на верхушке, ритм «галопа», другие нарушения ритма.

Кардиомиопатии.

ВАЖНЕЙШИЕ ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ КМП.

(по Сумарокову А.В., 1978)

1. Интоксикации:
 - алкоголь
 - химические реагенты (кобальт и др)
 - лекарственные вещества
 - уремия
2. Авитаминозы (особенно группы В) и нарушение питания, особенно белкового.
3. Нарушения нервно-вегетативной и эндокринной регуляции:
 - вегето-эндокринные (особенно дисовариально-вегетативные)
 - функциональная кардиомиопатия
 - тиреотоксикоз
 - микседема
 - акромегалия
 - сахарный диабет
 - феохромоцитомы

- синдром Кушинга
- 4. Воздействие физических факторов (радиация, невесомость, перегревание)
- 5. Перенапряжение физическое
- 6. Системные заболевания (анемии, диффузные заболевания соединительной ткани, нейромышечные заболевания, атония Фридериха, гемохроматоз, амилоидоз, саркоидоз)
- 7. Инфекции (вирусные)
- 8. Беременность

ДКМП.

Клинические стадии

В развитии и течении дилатационной кардиомиопатии различают 5 основных периодов:

- I бессимптомный
- II прогрессирование поражения миокарда (клинические признаки Н I-IIА стадии)
- III период- развёрнутых клинических проявлений (признаки Н IIБ стадии, выраженная кардиомегалия)
- IV период –стабилизация состояния (на фоне адекватного лечения)
- V период – терминальный (характеризуется выраженной дистрофией всех внутренних органов, ишемическими повреждениями почек, печени, гипоксической энцефалопатии, необратимой потери массы тела за счёт атрофии скелетной мускулатуры, рецидивирующими тромбозами, т.е. соответствует стадии сердечной кахексии ЗСН).

Дифференциально-диагностические критерии диффузного миокардита и ДКМП

представляется очень трудной. Приводя дифференциальный диагноз между этими патологиями необходимо учитывать, что для миокардитов характерно:

- наличие общих симптомов воспаления
- появление других признаков неспецифического воспаления (артралгии, артриты, миалгии, плевриты, невриты, гепато-лиенальный синдром, повышение температуры тела и т.д.)
- эффективно лечение преднизолоном, иногда в сочетании с азтиоприном (у больных с истинной КМП лечение преднизолоном не эффективно)
- в плане дифференциальной диагностики могут использоваться радиоактивные метки: ^{99m}Tc-пирофосфат, моноклональные антитела ¹¹¹In.

Вопросы терминологии

Длительное время определение кардиомиопатий звучало следующим образом: «Кардиомиопатии – это группа диффузных заболеваний миокарда неизвестной этиологии». Данное определение было постоянным предметом дискуссий специалистов, поскольку с развитием медицины признак этиологической неизвестности постепенно утрачивал свое значение: появились данные о вирусной, аутоиммунной, паразитарной, генетической и других этиологиях кардиомиопатий. Кроме того, к кардиомиопатиям причисляли выраженные нарушения функции сердца при ишемической болезни, гипертонии и многих других заболеваниях и состояниях, а это не вписывалось в определение понятия кардиомиопатий.

В настоящее время **определение кардиомиопатии** (КМП) носит самый общий характер — это заболевание миокарда, приводящее к дисфункции сердца. Однако характерной чертой для всех

вариантов болезни является формирование структурных изменений в миокарде и развитие недостаточности кровообращения. Попытки систематизировать данные аномалии основаны на преобладающих патофизиологических, этиологических или патогенетических факторах.

В соответствии с **классификацией ВОЗ 1995 г.** выделяют четыре основные группы патологий: дилатационную кардиомиопатию, гипертрофическую кардиомиопатию, рестриктивную КМП и аритмогенную правожелудочковую КМП. Примерно у 40% пациентов удается установить этиологию заболевания. В частности, **первичные «идиопатические»** варианты кардиомиопатии (дилатационные, гипертрофические, рестриктивные) либо представляют собой генетически обусловленные семейные случаи заболевания, либо являются следствием впервые возникших генных мутаций. Результатом таких мутаций является нарушение нормальной структуры сократительных белков миокарда с последующим снижением насосной функции сердца и развитием дилатации полостей. Отдельный раздел составляют так называемые **неклассифицированные кардиомиопатии**, к которым относят некомпактный миокард, фиброэластоз, митохондриальные заболевания и др. Кроме того, существуют **специфические кардиомиопатии** - патология миокарда, сочетающаяся с другими сердечными или системными заболеваниями. Основанием для диагноза кардиомиопатия в этих случаях является несоответствие тяжести нарушения функции сердца и степени первичного заболевания (коронарной или клапанной патологии, артериальной гипертензии). Сюда же относят поражения сердца метаболического происхождения (эндокринные, связанные с дефицитом некоторых субстанций, патологическими инфильтрациями миокарда, амилоидной болезнью), сопряженные с системными заболеваниями соединительной ткани, мышечными дистрофиями, аллергическими и токсическими реакциями, и некоторые другие.

Таким образом, согласно решению экспертов, кардиомиопатии делятся на собственно кардиомиопатии и специфические кардиомиопатии.

Не всякое нарушение функции сердца при вышеперечисленных заболеваниях можно классифицировать как специфическую кардиомиопатию. Этот термин рекомендуют использовать, когда выраженность нарушения функции сердца не соответствует степени его поражения. Нередко на практике решить вопрос о подобном несоответствии не представляется возможным. В такой ситуации рациональнее склониться в сторону кардиомиопатии, подразумевающей в дальнейшем соответствующую диагностику и лечение.

КЛАССИФИКАЦИЯ КАРДИОМИОПАТИЙ ВОЗ/МОФК(1995):

Варианты кардиомиопатий	Описание
1.Дилатационная кардиомиопатия	Характеризуется дилатацией с нарушением сократительной функции миокарда левого или обоих желудочков. В зависимости от этиологии она может быть семейной/генетической, вирусной и /или иммунной, алкогольной (токсической),идиопатической (вызванной неизвестными факторами) или ассоциированной с распознанным сердечно-сосудистым заболеванием, при котором степень дисфункции миокарда объяснена недостаточно.
2.Гипертрофическая кардиомиопатия	Характеризуется гипертрофией миокарда левого и/или правого желудочков, которая обычно бывает ассиметричной и вовлекает межжелудочковую перегородку. У многих пациентов заболевание вызывается мутацией в генах, кодирующих синтез саркомерных сократительных белков.
3.Рестриктивная кардиомиопатия	Характеризуется рестриктивным (ограниченным) наполнением и пониженным диастолическим объемом любого или обоих желудочков с нормальной или

<p>4. Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия</p> <p>5. Неклассифицированная кардиомиопатия</p>	<p>близкой к нормальной систолической функцией. Может быть идиопатической или связанной с другим заболеванием (например, амилоидоз, эндомиокардиальная болезнь).</p> <p>Характеризуется прогрессирующим фиброзно-жировым замещением миокарда правого желудочка, в некоторых случаях – миокарда левого желудочка, обычно это семейная болезнь.</p> <p>К этой группе относятся заболевания, которые трудно отнести к какой-либо категории кардиомиопатий (например, систолическая дисфункция с минимальной дилатацией сердца, митохондриальные болезни, фиброэластоз).</p>
<p>СПЕЦИФИЧЕСКИЕ КАРДИОМИОПАТИИ</p>	
<p>1. Ишемическая кардиомиопатия</p> <p>2. Клапанная кардиомиопатия</p> <p>3. Гипертензивная кардиомиопатия</p> <p>4. Воспалительная кардиомиопатия</p> <p>5. Метаболическая кардиомиопатия</p> <p>6. Кардиомиопатии при системных заболеваниях</p> <p>7. Кардиомиопатии при мышечных дистрофиях</p> <p>8. Кардиомиопатии при нейромышечных нарушениях</p> <p>9. Кардиомиопатии гиперчувствительности и токсических реакций</p>	<p>Представляется как дилатационная кардиомиопатия с нарушенной сократительной функцией миокарда. Что не объясняется степенью обструкции коронарных артерий или ишемического повреждения.</p> <p>Характеризуется желудочковой дисфункцией, которая несоизмерима с условиями патологической нагрузки, обусловленной клапанным стенозом и/или регургитацией.</p> <p>Характеризуется гипертрофией левого желудочка вследствие артериальной гипертензии с проявлениями сердечной недостаточности, обусловленной систолической или диастолической дисфункцией.</p> <p>Характеризуется нарушением функции сердца вследствие миокардита.</p> <p>Включает поражение миокарда при эндокринных заболеваниях, болезнях накопления гликогена, гипокалиемии, нарушениях питания.</p> <p>Включает поражение миокарда при системных заболеваниях соединительной ткани и инфильтративных заболеваниях, таких как саркоидоз, лейкоз.</p> <p>Поражение миокарда при мышечной дистрофии Дюшена, мышечной дистрофии Бекера, миотонической дистрофии.</p> <p>Поражение миокарда при атаксии Фридрейха, синдроме Нунан, лентигинозе.</p> <p>Поражение миокарда под влиянием алкоголя, психотропных препаратов, кетохексиламина, антрациклинов, радиационных и других воздействий.</p>

10.Перипортальная кардиомиопатия	Развивается в перипортальном периоде, вероятно, является гетерогенной группой.
---	--

Дилатационная кардиомиопатия

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся нарастающим ослаблением сократительной функции миокарда, прогрессирующей дилатацией полостей сердца и застойной недостаточностью кровообращения. Обязательные признаки ДКМП, которые наблюдаются у всех пациентов: кардиомегалия; сердечная недостаточность. Дополнительные признаки, отмечаемые не у всех пациентов: нарушение сердечного ритма и тромбоэмболический синдром.

• **Диагностика**

Клиническая картина:

не имеет специфических симптомов и складывается в основном из клинических признаков сердечной недостаточности.

Рентгенологически:

выявляется увеличение поперечной тени сердца и увеличение кардиоторакального индекса, увеличение левого и/или правого желудочков, перикардальный и плевральный выпоты, признаки венозной легочной гипертензии.

ЭКГ:

синусовая тахикардия, разнообразные нарушения ритма сердца (мерцательная аритмия, желудочковые аритмии), диффузные неспецифические изменения сегмента Т и зубца Т, нарушение внутрижелудочковой проводимости.

Эхокардиография:

выявляет дилатацию всех полостей сердца и в первую очередь левых его отделов. Характерно значительное увеличение КДО и КСО левого желудочка, значительное снижение экскурсии миокарда – выраженная диффузная гипокинезия, нарушение систолической функции сердца – снижение фракции выброса. Нередко обнаруживаются митральная и трикуспидальная регургитации, развивающиеся вследствие увеличения площади клапанных отверстий и дисфункции сосочковых мышц. По мере нарастания дилатации камер сердца может возникать также аортальная и пульмональная регургитации. Могут выявляться также феномен спонтанного контрастирования полостей сердца, предшествующий тромбообразованию, а также внутрисердечной тромбоз.

Внутрисердечное исследование:

интактные коронарные артерии, снижение сердечного выброса в покое и отсутствие его возрастания при нагрузке, повышение КДД в левом желудочке, давления в левом предсердии, давления заклинивания легочного капилляра.

ДКМП в первую очередь следует дифференцировать с заболеваниями, вызывающими диффузные поражения миокарда. Это прежде всего:

миокардиты;

токсические поражения миокарда, в том числе при хронической алкогольной интоксикации;

эндокринные – тиреотоксикоз, гипотиреоз, феохромоцитомы, сахарный диабет;

диффузные болезни соединительной ткани – системная красная волчанка, ревматоидный артрит, склеродермия, узелковый периартрит;

гранулематозы и новообразования – саркоидоз, лейкозы, метастазы в миокард;

болезни накопления – гемохроматоз, гликогенозы, амилоидоз;

нейромышечные заболевания – миопатии, болезнь Дюшенна;

воздействие ионизирующего излучения, в том числе при лучевой терапии.

Дифференциальный диагноз ДКМП с миокардитами и хронической алкогольной интоксикацией

Отличительные от ДКМП признаки

• **Миокардиты**

Признаки системности заболевания:

- лихорадка
- суставной синдром
- лимфаденопатия
- полисерозит
- гепатолиенальный синдром
- гломерулонефрит с мочевым синдромом

Признаки иммунного воспаления:

- стойкое увеличение СОЭ
- увеличение СРБ
- гипергаммаглобулинемия
- дисиммуноглобулинемия

Волнообразное течение с периодами ремиссии

Данные биопсии миокарда (малоинформативны из-за отсутствия надежных морфологических критериев)

• **Хроническая алкогольная интоксикация**

Выявление маркеров хронического алкоголизма

«Алкогольный хабитус»

Сосудистые звездочки

Телеангиоэктазии

Двусторонняя контрактура Дюпюитрена

Гинекомастия

Следы бытовых травм

Макроцитоз эритроцитов

Гиперферментемия

Гиперурикемия

Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – это заболевание миокарда неизвестной этиологии, характеризующееся ограниченной или диффузной гипертрофией миокарда, уменьшением размеров полости левого желудочка и – при некоторых формах – обструкцией выводящего тракта левого желудочка. Пациенты с ГКМП подвержены высокому риску внезапной смерти (по различным данным от 2,5 до 15 % в год).

• **Классификация:**

симметричная форма – концентрическая гипертрофия миокарда левого желудочка;

асимметричная форма – преобладающая гипертрофия какого-либо отдела миокарда:

гипертрофия межжелудочковой перегородки – с обструкцией выносящего тракта левого желудочка (идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз), без обструкции выносящего тракта левого желудочка;

верхушечная; папиллярной мышцы; свободной или задней стенки левого желудочка.

• **Диагностика**

Клиническая картина:

изменчива: от полностью бессимптомного течения до выраженных клинических проявлений и внезапной смерти.

Анамнез:

важен, следует выявить случаи внезапной смерти среди родственников и наличие у них ГКМП.

Жалобы пациента:

инспираторная одышка (наиболее ранний симптом);

стенокардия;

синкопальные состояния;

сердцебиение.

Аускультация сердца:

дующий систолический шум на верхушке и/или в 3–4-м межреберьях вдоль левого края грудины. Характерно нарастание шума при физической нагрузке или переходе в ортостатическое положение.

ЭКГ:

гипертрофия миокарда левого желудочка;
несимметричные инвертированные зубцы Т;
косонисходящая депрессия сегмента ST. При выраженной гипертрофии межжелудочковой перегородки могут появляться патологические зубцы Q, что нередко является причиной ошибочной диагностики инфаркта миокарда.

Суточное мониторирование ЭКГ:

пароксизмы тахикардии;
желудочковые нарушения ритма сердца;
пароксизмы мерцательной аритмии.

Эхокардиография:

асимметричное утолщение МЖП, ее гипокинезия;
уменьшение полости левого желудочка, вплоть до феномена элиминации полости левого желудочка во время систолы;
повышение фракции выброса;
дилатация предсердий.

При существовании градиента давления в выносящем тракте левого желудочка отмечается переднее систолическое движение митрального клапана – смещение митральной створки кпереди, вплоть до касания ею межжелудочковой перегородки, а также систолическое прикрытие аортального клапана – сближение аортальных створок во время систолы. Отмечаются также нарушения диастолического расслабления миокарда левого желудочка.

Рентгеноконтрастная вентрикулография:

уменьшение полости левого желудочка, ее деформация по типу песочных часов.

Факторы, отрицательно влияющие на прогноз при ГКМП:

большая масса миокарда левого желудочка;
синкопальные состояния;
желудочковые аритмии, особенно экстрасистолии высоких градаций и желудочковые тахикардии;
случаи внезапной смерти среди родственников.

Дифференциальный диагноз ГКМП с аортальным стенозом, ИБС, гипертрофией миокарда при гипертонической болезни

Отличительные от ДКМП признаки

• **Аортальный стеноз**

Ослабление пульсации на периферических артериях

Интенсивность шума мало зависит от нагрузки, ортостаза

Шум проводится на сосуды шеи

Эхокардиография: утолщение, срастание, кальциноз створок аортального клапана

• **Ишемическая болезнь сердца**

Систолический шум (при наличии) на верхушке с проведением в подмышечную область

Клинические симптомы, характерные для ИБС

Данные коронарографии

• **Гипертрофия миокарда при гипертонической болезни**

Гипертонический анамнез

Как правило, отсутствие синкопальных состояний и аритмического синдрома

Рестриктивная кардиомиопатия

Это наиболее редкая и трудная для диагностики форма кардиомиопатий, характеризующаяся выраженным нарушением диастолической функции сердца, которое возникает вследствие фиброзного утолщения эндокарда и вовлечения в патологический процесс подлежащего миокарда. В патогенезе рестриктивной кардиомиопатии (РКМП) важная роль отводится

гиперэозинофилии с последующей эозинофильной инфильтрацией миокарда и развитием пристеночных тромбозов.

• Классификация:

эндомиокардиальный фиброз;

пристеночный фибропластический эндомиокардит (Леффлера).

Отличительные признаки видов рестриктивной кардиомиопатии приведены в таблице.

Признаки	Эндомиокардиальный фиброз	Пристеночный фибропластический эндомиокардит
Территориальное распространение	тропические регионы	страны с умеренным климатом
Эозинофильный васкулит	—	+
Гепатолиенальный синдром	—	+
Возраст	чаще молодой	чаще средний и пожилой

Примечание

По мнению ряда специалистов, выделение двух видов РКМП является условным. Отсутствие эозинофильного васкулита и гепатолиенального синдрома при эндомиокардиальном фиброзе (тропической РКМП) связывают лишь с поздней диагностикой вследствие несвоевременного обращения за медицинской помощью.

Формы рестриктивной кардиомиопатии в зависимости от локализации: бивентрикулярная, правожелудочковая и левожелудочковая.

• Диагностика

Клиническая картина:

зависит от формы заболевания и проявляется правожелудочковой, левожелудочковой или бивентрикулярной недостаточностью, аритмическим и тромбоэмболическим синдромами с соответствующими изменениями ЭКГ и рентгенологической картины.

Первоначальные жалобы пациента:

слабость;

одышка.

Позднее присоединяются симптомы недостаточности кровообращения по большому и/или малому кругам.

Лабораторные исследования:

выраженная эозинофилия, особенно на ранних стадиях заболевания.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки:

признаки венозного застоя в легких в сочетании с нормальными размерами сердца даже на поздних стадиях заболевания.

ЭКГ:

сниженный вольтаж комплекса;

разнообразные нарушения ритма сердца.

Эхокардиография:

утолщение эндокарда и облитерация полости одного или обоих желудочков сердца;

аневризматическое расширение выводящих трактов и дилатация полости одного или обоих предсердий;

скорость диастолического расслабления миокарда снижена;

может наблюдаться клапанная регургитация и перикардиальный выпот.

Катетеризация полостей сердца:

повышение давления наполнения в желудочках;

кривая диастолического внутрижелудочкового давления имеет вид знака квадратного корня – в начале диастолы она резко снижается, затем быстро возрастает и остается неизменной до конца диастолы, даже во время систолы предсердий.

- Дифференциальный диагноз со следующими заболеваниями:
констриктивный перикардит;
амилоидоз;
гемохроматоз;
карциноидный синдром;
системная склеродермия;
недостаточность клапанов сердца.

Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия

Аритмогенная правожелудочковая КМП характеризуется частичным или полным замещением миокарда правого желудочка жировой или соединительной тканью. Пациенты с данным диагнозом имеют высокий риск внезапной смерти.

- *Диагностика*

Жалобы пациента:

могут полностью отсутствовать или наиболее частые – на разнообразные нарушения сердечного ритма.

Физикальное обследование:

малоинформативно, могут регистрироваться аускультативно и пальпаторно нарушение ритма сердца, а также симптомы правожелудочковой недостаточности.

ЭКГ:

часто в норме, иногда отмечаются расширенные комплексы QRS, отрицательные зубцы Т в отведениях V1–V4;

на ЭКГ в покое могут фиксироваться разнообразные нарушения ритма сердца.

Важный отличительный признак аритмий при аритмогенной дисплазии – их исчезновение при физической нагрузке.

Суточное мониторирование ЭКГ:

разнообразные нарушения ритма сердца, чаще всего желудочковые. Характерна преходящая блокада левой ножки пучка Гиса.

Эхокардиография:

умеренное расширение полости правого желудочка и его выносящего тракта, уменьшение трабекулярности правого желудочка, дискинезия его верхушки, пролабирование створок трикуспидального клапана.

В поздних стадиях заболевания – резкое уменьшение сократимости правого желудочка в сочетании с усилением сократимости правого предсердия («атриализация» правого желудочка).

Эндомиокардиальная биопсия правого желудочка:

фиброзно-жировое перерождение миокарда.

При дифференциальной диагностике следует принимать во внимание следующие отличительные признаки аритмогенной дисплазии:

- отсутствие поражения коронарных сосудов;
- отсутствие вовлечения в процесс левого желудочка;
- частые желудочковые аритмии.

Ишемическая кардиомиопатия

Ишемическая кардиомиопатия – патологическое состояние миокарда, обусловленное комплексом диффузных морфофункциональных нарушений, развивающихся в результате хронической и эпизодов острой ишемии миокарда, основными проявлениями которой являются дилатация камер сердца и симптомокомплекс хронической сердечной недостаточности.

Механизмы развития дисфункции левого желудочка при ИБС:

инфаркт миокарда, вследствие которого часть сердечной мышцы необратимо исключается из работы по перемещению крови;

острая ишемия, в результате которой образуется участок оглушенного миокарда;

хроническая ишемия, в результате которой образуются зоны гибернирующего миокарда.

Все три механизма инициируют процессы ремоделирования сердца, следствием чего становится хроническая сердечная недостаточность.

Оглушение миокарда – состояние повреждения миокарда вследствие острой ишемии, сохраняющейся после реперфузии. Основной признак, характеризующий оглушение, – обратимая локальная дисфункция миокарда длительностью от нескольких часов до нескольких суток.

Гибернация миокарда – состояние адаптации сердечной мышцы к выраженному хроническому снижению коронарной перфузии, характеризуемое обратимой локальной дисфункцией, полностью или частично исчезающей после улучшения коронарного кровообращения или снижения потребности миокарда в кислороде.

В отличие от некроза, оглушение и гибернация – обратимые процессы, однако многократно повторяющиеся эпизоды острой ишемии и длительная гибернация приводят к необратимым последствиям в виде дисфункции миокарда. Этот момент очень важен для своевременного лечения по устранению повреждающих факторов.

Ремоделирование сердца – процесс изменения формы, структуры и функции камер сердца, инициируемый утратой части жизнеспособного миокарда и/или повреждающей перегрузкой. Ремоделирование сердца обеспечивает вначале адаптацию сердца к изменившимся условиям его функционирования, а затем его прогрессирующую функциональную неполноценность.

Различия оглушения и гибернации важны прежде всего для своевременного лечения.

Основные признаки оглушения и гибернации приведены в таблице.

Признак	Оглушение	Гибернация
Следствие острой ишемии	+	–
Следствие хронической ишемии	–	+
Следствие реперфузии	+	–
Состояние коронарного кровотока	нормальное	сниженное
Распространенная дисфункция миокарда	–	–
Локальная дисфункция миокарда	+	+
Систолическая дисфункция левого желудочка	+	++
Диастолическая дисфункция левого желудочка	++	+
Резерв сократимости	+	+

• **Диагностика**

Исследование функции левого желудочка в покое:

эхокардиография;

радиоизотопная вентрикулография;

рентгенконтрастная вентрикулография.

Оценка жизнеспособности миокарда в участках с нарушенной сократительной функцией:

оценка региональной сократимости – толщина стенки левого желудочка, изменение подвижности стенки левого желудочка.

Оценка коронарного кровотока и активности метаболических процессов:

сцинтиграфия миокарда;

позитронно-эмиссионная томография.

Показания к диагностике ишемической кардиомиопатии у пациентов с ИБС:

снижение фракции выброса левого желудочка до 40 % и менее;

выраженная региональная дисфункция левого желудочка;

клинические признаки сердечной недостаточности.

Воспалительная кардиомиопатия

Начало исследования проблемы воспаления сердечной мышцы было положено J.N. Corvisart еще в первой четверти XIX века. Непосредственно термин «миокардит» и его концепция как воспалительного поражения миокарда впервые предложены I.F. Soberheim в 1837 г. В 1900 г. A. Fiedler, опираясь на клинические данные и результаты аутопсии, описал тяжелое идиопатическое поражение миокарда и обосновал концепцию первичного миокардита. В начале XX века была установлена возможность возникновения миокардита в связи с инфекционными заболеваниями, в частности с гриппом и другими респираторными инфекциями, и термин «миокардит» приобрел широкое распространение. Однако в 30-е годы XX века появился ряд исследований, в том числе работы Г.Ф. Ланга, в которых указывалось, что при многих сердечных заболеваниях воспаление в миокарде отсутствует, а преобладающими являются дегенеративные изменения. Благодаря этим работам неоправданно популярный диагноз миокардита практически исчезает из широкой клинической практики. До 1950-х годов он использовался только в связи с ревматизмом и дифтерией. Повторное право на существование диагноз миокардита завоевал после опубликования I. Gore и O. Saphir результатов патологоанатомических исследований. Авторы показали, что воспалительные изменения в миокарде присутствуют у 4-9% умерших без какой-либо кардиальной патологии в анамнезе. Наиболее активное изучение воспалительных заболеваний сердца началось в 80-х годах XX века с введением в широкую клиническую практику диагностической трансвенозной биопсии миокарда.

В 1995 г. группой экспертов ВОЗ была предложена классификация кардиомиопатий (КМП), в которой впервые выделена «воспалительная КМП». Последнюю определили как миокардит, ассоциирующийся с кардиальной дисфункцией, и отнесли к специфическим КМП [42]. В свою очередь миокардит был обозначен как воспалительное заболевание миокарда, которое диагностируется с помощью гистологических, иммунологических и иммуногистохимических критериев. В классификации выделялись идиопатическая, аутоиммунная и инфекционная формы воспалительной КМП [42]. Уточнение диагностических критериев воспалительной КМП проведено на конференциях ВОЗ, которые состоялись в г. Марбурге в апреле и октябре 1997 г. (WHF Classification and Consensus Conference on the Histo- and Immunohistopathology of Myocarditis, Marburg, April 28-29, 1997, and on Viral Cardiomyopathy, Marburg, October 3-5, 1997) [27]. Согласно принятым рекомендациям, гистологическим критерием воспалительной КМП являлось наличие в биоптатах не только диффузной или локальной лейкоцитарной (либо лимфоцитарной) инфильтрации, но и гипертрофии, а также различных типов фиброза. Были выделены диффузный и очаговый интерстициальный фиброз, а также заместительный и периваскулярный. Однако, несмотря на, казалось бы, четкие и понятные определения, в классификации ВОЗ (1995) имела место некоторая терминологическая путаница. Одновременно в одном и том же контексте употреблялись термины «воспалительная КМП», «хронический миокардит» и «дилатационная КМП с воспалением». Эта терминологическая неопределенность, к сожалению, существует и до настоящего времени. В последней классификации Американской ассоциации сердца (American Heart Association, 2006) используются оба термина – «миокардит» и «воспалительная КМП», которые отнесены к разряду приобретенных КМП. В классификации Европейского общества кардиологов (European Society of Cardiology, 2007) термин «воспалительная КМП» вообще не употребляется, а миокардит включен в группу «негенетических КМП» [19]. В медицинской литературе продолжают использовать оба термина. При этом воспалительную КМП ряд авторов ассоциируют с вирусиндуцированным миокардитом и разницу видят в наличии (при миокардите) или отсутствии (при воспалительной КМП) маркеров вирусной инфекции в биоптатах [23]. В других публикациях используется клинко-патологическая классификация миокардита, предложенная E.V. Lieberman и соавт. В ней на основании Далласских критериев авторы выделили следующие формы миокардита: молниеносный, подострый, хронический активный и хронический персистирующий [17, 28]. Группа немецких авторов считает, что воспалительную КМП следует диагностировать только по результатам иммуногистохимических исследований биоптатов миокарда. Они предлагают ставить диагноз «воспалительная КМП» в тех случаях, когда в биоптатах выявляется более семи Т-лимфоцитов в 1 мм². Наличие в

биоптатах миокарда менее семи клеток свидетельствует о дилатационной КМП [40]. С нашей точки зрения, воспалительная КМП объединяет различные по этиологии и патогенезу воспалительные заболевания сердечной мышцы с нарушением ее функции. Диагноз «воспалительная КМП» может устанавливаться по результатам иммуногистологического исследования эндомикардиальных биоптатов, когда в миокарде обнаруживаются умеренно выраженная клеточная инфильтрация (от 7 до 14 клеток в 1 мм²), гипертрофия кардиомиоцитов и различные формы фиброза. Фактически к воспалительной КМП можно отнести хронический персистирующий и в определенной степени хронический активный миокардит.

Принципы лечения воспалительной кардиомиопатии

В лечении воспалительной КМП должны использоваться как фармацевтические препараты (т.е. медикаментозная терапия), так и немедикаментозные подходы.

Немедикаментозное лечение включает ограничение двигательной активности (а в ряде случаев и постельный режим), полноценное питание с уменьшением потребления жидкости и поваренной соли.

В *медикаментозной терапии* воспалительной КМП можно выделить четыре основных направления:

- 1) этиологическое;
- 2) патогенетическое;
- 3) симптоматическое;
- 4) метаболическое.

Этиологическое лечение

Лечение воспалительной КМП следует проводить с учетом фазы патологического процесса и выявленных возбудителей или очагов хронической инфекции. Необходимо подчеркнуть, что без этиологической терапии и санации очагов хронической инфекции трудно рассчитывать на выздоровление пациента, так как инфекционные агенты являются не только пусковым механизмом, но и поддерживающим патогенетическим фактором воспалительного процесса.

Причины возникновения миокардита изучены довольно подробно. Установлено, что заболевание вызывается самыми разнообразными вирусами, микробами, риккетсиями, грибами, простейшими. Воспалительное поражение миокарда может быть обусловлено токсическим воздействием, аллергическими реакциями. Однако чаще всего в основе его развития лежит вирусная инфекция. Наибольшей кардиотропностью обладают такие вирусы, как Enterovirus, Adenovirus, Cytomegalovirus, Parvovirus, Herpes simplex, вирус Эпштейна – Барр и др. .

В случае выявления вирусов Коксаки А и В, ЕСНО-вирусов, вирусов полиомиелита специфическое лечение не показано. При обнаружении вирусов гриппа (А и В) применяется римантадин (rimantadinum) или рибавирин (ribavirinum). Последний также может быть эффективен в отношении вирусов парагриппа, Herpes simplex, представителей Adenoviridae 3, 5 и 9 типов, Cytomegalovirus и целого ряда других вирусов. Рибавирин чаще всего назначают по 600-800 мг/сут в 3-4 приема от 5 до 14 дней.

Если в основе поражения миокарда лежат вирусы Varicella zoster и Herpes simplex, в лечении таких больных обычно используют ацикловир (aciclovirum) и ганцикловир (ganciclovirum). Ацикловир вводят внутривенно в дозе 5 мг/кг каждые 8 ч. У лиц с иммунодефицитным состоянием дозу препарата можно увеличить до 10 мг/кг каждые 8 ч .

Ганцикловир эффективен в отношении вируса Эпштейна – Барр, Cytomegalovirus и Herpes simplex. Однако клинические исследования ограничивались оценкой эффективности препарата у больных с цитомегаловирусной инфекцией. Ганцикловир вводят внутривенно по 5-10 мг/кг с интервалом 12 ч. Поддерживающую терапию назначают пациентам с ослабленной иммунной системой в дозе 5 мг/кг/сут ежедневно.

В случае развития поражения сердца при ВИЧ-инфекции применяют такие специфические препараты, как зидовудин (zidovudinum).

При бактериальных инфекциях назначают антибиотики после определения чувствительности микробного агента к различным препаратам. До определения чувствительности к антибиотикам можно применять ванкомицин (vancomycinum). Препарат рекомендуется назначать в

концентрации не выше 5 мг/мл при скорости введения не более 10 мг/мин. Для взрослых с нормальной функцией почек суточная доза обычно составляет 2 г внутривенно в два или четыре введения (по 0,5 г каждые 6 ч или по 1 г каждые 12 ч). При необходимости курс антибактериальной терапии следует повторить с использованием препаратов второго ряда и специфических γ -глобулинов.

При развитии миокардиального поражения вследствие микоплазменной инфекции (вызываемой *Mycoplasma pneumoniae* и *Mycoplasma pneumoniae*) в лечении используют эритромицин (*erythromycinum*) в дозах от 400-600 мг каждые 6 ч до 2-3 г/сут в 4-5 приемов или доксициклин (*doxycyclinum*) по 100 мг каждые 12 ч [2-4]. Доксициклин также эффективен при воспалительных поражениях сердца, обусловленных *Borrelia recurrentis* и *Borrelia duttonii*, *Chlamydia psittaci* и *Chlamydia trachomatis*.

В случае болезни Лайма, которая вызывается *Borrelia burgdorferi*, терапию проводят цефтриаксоном (*ceftriaxonum*) – полусинтетическим цефалоспориновым антибиотиком III поколения. Препарат назначают внутривенно по 1-2 г 1 раз в сутки. При тяжелых инфекциях доза может быть увеличена до 4 г/сут. Также используют бензилпенициллин (*benzylpenicillinum*) в дозе 8-21 млн ЕД/сут внутривенно.

Для лечения воспалительных процессов грибковой этиологии (чаще всего при поражении *Cryptococcus neoformans*) применяют амфотерицин В (*amphotericinum B*) в суточной дозе 0,25-1,0 мг/кг массы тела внутривенно медленно в течение 6 ч. Также может быть использован флуконазол (*flucanazolum*) внутривенно инфузионно со скоростью не более 10 мл/мин. При переходе с внутривенного пути введения препарата на пероральный или наоборот изменение суточной дозы не требуется. Суточная доза флуконазола составляет 400 мг.

Если в основе миокардиальной дисфункции лежит токсическое действие лекарственных или наркотических средств либо других агентов (например, алкоголя), обязательна ликвидация причины. В тех случаях, когда причиной являются аллергические реакции (применение медицинских препаратов, укусы насекомых, прививки и т.д.), необходимо устранение аллергена и применение антигистаминных препаратов.

Патогенетическое лечение

При патологическом ремоделировании полостей сердца и развитии симптомов сердечной недостаточности используются алгоритмы терапии хронической сердечной недостаточности (ХСН). В лечении таких пациентов применяют β -адреноблокаторы (БАБ) (карведилол, бисопролол, метопролол), ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ) (эналаприл, периндоприл, лизиноприл, рамиприл), блокаторы рецепторов ангиотензина II (АТ II) или антагонисты альдостерона (верошпирон).

Бета-адреноблокаторы. Терапия БАБ должна быть длительной. Начинать лечение следует с минимальных доз с постепенным их повышением до целевых, рекомендованных по результатам многоцентровых исследований эффектов БАБ при ХСН, или останавливаться на максимально переносимых для пациента.

Пробные дозы обычно составляют:

- для метопролола (*metoprololum*) – 6,25 мг/сут (двукратный прием);
- для бисопролола (*bisoprololum*) – 1,25 мг/сут (однократный прием);
- для карведилола (*carvedilolum*) – 3,125 мг (дважды в сутки).

Целевыми дозами являются: для метопролола – 100 мг/сут, для бисопролола – 10 мг/сут, для карведилола – 50-100 мг/сут (в зависимости от массы тела пациента). В процессе подбора дозы препарата следует проводить контроль уровня артериального давления и частоты сердечных сокращений, электрокардиографию, измерять массу тела больного. При развитии гипотензии, брадикардии или нарастании симптомов сердечной недостаточности повышение дозы БАБ необходимо прекратить, а в ряде случаев ее следует уменьшить (вплоть до отмены препарата). Дальнейшее повышение дозы проводится только после достижения стабилизации клинического состояния пациента.

Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента. Все пациенты с кардиомегалией и симптомами ХСН нуждаются в лечении, включающем иАПФ. Терапия иАПФ должна быть длительной, с использованием рекомендованных или максимально переносимых доз.

Лечение иАПФ следует начинать с невысоких доз, желательно после окончания активной диуретической терапии. Пробную дозу препарата лучше назначать в вечернее время для снижения риска развития гипотензивной реакции. При назначении пробной дозы в дневное время обязателен тщательный контроль артериального давления в течение нескольких часов. В случае нормальной переносимости препарата дозу следует постепенно (на протяжении 3-4 нед) увеличивать до целевой или максимально переносимой. В ходе терапии иАПФ необходимо контролировать уровни креатинина и калия в плазме крови в течение 1-го месяца, а также через 3 и 6 мес лечения. Начальные суточные дозы составляют: для эналаприла (enalaprilum) – 2,5 мг, для периндоприла (perindoprilum) – 1-2 мг, для рамиприла (ramiprilum) – 1,25 мг, для лизиноприла (lisinoprilum) – 2,5 мг. Целевой дозой для эналаприла считаются 20 мг/сут, для лизиноприла – 20 мг/сут, для периндоприла – 4-6 мг/сут (с учетом изменений формы выпуска препарата – 5 мг/сут), для рамиприла – 10 мг/сут.

Симптоматическая терапия

Симптоматическое лечение воспалительной КМП направлено на устранение признаков сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма, гипертензии, а также предупреждение тромбоэмболических осложнений.

При наличии отечного синдрома чаще всего используют петлевые диуретики: фуросемид, этакриновую кислоту, торасемид. Терапию диуретическими препаратами следует начинать с невысоких доз: для фуросемида (furosemidum) – 20-40 мг/сут, этакриновой кислоты (acidum etacrynicum,

uregyt) – 50 мг/сут, торасемида (torasemidum) – 5 мг/сут. Дозу препарата увеличивают до тех пор, пока не будет получен достаточный диуретический эффект, который выражается в ежедневном снижении веса пациента на 0,5-1,0 кг. В некоторых случаях для достижения эффекта требуется парентеральное введение препаратов или использование комбинации из нескольких диуретиков.

В тех случаях, когда необходима профилактика тромбоэмболий, назначают прямые (лучше низкомолекулярные гепарины) и непрямые антикоагулянты. При необходимости длительного лечения (наличие тромбов в полостях сердца, нарушения ритма при синдроме ХСН, тромбоэмболические эпизоды в анамнезе и т.д.) применяют непрямые антикоагулянты: варфарин, синкумар. Подбор дозы препаратов осуществляется под контролем значений международного нормализованного отношения (МНО) (рекомендованные значения – от 2,0 до 3,0) или протромбинового индекса (ПТИ) (рекомендованные значения – от 40 до 60%).

Варфарин (warfarinum) назначают в средней насыщающей дозе до 6-7,5 мг/сут в течение 4-7 дней, что обеспечивает стабильный эффект – достижение целевых показателей ПТИ и МНО. Поддерживающая суточная доза может колебаться от 2,5 до 4,5 мг/сут.

Суточная доза синкумара (асепосуларол) назначается однократно и составляет 4-6 мг. Поддерживающая доза – 1-6 мг/сут.

При нарушениях ритма сердца показаны антиаритмические препараты, в первую очередь амиодарон.

Метаболическая терапия

Терапия, направленная на улучшение метаболических процессов в сердечной мышце, обязательна в комплексном лечении воспалительной КМП. В последние годы широко используются такие препараты, как милдронат, триметазидин, фосфокреатинин (неотон).

Милдронат (mildronatum) ингибирует γ -бутиробетаингидроксилазу и способствует восстановлению баланса между доставкой кислорода и его потреблением в клетках. Препарат предупреждает нарушение транспорта аденозинтрифосфата (АТФ) и активирует гликолиз. Милдронат назначается в дозе 250 мг 3 раза в сутки.

Триметазидин (trimetazidinum) нормализует энергетический баланс в клетках при гипоксии, предупреждает снижение внутриклеточного содержания АТФ, поддерживает внутриклеточный гомеостаз, обеспечивает нормальное функционирование ионных каналов мембран и т.д. Назначается в суточной дозе 60-70 мг.

Фосфокреатинин (fosfocreatininum) – средство, улучшающее метаболизм миокарда и мышечной ткани. Препарат тормозит процесс деструкции сарколеммы ишемизированных миоцитов,

нормализует энергетический обмен клеток, уменьшает зоны некроза, оказывает антиаритмический эффект. Его вводят внутривенно капельно по 1-2 г 2 раза в сутки на протяжении 10-14 дней.

Дискутируемые и перспективные направления лечения

Вопреки вполне обоснованным ожиданиям (механизмы развития болезни, экспериментальные данные и клинические наблюдения), убедительных доказательств благоприятного влияния иммунодепрессантов на исход миокардита и воспалительной КМП нет [21, 22]. Имеющиеся данные об эффектах глюкокортикостероидов (ГКС) и цитостатических препаратов малодостоверны. Снижение активности иммунных реакций не всегда оказывает положительный эффект. В ряде случаев снижение иммунного ответа приводит к увеличению сроков персистенции вирусной инфекции и подавлению процессов заживления [10, 25, 26]. Кроме того, уменьшение морфологических признаков воспаления далеко не всегда сопровождается улучшением клинического состояния и прогноза пациентов. В частности, в исследовании American Myocarditis Treatment Trial не было убедительно продемонстрировано преимущество комбинации преднизолона с циклоспорином перед плацебо в ходе лечения миокардита [31, 35]. В последнее время появляются данные о перспективности применения иммунодепрессантов при гигантоклеточном миокардите и поражении миокарда при СПИДе [9, 15].

Сегодня считается, что ГКС и цитостатики следует применять на поздних стадиях заболевания (в аутоиммунную фазу) и только при явной неэффективности мероприятий по лечению ХСН. Показанием к назначению данных препаратов также может быть наличие четких доказательств активности иммуновоспалительного процесса при отсутствии персистенции вирусов.

В последние годы проводятся исследования новых групп препаратов при лечении воспалительной КМП. Их результаты представляются достаточно обнадеживающими и открывают новые перспективы в терапии таких больных.

Антивирусная терапия интерфероном

Результаты экспериментальных исследований и эффект при лечении гепатита С заставляют обратить внимание на использование интерферонов (interferonum) (ИФН).

ИФН- α ингибирует репликацию вирусов в миокарде, оказывает кардиопротекторное действие при вирусных миокардитах, в том числе вызванных вирусом Коксаки В3.

Экспериментально и в ходе лечения гепатита С был показан синергический эффект при одновременном применении ИФН- α и рибавирина.

Установлен благоприятный клинический эффект ИФН- α при лечении миокардита энтеровирусной и аденовирусной этиологии и поражении миокарда, обусловленном вирусом гепатита С.

Иммуномодулирующая терапия

В эксперименте был продемонстрирован положительный эффект синтетического иммуносупрессора FTY720, выделенного из грибов *Isaria sinclairii*. Применение данного препарата дает хорошие терапевтические результаты при экспериментальном миокардите, вызванном вирусом энцефаломиокардита у мышей. При этом препарат не влияет на персистенцию вируса в миокарде.

Ингибирование ядерного фактора NF- κ B

Относительно недавно было показано благоприятное действие пимобендана (pimobendan) – представителя группы ингибиторов фосфодиэстеразы – при ХСН [18]. Препарат улучшает прогноз пациентов с ХСН. Этот благоприятный эффект связывали с определенным противовоспалительным действием препарата, в результате которого снижается выработка провоспалительных цитокинов (интерлейкина(ИЛ)-1 β , ИЛ-6, фактора некроза опухоли (ФНО) α) и оксида азота. Оказалось, что в основе противовоспалительного действия пимобендана лежит его способность блокировать активность ядерного фактора NF- κ B.

В экспериментальных исследованиях доказана эффективность нового ингибитора активности фактора NF- κ B – SUN-C8079. Лечение данным препаратом приводит к улучшению выживаемости экспериментальных животных с индуцированным вирусным миокардитом. В результате терапии SUN-C8079 отмечалось снижение степени распространенности очагов

некроза и клеточной инфильтрации в миокарде, а также продукции ИЛ-1 β и ФНО- α . При этом препарат существенно не увеличивал репликацию вируса в миокарде.

Доказано, что АТ II может повышать активность воспалительных реакций и хемотаксис иммунокомпетентных клеток. In vitro АТ II повышает экспрессию кардиальными фибробластами ФНО- α , ИЛ-6 и ИЛ-1. Под влиянием АТ II в кардиомиоцитах увеличивается экспрессия трансформирующего фактора роста β .

АТ II также способен активировать тучные клетки, в результате чего последние начинают выделять различные цитокины, протеазы, гистамин и лейкотриены.

По последним данным, наряду с АТ II альдостерон также может повышать экспрессию цитокинов и молекул адгезии. Этот механизм осуществляется через активацию фактора NF- κ B [35, 47, 48]. Тем самым открываются новые перспективы в применении препаратов, влияющих на активность ренин-ангиотензин-альдостероновой системы.

Иммуноадсорбция

Метод иммуноадсорбции основан на удалении циркулирующих антител. Снижение титров циркулирующих иммуноглобулинов класса G приводит к улучшению функционального состояния пациентов, повышению фракции выброса левого желудочка, уменьшению размеров полостей сердца. Благоприятные изменения гемодинамических параметров отмечены даже при резистентных формах ХСН [11, 14, 29, 39]. Механизмы данного метода окончательно не изучены, однако считается, что он может быть наиболее эффективным у больных с высокой активностью гуморального звена иммунитета и высокими титрами циркулирующих антител.

В заключение хочется подчеркнуть, что воспалительная КМП – одна из наиболее сложных и актуальных проблем современной кардиологии. До настоящего времени этот диагноз не является общепризнанным. В разных классификациях и научной медицинской литературе воспалительную КМП либо отождествляют с миокардитом, либо их рассматривают как два различных заболевания. Отсутствует унификация диагностических критериев воспалительной КМП и алгоритмов терапии.

Воспалительная КМП объединяет различные по этиологии и патогенезу воспалительные заболевания сердечной мышцы. Диагноз «воспалительная КМП» правомочен после тщательного обследования больного с использованием эндомикардиальной биопсии. Лечение воспалительной КМП необходимо проводить с учетом особенностей фазы патологического процесса и выявленных возбудителей. Следует отметить, что без проведения этиологического лечения, санации очагов хронической инфекции и тщательной симптоматической терапии ХСН трудно рассчитывать на выздоровление пациента.

Метаболическая кардиомиопатия

Метаболическая кардиомиопатия — синдром невоспалительного поражения миокарда, развивающийся при различных заболеваниях и состояниях известной этиологии, характеризующийся скрытой или клинически выраженной дисфункцией миокарда вследствие нарушений метаболизма, образования и превращения энергии в миокарде. **Термин «метаболическая кардиомиопатия» идентичен термину «миокардиодистрофия»**, предложенному Г. Ф. Лангом в 1936 г. Следует подчеркнуть, что метаболическая кардиомиопатия не является самостоятельным заболеванием, а развивается при ряде заболеваний и состояний известной этиологии.

Этиология

Известны следующие этиологические факторы метаболической кардиомиопатии:

1. Анемии различного генеза.
2. Недостаточное питание.
3. Ожирение любого генеза.
4. Заболевания желудочно-кишечного тракта, протекающие с синдромом мальабсорбции и мальдигестии; заболевания печени и поджелудочной железы с нарушением их функциональной способности.
5. Гиповитаминозы.
6. Заболевания эндокринной системы (диффузный токсический зоб, гипотиреоз, сахарный диабет, акромегалия, болезнь и синдром Иценко-Кушинга, надпочечниковая недостаточность).

7. Климакс у женщин и мужчин (дисгормонально-вегетативная или климактерическая кардиопатия).
8. Острые и хронические инфекции (в том числе при хроническом тонзиллите — тонзиллогенная кардиомиопатия или миокардиодистрофия).
9. Острые и хронические интоксикации (экзогенные — бытовыми, промышленными ядами, лекарственными веществами, алкоголем — алкогольная кардиомиопатия; эндогенные — при печеночной, почечной недостаточности).
10. Воздействие различных физических факторов (ионизирующая радиация, вибрация, переохлаждение, перегревание, невесомость, ожоги и др.).
11. Острое и хроническое физическое перенапряжение («спортивное сердце»).
12. Нарушения обмена электролитов (калия, кальция, магния, натрия).
13. Заболевания, приводящие к гипоксемии (хронический обструктивный бронхит, альвеолит и др.).
14. Системные заболевания крови и соединительной ткани.
15. Нейрогенные дисфункции, в том числе вегетативные, нейроциркуляторная дистония.
16. Болезни накопления гликогена.

Патогенез. В основе формирования миокардиодистрофий лежат как специфические процессы (связанные с этиопатогенезом основного заболевания), так и общие закономерности в формировании нарушений метаболизма.

К общим относятся:

Гипоксия (различают экзогенную, респираторную, циркуляторную, гемическую и тканевую), как собственно энергетический дефицит, является мощным стрессорным фактором, активизирующим систему АКТГ – ГК и усиливающим симпато-адреналовые влияния на миокард. Этому способствуют физические и психоэмоциональные перенапряжения, голодание, травма, боль, гипо- и гипертермия.

Расстройства субстратного обмена (белкового, углеводного), витаминного, электролитного, КОС приводят к развитию энергетического дефицита и далее к дистрофии миокарда.

Интоксикация эндо – и экзотоксинами (наркотические средства, производные аммиака и т.д.)

Характеристика кардиалгического синдрома. Боль при МКД может быть:

Различного характера (колющая, ноющая, давящая, сжимающая)

Локализуется под соском, у левого края грудины, под левой ключицей

Не носит характера пароксизмов, длится от десятков минут до нескольких дней даже недель, периодически нарастая и ослабевающая.

На фоне постоянных болей могут появиться приступообразные боли, которые в отличие от стенокардитических значительно варьируют по длительности и оставляют после себя чувство дискомфорта

Иррадиируют в левую руку, левое плечо, шею; никогда не иррадиируют в нижнюю челюсть, в оба плеча, обе руки.

Нитроглицерин боль не купирует, а валидол нередко успокаивает

Часто сопровождается онемением, тяжестью, парестезиями в левой руке

Провоцируют боль ненастная погода, стресс, инфекции, физическая нагрузка

Нередко сопровождается симптомами возбуждения симпато-адреналовой системы: повышение АД, дрожь, тахикардия, общее возбуждение, страх.

При аускультации ослаблен I тон, функциональный шум на верхушке, ритм «галопа», другие нарушения ритма.

МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ И ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ (ДИСТРОФИЧЕСКИЕ)

ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЦА - МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ КАРДИОМИОПАТИИ

Под метаболической кардиомиопатией (ранее определяли как дистрофию миокарда, миокардиодистрофию) понимают невоспалительное поражение миокарда различной этиологии, в основе которого лежит нарушение обмена веществ, процесса образования энергии и/или нарушение ее превращения в механическую работу, приводящее к дистрофии миокарда и недостаточности сократительной и других функций сердца.

Выделение метаболических и дегенеративных (дистрофических) поражений в отдельную группу некоронарогенных заболеваний сердца обусловлено несколькими причинами:

- во-первых, морфологические изменения миокарда не всегда объясняют происхождение наблюдаемых функциональных нарушений;
- во-вторых, при недостаточности сократительной функции сердца гистологические (морфологические) изменения миокарда часто не выявляются;
- в-третьих, в настоящее время особое внимание уделяют изучению биохимических процессов в миокарде, поскольку в нем потенциальная энергия химических связей превращается в кинетическую, механическую энергию.

Биохимические процессы являются ключом к пониманию как физиологии, так и патологии сердца, поскольку в основе любого нарушения сократительной функции миокарда лежит нарушение обмена веществ в нем. В возникновении и развитии метаболических поражений миокарда при разных заболеваниях существенное значение имеет нарушение иннервации, транспорта и утилизации энергии в кардиомиоцитах, то есть их энергообеспечение. При многих заболеваниях, непосредственно не связанных с патологией кровообращения, на миокард влияет прежде всего перестройка нейро-эндокринной регуляции сердца, а также непосредственное изменение различных факторов внутренней среды организма. Приспособительные регуляторные изменения и гиперфункция сердца возникают, как правило, раньше, чем выраженные нарушения гомеостаза, оказывающие повреждающее действие на миокард. Если изменения гомеостаза прогрессируют, то возникает нарушение сердечной деятельности, проявляющееся изменением нервной регуляции, обмена веществ и структуры кардиомиоцитов. В большинстве случаев изменения регуляции сердца носят приспособительный характер, обеспечивая гиперфункцию сердца и кровообращения в целом, и направлены на борьбу организма с основным заболеванием, устранение возникающих нарушений гомеостаза. Кроме того, перестройка нервных влияний обеспечивает изменение обмена веществ в соответствии с повысившейся функциональной активностью сердца. Вместе с тем, напряжение регулирующих систем, функции миокарда и метаболических процессов в кардиомиоцитах ограничивает резервные возможности сердца. Длительная гиперфункция сама по себе, а особенно в неблагоприятных условиях на фоне основного заболевания, может привести к возникновению энергетического дефицита и нарушению приспособительных изменений в миокарде.

Этиология. Метаболические и дегенеративные поражения сердца развиваются в результате воздействия патогенных факторов при различных заболеваниях и состояниях:

- интоксикации алкоголем,
- нарушении жирового обмена,
- нарушении белкового обмена,
- эндокринных заболеваниях,
- авитаминозах,
- влиянии физических факторов (радиации, вибрации, перегревания, переохлаждения, гиперинсоляции),
- влиянии химических факторов (лекарственных средств, токсического воздействия бытовых и промышленных ядов),
- физическом перенапряжении,
- инфекционных заболеваниях,
 - нарушении функции печени,
 - нарушении функции почек,
 - анемии.

Несмотря на общие стереотипные закономерности развития эти заболевания могут иметь специфические особенности, связанные с этиологией и патогенезом основного заболевания.

Патологическая анатомия. Современные электронно-микроскопические методы исследования изменили представление о метаболических нарушениях как о сугубо функциональных расстройствах, обусловленных первичным нарушением метаболизма в сердечной мышце. Оказалось, что морфологические изменения выявляются на ультраструктурном уровне: регенераторные процессы протекают исключительно внутри клеток миокарда и не сопровождаются увеличением их количества. Наиболее чувствительны к патогенным воздействиям митохондрии и эндоплазматическая сеть. Для дегенеративных изменений миокарда характерно то, что даже при выраженных нарушениях структура кардиомиоцитов изменяется мозаично: в одной и той же клетке среди набухших митохондрий с

частично или полностью разрушенными внутренними перегородками могут обнаруживаться митохондрии с нормальным строением.

Как правило, устранение патогенной причины приводит к постепенной нормализации ультраструктур кардиомиоцита, что обусловлено внутриклеточными регенераторными процессами. Поврежденные миофибриллы восстанавливаются в результате активной деятельности рибосом. Постепенно ликвидируется внутриклеточный отек, появляются зерна гликогена, уменьшается число жировых включений. Однако при длительном и интенсивном воздействии повреждающих факторов на миокард дистрофические изменения могут приводить к глубоким морфологическим изменениям, заканчивающимся развитием миокардиофиброза.

Гибель части миокарда восполняется увеличением массы специфических структур в неповрежденных клетках, происходит гиперплазия митохондрий, саркоплазматического ретикулума, рибосом. В результате развивается гипертрофия миокарда, представляющая собой компенсаторную регенераторно-гиперпластическую реакцию, характерную для миокарда.

Таким образом, понятие метаболических поражений миокарда охватывает все стадии нарушения обмена сердечной мышцы — от сугубо функциональных расстройств до грубых структурных изменений, однако в клинической картине основного заболевания их проявления обычно занимают незначительное место и для распознавания патологических изменений миокарда необходимо тщательное обследование.

Клиника.

Клинические проявления метаболической кардиомиопатии многообразны и не являются специфичными. Начальные стадии могут протекать бессимптомно, со временем снижение сократительной способности миокарда в конце концов может привести к тяжелой сердечной недостаточности.

Дистрофический процесс в миокарде может быть диффузным и очаговым. Биохимические процессы чаще нарушаются в левом желудочке, возможность очагового дистрофического процесса убедительно показана при дистрофии миокарда вследствие физического перенапряжения.

В развитии метаболической кардиомиопатии выделяют несколько стадий (Василенко В.Х., 1989):

1. Нейрофункциональная, когда определяются преимущественно симптомы вегетативной дисфункции.
2. Обменно-структурная (стадия органических изменений), в которой в свою очередь выделяют:
 - а) период компенсации, соответствующий ПА стадии хронической недостаточности кровообращения по классификации Н.Д. Стражеско, В.Х. Василенко;
 - б) период декомпенсации, соответствующий НБ стадии хронической недостаточности кровообращения.
3. Сердечная недостаточность метаболической формы, соответствующая III стадии хронической недостаточности кровообращения.

По течению дистрофические поражения миокарда можно разделить на острые, хронические и миодистрофический кардиосклероз (миокардиофиброз). Остро возникающая дистрофия миокарда нередко может приводить к внезапной смерти. А.Г Дембо (1984) описал внезапную смерть спортсмена в конце марафонской дистанции, которая наступила от контрактурной дистрофии миокарда вследствие физического перенапряжения.

При хроническом течении метаболической кардиомиопатии клиническая картина неоднородна. На ранних этапах обычно нет выраженных клинических проявлений: субъективные симптомы нередко отсутствуют, а быструю утомляемость при физическом напряжении и боль в области сердца часто связывают с основным заболеванием, при котором могут возникать расстройства нервной регуляции. Длительное существование метаболических нарушений миокарда приводит к возникновению кардиосклероза дистрофического происхождения (миокардиофиброза).

Патогномоничных признаков метаболических поражений сердца не существует. Тем не менее на фоне клинических проявлений основного заболевания нередко отмечают расширение границ сердца, больше влево, приглушенность тонов, небольшой систолический шум на верхушке сердца, нарушения ритма сердца (в основном экстрасистолическую аритмию) и сердечную недостаточность различной степени тяжести.

Кардиалгия локализуется чаще всего (92%) в области верхушки сердца, реже (у 15%) — за грудиной.

Электрокардиография является ведущим методом в распознавании дистрофических изменений в миокарде, которые касаются в основном процесса реполяризации и проявляются чаще всего

изменениями конечной части желудочкового комплекса (сегмента STи зубца T). Часто на фоне синусовой тахикардии наблюдается депрессия сегмента ST, которая имеет восходящий характер к положительному зубцу T. Для дистрофии миокарда, возникающей вследствие дигиталисной интоксикации, характерны ладьевидная депрессия сегмента ST, отрицательный зубец T и укорочение интервала Q—T в сочетании с синусовой брадикардией, нарушениями ритма и проводимости. Зубец T может быть деформированным, низкоамплитудным, сглаженным или отрицательным. При некоторых формах дистрофии миокарда, например при феохромоцитоме, могут появляться глубокие отрицательные зубцы T (типа коронарных) как проявление катехоламиновых некрозов миокарда.

На ЭКГ также может определяться снижение вольтажа комплекса QRS, особенно выраженное при ожирении и микседеме. Наоборот, при тиреотоксикозе амплитуда зубцов чаще повышена, что обуславливается выраженным адренергическим влиянием на сердце. В некоторых случаях может возникать замедление внутрисердечной проводимости, удлинение интервала Q—T, нарушения внутрижелудочковой проводимости. Из нарушений ритма наиболее часто встречается синусовая тахикардия и экстрасистолическая аритмия.

Диагноз.

Учитывая, что метаболическая кардиомиопатия является вторичным поражением, для установления диагноза необходимо определить причину заболевания. При формулировке диагноза следует прежде всего указать основное заболевание или этиологический фактор, характер течения кардиомиопатии и основные клинические проявления (стадию сердечной недостаточности, наличие нарушений ритма и проводимости).

Лечение.

Помощь больным с метаболической кардиомиопатией следует начинать с лечения той патологии, которая явилась причиной развития дистрофии миокарда. При эндокринных нарушениях своевременно удаляют опухоли, продуцирующие избыточное количество гормонов (диффузный токсический зоб, феохромоцитомы, аденома коры надпочечников), назначают заместительную гормональную терапию при заболеваниях, протекающих со снижением функции эндокринных желез (сахарный диабет, гипотиреоз, хроническая недостаточность коры надпочечников), проводят адекватное лечение острых и хронических инфекций, интоксикации, анемии, авитаминозов. Немаловажное значение имеет устранение причин, вызывающих и усугубляющих дистрофию миокарда, — отказ от курения и злоупотребления алкоголем, исключение физического и психоэмоционального перенапряжения.

Наряду с лечением основного заболевания необходимо устранить дистрофию миокарда. Поскольку в ее патогенезе существенное значение имеет нарушение состава внутренней среды организма, нормализация гомеостаза является важнейшим условием восстановления адекватного энергетического обмена. На первый план в лечении выступает применение комплекса лекарственных средств, направленных на улучшение транспорта кислорода в ткани и его утилизации, то есть проведение метаболической терапии.

На обмен веществ в клетке могут оказывать влияние две группы лекарственных средств: регуляторы экстрацеллюлярной природы (гормональные препараты, блокаторы и стимуляторы центральной и периферической нервной системы) и регуляторы метаболизма интрацеллюлярной природы (ферменты и антиферменты, витамины, кофакторы, разнообразные метаболиты), оказывающие действие на различные пути обмена веществ.

При нарушении процесса окислительного фосфорилирования применяют комплекс витаминов, включающий витамины B₁, B₂, пантотеновую и липоевую кислоты. Установлено, что введение только одного витамина этой группы не оказывает должного эффекта, поскольку все метаболические системы взаимосвязаны.

В прогрессировании метаболической кардиомиопатии ведущую роль играет усиление реакций свободнорадикального перекисного окисления липидов клеточных мембран. Повреждая мембраны, гидроперекиси и свободные радикалы снижают активность липидозависимых ферментативных реакций (к которым относятся основные жизненно важные ферменты ионного транспорта и дыхательной цепи митохондрий), изменяют мембранорецепторные системы клетки с развитием медиаторного дисбаланса, активируют протеолитические и лизосомальные ферменты. В этих условиях применение препаратов с антиоксидантными свойствами предотвращает деструкцию мембран клеток миокарда, сохраняет параметры пластического и энергетического метаболизма, повышает резистентность сердца к различным повреждающим факторам. Из антиоксидантов широко используют витамин E (токоферола ацетат), который защищает мембраны клеток от окислительных реакций, тормозит распад белков, нуклеиновых

кислот и стероидов. Сочетание витамина Е с витамином РР (никотиновой кислотой) способствует улучшению энергетического обеспечения сократительной функции миокарда.

Большое значение для нормализации метаболизма миокарда имеет достаточное поступление в организм незаменимых аминокислот: метионина, серина, тирозина, триптофана, являющихся пластическим материалом для синтеза белка, ферментов, коферментов. Поскольку усвоение аминокислот усиливается анаболическими стероидами (метандиенон, нандролон), рекомендуется назначать их в комплексе.

При прогрессировании дистрофического процесса показано применение внутрь калия хлорида, калия и магния аспарагината для устранения закономерного дефицита внутриклеточного калия, нарушения баланса кальция и магния.

Для комплексной терапии, направленной на активацию синтеза белков и нуклеиновых кислот, используют калия оротат. Препарат содержит небольшое количество калия (20%), его действие осуществляется за счет оротовой кислоты — одного из предшественников пиримидиновых оснований, входящих в состав нуклеиновых кислот, которые обеспечивают синтез белковых молекул. В результате синтез пуриновых и пиримидиновых оснований обеспечивает клетку нуклеотидами, играющими главную роль в процессах анаболизма.

Широким спектром терапевтической активности обладают адаптогены растительного происхождения — галеновые препараты из корня женьшеня, плодов китайского лимонника, элеутерококка, левзеи, аралии, заманихи, родиолы розовой. Адаптогены регулируют обмен катехоламинов в ЦНС и миокарде, проявляют выраженный антиоксидантный эффект, активизируют биосинтез нуклеиновых кислот и макроэргических соединений в миокарде, повышают устойчивость клеток к гипоксии, стабилизируют субклеточные структуры, мембраны кардио-миоцитов и проводящую систему сердца, улучшают трофику миокарда. Известно, что элеутерококк способствует утилизации в кардиомиоцитах липидов, активации синтеза гликогена, что приводит к повышению резистентности миокарда к гипоксии.

Средствами метаболической терапии являются и ноотропные препараты с ГАМКергической активностью, к числу которых относят пирацетам. В первую очередь они улучшают процессы высшей нервной деятельности — память, внимание, умственную и физическую работоспособность, на основе антигипоксического и антиоксидантного действия проявляют адаптогенный эффект и повышают качество жизни. Церебропротекторный и психоактивирующий эффекты ноотропных препаратов обеспечивают их положительное влияние на функцию сердечно-сосудистой системы, способствуя оптимальному уровню функционирования центрального звена регуляции сердечной деятельности. Кардиоваскулярные эффекты ноотропных средств обусловлены угнетением центральных адренергических структур на уровне паравентрикулярных ядер гипоталамуса и вазопрессорной зоны продолговатого мозга через ГАМК-рецепторы. Усиление ГАМКергических процессов сопровождается мембраностабилизирующим эффектом и улучшением репаративных процессов в поврежденном миокарде.

В последнее время большое внимание уделяют роли серотонинергической системы в регуляции стрессорной реакции. Интерес представляет никотинамид — конечный метаболит обмена триптофана по серотонин-овому пути превращения. Являясь компонентом ферментов — переносчиков водорода для НАД и НАДФ, он обеспечивает почти все метаболические и окислительно-восстановительные процессы. Активация механизмов энергетического обеспечения предшествует активации процессов синтеза белка. Специфической особенностью никотинамида является его способность стимулировать процессы аэробного окисления и обмен гликогена, тем самым повышая устойчивость кардиомиоцитов к гипоксии.

Поскольку нарушение обмена веществ в первую очередь влияет на систему энергообеспечения клеток, проводимая терапия должна быть направлена на повышение генерации энергии и увеличение устойчивости миокарда к гипоксии. Прямое цито- и мембранопротекторное действие на кардиомиоциты в условиях гипоксических состояний оказывает триметазидин.

Продолжительность интенсивной метаболической терапии на ранних стадиях у больных с преимущественно функциональными нарушениями составляет 2-3 нед. При прогрессировании дистрофии миокарда и выявлении органического поражения сердца курс терапии следует повторять несколько раз в год.

Независимо от повреждающего фактора принципиальными для метаболических кардиомиопатий могут быть следующие положения:

- нарушения метаболизма миокарда при своевременном лечении обратимы;

- выраженная сердечная недостаточность развивается сравнительно редко, в основном в конечной стадии заболевания, но возникшая сердечная недостаточность резистентна к сердечным гликозидам и успех терапии целиком зависит от степени восстановления нарушенного обмена веществ в миокарде.

Рассмотренные пути формирования метаболических и дегенеративных (дистрофических) поражений миокарда являются лишь общей схемой, которая в значительной мере может быть дополнена особенностями патогенеза основного заболевания.

ЭНДОКРИННЫЕ НАРУШЕНИЯ

Сердечно-сосудистая система часто вовлекается в патологический процесс при заболеваниях желез внутренней секреции. Функциональные изменения сердца могут превалировать в клинической картине, и пациент с эндокринным заболеванием становится фактически «кардиальным» больным. Поражение сердца при эндокринных заболеваниях в основном обусловлено обменными нарушениями, вызванными недостатком или избытком того или иного гормона в организме.

Сахарный диабет

Поражение сердечно-сосудистой системы при сахарном диабете обусловлено сложными обменными нарушениями, возникающими в связи с абсолютной или относительной недостаточностью инсулина. Кардиомиопатия, не обусловленная нарушением коронарного кровообращения, возникает у больных молодого возраста с ювенильным сахарным диабетом, для которых не характерно развитие выраженного атеросклероза. Между тем атеросклероз коронарных артерий наиболее часто развивается при длительно текущем (на протяжении 5-10 лет) сахарном диабете, особенно у больных пожилого возраста.

Развитие миокардиодистрофии при ювенильном инсулинзависимом сахарном диабете обусловлено действием нескольких факторов. Большую роль играют расстройства обмена веществ в организме и самом миокарде, возникающие вследствие дефицита инсулина и приводящие к существенным отклонениям от нормы параметров гомеостаза. Дефицит инсулина вызывает нарушение утилизации тканями глюкозы и усиливает расщепление липидов и белков. Дефицит инсулина также приводит к выраженным изменениям состава внутренней среды организма — гипергликемии, гиперкетонемии, гиперлипидемии с накоплением в крови жирных кислот, гиперхолестеринемии, диспротеинемии, метаболическому ацидозу. Нарушения обмена веществ в кардиомиоцитах и указанные выше изменения крови, возникающие при дефиците инсулина, являются определяющими факторами изменения структуры и функции миокарда.

В патогенезе кардиомиопатий важную роль играет гипоксия. При сахарном диабете могут развиваться все известные формы гипоксии: респираторная, гемодинамическая, прежде всего микроциркуляторная, гемическая и тканевая. Возникновение дыхательной недостаточности и гипоксемии вызвано развитием микроангиопатий сосудов легких и нарушением диффузии кислорода из альвеол в кровь. Микроангиопатий развиваются и в других тканях, в частности в миокарде, обуславливая расстройства микроперфузии и проницаемости капилляров. Важное значение в развитии гипоксии имеет нарушение транспорта кислорода кровью при сахарном диабете. Развитие тканевой гипоксии обусловлено нарушением функции дыхательных ферментов под влиянием выраженного ацидоза. При сахарном диабете потребность тканей, в том числе миокарда, в кислороде повышена.

Важным фактором развития миокардиодистрофии при сахарном диабете является нарушение нейроэндокринной регуляции сердца, связанное с преобладанием эффектов контринсулярных гормонов. Можно считать доказанным, что у больных происходит увеличение продукции адренокортикотропного и соматотропного гормона, а также глюкокортикоидов, катехоламинов и глюкагона. Избыток катехоламинов и кортикостероидов приводит к инициации целой группы метаболических и ультраструктурных процессов, вызывающих развитие метаболической кардиомиопатии.

Патологическая анатомия. Морфологической основой дистрофии миокарда при сахарном диабете является микроангиопатия, характеризующаяся инфильтрацией тучными клетками и фибриноидным набуханием стенок мелких сосудов. При гистохимическом исследовании в стенках этих сосудов определяются отложения гликопротеинов. На ультраструктурном уровне обнаруживается утолщение базальной мембраны сосудистой стенки.

Клиника. Больные с ювенильным сахарным диабетом изредка отмечают колющую боль в области сердца. Размеры сердца в пределах нормы. Некоторое приглушение тонов сердца и систолический шум на верхушке чаще наблюдают у болеющих сахарным диабетом более 5 лет. На ЭКГ отмечаются уплощение или двухфазность зубца *T*, нарушение внутрижелудочковой проводимости.

Лечение. Наряду с соответствующей диетой и медикаментозной терапией сахарного диабета следует учитывать и метаболические нарушения в миокарде. Больным назначают препараты, способствующие коррекции нарушений обмена в миокарде: поливитамины, триметазидин.

Тиреотоксическая болезнь сердца

При гипертиреозе обнаруживают метаболические изменения в миокарде, сопровождающиеся нарушениями его функции. Изменения сердечно-сосудистой системы обусловлены воздействием избыточного количества тиреоидных гормонов на обменные процессы и гемодинамику. Одним из важных эффектов тиреоидных гормонов является разобщение окислительного фосфорилирования, что приводит к снижению в сердечной мышце содержания АТФ и креатинфосфата. В результате происходит угнетение анаболических процессов: снижается синтез и усиливается распад гликогена и белка, снижается содержание калия в эритроцитах и других клетках. Потребление кислорода миокардом увеличивается, однако эффективность его утилизации в процессе биологического окисления снижается. При избытке тироксина нарушается проницаемость митохондриальных мембран.

Под влиянием тиреоидных гормонов происходит усиление сократительной функции миокарда, вероятно, вследствие активизации стимулирующего влияния на сердце и прямого действия тироксина на сердечную мышцу. Избыток тиреоидных гормонов изменяет симпатические и парасимпатические влияния на миокард. При высокой степени тиреотоксикоза в результате резкого снижения эффективности биологического окисления, преобладания распада белка над его синтезом снижается уровень энергетических ресурсов и пластических процессов, что приводит к угнетению сократительной функции миокарда.

Факторы, обуславливающие поражение сердечно-сосудистой системы у больных с диффузным токсическим зобом, вначале вызывают дистрофические изменения, а в дальнейшем — дегенеративно-склеротические.

На примере тиреотоксикоза было показано, что дистрофический процесс проходит три стадии:

1-я стадия характеризуется гиперфункцией, появлением первых признаков гипертрофии и дистрофии миокарда;

2-я стадия характеризуется прогрессированием как дистрофии, так и гипертрофии миокарда, присоединяется дилатация полостей сердца, появляются начальные нарушения сократительной функции; эта стадия может быть обратимой: гипертрофия и дистрофия миокарда могут уменьшаться и даже исчезать, однако дилатация левого желудочка сохраняется;

3-я стадия наступает при тяжелой степени тиреотоксикоза: дилатация нарастает, присоединяется выраженное снижение сократительной функции миокарда, что проявляется застойной сердечной недостаточностью, фибрилляцией предсердий. Эта стадия необратима, развивается диффузный миодистрофический кардиосклероз (миокардиофиброз).

При тиреотоксикозе происходят резкие изменения гемодинамики: увеличивается минутный объем крови (в основном за счет увеличения числа сердечных сокращений), скорость кровотока и объем циркулирующей крови. Периферическое сосудистое сопротивление в большом круге кровообращения снижается, а в малом — повышается. В результате увеличения минутного объема крови и объема циркулирующей крови, с одной стороны, и снижения периферического сосудистого сопротивления — с другой повышается пульсовое давление. Сердце испытывает диастолическую перегрузку (в результате увеличения минутного объема крови и объема циркулирующей крови), а правые отделы сердца еще и систолическую перегрузку (из-за повышения давления в малом круге кровообращения). Увеличенная работа сердца при тиреотоксикозе происходит в крайне неблагоприятном для него режиме: вследствие изменений гемодинамики левый желудочек работает в условиях постоянной изотонической гиперфункции, а правый — в условиях смешанного типа гиперфункции (нагрузка объемом и сопротивлением), однако при этом отсутствуют условия для развития компенсаторной гипертрофии миокарда (усилен распад и снижен синтез белка, уменьшено количество АТФ и креатинфосфата). Все это достаточно быстро приводит к развитию сердечной недостаточности.

Патологическая анатомия. Гистологические изменения миокарда при тиреотоксикозе характеризуются воспалением и дегенерацией вплоть до развития очагов некроза и фиброза. Гистологические изменения в миокарде непостоянны и неспецифичны.

Клиника. Существенным симптомом токсического зоба является постоянная синусовая тахикардия, выраженность которой соответствует тяжести токсического зоба. У 10-20% больных диагностируется тахисистолическая форма фибрилляции предсердий. Больные нередко жалуются на боль в области сердца, часто ноющего, колющего, нередко стенокардического характера, а также на сердцебиение, которое возникает в состоянии покоя, но при физических нагрузках неадекватно усиливается. Одышка отмечается как при нагрузках, так и в покое. Сердечная недостаточность, в основном — правожелудочковая, наблюдается в 15-25% случаев. Признаки левожелудочковой недостаточности обычно выражены меньше, так как очень быстро возникает слабость правого желудочка.

При осмотре отмечается прекардиальная пульсация и пульсация артерий. В отличие от многих других поражений миокарда, при тиреотоксикозе аускультативно определяется повышение звучности сердечных тонов, особенно первого, почти всегда выслушивается систолический шум на верхушке сердца и легочной артерии.

На ЭКГ, кроме синусовой тахикардии или мерцания предсердий, отмечается повышение амплитуды зубца Т, иногда изменения комплекса QRS, снижение сегмента ST и вольтажа зубца Т.

Лечение преследует три цели: нормализацию функции щитовидной железы, устранение недостаточности кровообращения и восстановление синусового ритма (при фибрилляции предсердий).

С целью уменьшения синтеза гормонов щитовидной железы применяют тиамазол. Для уменьшения синусовой тахикардии нецелесообразно применять сердечные гликозиды, возможно применение блокаторов бета-адренорецепторов. При тахисистолической форме мерцания предсердий проводят комбинированное лечение тиамазолом, сердечными гликозидами и антиаритмическими средствами, в частности, препаратами калия и блокаторами бета-адренорецепторов, добиваясь восстановления синусового ритма или перевода фибрилляции предсердий в нормосистолическую форму. Лечение сердечной недостаточности при тиреотоксикозе не имеет специфических особенностей и обязательно должно проводиться на фоне антитиреоидной терапии. Следует учитывать, что чувствительность миокарда к гликозидам наперстянки может быть повышена.

НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА

Нарушения обмена веществ в организме всегда отражаются на течении метаболических процессов в миокарде, нередко вызывая нарушение его функции и структуры. При различных заболеваниях первоначально могут нарушаться один или несколько путей метаболизма, что в дальнейшем обязательно отражается на энергообеспечении сердечной мышцы. При некоторых нарушениях обмена в межклеточной ткани миокарда и в коронарных сосудах откладываются патологические продукты нарушенного метаболизма белков, углеводов, минералов или накапливаются избыточные компоненты нормального обмена. К таким заболеваниям относят амилоидоз, гликогеноз, гемохроматоз и т. д.

Нарушение белкового обмена

Амилоидоз

Среди инфильтративных поражений миокарда, обусловленных нарушением белкового обмена, наибольшее практическое значение имеет амилоидоз сердца, нередко встречающийся у лиц пожилого и старческого возраста.

Амилоидоз — системное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся внеклеточным отложением в органах и тканях (главным образом в меди артерий, периваскулярной соединительной ткани и в ретикулоэндотелиальной системе) особого белка Р-фибриллярной структуры — амилоида. Термин «амилоид» введен в 1854 г. R. Virchow.

Амилоидоз является следствием нарушения белкового обмена и может быть приобретенным или наследственным. В последние годы стала возможной более точная биохимическая идентификация белков, входящих в состав амилоидных фибрилл, на основании чего выделены типы амилоида, определена связь отдельных типов с клиническими формами амилоидоза, изучены белки-предшественники, предположительно участвующие в синтезе белков. Амилоид может быть образован легкими цепями молекул иммуноглобулина, амилоидным А-белком,

разновидностью преальбумина (или транстиретина). Обнаружены гены, ответственные за синтез этих белков, и идентифицирован характер генных мутаций.

Выделяют несколько вариантов амилоидоза:

- *первичный*, при котором на первый план выступает изолированное поражение сердца:
 - наследственный семейный,
 - генуинный,
- старческий,
 - при миеломной болезни,
 - при В-клеточных опухолях (болезни Вальденстрема);
- *вторичный* амилоидоз, когда поражению сердца предшествует какое-либо другое хроническое заболевание, а именно:
 - остеомиелит,
 - ревматоидный артрит,
 - туберкулез,
 - опухоли,
 - лимфогранулематоз.

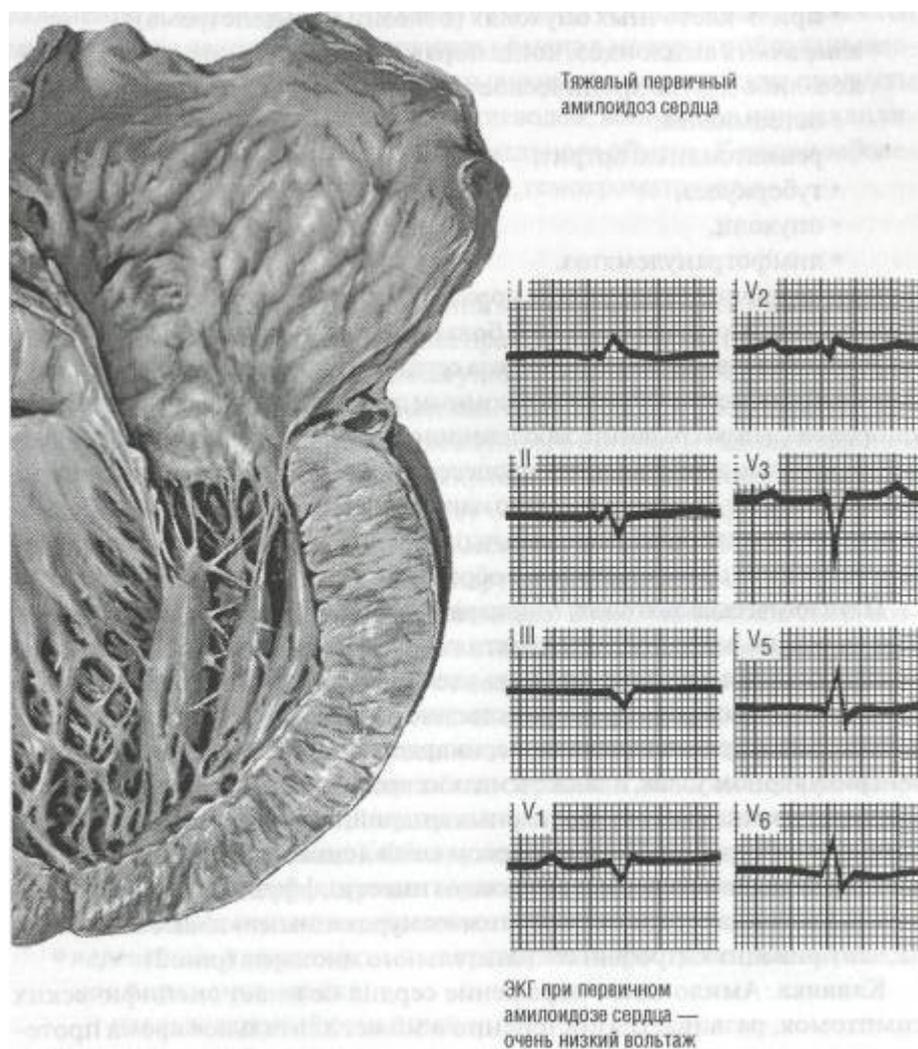
При первичном амилоидозе поражение сердца встречается в 85- 90% случаев, при вторичном — у 60% больных, обычно в возрасте 55-70 лет.

Этиология и патогенез амилоидоза сердца остаются неясными. Наследственный амилоидоз является аугосомным доминантным заболеванием. Ряд авторов связывают развитие заболевания с изменением свойств белков тканей вследствие аутоиммунных процессов под влиянием комплекса антиген — антитело. Диспротеинемия с накоплением в плазме крови грубодисперсных фракций белка и аномальных белков (парапротеинов) ведет к выходу последних из сосудов ткани с образованием амилоидных субстанций.

Патологическая анатомия. Миокард при амилоидозе сердца очень плотный на ощупь, мало поддается растяжению. Объем полостей существенно не изменен или незначительно увеличен. Амилоид откладывается в разных отделах сердца, преимущественно в миокарде предсердий и желудочков, эндокарде, в клапанах, перикарде, нередко в синусном и атрио-вентрикулярном узлах, а также в мелких артериальных и венозных сосудах, включая *vasa vasorum* коронарных артерий, суживая их просвет вплоть до полной обтурации. При старческом амилоидозе масса сердца увеличивается в меньшей степени, а амилоидоз имеет диффузный характер. Мышечные волокна сердца оказываются «замурованными» в массах амилоида, что приводит к атрофии сократительного миокарда (рис. 2).

Клиника. Амилоидное поражение сердца не имеет специфических симптомов, развивается постепенно и может длительное время протекать латентно, даже при обнаружении отложений амилоида в миокарде при биопсии. У некоторых больных возникает боль в области сердца, иногда носящая стенокардический характер. Частыми симптомами амилоидоза сердца являются различные нарушения ритма и проводимости, обусловленные диффузным поражением проводящей системы, которые могут быть причиной внезапной смерти. У некоторых больных отмечается выраженная брадикардия.

Рис. 2. Амилоидоз сердца (по F. Netter, 1969, с изменениями)



Сердечная недостаточность отмечается у 45- 56% больных, причиной ее является дистрофия миокарда, обусловленная диспротеинемией, а также атрофия мышечных волокон вследствие сдавления накопившимся в интерстициальной ткани амилоидом. Недостаточность диастолического расслабления миокарда и наполнения сердца приводит, с одной стороны, к повышению давления в полых венах, с другой — к уменьшению сердечного выброса (закон Франка — Старлинга).

У 10% больных развивается ортостатическая гипотензия в результате поражения вегетативной нервной системы, сосудов и надпочечников.

Несмотря на то, что амилоид откладывается в створках клапанов сердца, их функция обычно не нарушается, хотя могут возникать сердечные шумы.

При аускультации на фоне глухих тонов сердца можно выслушать систолический шум митральной регургитации, при развитии сердечной недостаточности — протодиастолический ритм галопа.

Изменения на ЭКГ неспецифичны, наиболее типичным признаком считается снижение амплитуды зубцов. Иногда наличие патологического зубца Q и отсутствие зубца R в отведениях V₁₋₃ симулируют инфаркт миокарда, однако эти изменения связаны с диффузной атрофией миокарда при неизмененных коронарных артериях. Может наблюдаться уплощение или инверсия зубца T, изменения зубца P. Частыми «находками» являются различные аритмии (синдром слабости синусного узла, иногда узловой ритм, мерцание предсердий, желудочковые аритмии) и нарушения проводимости (вплоть до полной AV-блокады). Брадиаритмии встречаются значительно реже, чем тахикардии.

При проведении эхокардиографического исследования обычно обнаруживаются следующие признаки:

- увеличение толщины межжелудочковой, межпредсердной перегородки, задней стенки левого желудочка и передней стенки правого желудочка; диспропорциональная инфильтрация межжелудочковой перегородки может имитировать гипертрофическую кардиомиопатию;
- утолщение клапанов сердца;
- нормальные размеры полости левого желудочка;
- дилатация предсердий;
- снижение систолической функции предсердий;
- нарушение диастолического наполнения;
- уменьшение систолического утолщения межжелудочковой перегородки при нормальных размерах полости левого желудочка;
- увеличение отношения скорости раннего диастолического наполнения к скорости наполнения предсердий;
- характерная эхо-структура миокарда с диффузным гранулярным блеском (рис. 3);
- гипокинезия миокарда.

При рентгеноскопии наблюдают уменьшение пульсации контура сердца. Размеры сердца рентгенологически увеличены (кардиомегалия) и обычно не соответствуют степени тяжести застойной сердечной недостаточности.

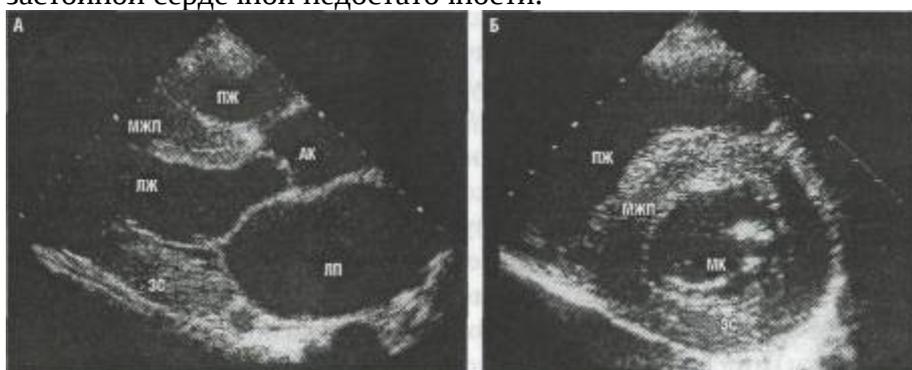


Рис. 3. Амилоидоз сердца; А — парастеральная позиция по длинной оси; Б — парастеральная позиция по короткой оси.

Здесь и далее на рисунках: МЖП — межжелудочковая перегородка; ЛП — левое предсердие; АК — аортальный клапан; МК — митральный клапан; ЗС — задняя стенка; ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек

Диагноз. Важное значение в диагностике амилоидоза сердца имеет выявление признаков системного заболевания — амилоидного поражения других органов: языка, мышц гортани, иногда легких с развитием гипертензии малого круга, гепато- и спленомегалия. Диагноз амилоидоза, предполагаемый по клиническим признакам, должен быть подтвержден морфологически при изучении биоптатов тканей.

К достижениям последних лет относится введение в клиническую практику метода сцинтиграфии с меченым ^{123}I сывороточным Р-компонентом (SAP) для оценки распределения амилоида в организме. Р-компонент содержится в небольшом количестве (5-10%) в амилоиде всех типов; радиоактивный SAP, введенный больному амилоидозом, специфически связывается с амилоидными депозитами и может быть визуализирован и количественно оценен на серии сцинтиграмм. Метод особенно полезен для контроля за динамикой тканевых отложений амилоида в процессе лечения.

Диагноз амилоидоза сердца чаще устанавливают при аутопсии, так как при жизни в ряде случаев не обнаруживают объективных причин, которыми можно было бы объяснить возникновение патологических признаков. Подтверждение диагноза амилоидоза сердца может быть получено при эндомикардиальной биопсии. Следует указать, что важно не только обнаружить амилоид, но и провести иммуногистохимическое исследование полученной ткани для идентификации его типа.

Для диагностики также используют пробу с изотопом технеция $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -пирофосфатом, способным связываться с амилоидом многих типов, однако эта проба оказывается положительной только при значительных отложениях амилоида в сердце, которые можно определить и с помощью эхокардиографии.

Течение амилоидоза прогрессирующее, прогноз неблагоприятный, хотя зависит от формы, сроков диагностики и степени вовлечения жизненно важных органов. Летальный исход (приблизительно через 1,5-2,5 года после появления первых признаков поражения сердца) обычно наступает вследствие нарушений ритма и проводимости, а также внесердечных осложнений (легочной или системной эмболии). Самая низкая выживаемость отмечена у больных с рефрактерной к терапии застойной сердечной недостаточностью (в среднем 6 мес), особенностью которой является преимущественно правосердечный или тотальный ее тип с резким набуханием шейных вен и значительным повышением венозного давления, застойным увеличением печени и полостными отеками (гидроторакс, гидроперикард, асцит).

Лечение. Специфической терапии не существует. Лечение направлено на устранение нарушений ритма и сердечной недостаточности (которая часто не поддается симптоматической терапии). У больных с сердечной недостаточностью обнаруживается высокая резистентность миокарда к сердечным гликозидам, применение их не оправдано. Антагонисты ионов кальция неэффективны и могут привести к нарастанию симптомов декомпенсации. Блокаторы бета-адренорецепторов могут спровоцировать угрожающие жизни нарушения проводимости. Для уменьшения недостаточности кровообращения с осторожностью применяют диуретики в низких дозах и вазодилататоры, хотя они могут вызвать артериальную гипотензию. Эффективность ингибиторов АПФ не установлена.

При резком снижении сократительной способности предсердий, свидетельствующих о массивной инфильтрации, даже при синусовом ритме показано назначение антиагрегантов или антикоагулянтов, что обусловлено повышенным риском тромбообразования. При явлениях полной поперечной блокады и слабости синусового узла эффективна имплантация искусственного водителя ритма.

При старческом амилоидозе любая терапия неэффективна.

Рецидивы амилоидоза в аллотрансплантате и неуклонное прогресси-рование процесса в других органах и системах ограничивают применение трансплантации сердца и сокращают продолжительность жизни больных.

Нарушение обмена пуринов

Подагрическое сердце

Подагра — заболевание, в основе которого лежит нарушение пуриново-го обмена с избыточным накоплением солей мочевой кислоты в различных тканях организма (преимущественно в костях, хрящах, почках) и развитаем в них воспалительных, а затем деструктивно-склеротических изменений. Возникновение подагры связывают как с алиментарными причинами (переедание, злоупотребление алкоголем, употребление в пищу продуктов, содержащих в избытке пурины), так и с генетической детерминированностью. Подагрой болеют в основном мужчины (95-98%) обычно старше 30 лет. Первые описания подагры принадлежат Гиппократу.

Патогенез подагры изучен недостаточно, но доказана роль наследственной ферментопатии, нарушающей синтез уратов в организме. Имеет значение и нарушение выделения уратов почками. При наследственной форме заболевания обнаруживается снижение активности гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы и аденинфосфорибозил-пирофосфатсинтазы, что ведет к повышению синтеза мочевой кислоты. Доказано участие иммунных механизмов в патогенезе подагры, в частности значение иммунных комплексов в развитии подагрического гломерулонефрита.

Патологическая анатомия. Кристаллы натрия моноурата обнаруживаются в синовиальных оболочках, хрящах и суставах, сухожилиях, склерах, интерстиции почек, сосудах. Непосредственное поражение миокарда при подагре представляет исключительную редкость, хотя кристаллы мочевой кислоты иногда находят в сердечной мышце и створках клапанов. Отложения уратов у больных с бессимптомным течением подагры обнаруживались в эндокарде, перикарде, коронарных артериях, митральном клапане. В отдельных случаях выявляются отложения уратов в перегородке сердца.

Клиника. Отложения кристаллов мочевой кислоты и ее солей в сердце могут быть бессимптомными или клинически проявляться нарушениями сердечного ритма: тахикардией, экстрасистолической аритмией, АВ-блокадой различной степени вплоть до полной поперечной блокады. Поражение створок клапанов, в особенности митрального, может приводить к их недостаточности.

У многих больных отмечается артериальная гипертензия, как полагают, чаще вторичная вследствие поражения почек. При подагрическом приступе обычно наблюдается тахикардия, иногда экстрасистолическая аритмия, загрудинная боль.

Диагноз. Диагностически значимая степень гиперурикемии — более 0,06-0,07 г/л, особенно если она отмечается на фоне соблюдения диеты с ограничением пуринов в течение 3- 5 дней.

Лечение. Лечение в первую очередь должно быть направлено на снижение уровня мочевой кислоты в плазме крови. Особое значение имеет правильное питание с обязательным ограничением продуктов, богатых пуринами. Из препаратов, замедляющих синтез мочевой кислоты, предпочтителен аллопуринол. При непораженных почках степень гиперурикемии можно снизить с помощью препаратов, усиливающих выделение мочевой кислоты почками (предпочтительны сульфинпиразон, этебеницид). Успешное лечение урикозурическими препаратами может приводить к исчезновению нарушений сердечного ритма и проводимости. При артериальной гипертензии, сочетающейся с подагрой, хороший урикозурический, гипотензивный и диуретический эффект дает производное этакриновой кислоты — тиениловая кислота.

Нарушения липидного обмена

Голодание, длительное неполноценное питание, кахексия приводят к нарушениям деятельности сердца, которые сопровождаются уменьшением массы миокарда, обычно пропорционально меньшим, чем уменьшение массы тела вследствие атрофии мышечных волокон, дегенеративным изменениям в миокарде и к сердечной недостаточности.

Патологическая анатомия. При голодании микроскопически отмечаются вакуолизация миофибрилл, особенно вокруг ядер, изменения хроматина ядер и митохондрий. В далеко зашедших случаях обнаруживаются бурая атрофия и дистрофические изменения миокарда.

Клиническая картина. Основными проявлениями нарушения функции сердечно-сосудистой системы при голодании являются синусовая брадикардия, уменьшение минутного объема крови, снижение венозного и артериального давления (преимущественно систолического), что нередко сопровождается головокружением, а при быстром перемещении из горизонтального положения в вертикальное — обмороком. Часто наблюдаются отеки, обусловленные гипопроотеинемией и увеличением объема циркулирующей крови (но не сердечной недостаточностью).

На ЭКГ отмечаются отклонение оси сердца вправо, синусовая брадикардия, низкий вольтаж зубцов, иногда изменения зубца Т и комплекса QRS, которые, по-видимому, обусловлены нарушением обмена энергии и электролитов в миокарде.

Ожирение и его лечение — одна из актуальных проблем клинической медицины. Часто и рано возникающей патологией при ожирении являются дистрофические изменения миокарда, вызванные метаболическими нарушениями в мышце сердца (cor adiposum). При высокой степени ожирения нельзя исключить определенную роль гипоксии в изменении нейроэндокринной регуляции кровообращения и в развитии дистрофии миокарда. Включение гипоксического фактора в патогенез дистрофических поражений сердца может стать существенным механизмом не только их возникновения, но и развития сердечной недостаточности.

Патологическая анатомия. При ожирении наблюдается увеличенное отложение жировой ткани под эпикардом и в поверхностных слоях миокарда, а также под эпикардом обоих желудочков, нередко жировая ткань распространяется и на интерстиций миокарда. Накопление жировой ткани под эпикардом со временем приводит к атрофии мышечных волокон, даже к замещению их жировой тканью, причем сильнее всего поражается мышца правого желудочка (lipomatosis cordis). Миокард на разрезе имеет желтоватый оттенок.

Клиника. Клинически выраженные расстройства кровообращения развиваются редко. Сердце принимает «поперечное положение» из-за высокого стояния диафрагмы, смещаясь влево и несколько кзади. При выслушивании сердца определяется выраженная глухость тонов. Пульс имеет склонность к учащению, артериальное давление — к некоторому повышению.

При крайних степенях ожирения иногда наблюдается клинический синдром, проявляющийся сочетанием сонливости, альвеолярной гиповентиляции и легочной гипертензии с гипертрофией правого желудочка — синдром Пиквика.

На ЭКГ обычно отклонение электрической оси сердца влево, снижение сегмента ST в I- II и V₅ отведениях, уплощенный и отрицательный зубец Т. У части больных регистрируется низкоамплитудный зубец P111 и глубокий Q111.

При изучении гемодинамических показателей у всех больных отмечается увеличение ударного объема крови и объема циркулирующей крови, у некоторых — и минутного объема крови. Рентгенологическая картина всегда изменена вследствие высокого стояния диафрагмы и скопления жира в области верхушки сердца, что создает картину его кажущегося увеличения. Пульсация вялая, тонус сердца понижен.

Лечение. Начальные дистрофические изменения миокарда при ожирении являются в значительной мере обратимыми при нормализации массы тела. При наличии признаков сердечной недостаточности кроме диеты необходимо проводить лечение кардиотоническими и мочегонными препаратами.

КЛИМАКТЕРИЧЕСКАЯ (ДИСГОРМОНАЛЬНАЯ) КАРДИОМИОПАТИЯ

Климакс как у женщин, так и у мужчин представляет собой закономерный этап эволюции организма. Резкое изменение гормонального статуса у женщин вполне естественно сопровождается разнообразными вегетативными расстройствами, степень выраженности которых довольно субъективна как в оценке пациентки, так и врача. О существовании связи между расстройством деятельности сердца и изменением функции женских половых органов известно давно. В 1874 г. Kirsch выделил климактерическую кардиомиопатию (поражение миокарда, связанное с нарушением функции яичников) в особую нозологическую единицу.

Заболевание может развиваться не только в климактерический период, но и у женщин молодого возраста с различными гинекологическими заболеваниями (миома матки, эндометриоз и др.), при посткастрационном и предменструальном синдромах. Климактерическая кардиомиопатия диагностируется иногда и у мужчин (климакс наблюдается у 10-20% лиц мужского пола). Таким образом, кардиомиопатия при климаксе объединяет близкие по патогенезу поражения миокарда разной этиологии — климактерические и дизовариальные (при предменструальном синдроме) у женщин и климактерические у мужчин. Не исключено, что механизмы развития поражений сердечно-сосудистой системы при этих состояниях общие.

Патогенез.

В патогенезе обменных нарушений основное значение имеет нарушение активности эстрогенов, в норме благоприятно влияющих на белковый и электролитный обмен в миокарде и регулирующих симпатические влияния на сердце. При патологическом климаксе в миокарде происходят метаболические нарушения, приводящие к дистрофическим изменениям, в большинстве случаев носящим обратимый характер и лишь в некоторых случаях заканчивающимся развитием миокардиофиброза (кардиосклероза). В патогенезе климактерической артериальной гипертензии одним из механизмов является отсутствие в период менопаузы депрессорного эффекта фолликулярного гормона.

Клиника. Наиболее распространенными являются жалобы на боль в области сердца разнообразного характера, часто острую, режущую, пронизывающую, колющую, щемящую, сжимающую, жгучую. Боль локализуется слева от грудины, в области верхушки. Боль в области сердца продолжительная, почти постоянная, длящаяся часами, днями, месяцами, то ослабевающая, то усиливающаяся, особенно в ночное время, а также весной и осенью, то есть когда признаки патологического климакса более выражены. Боль не провоцируется физическим напряжением, но сопровождается выраженными вегетативными реакциями: гиперемией или побледнением кожи, потливостью, приливами крови, сердцебиением, онемением конечностей, ознобом, нарушением ритма дыхания, полиурией, головокружением. Кардиалгия не прекращается после приема нитроглицерина и антиангинальных препаратов. Характерно сердцебиение при нормальном пульсе, которое не связано с физической нагрузкой, нередко появляется в покое.

Больные часто жалуются на одышку, но одышки как таковой у них нет, есть ощущение неудовлетворенности вдохом, невозможность вдохнуть полной грудью, которое не связано с физическими нагрузками и часто возникает в покое.

Большое количество жалоб обусловлено изменениями психического состояния: эмоциональная лабильность, раздражительность, плаксивость, повышенная возбудимость, нередко подавленное настроение, страхи, ухудшение памяти. Типичны нарушения функции вегетативной нервной системы: приливы крови, потливость, головокружение, нарушение терморегуляции.

Усугубление симптомов связано с нагрузками, особенно эмоциональными. При патологическом климаксе нередко наблюдается симптоматическая климактерическая артериальная гипертензия. Впоследствии, после исчезновения приливов крови и других проявлений климактерического синдрома невротическое состояние может стать причиной развития гипертонической болезни.

У большинства мужчин с климактерической кардиомиопатией имеются те или иные симптомы патологического климакса со стороны мочеполовой системы: отсутствие или снижение (редко повышение) либидо, снижение потенции. Больные часто жалуются на расстройства мочеиспускания, что обычно связано с доброкачественной гиперплазией предстательной железы. Кардиологические проявления заболевания нередко очень тягостны.

Вазомоторный синдром — характерный признак климактерической кардиомиопатии. Он проявляется в виде приливов крови, то есть внезапно возникающего ощущения жара в верхней половине туловища, коже лица, шеи, которое сменяется последовательно гиперемией и пототделением. Наряду с приливами крови в отдельных областях тела периодически появляются парестезии: ощущение онемения, покалывания, ползания мурашек.

Очень тягостно протекают вегетативные кризы, начинающиеся обычно с похолодания конечностей, которое сменяется общим ознобом, дрожью мышц туловища и конечностей. В большинстве случаев приступы протекают с выраженным преобладанием тонуса симпатической нервной системы, что проявляется учащением пульса, побледнением кожных покровов, повышением артериального давления. В конце приступа появляется общая слабость, часто профузный пот. Во время приступа иногда отмечается сильная и длительная боль в области сердца режущего, давящего характера, которая не поддается действию сосудорасширяющих средств и только слегка ослабевает после применения наркотических анальгетиков. В большинстве случаев болевой синдром выражен умеренно. Волнообразно усиливаясь и ослабевая, боль в области сердца держится в течение многих часов и даже суток, по локализации и иррадиации она может совпадать с болью при стенокардии.

Климактерическая кардиомиопатия может возникнуть остро или развиваться постепенно. Характерно несоответствие между интенсивностью и длительностью болевого синдрома и удовлетворительным состоянием кровообращения.

При объективном обследовании обращает на себя внимание несоответствие между обилием жалоб и отсутствием клинических признаков коронарной или сердечной недостаточности.

На ЭКГ самыми частыми изменениями являются снижение сегмента *ST* и/или инверсия зубца *T*, которые в основном регистрируются в правых и средних грудных отведениях (*V1-4*). Зубец *T* может длительное время быть отрицательным, затем положительным, а через несколько дней — вновь отрицательным без какой-либо связи с клинической картиной болезни, на фоне удовлетворительного состояния больного. Следует отметить, что изменения на ЭКГ не соответствуют клиническим проявлениям: при наличии отрицательного зубца *T* часто отсутствует боль в области сердца и наоборот. Физические нагрузки практически не влияют на конфигурацию зубцов ЭКГ.

Часто возникают синусовая аритмия, предсердная и желудочковая экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия. Изредка регистрируются нарушения предсердно-желудочковой и внутрижелудочковой проводимости.

Диагноз климактерической кардиомиопатии устанавливают лишь при учете всех анамнестических сведений и правильной оценке каждого компонента боли в области сердца. В отличие от стенокардии при климактерической кардиомиопатии боль в области сердца неприступообразная, продолжительная, обычно возникает вне связи с физической нагрузкой и даже, наоборот, ослабевает при движении, иногда усиливается при глубоком дыхании, не купируется нитроглицерином. В установлении диагноза помогает наличие других проявлений патологического климакса и прежде всего наиболее специфического — приливов крови.

На ранних стадиях климактерическая кардиомиопатия протекает чаще изолированно и характеризуется типичной клинической картиной заболевания. В более поздние периоды клиническая картина зависит от присоединения ИБС, воспалительных процессов в миокарде и других болезней, что, несомненно, отягощает течение кардиомиопатии и ухудшает прогноз.

Лечение направлено на устранение всех симптомов заболевания. Обычно назначают седативные препараты, транквилизаторы, иногда антидепрессанты. Для нормализации деятельности нервной системы рекомендуют лекарственные средства, содержащие эрготамин или эрготоксин. Широко используют блокаторы бета-адренорецепторов. С целью воздействия на электролитный обмен в случае задержки жидкости назначают антагонисты альдостерона.

Только при отсутствии эффекта от других средств рекомендуется назначение половых гормонов, применение которых является патогенетически обоснованным в лечении больных с климактерической кардиомиопатией. Используют препараты, содержащие эстрогены, гестагены и андрогены. Половые гормоны подавляют повышенную активность гипоталамо-

гипофизарных структур мозга и опосредованно влияют на сердце, нормализуя влияние вегетативной нервной системы. Не исключено, что половые гормоны ослабляют повышенную активность симпатoadренальной системы и тем самым нормализуют метаболические процессы в миокарде. Эстрогены оказывают непосредственное сосудорасширяющее действие на коронарные сосуды, а также нормализуют электролитный и белковый обмен в миокарде. Отмечен положительный эффект от приема комбинированного эстроген-гестагенного препарата, содержащего этиндиола диацетата этинилэстрадиол. Дозы и общая продолжительность лечения зависят от исходного гормонального фона и уровня эстрогенов, лечение надо проводить под наблюдением эндокринолога. Следует отметить, что климактерическая кардиомиопатия является самоизлечивающимся заболеванием, при котором гормоны оказывают лишь вспомогательное заместительное действие и гормональную терапию следует назначать на длительный срок. Лечение гормонами устраняет тягостные проявления климактерического синдрома и после окончания возрастной перестройки эндокринной системы заболевание исчезает.

Общепризнанных схем лечения половыми гормонами климактерической кардиомиопатии у мужчин нет. По описанию отдельных случаев можно предположить, что могут быть применены любые препараты группы андрогенов. Очевидно, средствами выбора должны быть препараты пролонгированного действия, например тетрастерон, введенный однократно он эффективен в течение 3-4 нед. Продолжительность гормональной терапии у мужчин так же, как и у женщин, бывает различной (от 1 мес до 1,5 года), что определяется особенностями течения климактерической кардиомиопатии у конкретного больного.

Прогноз благоприятный. Снижение трудоспособности в большинстве случаев носит временный характер. Полное выключение больных из привычной трудовой обстановки, как правило, играет отрицательную роль, приводит к излишней концентрации внимания на тягостных ощущениях со стороны сердца.

АЛКОГОЛЬНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Одна из форм алкогольного поражения сердца, отмечается у 50% людей, длительно злоупотребляющих алкоголем.

Этиология. Этиологическим фактором алкогольной кардиомиопатии является этанол и/или его метаболиты. Развитию алкогольной кардиомиопатии могут способствовать стрессовые состояния, недостаточность питания (дефицит белков, витаминов), наследственная предрасположенность, вирусная инфекция на фоне снижения иммунитета, изменения исходного состояния миокарда. Не всегда отмечается отчетливый параллелизм между количеством употребляемого этанола, длительностью интоксикации и выраженностью поражения сердца.

Патогенез. Существует мнение, что этанол и его метаболит ацетилальдегид оказывают прямое повреждающее воздействие на клеточные и субклеточные мембраны кардиомиоцитов, связанное с их способностью растворять липиды и увеличивать текучесть биологических мембран. На определенном этапе интоксикации это может вызывать нарушение обмена веществ в миокарде и ингибирование основных путей утилизации энергии в клетках сердца, в результате угнетения функции дыхательной цепи митохондрий возникает гипоксия миокарда. Опосредованное воздействие происходит в результате влияния алкоголя на различные отделы нервной системы и функцию надпочечников.

Патологическая анатомия. Длительное употребление алкоголя вызывает жировую инфильтрацию миокарда, дегенеративные изменения в стенках коронарных артерий и нейронах, расположенных в сердце. При микроскопическом исследовании у страдающих хроническим алкоголизмом наблюдаются исчезновение поперечной исчерченности миофибрилл, пикноз ядер, интерстициальный отек, вакуольная и жировая дистрофия, иногда единичные или множественные очаги некроза, мелкие участки фиброза.

Клиника. Как правило, больные упорно отрицают злоупотребление алкоголем. Первым клиническим проявлением наиболее часто бывают нарушения ритма без признаков застойной сердечной недостаточности. Развитие заболевания имеет несколько стадий — от функциональных расстройств, нарушений ритма сердца преходящего характера до стойкой гипертрофии миокарда с последующим развитием сердечной недостаточности.

К наиболее частым и типичным клиническим симптомам алкогольной кардиомиопатии относятся:

- возбуждение,
- суетливость,

- многословность,
- жалобы на чувство нехватки воздуха,
- кардиалгия,
- похолодание конечностей,
- чувство жара во всем теле,
- потливость,
- повышение артериального давления,
- тахикардия,
- тремор рук,
- гиперемия кожи лица,
- инъектированность склер.

Начальными признаками заболевания принято считать сердцебиение и одышку при физической нагрузке, причем они возникают как бы незаметно и беспричинно для больного. На более поздних стадиях заболевания состояние больных постепенно ухудшается.

На Э КГ характерными изменениями являются укорочение интервала $P-Q$, удлинение интервала $Q-T$ в сочетании с небольшой элевацией сегмента ST и заостренным высоким с широким основанием зубцом T , синусовая аритмия, бради-, тахикардия. Нередко аритмии (экстрасистолия, фибрилляция предсердий, атриовентрикулярная и внутрижелудочковая блокады) возникают после длительного и/или однократного употребления большого количества алкоголя (синдром «праздничного» сердца).

В течении алкогольной кардиомиопатии выделяют 3 стадии (Василенко В.Х. и соавт., 1989).

I стадия продолжается около 10 лет. Клинически напоминает картину НЦД с жалобам на упорную «беспричинную» боль в области сердца, сердцебиение, чувство нехватки воздуха, головную боль, раздражительность, потливость, плохой сон. Сердце не увеличено, тахикардия, артериальное давление умеренно повышено.

II стадия развивается при злоупотреблении алкоголем свыше 10 лет. Наблюдаются акроцианоз, одутловатость лица. При небольшой физической нагрузке появляются одышка, кашель, отеки нижних конечностей. Размеры сердца увеличены, тоны глухие, иногда ритм галопа. Отмечаются различные аритмии. Печень увеличена в размерах, характерны застойные явления в малом круге кровообращения.

III стадия представляет собой результат прогрессирующего кардиосклероза и необратимых метаболических изменений в миокарде.

Диагноз алкогольной кардиомиопатии установить нелегко. О наличии алкогольной кардиомиопатии может свидетельствовать отсутствие определенной причины фибрилляции предсердий (тиреотоксикоз, ревматический порок сердца) у мужчин молодого возраста.

Отсутствие характерной клинической картины вызывает затруднение в оценке симптомов, которые могут наблюдаться при различных заболеваниях сердечно-сосудистой системы. Нередко одновременно с алкогольным поражением сердца наблюдаются нарушения функции печени и поджелудочной железы, что существенно затрудняет распознавание заболевания, особенно при отсутствии «алкогольного» анамнеза. Кроме того, само поражение печени с развитием белкового, ионного и кислотно-основного дисбаланса крови может вызывать нарушение метаболизма миокарда и его дистрофию. Диагностику затрудняет и отсутствие маркеров алкогольного поражения сердца.

Диагностировать алкогольную кардиомиопатию легче в том случае, если в анамнезе имеются указания на длительное употребление алкоголя и определяются клинические признаки кардиомегалии, аритмии или застойной сердечной недостаточности при отсутствии других причин, способных привести к аналогичным нарушениям сердечной деятельности.

Лечение начинают с запрета употребления алкоголя. На ранних стадиях без проявлений сердечной недостаточности и при наличии кардиалгии, тахикардии, артериальной гипертензии и аритмий рекомендованы блокаторы бета-адренорецепторов. При выраженной кардиомегалии следует назначать сердечные гликозиды, однако строго контролировать их прием в целях предупреждения кардиотоксических эффектов. В комплексное лечение включают мочегонные средства, витамины, анаболические гормоны, соли калия и магния.

Прогноз. При исключении алкоголя и под влиянием лечения размеры сердца у больных с алкогольной кардиомиопатией нередко уменьшаются. Восстановление основных функций миокарда и улучшение общего состояния наступают очень медленно, сроки относительного выздоровления исчисляются месяцами и годами.

Кардиомиопатии при мышечных дистрофиях

Мышечные дистрофии (миопатии) - группа наследственных заболеваний, характеризующихся прогрессирующими дегенеративными изменениями в мышечных волокнах и нарастающей мышечной слабостью.

Поражение сердца наиболее выражено при миопатии Дюшена и миопатии Беккера.

Миопатия Дюшена

Миопатия Дюшена — X-сцепленная, рецессивно наследуемая прогрессирующая миопатия, развивающаяся у мальчиков и обусловленная мутацией гена белка дистрофина.

Дистрофии является основной составной частью большого дистрофин-гликопротеинового комплекса, состоящего из многих белков и связывающего внутриклеточный актин с ламинином внеклеточного матрикса. В целом, роль дистрофин-гликопротеинового комплекса заключается в укреплении сарколеммы. Отсутствие дистрофина в миофибриллах приводит к нарушению функции и дезинтеграции дистрофин-гликопротеинового комплекса, нарушению устойчивости миофибрилл к циклическим актам сокращения-расслабления, что приводит к их разрывам. Кроме того, дестабилизация саркоплазматических мембран приводит к нарушению функции ионных каналов, что в свою очередь ведет к повышению содержания свободного внутриклеточного кальция (ионизированного), избыток которого оказывает на мышечные волокна некротизирующее, лизирующее действие.

Заболевание встречается с частотой 30 на 100 000 новорожденных мальчиков и обычно проявляется в возрасте 3—5 лет, однако клиническая симптоматика появляется в возрасте 9—10 лет.

Основными клиническими симптомами болезни Дюшена являются:

прогрессирующая слабость мышц тазового и плечевого пояса, сгибательных мышц шеи, постепенное формирование контрактур и ограничение движений в тазобедренных, коленных, локтевых, лучезапястных суставах;

постепенное прогрессирующее нарушение способности ходить и полная утрата ходьбы к 12 годам;

формирование кифосколиоза;

деформация грудной клетки, прогрессирующее нарушение функции дыхания и развитие выраженной дыхательной недостаточности на 2—3-м десятилетии жизни;

снижение интеллекта;

псевдогипертрофия мышц (они замещаются жировой и соединительной тканью и кажутся утолщенными).

Кардиомиопатия развивается практически у всех больных. Она характеризуется расширением границ сердца и дилатацией его полостей при эхокардиографическом исследовании, т. е. у больных ричивается дилатационная кардиомиопатия. В последующем дилатационная кардиомиопатия приводит к развитию систолической застойной сердечной недостаточности.

Диагностика синдрома дилатационной кардиомиопатии при миопатии Дюшена осуществляется также, как дилатационной кардиомиопатии идиопатической. Следует учесть, однако, особенности физикального исследования сердца. У больных миопатией Дюшена имеются деформация грудной клетки, уменьшение ее переднезаднего размера, высокое стояние диафрагмы, вследствие чего сердечный толчок иногда определяется у левого края грудины. В области II-го межреберья слева могут выслушиваться короткий мезосистолический шум митральной регургитации и усиление II тона. Митральная регургитация обусловлена дисфункцией задней папиллярной мышцы.

Для кардиомиопатии при болезни Дюшена характерны также нарушения сердечного ритма и проводимости. Характерны замедление атриовентрикулярной проводимости (интервал PQ на ЭКГ > 0.20 с приблизительно у 10-15 % больных) или, напротив, укорочение интервала PQ до величины < 0.12 с наблюдается также в 10% случаев.

Желудочковые аритмии (пароксизмальная желудочковая тахикардия, политопная желудочковая экстрасистолия) регистрируются у 30% больных.

Типичными ЭКГ-изменениями при миопатии Дюшена считаются также узкий, глубокий зубец Q в левых грудных отведениях, зазубренность зубца R_{V1} или конфигурация желудочкового комплекса в V, типа RSR, а также отношение $R^{\wedge}/R^{\wedge} > 1$.

Диагностика миопатии Дюшена осуществляется на основании вышеизложенных клинических данных, а также на основании высокого уровня креатинфосфокиназы в крови (в 20-100 раз выше нормы) и результатов биопсии мышц. В биоптатах видны разнокалиберные мышечные волокна, небольшие группы некротизированных и регенерирующих волокон, замещение мышечных волокон жировой и соединительной тканью.

В настоящее время разработаны методы определения в биоптатах мышц дистрофина (метод иммуноблоттинга), уровень которого резко снижен или не определяется вовсе.

Определенное значение имеет также электромиографическое исследование, оно выявляет миопатическую триаду: снижение амплитуды, длительности и полифазные (более чем из 4-х фаз) потенциалы действия двигательных единиц.

Смерть больных миопатией Дюшена наступает обычно в возрасте 20-25 лет. Основные причины летального исхода — тяжелая дыхательная недостаточность, возможна внезапная смерть из-за фибрилляции желудочков.

Миопатия Беккера

Миопатия Беккера — менее тяжелая X-сцепленная миопатия. В связи с более благоприятным течением по сравнению с миопатией Дюшена, ее называют доброкачественной псевдогипертрофической миопатией.

В настоящее время установлена генетическая общность миопатии Дюшена и Беккера. Оба эти заболевания вызываются аллельными мутациями одного и того же гена.

Патогенез миопатии Беккера полностью аналогичен патогенезу миопатии Дюшена. Миопатия Беккера встречается с частотой 3:100 000 новорожденных мальчиков.

Клиническая картина миопатии Беккера в целом аналогична миопатии Дюшена. Отличия заключаются в следующем:

жалобы и объективные клинические проявления при миопатии Беккера появляются несколько позже (в возрасте 5—15 лет, иногда позже);

больные могут самостоятельно ходить не менее чем до 15 лет (иногда даже позже);

средняя продолжительность жизни больных с миопатией Беккера больше, чем при миопатии Дюшена и может составить 40 лет и даже больше;

снижение интеллекта при миопатии Беккера бывает редко.

В развернутой стадии заболевания у всех больных развивается синдром дилатационной кардиомиопатии. Клиническая картина и данные эхокардиографического исследования соответствуют, в целом, таковым при идиопатической кардиомиопатии.

Нарушения сердечного ритма и проводимости и данные ЭКГ-исследования являются сходными с таковыми при миопатии Дюшена.

Диагностика заболевания производится так же, как при миопатии Дюшена.

Миотоническая мышечная дистрофия

Миотоническая мышечная дистрофия (атрофическая миотония или болезнь Steinert) — семейно-наследственное заболевание, передающееся аутосомно-доминантным путем, характеризующееся атрофией дистальной скелетной мускулатуры, мышечной слабостью и системными проявлениями (облысением, атрофией гонад, кардиомиопатией, катарактой).

Заболевание развивается у мужчин и женщин в равной степени. Это самая частая миопатия у взрослых. Ее частота составляет 13.5 на 100 000 живых новорожденных.

Генетический дефект при миотонической мышечной дистрофии локализуется в области 19-й хромосомы (ген заболевания локализован в сегменте 19q13.2—q13.3.) и заключается в мутации, приводящей к увеличению числа тринуклеотидных повторов (цитозин-тимин-гуанин). Вследствие этого генетического дефекта нарушаются синтез и активность миотонической протеинкиназы, что приводит к нарушению функции ионных каналов и мышечной ткани.

У взрослых отчетливая клиническая симптоматика появляется в возрасте 20—25 лет. Наиболее ранним признаком болезни является слабость мышц лица, шеи, дистальных мышц конечностей (кистей, стоп). В последующем развивается атрофия мускулатуры лица, височных, жевательных мышц и дистальных мышц конечностей.

Лицо больных приобретает характерный вид: продолговатая форма, выступающие скулы, резко очерченный нос, глубокие западения в височных областях. Нарушается жевание пищи, разви-

ваются выраженные атрофия и слабость кистей, стоп, характерно отвисание стопы. В связи с поражением мышц глотки, гортани нарушаются речь, глотание.

Для миотонической мышечной дистрофии характерны также снижение интеллекта, сонливость, атрофия гонад, инсулинорезистентность, кардиомиопатия.

Поражение сердца имеется у большинства больных, но клиническая кардиальная симптоматика обычно развивается после появления симптоматики поражения мускулатуры.

В основе поражения сердца лежит фиброзная и жировая дегенерация в миокарде предсердий, желудочков, а также в синусовом и атриовентрикулярном узле, в проводящей системе, в том числе волокнах Пуркинье.

Нарушения сердечного ритма и проводимости являются наиболее ранним проявлением кардиомиопатии при миотонической мышечной дистрофии. Мерцательная аритмия наблюдается у 6-11% больных, атриовентрикулярная блокада I ст. — у 20—60% больных, блокада правой ножки пучка Гиса в 2—11%, а левой ножки — в 5—13% всех случаев. По мере прогрессирования болезни развивается полная атриовентрикулярная блокада. Характерны также пароксизмальная желудочковая тахикардия, желудочковая экстрасистолия.

При эхокардиографии выявляется пролапс митрального клапана в связи с дисфункцией папиллярных мышц. Постепенно развивается кардиомиопатия с нарушением ранней диастолической релаксации левого желудочка, что позволяет считать, что речь идет о рестриктивной кардиомиопатии.

Диагноз заболевания ставится на основании изложенных выше основных клинических проявлений. Активность креатинфосфокиназы в крови при миотонической мышечной дистрофии нормальная или слегка повышена.

Большое диагностическое значение имеет биопсия скелетной мышцы, которая характеризуется атрофией мышц. Некроз мышечных волокон и разрастание соединительной ткани нехарактерны.

При электромиографическом исследовании выявляются миотонические разряды.

Смерть больных чаще всего наступает от прогрессирующей дыхательной недостаточности, асистолии сердца при полной атриовентрикулярной блокаде, иногда от фибрилляции желудочков. Описаны случаи течения заболевания с минимальной клинической симптоматикой и продолжительностью жизни больных до 60—70 лет (Nager и соавт., 1989).

Кардиомиопатии при нейромышечных нарушениях

Кардиомиопатия при атаксии Фридрейха

Атаксия Фридрейха — наследственное спиноцеребеллярное дегенеративное заболевание, наследуемое аутосомно-рецессивным путем, характеризующееся дегенерацией задних и боковых столбов и задних корешков спинного мозга, а также мозжечка.

Ген атаксии Фридрейха расположен в 9-й хромосоме, он отвечает за синтез белка фратаксина, расположенного на внутренней поверхности мембраны митохондрий и регулирующего трансмембранный транспорт железа и тканевое дыхание. При атаксии Фридрейха происходит мутация гена фратаксина, заключающаяся в патологическом увеличении числа копий внутригенных тринуклеотидных повторов «гуанин-аденин-аденин». Вследствие указанной мутации нарушается синтез в тканях фратаксина, что приводит к повреждению митохондрий, нарушению их функций, нарушению процессов окислительного фосфорилирования, тканевого дыхания, дегенерации и гибели наиболее энергозависимых клеток спинного мозга, мозжечка, миокарда.

Атаксией Фридрейха одинаково часто болеют мужчины и женщины. Клинические симптомы заболевания обычно появляются в препубертатном периоде, в 1—2-м десятилетии жизни. Основные клинические проявления болезни следующие:

атаксия (нарушение координации, неустойчивость, пошатывание в положении стоя и при ходьбе);

дизартрия;

нарушения почерка;

мышечная гипотония;

исчезновение сухожильных и надкостничных рефлексов (в первую очередь ахилловых и коленных);
нарушение глубокой (суставно-мышечной и вибрационной) чувствительности;
слабость и атрофия мышц ног и рук;
тазовые расстройства (нарушения мочеиспускания, дефекации);
поражение миокарда.

Поражение мышцы сердца обнаруживается более чем у 80% больных и характеризуется развитием концентрической гипертрофической кардиомиопатии, однако может наблюдаться и асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки с развитием в отдельных случаях градиента давления в выносящем тракте левого желудочка.

В редких случаях развивается дилатационная кардиомиопатия, но остается неясным, возникает ли она изначально или является результатом трансформации гипертрофической кардиомиопатии.

Клиническая картина, а также данные ЭКГ, эхокардиографии кардиомиопатии при атаксии Фридрейха соответствуют описанию гипертрофической кардиомиопатии, сделанному ранее в разделе «Гипертрофическая кардиомиопатия».

Следует отметить, что нарушения сердечного ритма, в частности, мерцательная аритмия, желудочковые тахикардии и нарушения атриовентрикулярной проводимости наблюдаются чаще при развитии дилатационной кардиомиопатии.

Важно также подчеркнуть, что иногда клинические, электрокардиографические и эхокардиографические признаки поражения миокарда могут появиться значительно раньше, чем неврологические нарушения.

В эндомикардиальных биоптатах при атаксии Фридрейха обнаруживаются гипертрофия кардиомиоцитов и интерстициальный фиброз.

Диагностика заболевания осуществляется на основании наличия клиники вышеописанных неврологических, мышечных нарушений в сочетании с синдромом гипертрофической кардиомиопатии.

Кроме того, учитываются результаты электронейромиографического исследования. Для атаксии Фридрейха характерно значительное снижение амплитуды потенциалов действия чувствительных нервов при относительной сохранности проведения импульсов по двигательным нервам.

Рекомендуется также магнитно-резонансная томография спинного мозга, она выявляет диффузную его атрофию уже в ранней стадии заболевания.

Прогноз плохой, заболевание неуклонно прогрессирует, больные умирают от дыхательной недостаточности, пневмоний, застойной сердечной недостаточности обычно в возрасте 40-50 лет. Возможна внезапная смерть (обычно при развитии дилатационной кардиомиопатии).

Синдром Нунан

Синдром Нунан — врожденное нарушение половой дифференцировки у лиц мужского и женского пола при сохранении у них нормального кариотипа, характеризующееся первичным гипогонадизмом и фенотипом синдрома Тернера-Шерешевского.

Синдром Нунан встречается с частотой 1:8000 в общей популяции, наследуется аутосомно-доминантно. Ген синдрома Нунан локализуется на длинном плече хромосомы 12 (12q24), он кодирует синтез рецепторного белка тирозин-2-фосфатазы. В результате мутаций этого гена развивается заболевание, при котором в первую очередь поражаются гонады и сердечно-сосудистая система.

Синдром Нунан характеризуется низкорослостью, укорочен и ем конечностей, наличием крыловидных складок по бокам и низким расположением ушных раковин, антимонголоидным разрезом глаз, птозом, наличием третьего века, недоразвитием и нижней челюсти, низко расположенной линией роста волос на затылке, высоким готическим небом, бочкообразной грудной клеткой, снижением умственного развития, лимфедемой кистей и стоп (все эти признаки характерны для синдрома Тернера у женщин с кариотипом 45XO), гипогонадизмом у мужчин (гипоплазированные яички, иногда крипторхизм, недостаточное развитие полового члена) и женщин (позднее появление менструаций, иногда дисфункция яичников). Однако следует отметить, что у многих мужчин с синдромом Нунан тестикулярная

функция (при отсутствии крипторхизма) может оказаться нормальной. У женщин также может быть нормальной половая функция.

Большинство больных с синдромом Нунан имеют патологию сердечно-сосудистой системы. У 50—60% больных наблюдается стеноз клапана легочной артерии, у 10% больных — дефект межпредсердной перегородки, в 10% случаев — коарктация или стеноз аорты.

У 20—30% больных выявляется гипертрофическая кардиомиопатия, клиническая картина и эхокардиографические проявления которой соответствуют описанию в разделе «Гипертрофическая кардиомиопатия».

Диагноз синдрома Нунан ставится на основании наличия характерных вышеописанных фенотипических признаков (аналогичных синдрому Тернера) при нормальном кариотипе, низкорослости, гипогонадизма (чаще у мужчин), вышеописанной патологии сердечно-сосудистой системы.

Кардиомиопатии при гиперчувствительности и токсических реакциях

К этой группе кардиомиопатии относят поражения миокарда, возникающие под влиянием алкоголя, радиационного воздействия (они описаны ранее), а также под влиянием различных лекарственных и токсических веществ.

Лекарственные кардиомиопатии

Лекарственные средства могут вызывать различные формы сердечно-сосудистых нарушений: аритмии сердца, нарушения проводимости, артериальную гипертензию или гипотензию, стенокардию, перикардит, тромбоэмболии, поражения миокарда.

В этом разделе будут рассмотрены кардиомиопатии, обусловленные лекарственными препаратами. Wood (1998) приводит следующий список лекарственных препаратов, вызывающих развитие дилатационной кардиомиопатии: адреностимуляторы и симпатомиметики, даунорубицин, доксорубицин, литий, сульфаниламиды, фенотиазины, эметина гидрохлорид. К этим веществам следует также добавить кокаин.

Поражение сердца при употреблении кокаина

При употреблении кокаина развивается ряд опасных сердечнососудистых осложнений. К ним относятся: миокардиальная ишемия и инфаркт миокарда (в $\frac{1}{3}$ случаев не связанный с обструкцией коронарных артерий); нарушения сердечного ритма и внезапная смерть; ускоренное развитие атеросклероза; острая, тяжело протекающая артериальная гипертензия; острый разрыв аорты, инсульт.

Кокаин оказывает непосредственное влияние на миокард в виде преходящего нарушения сократительной функции желудочков (острого или хронического в зависимости от длительности приема кокаина) (Mitleman и соавт., 1999); рассеянных очагов некроза в миокарде, миокардита и фиброза (Kloner, Hale, 1993). В отдельных случаях может развиваться дилатационная кардиомиопатия (Kloner, Hale, 1993).

Кардиоваскулярные эффекты кокаина обусловлены следующими механизмами его действия: блокада обратного захвата катехоламинов в пресинаптических нейронах и избыточное влияние катехоламинов на миокард;

перегрузка кардиомиоцитов ионами кальция;

резкое повышение потребности миокарда в кислороде под влиянием избытка катехоламинов;

выраженное спазмирование коронарных артерий в связи с возбуждением их α -адренорецепторов.

При употреблении кокаина значительно изменяется электрокардиограмма: регистрируются синусовая тахикардия, желудочковая экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия, мерцание и трепетание предсердий, удлинение интервала QT, смещение интервала ST книзу от изолинии, возможно развитие фибрилляции желудочков.

Смерть больных может наступить от инфаркта миокарда, фибрилляции желудочков, прогрессирующей сердечной недостаточности при развитии дилатационной кардиомиопатии.

Поражение сердца при лечении α -интерфероном

Кардиотоксичность α -интерферона выражается в развитии артериальной гипотензии, тахикардии, транзиторных аритмий. Эти проявления наблюдаются приблизительно в 10% случаев.

У отдельных больных наблюдается развитие дилатационной кардиомиопатии и застойной сердечной недостаточности. После прекращения лечения α -интерфероном кардиомиопатия медленно подвергается обратному развитию (Feenstra и соавт., 1999).

Поражение сердца при лечении интерлейкином-2

Лимфокин интерлейкин-2, применяемый для лечения злокачественных новообразований, может вызывать нарушения сердечного ритма, обратимую дисфункцию левого желудочка, ишемию и даже инфаркт миокарда, эозинофильный миокардит.

Поражение сердца при лечении трициклическими антидепрессантами

Поражение миокарда может наблюдаться при злоупотреблении большими дозами трициклических антидепрессантов при тяжелой депрессии, при этом могут развиваться синусовая тахикардия, нарушения сердечного ритма и атриовентрикулярной проводимости. Возможна внезапная сердечная смерть. Имеются данные о том, что трициклические антидепрессанты обладают свойствами антиаритмических препаратов I класса и при назначении их одновременно с антиаритмическими средствами, особенно у больных инфарктом миокарда, возможно удлинение интервала PQ и развитие проаритмогенного эффекта.

Характерно, что кардиотоксическое действие трициклических антидепрессантов обычно не сопровождается развитием недостаточности кровообращения.

Поражение миокарда при лечении фенотиазинами

Лечение препаратами фенотиазинового ряда вызывает значительные изменения в миокарде при приеме больших доз препаратов. Установлено, что под влиянием фенотиазиновых соединений в миокарде происходит отложение мукополисахаридов в межмышечных соединениях, в периартериолярных зонах, в проводящей системе, наблюдаются также дегенерация миофибрилл и пролиферация гладкомышечных клеток кровеносных сосудов. Фенотиазиновые соединения оказывают прямое кардиотоксическое действие, стимулируют высшие автономные центры и вызывают изменение уровня циркулирующих катехоламинов.

Наиболее характерными проявлениями кардиотоксического эффекта фенотиазиновых соединений являются нарушения сердечного ритма, ЭКГ-изменения, постуральная артериальная гипотензия, внезапная смерть. Нарушения сердечного ритма разнообразны: суправентрикулярная экстрасистолия и тахикардия, мерцание и трепетание предсердий, желудочковая пароксизмальная тахикардия, экстрасистолия, возможно развитие фибрилляции желудочков.

ЭКГ-изменения обычно выражаются в удлинении интервала QT, что предрасполагает к развитию желудочковой тахикардии, особенно полиформной, рецидивирующей; в изменении зубца T (высокие дозы фенотиазиновых соединений вызывают значительное снижение амплитуды зубца T); в увеличении амплитуды зубца U.

Поражение миокарда при лечении эметином

Эметин применяется для лечения амебиаза, шистосомиаза. Поражение миокарда наблюдается при длительном лечении эметином. Под влиянием эметина развиваются дегенерация и некроз, интерстициальная инфильтрация миокарда мононуклеарными клетками и гистиоцитами.

У 50% больных, которые длительно лечатся эметином, наблюдаются изменения ЭКГ, наиболее характерны уменьшение амплитуды или инверсия зубца T, могут также наблюдаться удлинение интервала QT и снижение интервала ST. Патология зубца и интервала PQ встречается редко. У некоторых больных значительно снижается артериальное давление, появляется синусовая тахикардия.

Описана также транзиторная или постоянная левожелудочковая дисфункция при лечении эметином (Но и соавт., 1998). Следует отметить, что эметиновая кардиомиопатия претерпевает обратное развитие после прекращения лечения.

Поражение сердца при лечении эрготамином и метилсергидом

Структура эрготамина и метилсергида сходна. При длительном применении этих препаратов могут развиваться пороки митрального клапана, перикардальный, плевральный или ретроперитонеальный фиброз. Необходимо прекратить лечение этими препаратами, если появился систолический шум в области верхушки сердца (митральная регургитация).

Под влиянием эрготамина может развиваться выраженный спазм коронарных артерий, что проявляется приступами стенокардии.

Поражение сердца при лечении хлорохином

Как известно, лечение хлорохином проводится длительно (месяцы и даже годы). Под влиянием хлорохина возможно развитие рестриктивной кардиомиопатии. Высокие дозы препарата могут снизить сердечный выброс, вызвать развитие аритмий, атриовентрикулярной блокады, брадикардию и даже внезапную смерть.

Поражение сердца при лечении препаратами лития

Препараты лития, применяемые в больших дозах, могут вызывать желудочковые аритмии, нарушение функции синусового узла, нарушение атриовентрикулярной проводимости, в редких случаях — внезапную смерть.

Описаны также дилатация полостей сердца и развитие застойной сердечной недостаточности при лечении препаратами лития.

Кардиопатия вследствие избыточного воздействия катехоламинов, симпатомиметиков

Известен кардиотоксический эффект избытка катехоламинов. В ряде случаев у больных феохромоцитомой развивается дилатационная кардиомиопатия.

Избыток катехоламинов может вызывать острый миокардит, фокальный некроз кардиомиоцитов, эпикардальные геморрагии, тахикардию, аритмии. Указанные кардиотоксические эффекты симпатомиметиков наблюдаются при лечении больных, страдающих нарушением бронхиальной проходимости, большими дозами этих препаратов.

Кардиотоксический эффект катехоламинов и симпатомиметиков обусловлен следующими механизмами:

прямой токсический эффект на кардиомиоциты;

увеличение потребности миокарда в кислороде, усугубление ишемии миокарда;

перегрузка миокарда кальцием;

повышение активности свободнорадикального окисления липидов и токсическое влияние на миокард свободных радикалов;

катехоламининдуцированный вазоспазм (в том числе коронароспазм вследствие стимуляции α -адренорецепторов).

Антрациклининдуцированная кардиомиопатия

Антрациклиновые препараты широко применяются в качестве химиотерапевтических препаратов для лечения острого лейкоза, лимфомы, лимфогранулематоза, рака яичников, молочной железы, легких, саркомы. Основными антрациклиновыми препаратами являются даунорубицин (рубомицин), доксорубицин (адриабластин, адриамицин), идарубицин, митоксантрон.

Антрациклиновые препараты обладают кардиотоксическим эффектом, который обусловлен следующими факторами:

нарушение белкового обмена кардиомиоцитов вследствие связывания препаратов с ДНК;

образование свободных радикалов вследствие усиления процессов перекисного окисления липидов;

нарушение калиевого обмена и транспорта электронов в митохондриях;

образование комплекса антрациклин-железо, усиливающего повреждающее действие свободных радикалов на миокард;

перегрузка миокарда кальцием;

повышенная продукция цитокинов: фактора некроза опухоли и интерлейкина-2, способствующих повреждению миокарда;

усиление апоптоза (запрограммированной клеточной смерти) в миокарде.

Патоморфологические изменения в миокарде при антрациклиновой кардиомиопатии заключаются в вакуолизации, отеке, некрозе миофибрилл, интерстициальном фиброзе. При электронной микроскопии миокарда обнаруживаются выраженные изменения в митохондриях, саркоплазматическом ретикулуме, миофибриллах.

Выраженность кардиотоксического эффекта антрациклинов зависит от дозы препарата, длительности лечения и вида препарата. Наиболее токсичным является адриабластин, менее токсичны идарубицин и митоксантрон.

При суммарной дозе адриабластина 500—600 мг/м² сердечная недостаточность развивается в 11% случаев, при дозе выше 600 мг/м² — в 30% случаев (Robert и соавт., 1982).

При лечении рубомицином при суммарной его дозе 950 мг/м² сердечная недостаточность отмечается в 10% случаев, при суммарной дозе больше 950 мг/м² — в 30% случаев.

Антрациклиновые препараты могут вызывать ранний (острый) и поздний (хронический) кардиотоксический эффект.

Ранняя антрациклининдуцированная кардиомиопатия характеризуется суправентрикулярными (мерцание, трепетание предсердий, суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия) и вентри-кулярными нарушениями сердечного ритма (желудочковые экстрасистолы, пароксизмы желудочковой тахикардии), возможна внезапная смерть вследствие фибрилляции желудочков. При ранней антрациклининдуцированной кардиомиопатии возможно также одновременное поражение миокарда и перикарда (миоперикардальный синдром или синдром миокардита-перикардита), развитие инфаркта миокарда. Bristow и соавт. (1978) описали редкие случаи внезапной сердечной смерти вследствие острого перикардита-миокардита и сердечной недостаточности через 2 недели от начала лечения антрациклинами.

ЭКГ обычно характеризуется нарушениями сердечного ритма, снижением или даже инверсией зубца Т, смещением книзу от изолинии интервала ST, удлинением интервала QT, развитием атриовентрикулярной блокады или блокады ножки пучка Гиса.

Гораздо более характерным проявлением кардиотоксичности антрациклина является хроническая кардиомиопатия, развивающаяся вследствие кумуляции препарата в миокарде при длительном лечении. Факторами риска развития хронической антрациклининдуцированной кардиомиопатии являются пожилой или очень молодой возраст, большие дозы препаратов; предшествующие сердечно-сосудистые заболевания, одновременное применение других цитостатических препаратов.

Типичной клинической формой антрациклининдуцированной кардиомиопатии является дилатационная кардиомиопатия, субъективные и объективные проявления которой очень сходны с идиопатической дилатационной кардиомиопатией. Больные жалуются на выраженную одышку как днем, так и ночью (по ночам больны беспокоят пароксизмы одышки), общую слабость, сердцебиения, ощущение перебоев в области сердца, отеки в области голеней и стоп. При объективном исследовании обнаруживаются характерные симптомы застойной сердечной недостаточности: периферические отеки, акроцианоз, влажные хрипы и крепитация в нижних отделах легких, увеличенная, болезненная печень, возможен асцит. При физикальном исследовании сердца выявляются ослабленный и распространенный (разлитой) сердечный толчок, смещенный влево; расширение левой границы относительной тупости сердца; тахикардия; глухость сердечных тонов; патологический III тон и протодиастолический ритм галопа.

При рентгеноскопии органов грудной клетки обнаруживаются значительное увеличение размеров сердца и признаки венозного застоя в легких, довольно часто — одно- или двусторонний плевральный выпот.

Эхокардиография и вентрикулография выявляют дилатацию полостей желудочков при отсутствии гипертрофии миокарда и значительное снижение сократительной функции миокарда левого желудочка (фракция выброса значительно снижена).

Антрациклининдуцированная дилатационная кардиомиопатия может стать значительно менее выраженной, а систолическая функция левого желудочка улучшиться после прекращения лечения антрациклинами.

Прогноз при антрациклиновой дилатационной кардиомиопатии может быть неудовлетворительным. Felker и соавт. (2000) проанализировали исходы антрациклиновой кардиомиопатии у 1230 пациентов и установили, что их средняя продолжительность жизни после развития симптоматики поражения сердца составила 4.4 года, что ниже средней продолжительности жизни при идиопатической кардиомиопатии.

Причиной смерти больных чаще всего являются прогрессирующая сердечная недостаточность, фибрилляция желудочков.

Поражение сердца при лечении другими противоопухолевыми средствами

5-Фторурацил

5-Фторурацил применяется для лечения солидных опухолей (колоректальный рак, рак молочной железы и др.). Этот противоопухолевый препарат может вызвать поражение миокарда, причем вероятность развития кардиотоксического эффекта возрастает при сочетанной терапии 5-фторурацилом и облучением, а также при наличии предшествующих заболеваний сердца.

5-Фторурацил ингибирует фермент тимидилатсинтазу, который участвует в метаболизме ДНК и РНК.

Поражение сердца при лечении 5-фторурацилом характеризуется следующими проявлениями: вазоокклюзивные поражения, прежде всего окклюзия коронарных артерий и развитие острого инфаркта миокарда;

вазоспастическая ишемия миокарда, вазоспастическая стенокардия; в основе вазоспастических реакций лежит повреждение эндотелия;

различные нарушения сердечного ритма;

- нарушение сократительной функции миокарда, развитие сердечной недостаточности.

Указанные кардиотоксические эффекты развиваются приблизительно у 2% больных, получавших лечение 5-фторурацилом. После отмены 5-фторурацила проявления поражения миокарда значительно уменьшаются.

Циклофосфамид

Циклофосфамид, применяемый для лечения лейкоз и других злокачественных новообразований, может вызвать тяжелую кардиомиопатию при применении его в высоких дозах. Goldberg и соавт. (1986), Ayash и соавт. (1992) описали развитие тяжелой сердечной недостаточности у больных лейкозией, получавших циклофосфамид в больших дозах — до 180 мг/кг в течение 4-х дней при подготовке к трансплантации костного мозга. Предрасполагающими факторами к развитию циклофосфамидной кардиомиопатии являются предшествующие заболевания сердечно-сосудистой системы.

Основные клинические проявления циклофосфамидной кардиомиопатии — острая сердечная недостаточность, острый миоперикардит.

На аутопсии больных, погибших от острого циклофосфамидного миоперикардита, обнаруживаются фибринозный перикардит, выраженный интерстициальный отек миокарда, очаговые кровоизлияния в нем, лизис миофибрилл, микротромбы в микроциркуляторной системе миокарда.

Перипартальная кардиомиопатия

Перипартальная кардиомиопатия — это форма дилатационной кардиомиопатии с левожелудочковой систолической дисфункцией и клиническими признаками застойной сердечной недостаточности, развивающимися у ранее здоровых женщин в последнем триместре беременности или в послеродовом периоде.

Заболевание является достаточно распространенным в Африке — 1 случай на 1000 родов, особенно высокая заболеваемость Нигерии (13% среди всех поступивших в клинику женщин). В США заболевание встречается с частотой 1 случай на 15000 родов.

Этиология перипартальной кардиомиопатии неизвестна. Предполагается возможная связь заболевания с перенесенным миокардитом, потому что в эндомиокардиальных биоптатах нередко выявляются признаки миокардита, однако эта точка зрения не считается доказанной. Lang и соавт. (1998) считают, что развитие перипартальной дилатационной кардиомиопатии связано, прежде всего, с беременностью, с присущими ей особенностями, вероятно, не до конца выясненными, а не с какими-либо другими этиологическими факторами. В пользу этой точки зрения свидетельствуют следующие факты:

значительное уменьшение и даже полное исчезновение клинических проявлений у большого числа женщин в послеродовом периоде;

рецидив дилатационной кардиомиопатии при повторной беременности у женщин, которые имели кардиомиопатию во время предыдущей беременности.

К факторам повышенного риска развития перипартальной дилатационной кардиомиопатии относятся принадлежность к негроидной расе, возраст старше 30 лет, наличие более чем 3 родов в анамнезе, многоплодная беременность, поздний гестоз (Lampert и соавт., 1995).

Клиническая картина

Клиническая симптоматика перипартальной кардиомиопатии аналогична симптоматике идиопатической кардиомиопатии, однако, в отличие от нее, имеется четкая связь заболевания с беременностью.

Перипартальная дилатационная кардиомиопатия развивается в III триместре беременности или в первые 6 месяцев послеродового периода. Больных беспокоят общая слабость, одышка, боли в области сердца (больше постоянного характера), сердцебиения и ощущения перебоев в области сердца, отеки в области голеней и стоп. При осмотре наблюдаются акроцианоз, периферические отеки, положение ортопноэ. Пульс частый, нередко аритмичен, сниженного наполнения. Артериальное давление обычно нормальное, однако у некоторых больных отмечается артериальная гипертензия.

Отмечается увеличение левой границы относительной тупости сердца при перкуссии, тоны сердца глухие, часто аритмичны, прослушиваются патологический III тон, протодиастолический ритм галопа, систолический шум митральной или трикуспидальной регургитации. В легких в нижних отделах прослушивается крепитация. Возможно увеличение печени — как отражение застойной сердечной недостаточности.

Заболевание часто осложняется различными видами аритмий, нарушениями атриовентрикулярной проводимости, тромбоэмболиями различной локализации.

Инструментальные исследования

Электрокардиография

Характерны синусовая тахикардия, частые нарушения сердечного ритма (мерцание, трепетание предсердий, политопные суправентрикулярные и желудочковые экстрасистолы, пароксизмы суправентрикулярной или желудочковой тахикардии); различные степени нарушения атриовентрикулярной или внутрижелудочковой проводимости; неспецифические изменения интервала ST и зубца T, преимущественно в левых грудных отведениях.

Эхокардиография

Характерными эхокардиографическими признаками перипартальной дилатационной кардиомиопатии являются дилатация всех четырех полостей сердца, умеренное накопление жидкости в полости перикарда. При доплерэхокардиографии выявляются митральная или трикуспидальная регургитация и значительное снижение фракции выброса (как отражение систолической дисфункции левого желудочка). Развитие гипертрофии миокарда желудочков нехарактерно.

Рентгенография сердца и легких

Рентгенография сердца и легких выявляет кардиомегалию, легочный венозный застой, иногда выпот в полости плевры.

Диагноз

Диагностика перипартальной кардиомиопатии осуществляется на основании следующих критериев:

наличие синдрома дилатационной кардиомиопатии, доказанной прежде всего с помощью эхокардиографии, развившейся во время беременности (обычно в III триместре) или после родов (не позже 6 месяцев);

наличие клинических и эхокардиографических признаков систолической дисфункции левого желудочка;

отсутствие каких-либо других причин и заболеваний, которые могли бы привести к развитию синдрома дилатационной кардиомиопатии.

Течение и прогноз

В 50-60% случаев в послеродовом периоде симптоматика дилатационной кардиомиопатии уменьшается и может наступить даже полное выздоровление. Если спустя 6 месяцев после родов сохраняется симптоматика поражения миокарда и недостаточности кровообращения, то это является фактором риска развития хронического течения заболевания и хронической сердечной недостаточности.

Тахикардическая дилатационная кардиомиопатия

В настоящее время признается существование тахиаритмической дилатационной кардиомиопатии. Принято считать, что тахиаритмическая дилатационная кардиомиопатия или тахикардиомиопатия — это дилатация миокарда и нарушение его сократительной способности, обусловленные длительной тахикардией (суправентрикулярная или желудочковая тахикардия, мерцательная аритмия) при отсутствии каких-либо заболеваний сердца (первичных или возникающих на фоне других заболеваний). Таким образом, можно считать, что тахиаритмическая дилатационная кардиомиопатия возникает на фоне длительно существующей идиопатической тахикардии (тахиааритмии).

Поставить диагноз тахиаритмической дилатационной кардиомиопатии можно на основании следующих критериев:

констатация синдрома дилатационной кардиомиопатии (клинические и эхокардиографические признаки, систолическая дисфункция левого желудочка);

наличие длительной тахикардии (тахиааритмии);

отсутствие других первичных заболеваний сердца или поражений миокарда вторичного генеза.

ПРИМЕРЫ ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА КАРДИОМИОПАТИИ

Идиопатическая дилатационная кардиомиопатия, относительная митральная и трикуспидальная недостаточность, тахисистолическая форма мерцательной аритмии, хроническая сердечная недостаточность, II Б ст., ФК III.

Гипертрофическая кардиомиопатия: асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки с обструкцией выносящего тракта левого желудочка (субаортальный стеноз). Синдром стенокардии. Хроническая сердечная недостаточность II А ст., ФК II.

Рестриктивная кардиомиопатия: эндомиокардиальный фиброз, хроническая сердечная недостаточность, II Б ст., ФК II.

ПРОГРАММА ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ

Общий анализ крови, мочи.

Биохимический анализ крови: определение содержания в крови холестерина, триглицеридов, общего белка, белковых фракций, аминотрансфераз, креатинфосфокиназы.

Иммунологический анализ крови: определение количества В- и Т-лимфоцитов, субпопуляций Т-лимфоцитов, иммуноглобулинов, циркулирующих иммунных комплексов, ревматоидного фактора, антинуклеарного фактора, волчаночных клеток, определение противовирусных антител.

Рентгенография сердца и легких.

Электрокардиография.

Эхокардиография, доплерэхокардиография.

Эндомиокардиальная биопсия (при невозможности диагностировать кардиомиопатию другими методами).

Генетическое обследование.

Использование (при необходимости) исследований, необходимых для исключения симптоматических кардиомиопатий.

Задачи

Задача №1.

Больной И, 24 лет, жалуется на резко выраженную одышку в покое, усиливающуюся при небольшой физической нагрузке, сердцебиение, резкую слабость, тупую длительную боль в области сердца. Начало заболевания больной связывает с перенесенным гриппом: через неделю после гриппа возникла быстро прогрессирующая одышка, через две недели больной не смог из-за этого спать в горизонтальном положении.

При физическом обследовании обнаружено состояние ортотопноэ, ЧДД 28', границы сердца расширены влево до передней аксиллярной линии, вправо – за срединно-ключичную линию. Тоны сердца глухие. Пульс слабого наполнения, 110 в '. АД 100/70 мм рт ст., в легких выслушиваются застойные хрипы в нижнезадних отделах. Живот не увеличен. Пальпируется край болезненной печени на 3 см ниже реберной дуги.

Анализ крови и СОЭ – в норме. ЭКГ: синусовая тахикардия, резко выраженные диффузные изменения миокарда.

Ваш диагноз (обоснуйте его)?

Какие заболевания необходимо исключить?

Ваша врачебная тактика?

Показаны ли глюкокортикоидные гормоны?

Задача №2.

Больной М, 48 лет, жалуется на одышку при физической нагрузке, постоянное сердцебиение, плохой сон, похудение.

При осмотре: ЧД 20 в ', ЧСС 120 в', пульс аритмичный, скачущий, АД 140/70 мм рт ст, I тон сердца при выслушивании усилен по типу хлопающего, акцент II тона над легочной артерией. ЭКГ: мерцательная аритмия, зубец T сглажен во всех грудных отведениях. Анализ крови и СОЭ в норме.

Ваш диагноз (обоснуйте его)?

Какие методы исследования необходимы для установления окончательного диагноза?

Ваша врачебная тактика?

Задача №3.

Больная К, 34 лет обратилась в поликлинику с жалобами на нарастающую в течение года общую слабость, вялость, сонливость, увеличение массы тела, появление отеков на ногах.

При осмотре: одутловатость лица, пастозность голеней и стоп, сухость кожи. Граница сердца расширена влево и вправо на 2,5 см. Тоны сердца глухие, ЧДД 18 в', ЧСС 64 в ', ритм правильный, пульс медленный. АД 140/70 мм рт ст. Анализ крови и СОЭ в норме. ЭКГ: ритм синусовый, брадикардия, снижение вольтажа всех зубцов.

1. Ваш диагноз (обоснуйте его)?

Ваша врачебная тактика?

Показаны ли мочегонные средства?

Задача №4.

Больной Г, 44 лет, поступил в клинику в связи с некупирующимся приступом мерцательной аритмии с диагнозом «ИБС. Атеросклеротический кардиосклероз. НК IIБ». Жалуется на одышку при нагрузке. Из анамнеза известно, что больной систематически употребляет алкоголь, как он сообщил, «в дни зарплаты». Боли в области сердца не испытывает.

При осмотре: пульс 120 в ', мерцательная аритмия, АД 110/70 мм рт ст.

В области сердца патологической пульсации нет. Границы сердца перкуторно и рентгенологически расширены влево на 3 см. Тоны ослаблены, шумов нет. Обнаружено увеличение и уплотнение печени, безболезненной и слегка бугристой при пальпации. На ЭКГ - мерцательная аритмия.

Какова причина изменений со стороны сердца?

На основании чего снимается диагноз ИБС?

Ваша врачебная тактика?

Задача №5.

Больная К, 52 лет, поступила в клинику по направлению участкового врача. Жалуется на одышку при незначительной физической нагрузке, сердцебиение, перебои в сердечной деятельности, отеки на ногах. В течение последних 6 лет при регулярных профосмотрах диагностировали кардиомегалию. После перенесенного 2 месяца назад гриппа состояние

ухудшилось: возросла одышка, появилось сердцебиение, затем отеки на ногах к вечеру. Амбулаторное лечение эффекта не дало. В анамнезе данных о перенесенном ревматизме нет.

При осмотре: состояние тяжелое, больная избыточного питания, кожные покровы бледные, акроцианоз. Пульс 96 в', неритмичный, одинаковый на обеих руках. АД 150/90 мм рт ст. ЧСС 120 в'. Сердце расширено во все стороны. Определяется ослабление звучности тонов, систолический шум над верхушкой и над основанием мечевидного отростка, мерцательная аритмия.

В нижнебоковых отделах легких выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы в небольшом количестве. Живот увеличен за счет подкожной основы и асцита. Печень выступает на 4 см из-под реберной дуг, плотная, с закругленным нижним краем. Выраженные отеки на голенях и тыле стоп.

Анализ крови: Э-3,96x10¹²/л, Нб 118 г/л, Л-5,6x10⁹/л, сдвига в лейкоцитарной формуле нет, СОЭ – 18 мм/ч.

СРБ отрицательный, титры антистрептолизина-О и антистрептогиалуронидазы в пределах нормы. Умеренно выраженная диспротеинемия с увеличением до 25% α –глобулина.

Результаты рентгенологического исследования: выраженные признаки пневмосклероза и эмфиземы легких, сердце увеличено за счет всех отделов.

Данные ЭКГ: горизонтальное положение оси сердца, четких признаков гипертрофии желудочков нет, снижение зубца Т в грудных отведениях, снижение вольтажа комплекса QRS во всех отведениях, мерцательная аритмия.

Ваш предварительный диагноз?

Какие заболевания нужно исключить?

Возможно ли хирургическое лечение?

Задача №6.

Больная З, 31 год, жалуется на одышку при физической нагрузке, резкую общую слабость, приступы сердцебиений, во время которых «сотрясается все тело», головокружение и обмороки, постоянную боль в области сердца.

Считает себя больной около 3-х лет, наблюдается участковым врачом и лечится по поводу ревматизма и недостаточности митрального клапана. Имеет инвалидность III группы.

При осмотре: больная пониженного питания, видимых отеков нет. Пульс 60 в', ритмичный, слабого наполнения. АД 90/60 мм рт ст. ЧДД 22в'. Выраженная пульсация в области верхушки сердца. Пальпаторно над областью аорты систолическое дрожание. Границы сердца смещены влево на 2,5 см. Над верхушкой сердца I тон ослаблен, систолический шум, проводящийся в подмышечную область. На аорте систолический шум. При клиническом и биохимическом исследовании крови отклонений не обнаружено. Данные ЭКГ: ритм синусовый, отклонение ЭОС влево, признаки гипертрофии левого желудочка.

Данные ЭхоКГ: гипертрофия левого желудочка и перегородки. Соотношение перегородки к задней стенке 3:1. Полость левого желудочка увеличена. Относительная недостаточность митрального клапана.

Ваш диагноз?

Чем обусловлены приступообразные одышка, обмороки и сердцебиение?

Ваша врачебная тактика. Показаны ли нитропрепараты?

Задача №7.

Больной К, 28 лет, поступил с жалобами на одышку при физической нагрузке и в покое, тяжесть в правом подреберье. Болеет около 4 лет. Неоднократно лечился в стационаре с кратковременным эффектом.

При осмотре: кожные покровы бледные, цианоз губ, акроцианоз, пастозность голеней и стоп. Систолический шум над верхушкой сердца и по левому краю грудины, мерцательная аритмия с дефицитом пульса 20 в'. В задненижних отделах легких ослабленное дыхание. Печень выступает из-под реберной дуги на 5-6см.

Данные ЭКГ: отклонение ЭОС вправо, комбинированная гипертрофия миокарда, сложные нарушения ритма сердца и проводимости.

Данные ЭхоКГ: полости обоих желудочков и левого предсердия значительно расширены, клапаны не изменены, сократительная функция миокарда снижена. В результате рентгенологического исследования изменений в легких не обнаружено. Сердце значительно расширено в поперечнике, талия не дифференцируется. Контрастированный пищевод отклоняется кзади пологой дугой.

Ваш диагноз?

Каково значение ЭхоКГ в данном случае?

Ваша врачебная тактика. Показаны ли сердечные гликозиды?

Задача №8.

Больной К, 34 лет, направлен в клинику по поводу выраженной одышки в положении лежа, давящую боль за грудиной. Начало заболевания связывает с перенесенным гриппом. В анамнезе: в детстве перенес бронхоаденит. Поступил в клинику с диагнозом «инфекционно-аллергический миокардит». Лечение сердечными гликозидами и мочегонными эффекта не дало. При осмотре: положение больного вынужденное – сидит с опущенными ногами, наклонив вперед туловище, лицо одутловатое, цианотичное, набухшие шейные вены. Пульс 100 в¹, ритмичный, тоны сердца глухие. Верхушечный толчок не определяется. Границы резко расширены влево и вправо. Рентгенологически обнаружено значительное увеличение размеров сердечной тени в обе стороны и признаки венозного застоя в легких. ЭКГ: снижение вольтажа зубцов.

Анализ крови: СОЭ 36 мм/ч. Анализ мочи: без особенностей.

Ваш диагноз? Какова этиология заболевания?

Какие необходимы дополнительные методы исследования?

Ваша врачебная тактика?

Эталонные ответы к задачам.

№1.

Воспалительная кардиомиопатия вирусного генеза. В пользу этого диагноза свидетельствуют анамнестические данные: начало заболевания сразу после гриппа, быстро прогрессирующая сердечная недостаточность, значительное увеличение размеров сердца, глухость тонов, выраженные диффузные изменения в миокарде на ЭКГ, отсутствие изменений по данным анализа крови.

Экссудативный перикардит.

Строгий постельный режим. Диета, богатая калием и витаминами, ограничение жидкости. Периферические вазодилататоры, мочегонные, витамины, анаболические средства, средства, улучшающие реологические свойства крови.

Учитывая вирусную этиологию миокардита, кортикостероидные гормоны не показаны.

№2.

Тиреотоксикоз. Дистрофия миокарда, мерцательная аритмия. НК I. В пользу тиреотоксикоза свидетельствуют жалобы на постоянное сердцебиение, плохой сон, похудение, характер давления – повышение систолического и пульсового давления, хлопающий I тон, акцент II тона над легочной артерией. Признаками кардиомиопатии является мерцательная тахикардия, одышка, изменения на ЭКГ.

Радиоизотопное исследование щитовидной железы, исследование в плазме Т₃ и Т₄, консультация хирурга.

Мерказолил, седативные препараты. Хирургическое лечение.

№3.

Микседема. Дистрофия миокарда. НК 0. Признаки микседемы: жалобы на слабость, сонливость, увеличение массы тела, отеки, одутловатость лица, сухость кожи, брадикардия. Признаки миокардиопатии: расширенные границы сердца, глухость тонов, снижение вольтажа зубцов на ЭКГ.

Сканирование щитовидной железы, исследование в плазме Т₃, Т₄. Тиреоидин, витамины.
Отеки вне сердечного происхождения, поэтому назначать мочегонные не следует.

№4.

Алкогольная кардиомиопатия, осложненная мерцательной аритмией. В пользу этого диагноза свидетельствует анамнез (систематическое употребление алкоголя), незначительное увеличение размеров сердца, поражение печени алкогольного генеза без признаков сердечной недостаточности (гепатит или жировой гепатоз).

У больного отсутствует значительное увеличение сердца, поэтому не может быть и сердечной недостаточности IIБ степени, тем более, что в легких нет признаков застоя.

Необходимо запретить употребление алкоголя, назначить средства, улучшающие метаболизм в миокарде. Так как у больного впервые возникла мерцательная аритмия, необходимо принять все меры для нормализации ритма (новокаинамид, изоптин, хинидин).

№5.

Дилатационная кардиомиопатия, мерцательная аритмия, НК IIБ.

ИБС. Атеросклеротический кардиосклероз; ревматизм, недостаточность митрального клапана IV- V степени; диффузный миокардит, синдром Пиквика.

Возможно хирургическое лечение – пересадка сердца. Разработана и внедряется в хирургическую практику новая операция – создание мышечного корсета вокруг сердца за счет пересадки и тренировки мышц спины.

№6.

Гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией выходного тракта (субаортальный стеноз). Относительная недостаточность митрального клапана. Сердечная астма.

Эти симптомы обусловлены периодами обструкции аортального отверстия в связи с перекрытием его гипертрофированной перегородкой.

В настоящее время основное лечение консервативное. Хирургическое лечение (иссечение избыточной массы перегородки) не улучшает течение болезни. Показаны лекарственные препараты: β-адреноблокаторы, кордарон, антагонисты кальция. Нитропрепараты противопоказаны, так как они уменьшают приток крови к сердцу.

№7.

Дилатационная кардиомиопатия, мерцательная аритмия, НК IIБ.

ЭхоКГ дает возможность дифференцировать дилатационную кардиомиопатию и ревматический порок сердца.

Периферические вазодилататоры, мочегонные средства, анаболические препараты. Сердечные гликозиды, как правило, малоэффективны, быстро вызывают явления дигиталисной интоксикации.

№8.

Экссудативный перикардит. Учитывая наличие в прошлом бронхоаденита, нужно исключить туберкулезную этиологию заболевания.

ЭхоКГ, рентгенокимография, парацентез перикарда.

Пункция перикарда с эвакуацией жидкости, возможна и повторная. Мочегонные средства, глюкокортикостероидные гормоны, противотуберкулезная терапия.

Задание №5.

Подготовьте неясные вопросы и положения для выяснения их на практическом занятии!