



А. В. Виноградов

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ  
ДИАГНОЗ  
ВНУТРЕННИХ  
БОЛЕЗНЕЙ

ТОМ 1

Москва  
Медицина  
1980

УДК 616.1/4-79.4

ВИНОГРАДОВ А. В. **Дифференциальный диагноз внутренних болезней.**  
 М.: Медицина, 1980.—816 с.

Виноградов А. В. — заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней педиатрического факультета II Московского медицинского института им. Н. И. Пирогова, профессор, автор 5 монографий и 130 статей, посвященных главным образом вопросам клиники и терапии сердечно-сосудистых болезней.

Руководство посвящено применению метода дифференциального диагноза к анализу синдромов и признаков внутренних болезней, для выявления которых достаточно собрать анамнез и провести обычное физическое обследование больного. Анализ ведущего признака или доминирующего синдрома производится по этапам того пути, который ежедневно проходит врач у постели каждого больного. Материал излагается объяснительно, а не дискуссионно. Алфавитное расположение ведущих синдромов облегчает их нахождение. Поскольку диагностика внутренних болезней является проблемой клинической, то за отправную точку анализа взяты данные клинического обследования и наблюдения за течением болезни. Результаты новейших методов инструментального и лабораторного исследования привлекаются по мере их необходимости для уточнения выявленных нарушений и для их количественной оценки.

Руководство рассчитано на терапевтов.

Руководство состоит из двух томов. Предметный указатель и содержание во 2-м томе.

ИБ № 2305

АЛЕКСЕЙ ВИКТОРОВИЧ ВИНОГРАДОВ

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ****том 1**

Редакторы *В. К. Великое* и *В. Л. Элконин*  
 Художественный редактор *В. Т. Сидоренко*  
 Переплет художника *С. А. Аладьевой*  
 Технический редактор *Н. К. Петрова*  
 Корректор *В. И. Федорова*

Сдано в набор 15.08.79. Подписано к печати 25.01.80. Формат бумаги 60x90<sup>1</sup>/<sub>16</sub>.  
 Бум. тип. № 2. Обыкновенный гарн. Печать высокая. Усл. печ. л. 21,0. Уч.-изд. л. 22,94.  
 Тираж 30 000 экз. Заказ № 537. Цена 1 р. 50 к.

Ордена Трудового Красного Знамени издательство «Медицина»,  
 Москва, Петроверигский пер., 6/8

Ордена Октябрьской Революции и ордена Трудового Красного Знамени  
 Первая Образцовая типография имени А. А. Жданова Союзполиграфпрома  
 при Государственном комитете СССР по делам издательства,  
 полиграфии и книжной торговли. Москва, М-54, Валовая, 28.

Отпечатано в 11-й типографии Союзполиграфпрома. Заказ № 167.

„ 50900-123

Б 039(01)-80 76/77-80.4110000000

© Издательство «Медицина». Москва. 1980

## Предисловие

Достижения науки и техники последнего времени заметно облегчили распознавание внутренних болезней и углубили понимание многих вопросов их клиники и патологии. Однако, несмотря на большое число вспомогательных методов исследования, современный врач нередко по-прежнему испытывает значительные трудности в разрешении общих диагностических проблем. Не последнюю роль в этом играют все возрастающая специализация врачей и некоторые недостатки метода подготовки врачей в медицинских институтах.

Все большее число врачей специализируется в исследовании какой-либо одной функциональной системы организма. Хотя специализация относится к прогрессивным явлениям, она имеет и негативную сторону. «Органый» специалист часто испытывает трудности в решении проблем дифференциального диагноза, когда требуют обобщения результаты исследования многих систем организма. Помочь ему может консилиум, но собираются такие консилиумы только в действительно трудных случаях, вопросы же дифференциального диагноза врачу приходится решать практически у постели каждого поступившего больного.

Созданные узкими специалистами руководства по отдельным методам исследования — электрокардиографии, фонокардиографии, эхокардиографии, клинической биохимии, рентгенологии — несомненно приносят большую пользу, но они имеют примерно такое же отношение к искусству диагноза, как кусочки смальты — к составленной из них мозаике: отличаясь по размеру, форме и цвету, эти кусочки смогли превратиться в прекрасные Равеннские мозаики только в руках опытного художника. Точно так же и результаты отдельных методов исследования могут объяснить причину болезни только опытному клиницисту, оставаясь нередко бесполезными для врачей, не владеющих искусством дифференциального диагноза.

В основе принятого в наших вузах медицинского образования лежит постепенное восхождение от общего к частному, от болезни к больному. Будущий врач постепенно накапливает знания по патологической анатомии, патогенезу и клинике отдельных болезней, например туберкулеза, ревматизма, лимфогранулематоза, дефицита в организме железа, витамина В<sub>12</sub> или фолиевой кислоты. Основное преимущество этого строго последовательного метода

заключается в том, что он позволяет в сравнительно короткий срок овладеть основами знаний по специальности.

После окончания института врач сразу же убеждается, что его ежедневная практическая работа протекает в направлении, противоположном вышеописанному: больной обращается к нему не с болезнями, а с жалобами. Даже самое тщательное клиническое исследование обычно не позволяет увидеть ни туберкулеза, ни лимфогранулематоза, ни других болезней. В лучшем случае при этом выявляются один или несколько синдромов, которые нередко одинаково или почти одинаково часто встречаются при нескольких болезнях.

Опубликовано много прекрасных монографий по отдельным болезням, но в них разбираются диагностика уже известной болезни и способы ее отличия от других, тоже заранее известных, болезней. Конечный пункт нередко весьма трудной и длительной диагностической работы врача в подобных случаях берется в качестве исходного пункта анализа. В предлагаемом читателю первом отечественном руководстве по дифференциальному диагнозу внутренних болезней указанное парадоксальное положение удалось преодолеть.

Предлагаемая А. В. Виноградовым система мышления привлекает к себе внимание прежде всего ее полным соответствием с повседневной диагностической работой врача у постели больного. Она начинается с анализа результатов клинических методов исследования и оканчивается выяснением этиологии болезни. Многолетний опыт лечебной и педагогической работы позволил автору ясно и сжато изложить принятую в его клинике систему дифференциального диагноза. Ее, безусловно, нельзя считать единственно возможной, но знакомство с нею поможет другим терапевтам разработать собственные системы анализа сложных клинических синдромов.

Руководство основывается не только на большом личном опыте автора, но и на подробном изучении обширной отечественной и зарубежной литературы. Следует отметить особое внимание автора к интерпретации результатов специальных диагностических исследований, предложенных в последнее десятилетие. Объяснительный стиль изложения заметно облегчает восприятие обширного фактического материала по внутренним и сопредельным болезням.

Можно надеяться, что рекомендуемое руководство по дифференциальному диагнозу внутренних болезней станет настольной книгой терапевтов и окажет им значительную помощь в овладении искусством дифференциального диагноза.

*Академик Е. И. Чазов*

# ВВЕДЕНИЕ

(метод дифференциального диагноза)

Основная трудность диагностики заключается в том, что многие внутренние болезни не имеют постоянных симптомов и признаков. Одна и та же болезнь, например туберкулез, может проявляться то одними, то другими признаками. Если к этому добавить, что одни и те же симптомы и признаки встречаются при многих болезнях, то станет очевидной необходимость специальной тренировки врача в умении видеть за отдельными клиническими синдромами причины, их вызывающие. -:

Непрерывно возрастающее число инструментальных, биохимических и биофизических методов исследования вынуждает современного врача тратить много времени на изучение и интерпретацию результатов многочисленных анализов. Трудно переоценить важность этих анализов в решении частных вопросов диагностики внутренних болезней, однако не следует забывать и того, что их объем и характер определяются прежде всего результатами обычных клинических методов исследования, которые и взяты нами за исходный пункт диагностического процесса.

В монографиях, посвященных отдельным болезням, подробно описываются способы их диагностики, после чего кратко сообщается, чем отличается одна из этих уже известных болезней от других тоже известных болезней; например, чем отличается язвенный колит от болезни Крона. Конечный пункт диагностической работы врача в подобных случаях берется в качестве начального пункта анализа. Это парадоксальное положение объясняется недостаточным вниманием авторов монографий к искусству отличать одни болезни от других, принимая за начальный пункт анализа жалобы больного и результаты его непосредственного исследования. Настоящее руководство составлено с целью восполнить пробел в указанном направлении диагностического мышления.

Опыт многолетней практики позволяет нам сказать, что искусством дифференциального диагноза можно овладеть только у постели больного, так как только здесь быстрее всего удастся постигнуть одно из основных положений дифференциального диагноза, согласно которому обнаружение патологических симптомов и признаков является обязательным, но не всегда достаточным фактором для постановки правильного диагноза. Объясняется это как меняющейся по ходу болезни диагностической ценностью одних и тех же признаков, так и нередкой необходимостью основывать

диагностическое заключение на оттенках симптомов и признаков искомых болезней.

Кроме того, у постели больного не так уж редко встречаются ситуации, в которых не только симптомы, но даже и признаки болезни имеют меньшее диагностическое значение, чем клинический фон, на котором они выявляются. В качестве иллюстрации можно сослаться на оценку третьего тона сердца, который в зависимости от клинического контекста может быть и проявлением активной диастолы здорового сердца, и «криком больного сердца о помощи».

Умение правильно оценивать клинический фон, на котором выделяются признаки болезни, постигается либо методом «проб и ошибок», либо воспринимается от учителя. И хотя этому умению нельзя научиться по книгам, все же книга по дифференциальному диагнозу представляется нам необходимой, так как она дает врачу комплекс базисных знаний по проблеме и намечает основные пути анализа фактов, выявленных им при исследовании больного.

К числу общих методических приемов относится также умение и привычка производить количественную оценку каждого выявленного признака. В этом направлении неоценимую помощь врачу оказывают результаты современных инструментальных и биохимических методов исследования. Эти методы настолько сложны и многочисленны, что терапевту приходится обычно ограничиваться только знанием их диагностических возможностей и умением оценивать результаты исследований в свете особенностей клинической картины болезни. Важно научиться чувствовать необходимость и целесообразность применения специальных диагностических методов у исследуемого больного. Это чувство рождается из накопленного опыта диагностической работы, из постепенно вырабатывающегося в ее процессе умения оценивать не только симптомы и признаки болезни, но и всего больного как личность.

В общей оценке больного особенно большую помощь оказывает подробная беседа с ним не только о жалобах, но и об его профессии, особенностях времяпрепровождения, привычках и привязанностях. Трудно переоценить диагностическое значение душевной беседы с больным. К сожалению, умение беседовать с больным доступно не каждому, так как для овладения этим искусством надо иметь не только отзывчивое сердце, но и большой запас профессиональных и общекультурных знаний, который не дается априорно, а накапливается врачом в течение всей его жизни.

Диагностическая работа начинается во время беседы с больным и его непосредственного исследования. Во время беседы у врача обычно возникает та или иная диагностическая гипотеза, в свете которой часто наблюдается произвольное «приспособительное» толкование обнаруженных симптомов и признаков.

Следствием этой, к сожалению распространенной, ошибки мышления является потеря объективности в собирании и оценке результатов исследования. Указанная ошибка не грозит только тому,

кто готов отказаться от любой, даже «блестящей», гипотезы сразу же как только выявляется ее противоречие фактам, постепенно накапливающимся при исследовании больного.

Собиранию фактов надо уделять особенно большое внимание. Даже опытные врачи часто ощущают необходимость в повторном исследовании больного из желания уточнить характер развития некоторых признаков болезни, уделив особое внимание поискам новых признаков, возникших за время наблюдения, и характеру изменений в выраженности старых признаков. Например, упорно повторяющаяся рвота доминирует в клинической картине многих болезней. Она может быть ведущим признаком илеуса тонкой кишки, «периодического синдрома», многих случаев острого гастроэнтерита, кризов при аддисоновой болезни, прекоматозного состояния при сахарном диабете. Сколь бы тяжелой и длительной ни была эта рвота, диагностическое значение ее всегда необходимо перепроверять в зависимости от выявляющейся при повторных исследованиях больного эволюции сопутствующих ей признаков: цвета и запаха рвотных масс, вздутия живота, темпов развития алкалоза или ацидоза и др.

Особенно тщательно надо следить и повторно перепроверять те признаки, которые противоречат складывающейся диагностической гипотезе и не имеют удовлетворительного объяснения с позиций предполагаемого диагноза. Известно, что полное отсутствие стеркобилина в кале является надежным признаком рака со сдавлением желчных путей. Если у вашего больного предполагается острый вирусный гепатит, не следует отказываться от этого диагноза из-за обнаруженной полной непроходимости желчных путей. Диагностическое значение ахолии кала при повторных исследованиях больного необходимо переоценивать в зависимости от того, окажется ли отсутствие стеркобилина в кале кратковременным, интермиттирующим или постоянным.

Процесс дифференциального диагноза начинается с критической оценки выявленных при обследовании больного симптомов и признаков болезни. Это самый ответственный этап аналитической работы врача. Выявленные признаки группируются по степени их кажущейся важности и по предполагаемой их связи друг с другом. Диагностическая работа значительно упрощается, если выявленные признаки могут быть объединены в один-два синдрома. Она становится совсем легкой, если среди выявленных признаков оказывается признак, патогномичный для какой-либо болезни. Например, в толстой капле крови лихорадящего больного обнаруживаются малярийные плазмодии. К сожалению, подобные случаи в терапевтической клинике встречаются весьма редко. В большинстве случаев обнаруженные при исследовании больного признаки и симптомы оказываются характерными не для одной, а для нескольких болезней.

Следующий этап диагностического анализа состоит в выделении синдрома или синдромов, которые доминируют на всем про-

тяжении болезни или только в течение какого-либо одного из ее периодов. Для умения выделить доминирующий синдром необходимо знание главных признаков и закономерностей течения многих болезней. Эти знания приобретаются у постели больного при обсуждении течения болезни с учителями, коллегами, при чтении специальной литературы.

Трехчленный ритм сердца, например, в сочетании с систолическим шумом, отеками, увеличением печени и селезенки может встречаться и при сердечной недостаточности, и при сдавливающим перикардите; но спленомегалия при первом из этих синдромов появляется только в поздних стадиях болезни, тогда как при втором ее обнаруживают уже в ранних стадиях.

Решая вопрос об отношении выявленного признака к тому или иному синдрому, кроме времени его появления, необходимо учитывать также его выраженность и обратимость под влиянием проводимых терапевтических мероприятий. Венозное давление при сердечной недостаточности обычно ниже, чем при констриктивном перикардите. В некоторых случаях сердечной недостаточности оно может быть таким же высоким, как и при констриктивном перикардите, но при сердечной недостаточности оно под влиянием терапии может заметно понизиться или даже стать нормальным, а при констриктивном перикардите остается высоким независимо от выраженности других признаков синдрома.

Врачи прошлых поколений считали необходимым и полезным объяснять все обнаруженные у больного симптомы и признаки, исходя из предположения об одной болезни. В настоящее время этому правилу уже нельзя следовать безоговорочно. В связи с изменением возраста основного контингента больных в терапевтических отделениях, а также в связи с внедрением более эффективных методов терапии многих болезней, которые ранее считались неизлечимыми, в наше время у одного и того же больного иногда удается обнаружить не одну, а две болезни и даже более. Об этом особенно важно помнить в тех случаях, когда при обследовании больного выявляется одновременно два клинических синдрома, как будто не имеющих связи друг с другом. Например, пурпура и протеинурия, острые боли в животе, атаксия и отсутствие сухожильных рефлексов.

В подобных случаях каждый из обнаруженных синдромов должен стать основанием для самостоятельного диагностического анализа. Если больной страдает только одной болезнью, то отдельный диагностический анализ и пурпуры, и протеинурии приведет к одному и тому же диагнозу, например к множественной миеломе. Если больной страдает двумя болезнями, то диагностический анализ болей в животе и причин поражения центральной нервной системы может закончиться установлением двух самостоятельных диагнозов, например спинной сухотки и острого аппендицита.

В повседневной работе врачу обычно приходится встречаться с наиболее распространенными болезнями. Боли в области сердца



чаще всего оказываются следствием грудной жабы или инфаркта миокарда, а боли в животе — острого аппендицита. Однако боль в животе у больного может быть обусловлена инфарктом миокарда, а боль в области сердца — панкреатитом или остеохондрозом шейного отдела позвоночного столба. Важно выяснить, какой болезнью вызваны обнаруженные у больного симптомы и признаки, и совсем несущественно, является ли эта болезнь частой или редкой.

Убеждение в том, что диагностический анализ должен производиться беспристрастно, можно получить из книги, умение же беспристрастно проводить его вырабатывается только у постели больного и на первых порах под руководством более старшего и более опытного коллеги.

Диагностический анализ заканчивается установлением предварительного диагноза, который может быть признан окончательным только в том случае, если в свете этого диагноза удастся объяснить причину появления всех симптомов и признаков, обнаруженных у больного при обследовании. На этом этапе размышления над диагнозом особое внимание надо уделять отрицательным признакам: например, не забыть объяснить удовлетворительно причину отсутствия диастолического шума у больного, которому ставится диагноз митрального стеноза, или причину отрицательных результатов посева крови у больного, которому ставится диагноз бактериального эндокардита.

Окончательный диагноз формулируется только после обсуждения и заключения по всем положительным и отрицательным симптомам и признакам, выявленным у больного в процессе обследования.

Желание максимально использовать предоставленный объем книги для целей дифференциального диагноза заставило нас вести изложение материала весьма сжатым, нередко конспективным способом. Иллюстративный материал в виде выписок из историй болезни, результатов рентгенологического, флюорокардиографического, сцинтиграфического и других видов обследования тоже решено было исключить из изложения. Хотя этот материал и весьма ценен, он все же не является необходимым для целей дифференциального диагноза. К тому же и включение его привело бы к превращению руководства по дифференциальному диагнозу в обычную книгу по интерпретации результатов отдельных методов исследования.

Книга рассчитана на квалифицированного терапевта, поэтому данные о патогенезе разбираемых синдромов сведены в ней к минимуму или опущены. Они должны быть известны читателю.

# Глава I

## АНЕМИИ

Анемия представляет собой клиническую единицу, возникающую вследствие уменьшения в крови гемоглобина и эритроцитов или каждого из них в отдельности. Этиология и механизмы развития анемий весьма многообразны, и все предпринятые до сих пор попытки классифицировать их признаны неудовлетворительными. Этиологическая классификация анемий не отвечает целям дифференциального диагноза, так как во многих случаях непосредственная причина анемии является только кажущейся. Например, выраженность и клиническое течение анемии при хронической кровопотере определяются не столько самой кровопотерей, сколько характером основного заболевания, осложнившегося кровотечением. Анемии, развившиеся в результате хронической кровопотери при раке толстой кишки, циррозе печени и простом геморрое, не могут быть объединены в одну группу ни по методам, диагностики, ни по прогнозу, ни по способам лечения.

Весьма распространенная классификация анемий по морфологии эритроцитов также не удовлетворяет требованиям дифференциального диагноза. Одна и та же болезнь может приводить к развитию иногда нормоцитарной, а иногда макроцитарной анемии. Действие одной и той же причины может осложниться в одном случае макроцитарной, а в других — микроцитарной и гипохромной анемией. В довоенное время в основе морфологических классификаций лежал диаметр эритроцита и степень его насыщения гемоглобином. Со временем стало ясно, что удобнее пользоваться определением объема эритроцита. Концентрация гемоглобина в нормоците всегда превышает 30%, объем его колеблется от 80 до 94 мкм<sup>3</sup>.

Механизмы развития анемий изучены еще недостаточно, что затрудняет возможность их использования в качестве единственной основы для дифференциального диагноза. Принято считать, что при любой анемии имеет место или повышенное разрушение или уменьшение продукции эритроцитов. В последнее время становится все более очевидной недостаточность этой точки зрения, и все большее внимание привлекается к анемиям, которые развиваются у больных без повышения кровопотерь и с нормальными функциональными возможностями костного мозга. Поэтому дифференциальный диагноз анемий приходится основывать на результатах клинического синтеза существующих классификаций.

Нормальный эритропоэз может осуществляться до тех пор, пока в организме имеются достаточные запасы жизненно необходимых аминокислот, железа, кобальта, меди и витамина В<sub>12</sub>, фолиевой, аскорбиновой, пантотеновой, никотиновой кислот, пиридоксина, тиамина и, возможно, рибофлавина. Недостаточность любого из перечисленных факторов в диете или нарушение их обмена в организме приводит к развитию анемии, которую условно можно обозначить как «анемия от угнетения эритропоэза, вызванного недостаточным или нарушенным обменом его диетических факторов» (приложение 1-1 \*).

Функциональное состояние костного мозга зависит как от указанных выше, так и от многих других факторов, среди которых определенная роль принадлежит наследственности. Современный врач все чаще встречается с анемиями, вызванными действием факторов внешней среды. Одни из них уже известны; действие других, еще не известных, факторов приводит к развитию так называемых идиопатических анемий. Некоторые авторы называют эту группу анемий гипопластическими или апластическими, что правильно лишь частично, так как гипоплазия костного мозга встречается в большинстве, но не во всех случаях анемий, традиционно включаемых в эту группу.

Наиболее изучены механизмы развития анемий, вызванных острыми или хроническими кровопотерями. Они широко распространены. Их развитие связано с нарушениями обмена главным образом железа. Микроцитоз и гипохромия являются наиболее характерными морфологическими признаками этого типа анемии. Укорочение жизни эритроцита — главный признак гемолитической анемии, которую принято разделять на приобретенную и врожденную.

## **ЗАМЕДЛЕНИЕ ЭРИТРОПОЭЗА ИЗ-ЗА НЕДОСТАТОЧНОСТИ ИЛИ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ЕГО ДИЕТИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ**

### **ДЕФИЦИТ БЕЛКА В ДИЕТЕ ИЛИ ПОВЫШЕНИЕ ЕГО ПОТЕРЬ ЧЕРЕЗ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЙ ТРАКТ**

Длительное замедление эритропоэза приводит к развитию более или менее выраженной анемии с уменьшенным или нормальным числом ретикулоцитов. Нередко одновременно с анемией возникают лейкопения и тромбоцитопения. Морфологические свойства эритроцита определяются характером нарушения метаболизма. При одновременном нарушении метаболизма фолиевой кис-

\* Приложения см. в конце глав.

лоты и витамина В<sub>12</sub> объем эритроцитов становится больше, а при нарушении обмена железа — меньше нормального. Длительное пребывание на диете с недостаточным содержанием белка приводит к развитию анемии, даже в тех случаях, когда диета оказывается в калорийном отношении полноценной.

Подобного рода анемии нередко встречаются при квашиоркоре — частой болезни детей Африки, Центральной и Южной Америки. Калорийные потребности организма при этом типе анемии покрываются за счет углеводов. Одновременно с анемией отмечаются замедление роста и гипоальбуминемия. В более тяжелых случаях у больных развиваются гипопропротеинемические отеки, асцит. Если дефицит белка в диете не сочетается с дефицитом витаминов и железа, анемия оказывается обычно нормохромной и умеренно выраженной (Fink, 1968). Ретикулоцитарный криз и гематологическое выздоровление в подобных случаях наступают только после назначения богатой белком диеты.

Возникновение ретикулоцитарного криза указывает, что костный мозг в функциональном отношении является полноценным. Замедление эритропоэза при анемии, возникающей под влиянием уменьшенного содержания белка в диете, обусловлено, очевидно, недостаточной стимуляцией костного мозга. Если одновременно с дефицитом белка в диете отмечается также дефицит железа и фолиевой кислоты, анемия оказывается обычно тяжелой и гематологическое выздоровление при ней достигается только после приема белка, железа и фолиевой кислоты.

Анемия, вызванная уменьшенным содержанием белка в организме, нередко встречается и у взрослых. У больных алиментарной дистрофией она возникает чаще всего вследствие недостаточного содержания белка в диете, у большинства других больных — вследствие повышенных потерь белка в желудочно-кишечном тракте (Виноградова М. А., 1968). У здорового человека в просвет желудочно-кишечного тракта поступает ежедневно около 10% белков, содержащихся в плазме крови. При болезнях, перечисленных в приложении 2, ежедневная потеря белков плазмы через желудочно-кишечный тракт заметно увеличивается и достигает в тяжелых случаях 60% их общего содержания в сосудистой системе. Когда скорость потери белков из организма превышает скорость их синтеза, развивается гипопропротеинемия, которая является отражением дефицита белка также во внесосудистом и внутриклеточном пространствах организма. Недостаточность белка в организме является одной из причин развития анемии при болезнях и синдромах, перечисленных в приложении 1-2. Мы хотели бы еще раз подчеркнуть, что содержание белка в диете этих больных может быть нормальным или даже повышенным и что дефицит белка в организме при указанных болезнях развивается под влиянием других факторов. В последние годы удалось установить влияние указанных факторов на механизмы развития также и железодефицитных анемий.

## ДЕФИЦИТ ВИТАМИНА В<sub>12</sub> И ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ ИЛИ НАРУШЕНИЕ ИХ МЕТАБОЛИЗМА

Доставка в костный мозг факторов, необходимых для нормального кроветворения, в значительной мере зависит от процессов переваривания и всасывания пищевых веществ, т. е. жиров, белков, углеводов, витаминов и электролитов. Интегральная функция желудочно-кишечного тракта определяется состоянием желудка, печени, желчных путей, поджелудочной железы, тонкой кишки и ее лимфатических и кровеносных сосудов. Более или менее выраженное нарушение интегральной функции приводит к развитию синдрома недостаточности всасывания, который проявляется в клинике стеатореи, диарей, дефицитом витаминов и электролитов с соответствующими клиническими признаками нарушения их обмена. Для дифференциального диагноза анемий особенно большое значение имеет выявление нарушений обмена железа, витамина В<sub>12</sub> и фолиевой кислоты.

Дефицит витамина В<sub>12</sub>. Термин «витамин В<sub>12</sub>» принят для обозначения всех кобаламинов и в то же время служит для обозначения одного из них, используемого как лекарственное средство. Витамин В<sub>12</sub> (цианокобаламин) содержится только в белках животного происхождения. Суточная потребность в нем не превышает 1 мкг. В ничтожных количествах витамин В<sub>12</sub> синтезируется в толстой кишке, однако он не может быть усвоен организмом, так как всасывание его возможно только в дистальном отделе подвздошной кишки. Механизм всасывания полностью не изучен. Известно только, что после освобождения из диетического белка витамин В<sub>12</sub> связывается с «внутренним фактором» Касла, который выделяется париетальными клетками желудка, и что этот комплекс абсорбируется на микроворсинках подвздошной кишки. Всасывание происходит только в присутствии солей кальция и при нейтральной реакции среды. Связь витамина В<sub>12</sub> с «внутренним фактором» весьма прочна; она может быть разрушена бактериальной флорой.

После всасывания витамин В<sub>12</sub> поступает в кровь, где связывается с транскобаламинами. Одна часть его откладывается в печени, другая остается в кровяной плазме и межклеточной жидкости, из которых он потребляется клетками. Общие запасы его в организме составляют примерно 4 мг. Примерно 99% потребностей организма обеспечивается механизмами активного и 1% — пассивного всасывания витамина.

Неспособность слизистой оболочки подвздошной кишки всасывать витамин В<sub>12</sub> может быть врожденной (синдром Гресбека—Имерслунда) или приобретенной (приложение 1-3).

Всасывание витамина В<sub>12</sub> нарушается при болезнях, протекающих с повышением кислотности в подвздошной кишке, при нарушениях переваривания диетического белка, при потреблении освободившегося витамина В<sub>12</sub> бактериями или паразитами, обитаю-

щими в проксимальных отделах тонкой кишки, после резекции дистального отдела подвздошной кишки, при поражении ее слизистой оболочки опухолью, при облучении и воспалении. Тяжесть нарушений всасывательной функции при лучевой болезни зависит от дозы облучения. Всасывательная функция тонкой кишки заметно нарушается также при выраженной недостаточности белка в диете (например, при квашиоркоре), под влиянием регулярных приемов алкоголя и некоторых лекарственных средств (неомицин, ПАСК, колхицин).

Кобаламины принимают участие почти во всех известных процессах обмена веществ. Они необходимы для нормального роста, гемопоэза, для поддержания нормальной функции клеток нервной системы и синтеза ДНК в клетке. Недостаточность всасывания этих веществ примерно в 90% случаев определяется неспособностью слизистой оболочки желудка секретировать энзим, известный под названием «внутренний фактор».

Эта форма недостаточности витамина В<sub>12</sub> давно известна в клинике под названием «пернициозная анемия», или «болезнь Аддисона—Бирмера». Этим же термином обозначается анемия, обусловленная блокадой активности внутреннего фактора выработанными против него антителами.

Дефицит витамина В<sub>12</sub> другого происхождения клинически неотличим от пернициозной анемии. Хотя причины его, как уже отмечалось, весьма многочисленны, встречается он значительно реже, чем пернициозная анемия, вызванная недостаточностью секреции или инактивацией внутреннего фактора. В дальнейшем все формы дефицита витамина В<sub>12</sub> независимо от их происхождения обозначаются для краткости термином «пернициозная анемия».

Диагноз пернициозной анемии в некоторых случаях может быть поставлен предположительно по внешнему виду больного. Особенно характерными признаками являются седые волосы и желтоватый цвет кожи у человека среднего возраста, жалующегося на головокружение, одышку и резкое понижение толерантности к физической нагрузке, на парестезии в конечностях и склонность к диарее. Больные выглядят обычно хорошо упитанными,, хотя многие из них все же предъявляют жалобы на похудание. В более тяжелых случаях удается обнаружить сглаживание сосочков языка, признаки глоссита, умеренное увеличение селезенки и отек лодыжек, обусловленный либо гипопротеинемией, либо нарушением проницаемости капилляров под влиянием анемии (местные отеки).

Болезнь начинается обычно незаметно чаще всего в возрасте около 40 лет. Болеют как мужчины, так и женщины. Многие клинические проявления могут быть объяснены анемией.

Изменения нервной системы обнаруживаются примерно у 80% больных. Они проявляются парестезиями, нарушением координации движений, глубокой и вибрационной чувствительности, ослаб-

лением, а иногда и полным отсутствием сухожильных рефлексов. В самых легких случаях больные жалуются на онемение конечностей, на покалывание в конечностях. В более тяжелых случаях наблюдаются нарушение походки, неспособность застегивать пуговицы, сохранять равновесие в позе Ромберга и выполнять другие координированные движения. В самых тяжелых случаях болезни отмечаются потери зрения, отсутствие сухожильных рефлексов, параплегия, нарушение функции мочевого пузыря и прямой кишки. Иногда наблюдаются изменения личности с развитием галлюцинаций, потерей памяти и ориентации. Неврологические нарушения при дефиците витамина В<sub>12</sub> объясняются поражением периферических нервов, задних и боковых столбов спинного мозга.

Почти в каждом случае пернициозной анемии обнаруживается отсутствие свободной соляной кислоты в желудочном соке или резкое понижение скорости его секреции. Ахлоргидрия и низкое часовое напряжение секреции желудочного сока обнаруживаются как во время обострения болезни, так и после наступившей ремиссии. Неспособность секретировать свободную соляную кислоту после подкожной инъекции пентагастрина является одним из наиболее важных диагностических признаков пернициозной анемии. Отсутствие свободной соляной кислоты благоприятствует бактериальному обсеменению тонкой кишки. Значительная часть так называемых ахилических поносов при пернициозной анемии вызывается сопутствующим дисбактериозом, который может заметно увеличить дефицит витамина В<sub>12</sub> в организме больного пернициозной анемией.

Пункция костного мозга во время рецидива болезни выявляет мегалобластический тип эритропоэза. В мазке всегда обнаруживается большое количество промегалобластов, базофильных и полихроматофильных мегалобластов. Последние сохраняются и после исчезновения анемии (по показателям периферической крови). В мазке костного мозга всегда содержится большее или меньшее число клеток, находящихся в состоянии митоза. Мегалобластический костный мозг переходит в нормобластический примерно через 1—2 дня после инъекции нескольких миллиграммов витамина В<sub>12</sub>. Гигантские метамиелоциты и полисегментированные нейтрофилы являются вторым характерным признаком дефицита витамина В<sub>12</sub> или фолиевой кислоты в организме. Этот признак более устойчив. Он сохраняется в течение некоторого времени и после начала специфической терапии.

В каждом случае неосложненной и нелеченой пернициозной анемии в периферической крови обнаруживается макроцитоз и гиперхромия. Средний объем эритроцитов почти всегда превышает 100 мкм<sup>3</sup>. Средняя концентрация гемоглобина в эритроците обычно увеличивается и превышает 30—35%. В мазке периферической крови всегда обнаруживаются анизоцитоз, пойкилоцитоз и овальные макроциты, а в более тяжелых случаях — нормобласты. Ха-

рактерным признаком дефицита витамина В<sub>12</sub> и фолиевой кислоты считают также присутствие в мазке крови гиперсегментированных гранулоцитов. Содержание витамина В<sub>12</sub> в крови больных нелеченой пернициозной анемией резко понижено и редко достигает 200 пг/мл, а в некоторых случаях оказывается даже ниже 100 пг/мл. Содержание непрямого билирубина в крови умеренно повышено.

Суммируя изложенное, можно сказать, что главными диагностическими признаками анемии, вызванной дефицитом витамина В<sub>12</sub>, являются следующие: макроцитоз и гиперхромия эритроцитов, мегалобластический тип эритропоэза, ахлоргидрия, резистентная к пентагастрину, признаки поражения задних и боковых столбов спинного мозга. Диагноз подтверждается способностью витамина В<sub>12</sub> вызывать ретикулоцитарный криз и изменять мегалобластический тип эритропоэза на нормобластический. Антитела к внутреннему фактору обнаруживаются часто, но не в каждом случае болезни.

Пернициозная анемия у детей в одних случаях не отличается от аналогичной болезни у взрослых, в других — развивается вследствие избирательной неспособности слизистой оболочки желудка секретировать внутренний фактор. Слизистая оболочка желудка у этих больных имеет нормальное гистологическое строение и способна вырабатывать свободную соляную кислоту. Антител к внутреннему фактору у этих больных не было обнаружено (McIntyre et al., 1965). После парентерального назначения витамина В<sub>12</sub> наступает ремиссия. Если лечение прекратить, развивается рецидив болезни.

Дефицит витамина В<sub>12</sub> наблюдается иногда у детей, слизистая оболочка желудка которых способна секретировать и свободную соляную кислоту, и внутренний фактор. Гистологически она не отличается от нормальной слизистой оболочки. Иммунологически внутренний фактор этих больных не отличается от внутреннего фактора здоровых, но функционально он неполноценен, так как не влияет на всасывание витамина В<sub>12</sub> в тонкой кишке (Katz et al., 1972). У всех больных отмечена протеинурия. Недостаточность всасывания витамина В<sub>12</sub> в подобных случаях связывается с аномалией строения слизистой оболочки подвздошной кишки (Mac Kenzie et al., 1972). Описанный тип нарушения всасываемости витамина В<sub>12</sub> принято обозначать термином «синдром Гресбека — Имерслунда».

Клиническая картина пернициозной анемии может наблюдаться даже у больных с нормальным содержанием витамина В<sub>12</sub> в кровяной сыворотке. Gimpert, Jakob, Hitzig (1975) наблюдали ее у членов одной и той же семьи. Возникновение дефицита витамина В<sub>12</sub> в подобных случаях объясняется недостаточностью транскобаламина II в крови больных.

• После гастрэктомии организм полностью лишается клеток слизистой, вырабатывающих внутренний фактор. Больные, перенес-



шие гастрэктомии, как и больные пернициозной анемией, нуждаются в регулярном назначении витамина В<sub>12</sub>. Если они не получают его, то через 5—7 лет после гастрэктомии у больных появляются признаки дефицита витамина В<sub>12</sub>. После частичной резекции желудка эти признаки появляются через значительно большие промежутки времени и не у всех, а только у части больных. Полу- период выведения витамина В<sub>12</sub> составляет в среднем 1 год. Этим и объясняется весьма позднее развитие признаков его дефицита у оперированных.

Синдром приводящей петли развивается иногда у больных, перенесших резекцию желудка по способу Бильрот II и его модификациям. Застой кишечного содержимого, понижение кислотности желудочного сока способствуют усиленному росту бактерий в приводящей петле. Бактериальное обсеменение тонкой кишки бывает настолько тяжелым, что населяющие ее бактерии выступают конкурентными антагонистами внутреннего фактора за обладание витамином В<sub>12</sub>. Выздоровление достигается посредством подавления кишечной флоры антибиотиками. Сказанное относится и к бактериальной флоре, развивающейся в тонкой кишке при ее дивертикулитах. Широкий лентец также способен усваивать витамин В<sub>12</sub>, вызывая характерную клиническую картину его дефицита в организме. После дегельминтизации полное выздоровление больного наступает без дополнительной терапии.

Дефицит витамина В<sub>12</sub> наблюдается иногда при заболеваниях дистального отрезка подвздошной кишки, перечисленных в приложении 1-3. Запасы витамина В<sub>12</sub> в организме достаточно велики, а потребность в нем весьма незначительна. По этой причине диета с незначительным количеством белка животного происхождения эффективно предупреждает развитие гиповитаминоза.

Фолиевая кислота. Термин «фолиевая кислота» применяется для обозначения группы веществ, одно из которых — птерилглутамовая кислота — принимает участие в межклеточном обмене человека. Фолиевая кислота содержится почти во всех пищевых веществах, особенно много ее в печени и в листьях растений. Фолиевая кислота быстро разрушается при нагревании, поэтому ее содержание в диете в значительной мере зависит от способа приготовления пищи. После освобождения из комплекса с диетическими белками фолиевая кислота всасывается в тощей кишке.

Запасы фолиевой кислоты в организме весьма незначительны,, поэтому клинические признаки макроцитарной анемии появляются спустя всего лишь несколько недель после исключения ее из диеты или через 3—4 мес после начала выраженных нарушений ее всасывания.

Дефицит фолиевой кислоты в организме развивается обычно либо вследствие недостаточного содержания ее в диете, либо вследствие нарушения ее всасывания в проксимальных отделах тощей кишки (приложение 1-4). В большинстве случаев наблюдается одновременное действие обоих факторов.

По нашим наблюдениям, дефицит фолиевой кислоты встречается почти постоянно при целиакии-спру, которая протекает с поражением главным образом начального отрезка тощей кишки. Дефицит фолиевой кислоты постоянно наблюдался нами при опухолях начального отдела тощей кишки (лимфосаркома, лимфогранулематоз), при язве тощей кишки. Резекция тощей кишки всегда приводит к развитию клинических признаков ее дефицита, так же как резекция подвздошной кишки — к дефициту витамина В<sub>12</sub>. Дефицит фолиевой кислоты развивается также и при диффузных поражениях кишечника, наблюдающихся при амилоидозе, болезни Уиппла, склеродермии. Бактериальное обсеменение тонкой кишки не оказывает заметного влияния на всасываемость фолиевой кислоты. Нарушается она под влиянием алкоголя, противосудорожных и противозачаточных средств.

Мегалобластическая анемия нередко развивается у детей, вскармливаемых молоком с недостаточным содержанием фолиевой кислоты, потребность в которой во время беременности резко возрастает. Дефицит фолиевой кислоты в организме беременной начинается обычно с появления гиперсегментированных нейтрофилов. Появление в периферической крови мегалобластов в случае тяжелой гемолитической анемии объясняется дефицитом фолиевой кислоты, развивающимся в связи с повышенным потреблением ее делящимися клетками костного мозга. Описаны и врожденные дефекты всасываемости фолиевой кислоты, при которых мегалобластическая анемия сочетается обычно с эпилепсией, замедлением умственного развития и другими признаками поражения нервной системы.

Анемия при дефиците фолиевой кислоты в организме по гематологическим показателям идентична анемии, возникающей при дефиците витамина В<sub>12</sub>. Сравнимые анемии отличаются друг от друга по сопутствующим признакам. Резистентная к пентагастрину ахлоргидрия встречается почти в каждом случае анемии, вызванной дефицитом витамина В<sub>12</sub>. Секреция свободной соляной кислоты при фолиеводефицитной анемии сохраняется.

Резко выраженная диарея и нерезко выраженные признаки поражения нервной системы характерны для анемии, вызванной дефицитом фолиевой кислоты. Анемия, обусловленная дефицитом витамина В<sub>12</sub>, протекает обычно с отчетливо выраженными признаками поражения задних и боковых столбов спинного мозга. Диарея и другие признаки синдрома недостаточности всасывания выражены при ней весьма умеренно. В диагностически неясных случаях сомнение разрешается определением концентрации витамина В<sub>12</sub> в крови или проведением пробы Шиллинга.

Принцип пробы Шиллинга заключается в следующем. Испытуемый принимает внутрь радиоактивный витамин В<sub>12</sub> (обычно 0,5 мкКи <sup>57</sup>Со-цианокобаламина). Одновременно он получает внутримышечно 1 мг обычного витамина В<sub>12</sub>. Если в моче испытуемого, собранной в течение суток, количество радиоактивного витамина

Ві2 меньше 7% принятой внутрь дозы, можно утверждать, что всасывание витамина *Vn* у него нарушено. В случаях сомнительного результата пробу повторяют, но на этот раз одновременно с радиоактивным витамином Ві2 назначают 60 мг внутреннего фактора, полученного из желудка свиньи. Нормальное содержание витамина В12 в суточной моче при втором варианте пробы свидетельствует о том, что всасываемость витамина Ві2 улучшилась за счет добавления внутреннего фактора.

Проводя пробу Шиллинга, необходимо иметь в виду зависимость ее результатов от выраженности бактериального обсеменения тонкой кишки, которое нередко наблюдается при дивертикулитах и синдроме приводящей петли. Поэтому больным, перенесшим резекцию желудка и имеющим признаки синдрома недостаточности всасывания, пробу Шиллинга рекомендуется проводить только после 10—12-дневного курса терапии тетрациклином или 6—8-дневного курса терапии энтероседевом или рифадином.

Труднее установить диагноз пернициозной анемии у больных с признаками поражения нервной системы, которые уже получают терапию витамином Ві2 или фолиевой кислотой и у которых мегалобластический тип эритропоэза уже сменился нормобластическим. В подобных случаях значительную помощь оказывает определение свободной соляной кислоты в желудочном соке. Если назначение пентагастрина сопровождается появлением свободной соляной кислоты, диагноз пернициозной анемии можно считать почти исключенным. Если ахлоргидрия сохраняется, рекомендуется произвести пробу Шиллинга, которая оценивает способность слизистой оболочки подвздошной кишки испытуемого всасывать меченый витамин Ві2.

## **НАРУШЕНИЕ ВСАСЫВАНИЯ И ОБМЕНА ЖЕЛЕЗА**

Всасываемость железа определяется взаимоотношением трех главных факторов: количеством железа в просвете тонкой кишки, формой его катиона и функциональным состоянием слизистой оболочки. Современный человек, находящийся на смешанной диете, потребляет за сутки 10—20 мг железа главным образом в форме миоглобина и гемоглобина. Всасывается около 10% диетического железа и примерно такое же количество его теряется из организма.

В желудке железо освобождается от связи с белком. Под влиянием содержащейся в диете аскорбиновой кислоты трехвалентное железо переходит в двухвалентную форму. В кислом содержимом желудка двухвалентное железо вступает в связь с мукополисахаридом, образуя большой железный комплекс. В просвете двенадцатиперстной кишки из этого стабильного макрокомплекса образуются малые комплексы, которые состоят из железа, аскорбиновой кислоты, лимонной кислоты, гексоз и некоторых аминокис-

лот, в частности цистеина. Эти малые комплексы всасываются главным образом в верхней части тонкой кишки.

Когда железо поступает в отделы тонкой кишки, где рН выше, чем в желудке, оно полимеризуется в большой коллоидный комплекс. Осажденное железо выделяется из организма в виде гидроокси. Атрофия слизистой оболочки желудка понижает способность расщеплять диетический белок и способствует возникновению дефицита железа в организме.

После расщепления гемоглобина и миоглобина в желудке освобождается гем. В двенадцатиперстной кишке он подвергается действию панкреатических ферментов, которые препятствуют его полимеризации. При внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы всасывание гема слизистой оболочкой двенадцатиперстной кишки резко нарушается из-за его быстрой полимеризации в слишком большое количество комплексов. Запасы железа в организме при болезнях поджелудочной железы пополняются за счет небольших количеств гема, который всасывается в неизменном виде.

Большая часть всосавшегося железа быстро поступает в кровяную плазму, где связывается с трансферрином. Небольшая часть «го связывается с апоферритином и сохраняется в клетке в виде мицелля. Это железо теряется вместе со слущивающимися клетками кишечного эпителия. После поступления внутрь клетки гем расщепляется, а освободившееся из него железо усваивается. Всасывание железа осуществляется главным образом в двенадцатиперстной и в начальной части тощей кишки. Механизмы регуляции всасывания железа окончательно не выяснены, но твердо установлено, что всасывание ускоряется при его дефиците и замедляется при увеличении его запасов в организме.

Железодефицитная анемия является самым распространенным типом анемии. В прошлом она имела чаще всего алиментарное происхождение. В настоящее время диетический фактор перестал играть решающую роль, и железодефицитная анемия развивается чаще всего под влиянием комплекса причин, главными из которых являются повышенные потребности организма в железе, кровопотери и нарушение всасывания железа.

Потребность организма в железе резко возрастает во время беременности и в периоды усиленного роста. Девушки во время полового созревания болеют анемией чаще юношей из-за неблагоприятного сочетания повышенных потребностей в железе, вызванных быстрым ростом, с началом кровопотерь, которые иногда (например, при мелкокистозном перерождении яичников и при так называемых дизовариальных кровотечениях) могут быть значительными.

Кровопотери считаются наиболее частой причиной железодефицитных анемий. В большинстве случаев они обусловлены дефектами слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта. Особенно часто наблюдаются анемии, вызванные повторными носовыми или

геморроидальными кровотечениями. Иногда причиной железодефицитной анемии оказывается тромбоцитопеническая пурпура, гемофилия, телеангиэктазпн, диафрагмальная грыжа, эрозия, язва и опухоль желудочно-кишечного тракта, у женщин — маточные кровотечения.

Железодефицитная анемия может быть связана с гемолизом, который является одним из частых осложнений у больных с протезированными клапанами.

Недостаточность всасывания железа нередко наблюдается у больных, перенесших резекцию желудка; при энтероколитах, целиакии-спру, дуоденитах.

Больные железодефицитной анемией обращаются к врачу почти всегда с жалобами на слабость, одышку даже при незначительной физической нагрузке, головокружение, потемнение в глазах, которые обычно сочетаются с пульсирующими болями в голове. Значительно реже встречается сидеропеническая (посткрикоидная) дисфагия в сочетании с глосситом (синдромом Пламмера — Винсона). Перечисленные жалобы с особым постоянством отмечаются после больших кровопотерь и у больных с диареей и пострезекционными синдромами.

Клинические исследования выявляют бледность кожи и слизистых оболочек, трещины в углах рта, атрофию сосочков языка, иногда глоссит, ложкообразные ногти повышенной ломкости. Селезенка иногда оказывается слегка увеличенной, безболезненный край ее выступает на 1—2 см из-под левой реберной дуги. Выраженность нарушений сердечно-сосудистой системы зависит от тяжести анемии. В более легких случаях отмечаются сосудистые шумы (например, шум волчка), систолический шум над верхушкой сердца. Когда содержание гемоглобина в крови падает ниже 50 г/л, сердце расширяется. Ахлоргидрия встречается примерно у половины больных; после коррекции анемии она не исчезает.

Дефицит железа в организме может существовать без каких-либо изменений в морфологии эритроцита. По мере прогрессирования дефицита вначале появляется гипохромия, а позднее микроцитоз. В случаях выраженной железодефицитной анемии средний объем эритроцита оказывается менее 80 мкм<sup>3</sup>, содержание гемоглобина в нем падает ниже 30 пг, а концентрация гемоглобина — ниже 30 %. Появляются попкилоцитоз, анизоцитоз. В случаях тяжелой анемии в периферической крови появляются нормобласты. Количество тромбоцитов в крови при железодефицитной анемии в одних случаях резко увеличивается, в других — уменьшается. Иногда незначительно повышается количество билирубина в крови.

Содержание железа в крови — ниже нормального (500—1000 мкг/л) и обычно ниже 400 мкг/л. Низкие цифры насыщения трансферрина не имеют диагностического значения, так как наблюдаются не только при железодефицитной анемии, но и при многих инфекциях. Стеральная пункция обнаруживает нормобластический тип кроветворения. Количество эритробластов может

достигать 30 %; характерно резкое уменьшение или почти полное исчезновение в них зерен гемосидерина. Содержание сфероцитов в периферической крови также уменьшено. Железодефицитная анемия может встречаться одновременно с другими анемиями, например с перншшоэной.

Примерно 90% всех микроцитарных и гипохромных анемий вызываются дефицитом железа в организме. Диагноз этого вида анемии всегда должен быть подтвержден определением концентрации железа в крови. Для определения объема лечебных мероприятий необходимо выяснить причину анемии. Иногда эта задача оказывается чрезвычайно трудной и для ее разрешения приходится прибегать к многим методам исследования. Роль кровопотерь из желудочно-кишечного тракта проверяют по обнаружению в кале радиоактивности после внутривенного введения эритроцитов, меченных хромом. После этого определяют всасывательную способность тонкой кишки и проверяют возможную связь анемии с гемолизом эритроцитов. Проведение указанного комплекса мероприятий заметно уменьшает число так называемых идиопатических железодефицитных анемий.

Гипохромная микроцитарная анемия, развившаяся при недостатке железа в организме, лишь отдаленно напоминает талассемию, которая тоже протекает с гипохромией и уменьшением объема эритроцитов. Дифференциальный диагноз между этими болезнями, как правило, нетруден. Талассемия относится к врожденным болезням. Анемия у больного ребенка появляется уже на первом году его жизни. Более легкие формы талассемии чаще приходится отличать от других гемоглобинопатии, чем от железодефицитной анемии. В сомнительных случаях определение концентрации железа в крови позволяет уверенно дифференцировать железодефицитную анемию от талассемии. Содержание железа в крови при первой из упомянутых болезней всегда понижено, а при второй всегда повышено. Постоянно высокий ретикулоцитоз, увеличение печени и селезенки помогают отличить талассемию от железодефицитной анемии.

Сидеробластическая анемия нередко оказывается гипохромной и микроцитарной. В периферической крови этих больных отмечается пойкилоцитоз, анизоцитоз и нормальное или увеличенное число сидеробластов. Число ретикулоцитов остается нормальным или уменьшенным. В пунктате костного мозга обнаруживаются признаки нормобластического эритропоэза. Число сидеробластов всегда значительно увеличено. У некоторых больных выявляется мегалобластическая гиперплазия костного мозга. В периферической крови этих больных преобладают макроциты. Содержание железа в сыворотке крови увеличено и часто превышает 2000 мкг/л.

Сидеробластическая анемия, как и железодефицитная, встречается в любом возрасте. Большинство больных хорошо упитаны и не имеют обычных клинических признаков пиридоксиновой не-

достаточности. В половине случаев обнаруживается увеличение печени и селезенки. Назначение больших доз пиридоксина этим больным сопровождается ретикулоцитарным кризом, который развивается через 4—10 дней от начала терапии. Количество ретикулоцитов достигает иногда 50%. Одновременно с этим содержание железа в крови понижается до нормального уровня. Терапия препаратами железа неэффективна. Железодефицитная анемия отличается от анемии, чувствительной к терапии пиридоксином, низким содержанием железа в сыворотке крови и уменьшенным содержанием сидеробластов в крови и костном мозге. Сравнимые анемии можно отличить друг от друга пробным назначением курса терапии пиридоксином. Препараты железа при сидеробластических анемиях противопоказаны.

Сидеробластические анемии иногда оказываются одним из проявлений токсического действия на эритропоэз свинца и противотуберкулезных препаратов: изониазида, циклосерина, пиразинамина. Известно, что свинец подавляет синтез гема в клетке, не блокируя его полностью. Назначение пиридоксина больным лекарственной сидеробластической анемией заметно уменьшает выраженность анемии и периферического неврита, но выздоровление возможно только после отмены указанных средств. Возможно, что указанные средства либо вызывают недостаточность пиридоксина, либо препятствуют усвоению его клетками.

Сидеробластическая анемия или появление в крови сидеробластов без анемии наблюдается иногда при миеломной болезни, уремии, лимфогранулематозе, болезнях печени, лейкозах, при диффузных болезнях соединительной ткани, метастазах рака в костный мозг и при некоторых других болезнях. Успешная терапия основной болезни сопровождается исчезновением сидеробластов. Подобный результат наблюдается иногда после назначения пиридоксина или фолиевой кислоты. Вторичная сидеробластическая анемия протекает обычно доброкачественно и только в редких случаях осложняется гепатоспленомегалией и гемохроматозом. Диспансеризация больных сидеробластической анемией позволила установить, что у многих из них через больший или меньший отрезок времени развивается лейкемия (Leavell, Thorup, 1976; Kusher, Wintrobe et al., 1971).

## **АПЛАСТИЧЕСКАЯ И ГИПОПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ**

Термины «апластическая» и «гипопластическая» анемия применяются для обозначения группы болезней и синдромов, в основе которых в большинстве случаев лежат либо изолированная гипоплазия эритроцитарного ростка, либо гипоплазия нескольких ростков костного мозга. Обе формы анемии могут быть как врожденными, так и приобретенными. В эту же группу принято включать так называемые псевдоапластические анемии, развитие кото-

рых связано с глубокими нарушениями структуры и функции эритробластов и эритроцитов. Несмотря на выраженную анемию, в костном мозге этих больных обнаруживается большое количество эритробластов.

По современным взглядам, гипопластическая анемия представляет собой болезнь костного мозга, которая проявляется его неспособностью вырабатывать эритроциты. В большинстве случаев отмечается поражение лейкоцитарного и мегакариоцитарного ростков, проявляющееся нейтропенией и тромбоцитопенией. Функциональный торпор костного мозга может наступить в любом возрасте. В наше время гипопластическая анемия чаще всего вызывается лекарственными средствами и химическими веществами, применяемыми в быту, промышленности и сельском хозяйстве. Особенно часто наблюдается связь гипопластической анемии с употреблением антибиотиков, сульфаниламидов, гипогликемизирующих средств, препаратов золота. Функциональная депрессия костного мозга часто развивается после контакта с растворителями (например, бензином), инсектицидами. Причина гипопластической анемии во многих случаях остается неясной. Подобные случаи классифицируются как «идиопатические».

Врожденные формы гипопластической анемии начинаются: обычно незаметно, а приобретенные часто протекают как острое заболевание с выраженной лихорадкой и геморрагическим синдромом. Указанные особенности клинической картины в прошлом послужили основанием для наименования болезни «септическая ангина», «геморрагическая алейкия». При осмотре больного обращает на себя внимание резкая бледность кожи, слизистых оболочек и склер. Печень и селезенка не увеличены. В случаях, осложненных ангиной, иногда бывают незначительно увеличенными шейные и подчелюстные лимфатические узлы.

Клинические проявления болезни в значительной мере определяются характером поражения костного мозга. При изолированном поражении эритроцитарного ростка болезнь начинается как тяжелая «рефрактерная» анемия. Одновременное поражение всех ростков дает картину панмиелофтиза. Когда болезнь начинается с поражения мегакариоцитарного ростка, она в течение некоторого времени принимается обычно за тромбоцитопеническую пурпуру. Более раннее или преимущественное поражение миелоидного ростка проявляется сначала как агранулоцитоз или агранулоцитарная ангина. Перечисленные начальные проявления спустя некоторый срок сменяются развернутой картиной болезни с одновременным поражением всех трех ростков костного мозга. При выздоровлении в последнюю очередь исчезает тромбоцитопения (Bottiger, Westerhelm, 1972).

В анализах периферической крови обычно выявляются панцитопения (80% случаев), анемия (8—10%), анемия и нейтропения (7—8%), анемия и тромбоцитопения (3—5%). Содержание лимфоцитов в крови может быть увеличенным, нормальным или по-



ниженным. По данным стеральной пункции и треданобиопсии, костный мозг в 74% случаев содержал уменьшенное количество клеток. В остальных случаях содержание клеток было нормальным или повышенным. Аплазия или гипоплазия всех трех ростков костного мозга наблюдалась у 74 %, двух ростков — у 5 % и одного ростка — у 12% больных (Best, 1967). В костном мозге часто обнаруживалось увеличенное число лимфоцитов и плазматических клеток.

Парциальная гипоплазия эритроцитарного ростка проявляется нормоцитарноп или нерезко выраженной макроцитарной анемией. Количество лейкоцитов и тромбоцитов в начале болезни остается нормальным. Позднее развивается тромбоцитопения или панцитопения с характерными для них геморрагическими и инфекционными осложнениями. Примерно у половины больных обнаруживается тимома, оперативное удаление которой нередко приводит к ремиссии (Krantz, 1973; Marmont et al., 1975). Гипопластическая анемия с изолированным угнетением эритропоэза может быть первым клиническим проявлением и раковой опухоли. Встречается она также как врожденное заболевание (Erythrogenesis imperfecta — незавершенный эритрогенез) у новорожденных или детей первого года жизни.

Семейная гипопластическая панцитопения встречается в двух видах: без врожденных аномалий и с врожденными аномалиями. Последняя изучена Fanconi, который на основании длительных наблюдений за 129 больными выдвигает следующие диагностические критерии: прогрессирующая панцитопения, гиперпигментация кожи, выраженное отставание в росте, гипогонадизм, аномалия скелета. Часто обнаруживается также стробизм (22%), микроцефалия (40%), отставание в умственном развитии (17%). Анемия появляется обычно на 7—8-м году жизни. Костный мозг в начале болезни может быть активным, в поздних стадиях он замещается жировой тканью.

Характерная для апластической анемии картина периферической крови наблюдается иногда у больных с выраженным усилением эритропоэза в костном мозге. Одни авторы называют этот синдром псевдоапластической анемией, другие — неэффективным эритропоэзом. Кроме гиперплазии эритроцитарного ростка костного мозга и панцитопении в периферической крови, этот синдром характеризуется заметным повышением гемолиза, который проявляется ретикулоцитозом и повышением концентрации неконъюгированного билирубина в крови. Одна часть неполноценных клеток эритроцитарного ряда гемолизируется в костном мозге, другая — обречена на досрочное разрушение в селезенке и других органах.

Неэффективный эритропоэз наблюдается иногда при анемиях, вызванных дефицитом витамина  $B_{12}$  и фолиевой кислоты, при лейкомии, эритролейкемии, миелопролиферативных синдромах, талассемии, сидеробластической анемии и при врожденном дизэритро-

поэзе — болезни, самым характерным признаком которой является одновременное созревание ядра и протоплазмы клеток эритроцитарного ряда. Протоплазма клеток базофильна, содержит значительное количество вакуолей. В одной клетке может наблюдаться по нескольку ядер, иногда соединенных друг с другом мостиками хроматина («гигантобласты»). Клетки с пикнотическими ядрами располагаются рядом с типичными мегалобластами. Maldonado, Taswell (1974) сообщают, что болезнь иногда проявляется только в пожилом и старческом возрасте.

Апластическая и гипопластическая анемия относятся к числу весьма трудно распознаваемых болезней. Особенно трудно дифференцировать их от лейкемии. Обе болезни могут начинаться внезапно. В клинической картине в одном случае доминируют лихорадка и анемия, в другом — лихорадка и геморрагический синдром. Еще большее сходство между сравниваемыми болезнями наблюдается в случаях их незаметного начала. Обе они представляются в виде прогрессирующей анемии, которая иногда сочетается с нейтропенией и тромбоцитопенией. Дифференциальный диагноз особенно труден у детей из-за нестабильного состава их крови.

Острый лейкоз, хотя и напоминает апластическую анемию, но все же во многих случаях отличается от нее по выраженности отдельных признаков. Как уже отмечалось, печень и селезенка при апластической анемии не увеличены. Нерезко выраженное увеличение их часто наблюдается при остром лейкозе. Лимфатические узлы при апластической анемии не увеличены, при остром лейкозе иногда отмечается умеренное увеличение лимфатических узлов шеи. Диагностическое значение этих признаков возрастает в случаях, которые протекают без ангины и некрозов в полости рта. Спонтанные боли в груди или болезненность ее при пальпации нередко отмечаются при остром лейкозе и отсутствуют у больных апластической анемией. Мы не настаиваем на важности диагностического значения этого признака, так как наблюдали только небольшое число больных апластической анемией. Двустороннее увеличение подчелюстных слюнных желез изредка отмечается при остром лейкозе, при апластической анемии этот признак не описан.

Изучение костномозгового кроветворения позволяет, как правило, выявить факты, значительно облегчающие дифференциальный диагноз сравниваемых болезней. Деятельный костный мозг при апластической анемии почти полностью замещается жировым. Строма костного мозга резко отечна. Метод трепанобиопсии позволяет обнаружить среди жировой ткани отдельные очаги гиперплазии со значительным количеством незрелых клеточных элементов лейкопоэза и эритропоэза. В случаях менее тяжелых отеков стромы выражен нерезко, количество жировых клеток хотя и увеличено, но костномозговое кроветворение все же сохранено. Наряду с клетками эритроцитарного ряда в костном мозге содержится значительное количество плазматических клеток.

Предложенный М. И. Аринкиным (1929) метод стеральной пункции в некоторых случаях не дает достаточно надежных оснований для проведения дифференциального диагноза между апластической анемией и лейкоемией. При попадании иглы в очаг жировой инфильтрации костный мозг получить не удается, а при попадании ее в очаг гиперплазии пунктат может состоять главным образом из недифференцированных клеток миелоидного ряда (Файнштейн Ф. Э., 1965). Общее диагностическое правило, согласно которому чем больше в пунктате бластных клеток, тем более вероятен лейкоз, в подобных случаях оказывается несостоятельным.

Картина крови при апластической анемии с самого начала и до конца болезни может ничем не отличаться от картины крови при остром лейкозе; иногда она оказывается только началом лейкоза, другие клинические признаки которого появляются иногда через несколько месяцев, а иногда спустя несколько лет после начала болезни. Окончательный диагноз в некоторых случаях может быть поставлен только после довольно длительного наблюдения за течением болезни и характером изменений крови и костного мозга.

Хронический миелолейкоз иногда дебютирует под видом апластической или гипопластической анемии, которая может появиться на несколько лет раньше других его признаков. Количество миелобластов в крови в подобного рода случаях может быть весьма незначительным, а иногда их удается обнаружить только в мазках крови, приготовленных из отцентрифугированной лейкоцитарной фракции крови. Этот метод исследования рекомендуется проводить до стеральной пункции. Он полезен не только для выявления лейкоемий, но и для дифференциации их друг от друга. Диагностическая трудность обычно исчезает с появлением увеличенных лимфатических узлов, печени и селезенки. К этому времени в периферической крови обнаруживаются уже значительное увеличение числа лейкоцитов и весьма важные для диагноза их юные формы: промиелобласты, миелобласты, миелоциты.

Злокачественные опухоли с метастазами в костный мозг нередко осложняются анемиями, которые принимают прогрессирующее течение. Обычно подобные анемии бывают нормоцитарными и гипохромными. Рентгенологическое исследование в некоторых случаях не может обнаружить признаков поражения костей, и тогда тяжелая анемия с наличием нормобластов в крови оказывается единственным проявлением метастатического поражения костного мозга. Спустя некоторый срок незрелые клетки эритроцитарного и миелоидного ряда могут исчезнуть из периферической крови, но через большой или меньший интервал времени они появляются в ней вторично. Нормальная картина крови не исключает рака костей. Анемия с нормобластами, юными нейтрофилами и миелоцитами в крови больных пожилого и старческого возраста чаще всего обусловлена метастазами рака в костный мозг. Дальнейшее диаг-

ностическое исследование больного должно быть направлено на поиски первичной опухоли.

Тяжелая анемия с выраженной панцитопенией наблюдается иногда в случаях нелеченой пернициозной анемии. Дифференциальный диагноз ее с апластической анемией редко когда бывает трудным. Сравнимые болезни отличаются друг от друга по виду кожи, склер и слизистых оболочек, которые у больных пернициозной анемией имеют желтоватый оттенок, а у больных апластической и гипопластической анемией — бледно-белые. Глоссит, увеличение селезенки, признаки поражения нервной системы являются характерными для пернициозной и не встречаются при апластической анемии. В сомнительных случаях диагноз устанавливают окончательно по результатам стеральной пункции и пробной терапии витамином В<sub>12</sub>.

## ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

Жизнь и функциональная деятельность нормального эритроцита продолжается около 120 дней. После его распада гем содержащегося в нем гемоглобина захватывается ретикулоэндотелиальными клетками, которые превращают его в неконъюгированный билирубин. Попадая в печень, этот билирубин соединяется с глюкуроновой кислотой, секретируется в желудочно-кишечный тракт, оттуда выделяется в виде стеркобилина. Длительность жизни эритроцита при гемолитической анемии уменьшена. Следствием этого является гиперплазия эритроцитарного ростка костного мозга и увеличение содержания ретикулоцитов в периферической крови. Ускорение распада эритроцитов сопровождается увеличением селезенки.

Гемолитические анемии принято разделять на врожденные, обусловленные дефектами структуры и функции эритроцитов, и приобретенные, при которых разрушение эритроцитов наступает под влиянием факторов окружающей среды.

### ВРОЖДЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

**Аномалия мембраны эритроцита.** Клиническая картина врожденного сфероцитоза — самого распространенного вида гемолитической анемии в Европе, впервые была подробно описана в 1900 г. Minkowski под названием «врожденная гемолитическая желтуха». В 1907 г. Chauffard указал на два новых признака этой болезни: высокий ретикулоцитоз и снижение осмотической резистентности эритроцитов. Болезнь начинается в первой половине жизни, а иногда вскоре после рождения. Она может протекать бессимптомно, и больные ведут активный образ жизни, так как анемия у них либо едва выражена, либо отсутствует. Постоянно вы-

сокий ретикулоцитоз и гиперплазия эритроидного ростка костного мозга являются единственными признаками болезни в подобных случаях.

В большинстве случаев врожденный сфероцитоз имеет хроническое течение с периодическими обострениями — так называемыми апластическими кризами. Обострение болезни начинается внезапно с лихорадки, которая сопровождается тошнотой, рвотой, болями в животе. Тяжелые кризы осложняются коллапсом. Во время криза быстро развивается анемия, лейкопения и тромбоцитопения. Содержание ретикулоцитов и билирубина в крови резко падает. Костный мозг становится апластичным. Более легкие обострения болезни сопровождаются усилением желтухи и лихорадкой. Эти обострения связаны обычно с приступами печеночной колики или с каким-либо инфекционным заболеванием.

Обострения калькулезного холецистита, который обнаруживается почти в каждом случае врожденного сфероцитоза, иногда осложняются развитием обтурационной желтухи. Умеренное увеличение печени отмечается почти в каждом, а увеличение селезенки — в каждом случае врожденного сфероцитоза. Вне приступов апластических кризов и печеночной колики больные чувствуют себя вполне удовлетворительно, подтверждая афоризм, что они являются «более желтушными, чем больными».

Средний объем эритроцита при врожденном сфероцитозе нормален или слегка уменьшен. Среднее содержание гемоглобина в эритроците всегда увеличено. Содержание ретикулоцитов колеблется от 5 до 20 %.

Диагноз врожденного сфероцитоза в большинстве случаев нетруден. Характерным является сочетание умеренной анемии, спленомегалии и легкой желтухи. Стойкий ретикулоцитоз, понижение осмотической резистентности эритроцитов, семейный характер болезни и благоприятное влияние спленэктомии подтверждают диагноз.

Врожденный эллипсоцитоз относится к числу редких болезней. Протекает он обычно как бессимптомная аномалия, но примерно у 12 % больных обнаруживаются признаки повышенного гемолиза и легкой анемии. Примерно 25—90% всех эритроцитов<sup>1</sup> имеют характерную форму эллипсов. Пойкилоциты, микроциты и другие аномальные формы эритроцитов появляются только в связи с кризами. Увеличение селезенки наблюдается только у больных с анемией. После спленэктомии анемия исчезает, но измененная форма эритроцитов остается и оказывается единственным признаком болезни.

Врожденный стоматоцитоз — синдром, при котором эритроциты в крови имеют форму вазы, а в сухом мазке в их центре выявляется щелевидное отверстие, отдаленно напоминающее рот. Болезнь протекает бессимптомно или с легкой гемолитической анемией. Временный стоматоцитоз с гемолитической анемией развивается иногда после приема алкоголя (Douglass, Twomey, 1970).

**Недостаточность внутриклеточных энзимов.** Гемолитическая анемия, вызванная недостаточным содержанием в эритроците глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы (Г-6-ФДГ), была распространена среди американских солдат, принимавших длительное время с профилактической целью противомаларийные препараты. Подробное изучение болезни, предпринятое после 1950 г., выявило, что недостаточность Г-6-ФДГ передается по наследству через половые хромосомы и что болезнь распространена по всему миру. В пределах Советского Союза эта аномалия чаще всего встречается среди жителей Азербайджана (Лысенко А. Я. и соавт., 1976).

Недостаточность Г-6-ФДГ проявляется в двух формах. Носители этой аномалии, проживающие главным образом в Северной Европе, в течение всей жизни болеют легкой гемолитической анемией, которая обостряется при бактериальных и вирусных инфекциях и при приеме лекарств, перечисленных в приложении 1-5 (Luzzatto, 1975). До выяснения истинной причины болезни она классифицировалась как несфероцитарная гемолитическая анемия. Носители этой аномалии, проживающие в районе Средиземного моря, заболевают гемолитической анемией только после приема указанных лекарств.

Острый гемолиз становится очевидным на 2—4-й день приема лекарства и почти всегда сопровождается гипербилирубинемией и гемоглобинурией. Содержание ретикулоцитов в крови, постепенно повышаясь, достигает максимума на 10—12-й день после начала болезни. Гемолизу подвергаются зрелые эритроциты, ретикулоциты же не разрушаются. Гемолитический криз может быть вызван инфекцией, как бактериальной, так и вирусной, а также наблюдается при диабетической коме.

К настоящему времени описано около 80 разновидностей аномалии Г-6-ФДГ. Приблизительно половина носителей этих разновидностей не имеют никаких клинических проявлений болезни (Yoshida, 1973).

**Недостаточность энзимов пентозо-фосфатного цикла и системы глутатиона** (глутатион-редуктазы, глутатион-синтазы, глутатион-пероксидазы, гамма-глутамилцистеин-синтазы) передается по наследству как аутосомный рецессивный признак. Носители указанных аномалий довольно распространены в Германии. Все они страдают хронической гемолитической анемией, которая заметно обостряется при приеме указанных в приложении 1-5 лекарственных средств и при инфекционных заболеваниях.

Врожденная несфероцитарная гемолитическая анемия, обусловленная недостаточностью энзимов, принимающих участие в анаэробном гликолизе, стала подробно изучаться с 1961 г. Недостаточность пируваткиназы оказалась наиболее распространенной причиной этого вида гемолитической анемии. Аномалия передается по наследству как аутосомный рецессивный признак.

Отдельные больные резко отличаются друг от друга по тяжести заболевания. Спленэктомия заметно уменьшает выраженность анемии, но не приводит к полному прекращению гемолиза. Гемолитическая анемия, возникающая вследствие недостаточности других гликолитических энзимов, встречается весьма редко.

Врожденные несфероцитарные гемолитические анемии, обусловленные недостаточностью Г-6-ФДГ, отличаются от анемий, вызванных недостаточностью пируваткиназы, посредством пробы на аутогемолиз. Аутогемолиз эритроцитов с недостаточностью Г-6-ФДГ либо нормален, либо слегка усилен. В последнем случае он заметно уменьшается после добавления глюкозы. Аутогемолиз эритроцитов с недостаточностью пируваткиназы всегда усилен. После добавления глюкозы он не уменьшается (Selwyn, Dacie, 1954).

Гемоглобинопатии. Серповидноклеточная анемия. К настоящему времени описано более 100 аномалий гемоглобина, из которых наибольшее клиническое значение имеет HbS. Особенности строения гемоглобина передаются по наследству. Когда оба родителя передают ребенку ген HbS, он болеет серповидноклеточной анемией. Когда ребенок получает этот ген от одного из родителей, у него выявляется только серповидноклеточная аномалия. И болезнь, и аномалия распространены главным образом среди негров.

Серповидноклеточная анемия протекает как хроническое заболевание с периодически наступающими обострениями (кризами). Различают три типа кризов, из которых самым тяжелым является апластический. Клинические проявления его во всем подобны проявлениям апластических кризов при других гемолитических анемиях. Болевые кризы начинаются после сна ноющими болями в коленных суставах или в нижних конечностях. Постепенно усиливаясь, эти боли иногда распространяются на живот, спину, верхние конечности, шею, голову. Боль может охватить все тело за несколько минут или за несколько часов и продолжается 2—3 ч или в течение 1—2 дней. Нестерпимые боли иногда охватывают только одну половину тела или только конечности. Внезапно возникая и так же внезапно прекращаясь, эти боли (которые не всегда снимаются даже морфином) могут появляться регулярно через несколько недель, один раз в год или в несколько лет.

Кризами принято называть и боли, возникающие в связи с аноксией и инфарктами различных органов. Особенно часто развиваются инфаркты в селезенке, почках, костях и легких.

Незаживающие язвы на коже обычно одной, реже обеих голеней относятся к числу типичных проявлений болезни. Агрегация серповидноклеточных эритроцитов периодически возникает в капиллярах различных органов, вызывая разнообразные нарушения их структуры и функции. Повторные инфаркты легких сопровождаются только пневмонией, но иногда вызывают и развитие легочного сердца. Инфаркты почек проявляются гематурией. Иногда они

«становятся причиной хронической почечной недостаточности. Асептические некрозы костей приводят к развитию тяжелых деформаций скелета. Клиническая картина инфарктов мозга зависит от их размеров и локализации.

Выраженность анемии зависит от течения болезни. Во время обострений анемия заметно усиливается. Содержание ретикулоцитов всегда увеличено и нередко превышает 20%. Во время апластических кризов ретикулоцитоз исчезает. Содержание лейкоцитов повышено до  $10-15 \cdot 10^3$  в 1 мкл.

Диагноз болезни устанавливается обычно по сочетанию анемии со спленомегалией, по положительному результату пробы на серповидность эритроцитов и после выявления патологического HbS. Серповидноклеточная анемия протекает, как правило, тяжело. Большинство больных умирают в детстве, изредка больные доживают до 30 лет. Врожденный характер болезни заметно облегчает ее диагностику. Дифференциально-диагностические трудности встречаются только при появлении острых болей в животе, которые могут возникать как вследствие острых гнойных и других присущих всем людям заболеваний органов брюшной полости, так и вследствие переходящей аноксии или инфарктов органов брюшной полости, нередко развивающихся при кризах серповидноклеточной анемии. Окончательный диагноз в подобных случаях устанавливается по результатам динамического наблюдения за течением болезни.

Талассемия. Особенности строения скелетов, обнаруженных при археологических исследованиях, указывают, что талассемия (врожденная болезнь, вызванная дефектом синтеза гемоглобина) встречалась в Южной РГталии и Греции около 50 000 лет назад. Болезнь передается по наследству и встречается в гомозиготной (большая талассемия) и гетерозиготной (малая талассемия) формах. В Советском Союзе эта болезнь встречается в Азербайджане и в Средней Азии.

Малая талассемия протекает в большинстве случаев бессимптомно или с нерезко выраженным гемолизом. Бессимптомные формы болезни обнаруживаются только при лабораторном исследовании членов семей, страдающих большой талассемией. Мишеневидные эритроциты могут быть единственным признаком малой талассемии. В крови этих больных обнаруживается значительное количество патологического гемоглобина A2. Симптоматические формы малой талассемии протекают с умеренной микроцитарной и гипохромной анемией. Селезенка увеличивается незначительно, повышенный ретикулоцитоз и легкая желтуха появляются только временами. Осмотическая резистентность эритроцитов повышена.

Большая талассемия начинается в детстве, обычно в первом десятилетии жизни. Дети бледны, быстро утомляются. При осмотре больных обращают на себя внимание непомерно большая голова, резко выраженные скулы, западение носа и грязно-желтый цвет кожи. Печень и селезенка увеличены. Живот часто резко



выступает вперед из-за увеличенной селезенки. Нередко наблюдаются хронические язвы на голених. Сердце значительно расширено, и на верхушке его выслушивается систолический шум. Часто отмечаются отеки подкожной клетчатки и водянка полостей. Чем раньше началась болезнь, тем тяжелее она протекает. Большинство детей, больных талассемией, умирают еще до наступления половой зрелости от интеркуррентных инфекций или от последствий частых переливаний крови.

Анемия при талассемии всегда микроцитарная и гипохромная. Средний объем эритроцита часто меньше  $60\text{--}70\text{ мкм}^3$ . В мазках крови обнаруживается пойкилоцитоз, анизоцитоз и полихроматофилия, всегда — значительное число нормобластов; содержание лейкоцитов в крови повышено и достигает  $10\text{--}25 \cdot 10^9$  в 1 кл. В крови этих больных от 50 до 90% гемоглобина представлено его фетальной разновидностью.

Диагноз большой талассемии сравнительно нетруден. Значительно труднее отличить более легкие формы талассемии от других типов гемолитической анемии и от других гемоглобинопатии. В некоторых случаях талассемию приходится отличать от железодефицитной анемии. Предположительный диагноз талассемии ставят при сочетании следующих признаков: детский или молодой возраст больного, значительное увеличение печени и селезенки, обнаружение в периферической крови микроцитоза, исохромии, мишеневидных клеток, нормобластов. Диагноз подтверждается результатами электрофоретического исследования гемоглобина.

Другие врожденные гемоглобинопатии встречаются реже упомянутых. В последние годы описано много «нестабильных гемоглобинов», носители которых тоже болеют гемолитической анемией. Гемолиз у больных с нестабильными гемоглобинами выражен, как правило, нерезко. Как и у больных с недостаточностью Г-6-ФДГ типичные гемолитические кризы у больных с нестабильными гемоглобинами наступают только после приема лекарственных средств и ядов, перечисленных в приложении 1-5. Состояние этих больных заметно улучшается после удаления селезенки. Метод электрофореза позволяет обнаружить многие, но не все нестабильные гемоглобины.

## ПРИОБРЕТЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

**Аутоиммунная гемолитическая анемия.** В основе всех аутоаллергических реакций лежат два процесса: продукция антител и пролиферация специфически алергизированных эффекторных клеток, которые являются, если не исключительно, то главным образом Т-лимфоцитами. Детерминанты антигенов вступают в связь со специфическими рецепторами иммунокомпетентной клетки. По мнению Mitchison (1970), одна клетка имеет рецепторы только одного типа.

Под влиянием реакций антигена с рецептором клетка начинает продуцировать антитела, которые представляют собой точную копию рецептора, расположенного на ее мембране. Комплекс антигена с антителом в одних случаях прочно связан с мембраной эритроцита, в других — легко отделяется от нее. Указанные обстоятельства являются одним из факторов, определяющих некоторые особенности клинического проявления отдельных видов приобретенной гемолитической анемии.

Первое описание этого типа гемолитической анемии предложил Наует, который выявил основные ее признаки: укороченную жизнь эритроцитов, гипербилирубинемия, повышенное содержание стеркобилинов в кале, ретикулоцитоз и спленомегалию.

В большинстве случаев аутоиммунная гемолитическая анемия оказывается осложнением другой болезни, и тогда она называется вторичной, или симптоматической. Когда сопутствующие болезни не обнаруживаются, ее принято обозначать первичной, или идиопатической аутоиммунной гемолитической анемией. Она отличается от других типов приобретенных гемолитических анемий посредством антиглобулиновой пробы Кумбса.

Механизм гемолиза определяется типом антител, присоединяющихся к поверхности эритроцита. Гемолизинами называются фиксированные на эритроцитах антитела, принадлежащие к иммуноглобулинам класса М, соединенные с комплементом. При достаточном содержании комплемента эти антитела вызывают гемолиз эритроцита в изотоническом растворе натрия хлорида или внутрисосудистый гемолиз. Агглютинидами называются антитела, которые вызывают только агглютинацию эритроцитов. Они отличаются от гемолизинов меньшим содержанием комплемента. Эритроциты, агглютинированные антителами, относящимися к иммуноглобулинам класса М, удаляются из кровотока главным образом печенью и отчасти селезенкой.

Антитела, принадлежащие к иммуноглобулинам класса G, называются из-за малых размеров неполными. Они обыкновенно не фиксируют комплемент. Прикрепляясь к поверхности эритроцита, они не могут вызвать их агглютинацию или гемолиз ни в изотоническом растворе натрия хлорида, ни в крови. Антиглобулиновая проба, предложенная Кумбсом, позволяет выявить этот тип антител к эритроцитам. Эритроциты с фиксированными на их поверхности антителами, относящимися к иммуноглобулинам класса G, удаляются из кровообращения преимущественно селезенкой (Gell, Coombs, Lachman, 1976). Антиглобулиновая проба Кумбса при аутоиммунной гемолитической анемии в большинстве случаев дает положительный результат.

Аутоиммунную гемолитическую анемию с положительной реакцией Кумбса принято разделять на анемию с «Холодовыми» и «тепловыми» антителами. Антитела, принадлежащие к иммуноглобулинам класса М, постоянно обнаруживаются в крови при пневмонии, вызванной *mycoplasma pneumoniae*, при лимфогранулемато-

зе, лимфосаркоме, системной красной волчанке, холодовой пароксизмальной гемоглинурии. Они относятся к группе «Холодовых» антител. Антитела, принадлежащие к иммуноглобулинам класса G, обнаруживающиеся при идиопатической аутоиммунной гемолитической анемии, при лечении альдометом, относятся к группе «тепловых» антител. Этот тип антител встречается приблизительно у 70% больных аутоиммунной гемолитической анемией (Pyrofsky, 1975).

Болезнь может начинаться постепенно или внезапно. Женщины болеют чаще. Больные резко отличаются друг от друга по выраженности анемии, лихорадки, слабости. В тяжелых случаях появляется желтуха и гемоглинурия. Когда болезнь вызвана «холодовыми» антителами, при охлаждении больного нередко развивается картина периферического вазоспазма. Периодически обостряясь, болезнь может протекать многие годы. У наблюдавшихся нами больных отмечено увеличение печени и селезенки, образование камней в желчном пузыре. Вторичная аутоиммунная гемолитическая анемия появляется иногда за несколько лет до основной болезни. Клиническая картина ее складывается из признаков гемолитической анемии и основной болезни.

Аутоиммунная гемолитическая анемия в большинстве случаев оказывается макроцитарной из-за значительного количества ретикулоцитов. Содержание лейкоцитов в крови обычно резко увеличено. Содержание других форменных элементов крови может заметно колебаться как у отдельных больных, так и у одного и того же больного. Характерным считается эритрофагоцитоз. В большинстве случаев аутоиммунных гемолитических анемий прямая реакция Кумбса оказывается положительной, а в более тяжелых случаях положительной оказывается и непрямая реакция. В некоторых случаях аутоиммунной гемолитической анемии реакция Кумбса остается отрицательной. Garraty, Petz (1975) объясняют это слишком малым количеством молекул иммуноглобулина G на эритроцитах, а Chaplin (1973) — принадлежностью антител, вызывающих гемолиз, к иммуноглобулинам класса A, которые, как известно, не реагируют со стандартной сывороткой Кумбса. Терапия кортикостероидами в том и в другом случае оказывается эффективной.

Пароксизмальная холодовая гемоглинурия. В 1904 г. Donath, Landsteiner установили, что сыворотка больных, страдающих пароксизмальной холодовой гемоглинурией, содержит антитело, которое адсорбируется на поверхности эритроцита при низкой температуре и которое способно вызвать лизис эритроцитов, если суспензию сыворотки и эритроцитов нагреть до комнатной температуры или до температуры тела.

Антитела Доната — Ландштейнера относятся к иммуноглобулинам класса G и проявляют свою активность только в присутствии комплемента. Пароксизмальная холодовая гемоглинурия, классически связанная с врожденным сифилисом, относится к чис-

лу редких болезней. В настоящее время описано значительное число случаев пароксизмальной холодовой гемоглобинурии несифилитического происхождения. Болезнь иногда наблюдается после кори, коклюша, ветряной оспы, инфекционного мононуклеоза.

Длительность и тяжесть болезни в отдельных случаях не одинаковы. Иногда, большой переносит всего лишь один приступ гемоглобинурии, в других случаях с наступлением холодной погоды приступы гемоглобинурии повторяются в течение многих лет. В типичных случаях приступ начинается вскоре после охлаждения с общего недомогания, которое переходит в потрясающий озноб с повышением температуры тела до 39—40°C. Сразу же после озноба отмечается выделение темно-красной мочи. Гемоглобинурия может продолжаться несколько часов или несколько дней. После" приступа отмечается легкая желтуха, увеличение печени и селезенки.

Антитела Доната — Ландштейнера строго специфичны и являются аутоантителами к определенной группе крови (Р). Эти антитела обнаруживаются только вскоре после приступа. Между приступами их выявить не удастся. Этим синдром холодовой пароксизмальной гемоглобинурии отличается от синдрома холодовой гемагглютинации, при котором антитела к эритроцитам сохраняются и между приступами.

**Пароксизмальная ночная гемоглобинурия** (синдром Маркиафавы — Микели). Пароксизмальная ночная гемоглобинурия относится к числу крайне редких болезней. Она проявляется постоянным внутрисосудистым гемолизом и гемоглобинурией, которая резко всего выражена после сна. Хроническое течение гемолиза прерывается обострениями. Нередко возникают тромбозы сосудов. Гемолиз объясняется повышенной чувствительностью эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов большого к комплементу (Rosse, 1972). Многие лекарственные средства, вакцины и сыворотки заметно усиливают гемолиз. Применение их иногда приводит к развитию гемолитического криза. Приступы гемоглобинурии нередко появляются в связи с инфекционными заболеваниями, во время менструации. Длительность жизни больных редко превышает 5 лет.

Гемосидеринурия является постоянным признаком заболевания и она должна быть обнаружена в каждом его случае. Гемоглобинурия относится к числу непостоянных признаков, так как в случае умеренного гемолиза освободившийся гемоглобин полностью реабсорбируется в канальцах нефрона.

Во многих случаях пароксизмальная ночная гемоглобинурия начинается как панцитопения. Sirchia, Lewis (1975) сообщают, что примерно у 25% больных пароксизмальную ночную гемоглобинурию вначале принимают за апластическую анемию. Правильный диагноз устанавливают только после того, как у больного появляется увеличение селезенки. Значительную помощь в диагностике болезни оказывает реакция на подкисление кровяной сыворотки или реакция, усиливающая активность комплемента.

**Анемии, вызванные механическим разрушением эритроцитов**, - Гемолитическая анемия развивается иногда вследствие механического разрушения эритроцитов. С конца прошлого столетия известна маршевая гемоглобинурия, иногда возникающая у солдат после тяжелых переходов. В настоящее время появление маршевой гемоглобинурии объясняется травмированием эритроцитов в капиллярах ступни при длительных ударах ее о твердую подошву обуви. Маршевую гемоглобинурию удастся предотвратить посредством снабжения солдат, бегунов и туристов эластическими стельками.

Механический гемолиз нередко наблюдается у больных с клапанными протезами сердца. Гемолиз у многих больных весьма незначителен, и убыль эритроцитов легко компенсируется усилением эритропоэза. Анемия развивается только в более тяжелых случаях. Диагноз травматического гемолиза у больных с клапанными протезами нетруден. Болезнь проявляется повышением концентрации гемоглобина в плазме, гемосидеринурией, повышением активности лактатдегидрогеназы, появлением в мазке крови шизоцитов и понижением концентрации железа в кровяной сыворотке.

Ангиопатическая гемолитическая анемия вызывается травмированием эритроцитов турбулентным потоком крови в мелких сосудах, в стенозированных участках артерии и в участках, расположенных дистальнее места их выраженного стеноза. Подобного рода условия могут наблюдаться при выраженном атеросклерозе артерии, облитерирующем эндартериите, гемангиоме, почечных гипертониях, узелковом артериите, легочной гипертонии. Причина анемии у этих больных иногда становится очевидной при исследовании мазков крови, в которых обнаруживаются фрагменты эритроцитов. Микроангиопатическая гемолитическая анемия воспроизведена в эксперименте.

Острый гемолиз может возникнуть при воздействии на организм физических и химических факторов. Особенно часто развивается гемолитическая анемия при тяжелых ожогах, отравлениях хлоратами, мышьяком, медью.

**Лекарственная гемолитическая анемия** встречается сравнительно нечасто. В одних случаях лекарственные средства являются как бы гаптеном. Связываясь с белками плазмы, он становится антигеном. Комплекс антигена с антителом соединяется с компонентом. После диссоциации этого комплекса на поверхности эритроцитов остается комплекс. Активностью указанных иммунокомплексных механизмов объясняется гемолитическая анемия, возникающая иногда при лечении больных хинидином, хинином, сульфаниламидами, инсулином, рифадином, ПАСК, изониазидом, толбутамидом, индометацином, анальгетиками и некоторыми другими средствами. Этот тип гемолитической анемии встречается редко. Гемолиз эритроцитов происходит внутри сосудов и сопровождается гемоглобинурией. Анемия исчезает вскоре после отмены лекарственных средств.

В других случаях лекарственные средства (обычно пенициллин или цеполин) прочно связываются с неповрежденными эритроцитами. Антитела реагируют с пенициллином, повреждают эритроциты, вызывая их гемолиз. Этот тип лекарственной гемолитической анемии наблюдается только при лечении очень большими дозами пенициллина.

О возможности развития гемолиза приходится думать во всех случаях прогрессирующей анемии у больных бактериальным эндокардитом или абсцессом легких, получающих большие дозы пенициллинов или цеполина. Гемолиз прекращается сразу же после отмены препарата. Реакция Кумбса остается положительной в течение 60—80 дней (Worledge, 1973).

Некоторые лекарственные средства, например альдомёт, метисергид, аминазин, дифенилгидантоин, вызывают образование антител против эритроцитов. Гемолитическая анемия при лечении этими средствами может быть достаточно тяжелой. Реакция Кумбса остается положительной в течение длительного срока после отмены препарата. Механизм аутоиммунного процесса, развивающегося при лечении этими средствами, окончательно не выяснен. Гемолитическая анемия наблюдается приблизительно у 1% больных, длительно получающих указанные препараты.

#### *Приложение 1-1*

### ПРИЧИНЫ АНЕМИИ

- I. Угнетение эритропоэза вследствие недостаточности или нарушения обмена его диетических факторов.
  - Дефицит белка в диете или повышение его потерь через желудочно-кишечный тракт.
  - Дефицит витамина В<sub>12</sub> и фолиевой кислоты или нарушение их метаболизма.
  - Синдром Грессбека — Имерслунда.
  - Недостаточность транскобаламина II.
  - Нарушение всасывания и обмена железа.
- II. Функциональная недостаточность костного мозга (апластическая и гипопластическая анемия).
  - Парциальная гипоплазия эритропоэтического ростка.
  - Тотальная гипоплазия костного мозга.
  - Неэффективный эритропоэз (псевдоапластическая анемия).
  - Врожденный дизэритропоэз (незавершенный эритропоэз).
- III. Кровопотеря.
- Острая и хроническая железодефицитная анемия.
- IV. Гемолиз (гемолитическая анемия).
  1. Врожденная гемолитическая анемия.
    - Аномалия мембраны эритроцита.
    - Сфероцитоз.
    - Эллипсоцитоз.
    - Стоматоцитоз.
  2. Недостаточность внутриклеточных энзимов.
    - Недостаточность глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы.
    - Недостаточность пируваткиназы.
    - Недостаточность других энзимов.

3. Гемоглинопатии.  
Серповидноклеточная анемия.  
Талассемия.  
Другие гемоглинопатии.
4. Приобретенная гемолитическая анемия.  
Аутоиммунная анемия.  
Пароксизмальная холодовая гемоглинобурия.  
Пароксизмальная ночная гемоглинобурия.  
Механическое разрушение эритроцитов.  
Токсический (лекарственный) гемолиз.

*Приложение 1-2*

**БОЛЕЗНИ, ПРОТЕКАЮЩИЕ С СИНДРОМОМ ПОВЫШЕННЫХ ПОТЕРЬ  
БЕЛКА В ПРОСВЕТ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА**

Злокачественные опухоли любой локализации.  
Целиакия-спру.  
Кишечная лимфэктазия.  
Болезнь Крона.  
Воспалительные болезни толстой и тонкой кишки.  
Гипертрофический гастрит.  
Сердечная недостаточность правожелудочковая.  
Констриктивный перикардит.  
Лимфогранулематоз кишки.  
Лимфосаркома кишки.

*Приложение 1-3*

**ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ВИТАМИНА В<sub>12</sub>**

- I. Приобретенные.
  1. Гастринома.
  2. Резекция желудка (тотальная, частичная проксимальная).
  3. Панкреатит с секреторной недостаточностью.
  4. Повышенное потребление витамина В<sub>12</sub> при синдроме приводящей петли, дифиллоботриозе, дисбактериозах.
  5. Поражение слизистой оболочки терминального отдела подвздошной кишки (туберкулез, болезнь Крона, энтероколит, рак, резекция терминального отдела подвздошной кишки, интоксикация алкоголем, лекарственными средствами).
  6. Недостаточное содержание в диете белка животного происхождения (квашиноркор, голодание).
- II. Врожденные.
  1. Врожденная недостаточность транскобаламина II.
  2. Синдром Гресбека — Имерслунда.

*Приложение 1-4*

**ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ**

Резекция желудка, осложненная энтеритом.  
Целиакия-спру.  
Первичные опухоли тонкой кишки и ее язвы.

Резекция начальной части тонкой кишки.  
Диффузное поражение тонкой кишки при амилоидозе, склеродермии, болезни Уиппла, хроническом энтероколите.  
Дефицит пищевых источников фолиевой кислоты.

*Приложение 1-5*

**ЛЕКАРСТВЕННЫЕ СРЕДСТВА, ВЫЗЫВАЮЩИЕ ГЕМОЛИЗ  
ЭРИТРОЦИТОВ С НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ Г-6-ФДГ**

Антималарийные средства: хинин, акрихин, примахин.

Сульфаниламиды: сульфапиридазин, сульфален, салазосульфапиридин, салазопиридазин.

Нитрофураны: фуразолин, фурадонин.

Анальгетики: ацетилсалициловая кислота, антипирин, амидопирин.

Диуретики: диакарб, фонурит, тиазиды.

Гипогликемизирующие средства: толбутамид (бутамид), хлорпропамид.

Противотуберкулезные средства: изониазид, ПАСК.

Другие средства: левомецетин, хинидин, новарсенол, пробеницид.



## Глава II

# АРИТМИИ

Нарушения сердечного ритма были хорошо знакомы еще врачам эпохи Эллинизма. Значительное повышение интереса к этой проблеме современных врачей объясняется главным образом успехами в выявлении и терапии аритмий. Нарушения сердечного ритма в настоящее время встречаются и диагностируются значительно чаще, чем когда-либо в прошлом. Наиболее важной причиной этого является применение кристаллических сердечных гликозидов в максимально переносимых дозах. Когда сердечные гликозиды применялись в виде порошков и настоев, их токсическое действие легко диагностировалось задолго до появления аритмий, так как оно проявлялось прежде всего выраженными нарушениями функции желудочно-кишечного тракта: анорексией, тошнотой, рвотой.

Кристаллические препараты сердечных гликозидов нередко применяются внутривенно. Принятые внутрь, они не раздражают желудочно-кишечного тракта, и о возможности их передозировки современный врач нередко вспоминает лишь после того, как у больного разовьются нарушения сердечного ритма.

Современные методы диагностики позволяют автоматически зарегистрировать любое нарушение ритмической деятельности сердца независимо от его длительности и времени наступления. Применение этих методов у постели больного позволило выяснить истинную частоту аритмий при отдельных болезнях. Оказалось, что нарушения сердечного ритма встречаются значительно чаще, чем предполагалось раньше.

К сожалению, еще и в настоящее время аритмии рассматриваются иногда в отрыве от больного. Между тем выбор методов терапии определяется не только типом аритмии, который может быть определен инструментально, но и результатами клинического наблюдения за больным, за его состоянием, за тем, как он переносил приступы подобной аритмии в прошлом и как реагировал на уже применявшиеся методы терапии.

Необходимость быстрой и точной диагностики аритмий определяется тем, что одни типы их независимо от причины возникновения всегда имеют серьезный прогноз, тогда как другие не оказывают заметного влияния на судьбу больного.

Одни и те же нарушения сердечного ритма могут быть следствием активности различных механизмов. Нам представляется необходимым кратко указать на эти механизмы даже в плане дифференциального диагноза, так как этим мы хотели бы еще раз напомнить врачу, что диагноз типа аритмии (например, мерцания предсердий), который легко устанавливается по ЭКГ, не указывает на механизм ее развития и на прогноз больного относительно выздоровления. Невозможность выяснить механизмы развития аритмии по данным обычной ЭКГ позволяет лучше понять причины неодинаковой эффективности одних и тех же средств (например, сердечных гликозидов) при одних и тех же нарушениях сердечного ритма (например, мерцательной аритмии).

Аритмии возникают вследствие одновременного или раздельного нарушения функций автоматизма и проводимости сердца (приложение П-1). В здоровом сердце максимальным автоматизмом обладает синусовый узел. Доминирование его проявляется торможением всех других центров автоматизма. Синусовый ритм сердечных сокращений здорового сердца свидетельствует о сохранении нормальной субординации центров его автоматизма. Когда под влиянием каких-либо причин прекращается доминирование синусового узла, создаются условия для возникновения аритмий. Можно выделить два первоначальных механизма их развития.

1. Растормаживание обычно подавленных центров местного автоматизма, когда под влиянием локального поражения или какой-либо другой причины скорость их возбуждения превышает темп возбуждения синусового узла. В подобных случаях эти местные центры сами становятся водителями сердечного ритма.

2. В основе второго первичного механизма аритмии лежит образование в сердце очага или очагов замедленного проведения импульсов в сочетании с односторонней блокадой их проведения. Иными словами, аритмия возникает вследствие нарушения проводимости с образованием условий для кругового движения импульса или повторного поступления его в те же очаги миокарда.

Стандартная ЭКГ, снятая с поверхности тела, позволяет выяснить тип аритмии в большинстве случаев, но не у всех больных. Тип аритмии чаще всего не удается установить из-за невозможности идентифицировать предсердные зубцы и их отношение к желудочковому комплексу. В подобных случаях для установления типа аритмии наряду с обычными отведениями от поверхности тела применяются дополнительные пищеводные и внутрипредсердные отведения, снятые из одной или двух точек. В последнее время для той же цели все шире применяются гисограммы.

Субъективные ощущения больных, страдающих аритмиями, весьма многообразны и непостоянны. Одни больные не отмечают никаких ощущений, другие жалуются на сердцебиения и зами-

рания сердца, т. е. неприятные ощущения, возникающие при сокращениях сердца. Такие жалобы не указывают на серьезность болезни, но заметно влияют на эмоциональное состояние больного. Этот факт хорошо известен всем, кто располагает данными мониторингового наблюдения за больными.

Некоторые больные переносят кратковременные приступы желудочковой тахикардии или даже фибрилляции желудочков и ничего не знают об этих опасных осложнениях, тогда как лица с повышенной чувствительностью ощущают нередко каждую предсердную экстрасистолу. Ненадежность клинических способов дифференциации различных аритмий и общедоступность электрокардиографии оправдывает, как нам кажется, изложение дифференциального диагноза аритмий на основе данных этого метода.

## НАРУШЕНИЯ СИНУСОВОГО АВТОМАТИЗМА

Отдельные сокращения одного и того же »здорового сердца отличаются друг от друга по длительности не более чем на 0,12 с. Когда указанная величина превышает, говорят о синусовой аритмии. Различают дыхательную (синусовую) аритмию, при которой отмечается ускорение сердечных сокращений во время вдоха и замедление их во время выдоха, и постоянную (синусовую) аритмию, при которой изменения темпа сердечных сокращений не зависят от дыхания. Синусовая аритмия протекает бессимптомно.

Темп сердечных сокращений у большинства здоровых колеблется между 60 и 100 в минуту. Примерно у 38% здоровых он ниже 60 и у 0,3% — выше 100 в минуту. У здоровых детей в возрасте 1 мес темп сердечных сокращений колеблется от 110 до 200 в минуту. Термин «тахикардия» может, очевидно, бесспорно применяться к взрослому человеку только в том случае, когда темп его сердечных сокращений превышает 100 в минуту.

Верхняя граница синусовой тахикардии зависит от возраста. Темп сердечных сокращений при синусовой тахикардии у детей может быть выше 200 в минуту. У хорошо тренированных молодых спортсменов он может достигать во время максимальных усилий 190—200 сокращений в минуту. Синусовая тахикардия при максимальном физическом или эмоциональном напряжении у взрослых достигает (в зависимости от возраста) 100—150 сокращений в минуту. Приведенные данные важны для определения величин максимальных и субмаксимальных нагрузок во время электрокардиографического исследования, предпринимаемого для выявления скрытой коронарной недостаточности. Более подробно об этом см. раздел «Боли в груди».

Когда темп сердечных сокращений оказывается меньше 60 в минуту, говорят о синусовой брадикардии. Она нередко встречается у молодых здоровых лиц и особенно у хорошо тренированных спортсменов. Она закономерно развивается во время сна,

при **рвоте** и при других состояниях, протекающих с повышением тонуса блуждающего нерва. Синусовая тахикардия наблюдается при многих инфекционных болезнях, примерно у 12,5% больных инфарктом миокарда. В первые часы инфаркта задней стенки левого желудочка она встречается значительно чаще — примерно у 41% больных. Синусовая брадикардия постоянно развивается при терапии блокаторами р-адрепергических рецепторов миокарда и при интоксикации препаратами калия.

## ЭКСТРАСИСТОЛИЯ

Механизмы возникновения экстрасистол окончательно не выяснены. Как указывают А. В. Сумароков и А. А. Михайлов (1976), экстрасистола всегда связана с предыдущим нормальным сокращением сердца во времени, и связь эта жестко фиксирована. Ранние экстрасистолы возникают не позднее 0,04 с после синусового сокращения (Magriot, Meyerburg, 1974). Другие авторы толкуют это «правило бигеминии» более снисходительно и допускают, что интервал времени между нормальным сокращением и ранней экстрасистолой может быть значительно большим.

**Предсердные экстрасистолы** встречаются весьма часто. Эмоции, утомление, алкоголь, кофе и табак могут вызвать предсердную экстрасистолию даже у здоровых. Влиянием этих факторов, возможно, и объясняется выявление предсердных экстрасистол у 0,4% здоровых мужчин в возрасте 16—50 лет. Предсердные экстрасистолы значительно чаще встречаются при заболеваниях сердца. Особенно часто они наблюдаются при растяжении предсердия, например при митральном стенозе; ишемии, например при атеросклеротическом кардиосклерозе, инфаркте миокарда, а также очаговых дистрофиях, например при тиреотоксикозе.

Предсердные экстрасистолы чаще всего протекают бессимптомно, но иногда встречаются жалобы на сердцебиения или замирание сердца. Если экстрасистола возникает до открытия трикуспидального клапана, кровь из предсердия выбрасывается в полые вены. Этот выброс может быть зарегистрирован в виде положительной пульсовой волны в яремной вене. Синусовый узел не разряжается полностью предсердной экстрасистолой, поэтому компенсаторная пауза после предсердной экстрасистолы почти всегда короче, чем после желудочковой. К сожалению, у постели больного редко удается уловить эти клинические признаки предсердной экстрасистолы, поэтому диагноз ее может быть уверенно поставлен только по данным ЭКГ.

Главным электрокардиографическим признаком предсердной экстрасистолы является преждевременное возникновение предсердной волны, за которой следует желудочковый комплекс обычной или слегка измененной формы. Предсердно-желудочковая проводимость остается нормальной или слегка замедляется. Когда

экстрасистолическая предсердная волна накладывается на волну *T* предшествовавшего нормального сокращения, ее часто трудно обнаружить. Не проведенные на желудочки предсердные экстрасистолы узнаются по изменениям формы комплекса *ST—Г* и последующей обычно неполной компенсаторной паузе.

Предсердно-желудочковые экстрасистолы. Клетки, способные стать водителями сердечного ритма, располагаются не в предсердно-желудочковом узле, а в гисовом пучке и в месте его стыка с предсердно-желудочковым узлом (Hoffman, Cranefield, 1964). Возникающие в этих клетках экстрасистолы условно называют предсердно-желудочковыми. Они встречаются всего лишь у 0,2% здоровых мужчин в возрасте 16—50 лет. Сравнительно редко выявляются они и при болезнях сердца.

Импульсы, возникающие на стыке гисова пучка с предсердно-желудочковым узлом, распространяются одновременно и к предсердиям, и к желудочкам. В зависимости от скорости распространения импульсов и от места их возникновения предсердия могут возбуждаться одновременно с желудочками, но позднее или раньше желудочков. Предсердно-желудочковая экстрасистола приводит к появлению большой пульсовой волны на яремной вене. Первый тон сердца в случае более раннего сокращения предсердий оказывается хлопающим, в остальных случаях он ослаблен.

На ЭКГ предсердно-желудочковые экстрасистолы диагностируются по ретроградной волне предсердий; которая в отведениях II, III и aVF всегда отрицательная, а в отведении aVR — положительная. Предсердная волна в I отведении почти всегда изоэлектрическая. В правых грудных отведениях предсердные зубцы либо положительные, либо двухфазные, а в левых грудных отведениях они слегка отрицательные. Начальная часть желудочкового комплекса обычно сохраняет нормальную форму. Если импульс из стыка предсердно-желудочкового узла с гисовым пучком проводится только в направлении желудочков, возникают так называемые пучковые экстрасистолы.

Желудочковые экстрасистолы являются самой частой формой аритмий как у здоровых, так и у больных. Они были зарегистрированы на ЭКГ у 0,8% здоровых мужчин в возрасте 16—50 лет. Данные мониторингового наблюдения указывают, что они встречаются в 40—80% случаев острого инфаркта миокарда. Нередко их наблюдают и при других болезнях сердца. Желудочковые экстрасистолы часто бывают бессимптомными. Иногда больные жалуются на временную остановку сердца, на сердцебиение и даже на кратковременную боль, иррадиирующую в шею. Сравнение частоты пульса и числа сердечных сокращений выявляет так называемый дефицит пульса, который распознается по выпадениям отдельных пульсовых волн на периферической артерии.

Если экстрасистола исходит из стенки желудочка, она диагностируется на ЭКГ по преждевременному появлению широкого, обычно зубуренного комплекса *QRS*. Если экстрасистола исхо-

дит из очага, расположенного в межжелудочковой перегородке вблизи бифуркации гисова пучка, комплекс *QRS* оказывается незначительно расширенным и лишь слегка деформированным. Комплекс *ST—T* направлен обычно в сторону, противоположную, главному отклонению начальной части желудочкового комплекса. Как уже отмечалось, желудочковая экстрасистола возникает обычно через один и тот же интервал после предыдущего нормального сокращения.

Желудочковые экстрасистолы иногда помогают преодолеть трудности в идентификации тонов и шумов сердца. Систолический шум аортального стеноза нередко проводится на верхушку сердца, где он иногда принимается за систолический шум митральной недостаточности. Во время сердечного сокращения, которое начинается сразу же после компенсаторной паузы, систолический шум аортального стеноза заметно усиливается, а интенсивность систолического шума митральной недостаточности остается без изменений. Резкое ослабление или даже исчезновение диастолического шума во время компенсаторной паузы наблюдается только в случае нерезко выраженного митрального стеноза.

Форма желудочковой экстрасистолы на ЭКГ также имеет иногда большое диагностическое значение. Желудочковые экстрасистолы, располагающиеся на зубце *T* предыдущего сокращения (феномен «Л на Г»), всегда указывают на возможность развития желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков. Блокада ножки гисова пучка препятствует выявлению электрокардиографических признаков инфаркта миокарда, однако эти признаки нередко становятся отчетливыми в первом постэкстрасистолическом желудочковом комплексе.

В случае тяжелой предсердной тахикардии с блокадой каждого второго сокращения измененные зубцы *P* часто сливаются с зубцом *T* и становятся неразличимыми. Во время компенсаторной паузы, следующей за желудочковой экстрасистолой, иногда удается различить два последовательных зубца *P*. Таким образом, желудочковые экстрасистолы оказывают иногда заметную помощь в диагностике некоторых болезней сердца.

## СУПРАВЕНТРИКУЛЯРНАЯ ТАХИКАРДИЯ

Эктопические тахикардии, которые возникают выше места деления гисова пучка, называются суправентрикулярными. К ним относятся предсердные и предсердно-желудочковые тахикардии. Мерцание и трепетание предсердий выделяются обычно в особую группу. Идентификация этих расстройств ритма как по клиническим проявлениям, так и по результатам обычных ЭКГ нередко оказывается задачей крайне трудной, а иногда и невозможной. В типичных случаях окончательный диагноз может быть поставлен уже у постели больного.

Приступ суправентрикулярной тахикардии изредка протекает бессимптомно. Значительно чаще больные во время приступа предъявляют жалобы на сердцебиение. Темп сердечных сокращений во время приступа колеблется чаще всего между 160 и 220 в минуту. Ритм сердца почти всегда правильный, поэтому сила первого тона на сердце отличается особым постоянством при условии, что больного выслушивают при задержанном дыхании. Во время коротких приступов ритм сердца может быть нерегулярным, что проявляется непостоянной силой первого тона. Возникновение блокады обычно правой ножки гисова пучка проявляется расщеплением первого тона сердца. При более тяжелых и длительных приступах наблюдается пульсация вен шеи. В начале или в конце приступа иногда возникает выраженная полиурия. Внезапное повышение тонуса блуждающих нервов нередко обрывает приступ тахикардии.

Контингент страдающих суправентрикулярной тахикардией может быть разделен на две группы. Первая состоит из лиц, у которых обычное клиническое исследование не обнаруживает какого-либо поражения сердца, вторая группа включает больных ревматическими пороками сердца, синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта, инфарктом миокарда.

Суправентрикулярная тахикардия (ее пароксизмальная предсердная форма) в сочетании с полной или неполной предсердно-желудочковой блокадой нередко развивается при передозировке сердечных гликозидов. Случаи этой тахикардии вне связи с интоксикацией сердечными гликозидами встречаются весьма редко. Лечебная тактика врача при этой форме суправентрикулярной тахикардии зависит от степени предсердно-желудочковой блокады, определить которую можно только по ЭКГ.

Очаг повышенного автоматизма при этой форме аритмии располагается обычно вблизи синусового узла, поэтому предсердные зубцы на ЭКГ оказываются положительными. Они следуют друг за другом в постоянном темпе. Желудочковые комплексы (как и при других формах суправентрикулярной тахикардии) не изменены. Темп автоматизма в эктопическом фокусе настолько высок, что к желудочкам проводится только часть предсердных импульсов. Обычно наблюдается предсердно-желудочковая блокада типа 2:1, 3:1, 4:1. Изредка развивается полная блокада.

Пароксизмальную предсердную тахикардию "с предсердно-желудочковой блокадой чаще всего приходится отличать от трепетания предсердий. Предсердная тахикардия с предсердно-желудочковой блокадой встречается обычно у тяжелых больных с признаками сердечной недостаточности, по поводу которой они получают сердечные гликозиды. Трепетание предсердий наблюдается нередко у лиц без сердечной недостаточности. Сравнимые тахиаритмии отличаются друг от друга по форме предсердной волны, которая при предсердной тахикардии почти не отличается от нормы, а при трепетании всегда значительно расширена. Темп

работы эктопического центра при трепетании предсердий значительно выше, чем при предсердной тахикардии.

Во время приступов суправентрикулярной тахикардии значительная часть крови скапливается в сосудах низкого давления. Клинически это проявляется повышенным кровенаполнением легких с развитием в более тяжелых случаях инфарктов легкого. Большинство больных, не страдающих хроническими болезнями сердца, хорошо переносят даже длительные приступы суправентрикулярной тахикардии. Значительное укорочение диастолы при тяжелых тахикардиях у больных атеросклерозом венечных артерий и ревматическими пороками сердца может привести к развитию коронарной недостаточности или к резкому уменьшению сердечного дебита. Клинически это проявляется болями в области сердца, резким понижением артериального давления, увеличением печени, повышением венозного давления в большом и малом кругах кровообращения.

Известно, что одни из современных противоаритмических средств оказывают преимущественное действие на проведение импульсов в предсердно-желудочковом узле, другие — в миокарде и в дополнительных путях, связывающих предсердия и желудочки в обход предсердно-желудочкового узла. Из этого следует, что выяснение механизмов развития отдельных форм суправентрикулярной тахикардии является одним из условий их эффективной терапии. Клиническая картина болезни не позволяет определить форму суправентрикулярной тахикардии. К сожалению, электрокардиографические критерии отдельных форм суправентрикулярной тахикардии изложены в отечественных руководствах недостаточно полно.

В последнее десятилетие установлено, что если тахикардия начинается с предсердных экстрасистол, а импульс к желудочкам проводится через предсердно-желудочковый узел, форма комплекса *QRS* на ЭКГ остается неизменной. Если тахикардия начинается с предсердной экстрасистолы, а импульс к желудочкам проводится через добавочные пути и возвращается назад в предсердия ретроградно через предсердно-желудочковый узел, комплекс *QRS* на ЭКГ всегда оказывается измененным. Нередко при этом развивается блокада передней ветви левой ножки или блокада правой ножки в сочетании с блокадой передней ветви левой ножки гисова пучка.

В некоторых случаях добавочные проводящие пути сердца способны только к ретроградному проведению импульсов от желудочков к предсердиям (Narula, 1974). Приступы суправентрикулярной тахикардии у этих больных возникают без образования дельта-волны и без укорочения отрезка *PQ* ЭКГ.

Суправентрикулярную тахикардию нетрудно диагностировать по ЭКГ, если перед каждым нормальной формы или уширенным желудочковым комплексом может быть определен хотя и эктопический, но не ретроградный предсердный зубец. Если перед



расширенным комплексом *QRS* располагается отрицательный, предсердный зубец, то электрокардиографические критерии не дают возможности отличить суправентрикулярную тахикардию от желудочковой тахикардии с ретроградным проведением импульса из желудочков **в предсердия**.

Предсердно-желудочковая тахикардия может быть диагностирована только в тех случаях, когда на ЭКГ зарегистрированы начало или конец приступа и когда удается установить, что первый или последний желудочковый комплекс сопровождается ретроградным предсердным зубцом, который располагается перед комплексом *QRS* или после него. Предсердно-желудочковую тахикардию диагностируют и тогда, когда одновременно с неизменными комплексами *QRS* на ЭКГ обнаруживаются не зависящие от них зубцы *P* или фибрилляция предсердий.

Предсердная форма суправентрикулярной тахикардии диагностируется уверенно в тех случаях, когда измененные зубцы *P* хорошо различимы перед каждым желудочковым комплексом. Когда эти зубцы ясно различимы, нетрудно заметить их отличие от предсердных зубцов синусового происхождения. Они могут быть положительными, но тогда они отличаются от предсердных зубцов синусового происхождения по форме. Если они отрицательные, их нельзя отличить от отрицательных предсердных зубцов, возникающих при ретроградном распространении импульса через предсердно-желудочковый узел. Если желудочковые комплексы имеют нормальную форму, а предсердные зубцы не различимы или отрицательные, то тахикардия может быть предсердной, предсердно-желудочковой (с ретроградным проведением импульсов из гисова пучка к предсердиям) или обусловленной реципрокным ритмом.

## ТРЕПЕТАНИЕ И МЕРЦАНИЕ ПРЕДСЕРДИЙ

Попытки выработать дифференциально-диагностические критерии между **трепетанием предсердий** и предсердной тахикардией, опираясь на различия в предсердно-желудочковой проводимости, в темпе сокращений, в форме предсердных зубцов ЭКГ, в ответе на раздражение блуждающих нервов, оказались безуспешными. Учитывая невозможность строгого разграничения этих тахикардий друг от друга, за трепетание предсердий условно принимают тахикардию с темпом предсердных сокращений от 200 до 400 (обычно от 270 до 330) в минуту и с проведением к желудочкам обычно каждого второго сокращения.

Среди 67 000 не предъявлявших никаких жалоб летчиков в возрасте от 16 до 50 лет у одного на снятой перед полетом ЭКГ было обнаружено трепетание предсердий. Хотя эта форма тахикардии может протекать **бессимптомно, все же** она, как **правило**,

сопровождается жалобами на сердцебиение. Трепетание предсердий обычно наблюдается у больных инфарктом миокарда и атеросклеротическим кардиосклерозом. Иногда оно вызывается хинидином, новокаиномидом и сердечными гликозидами, которые назначают больным для лечения мерцательной аритмии. Кратковременные приступы трепетания предсердий у лиц пожилого и старческого возраста нередко возникают во время острых болезней: гриппа, пневмонии, инфарктов легкого, инфаркта миокарда.

В некоторых случаях трепетания предсердий желудочки сердца сокращаются в правильном ритме. Эти больные не предъявляют жалоб, а при клиническом исследовании у них удается обнаружить пульсацию наружных яремных вен и правильную тахикардию с темпом сердечных сокращений 150—160 в минуту, которая ничем не отличается от суправентрикулярной тахикардии. Острое повышение тонуса блуждающего нерва сопровождается кратковременным замедлением темпа, а нередко и нарушением ритма сердечных сокращений. Темп сердечных сокращений падает обычно в целое число раз, чаще всего вдвое, например со 160 до 80 в минуту. Этот феномен, как и нарушение сердечного ритма, объясняется нарушениями проводимости в предсердно-желудочковом узле.

Трепетание предсердий протекает обычно с проведением к желудочкам каждого второго предсердного сокращения. Значительно реже проводится каждый четвертый импульс, и еще реже наблюдается тахикардия, при которой к желудочкам проводится каждый третий, пятый или два из трех предсердных сокращений. Изредка к желудочкам проводится каждое предсердное сокращение. Об этом следует думать в каждом случае тахикардии с темпом сердечных сокращений около 300 в минуту. Колебание проводимости импульсов объясняется развитием феномена Венкебаха в предсердно-желудочковом узле.

Предсердные волны на ЭКГ при трепетании предсердий чаще всего имеют форму «зубьев пилы». Лучше всего они выявляются во II, III, aVF и правых грудных отведениях. Изредка зубцы *P* видны только в правых грудных отведениях или хорошо видны в отведениях от конечностей и плохо различимы в правых грудных отведениях. При проведении к желудочкам каждого второго импульса вторая волна *P* нередко сливается с желудочковым комплексом, и тогда трепетание предсердий может только подозреваться или остаться недиагностированным.

Истинная причина тахикардии в подобных случаях легко может быть выявлена давлением на глазные яблоки или на каротидный синус. Проведение каждого второго импульса, зарегистрированное на исходной ЭКГ, сменяется проведением каждого третьего, четвертого или пятого импульса во время надавливания на каротидный синус. Как только прекращается раздражение блуждающего нерва, этот феномен исчезает.

**Мерцательная аритмия** характеризуется полным выпадением предсердных систол. Ритм желудочковых сокращений всегда неправильный. Темп их сокращений определяется состоянием проводимости в предсердно-желудочковом узле. Различают пароксизмальную и постоянную форму мерцательной аритмии. Обе они относятся к числу распространенных аритмий. Иногда они встречаются у лиц, которые считают себя здоровыми. Мерцательная аритмия является частым осложнением митрального стеноза, атеросклеротического кардиосклероза, тиреотоксикоза, дефекта межпредсердной перегородки и констриктивного перикардита. По данным мониторингового наблюдения, она встречается в 7 — 16% случаев острого инфаркта миокарда (Е. И. Чазов, 1973).

Мерцательная аритмия предрасполагает к развитию сердечной недостаточности и тромбообразованию в полостях сердца. Примерно у 73 больных с длительно существующей мерцательной аритмией обнаруживают одно- или двукратные эмболии артерии большого или малого круга кровообращения. Больные мерцательной аритмией обычно предъявляют жалобы на сердцебиение, отеки, одышку, кровохарканье или на вызванные эмболией нарушения функции внутренних органов. Обследованием этих больных чаще всего выявляется одна из упомянутых выше болезней. Меняющаяся звучность первого тона сердца и дефицит пульса относятся к числу наиболее ценных клинических указаний на мерцательную аритмию. Они являются ее постоянными признаками, но встречаются также и при других нарушениях сердечного ритма. Окончательный диагноз мерцательной аритмии может быть поставлен только по данным ЭКГ.

Возникающие при фибрилляции предсердий волны лучше всего видны в I грудном отведении. Обычно они вполне различимы во II, III и aVF отведениях и редко бывают ясными в I и aVL отведениях. Желудочковый комплекс имеет обычно нормальную форму, но изредка встречаются и аберрантные желудочковые комплексы, которые иногда ошибочно принимаются за желудочковые экстрасистолы.

Аберрантный желудочковый комплекс в сочетании с предшествующим ему нормальным комплексом образует всегда дуаль, состоящую из длительного сердечного цикла, за которым следует короткий цикл. Начальный вектор аберрантного комплекса всегда имеет такое же направление, как и начальный вектор предшествующего ему желудочкового комплекса. Электрокардиографические признаки блокады правой ножки гисова пучка с комплексом  $rsR'$  в I грудном отведении являются почти постоянным признаком аберрантного желудочкового комплекса и не встречаются при желудочковых экстрасистолах. Серия следующих друг за другом аберрантных желудочковых комплексов может быть ошибочно принята за кратковременный приступ желудочковой тахикардии. Решением этого диагностического вопроса определяется выбор лечебных мероприятий у постели больного.

## ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ

Серия из трех и более эктопических желудочковых сокращений, следующих друг за другом в темпе, превышающем 100 в минуту, диагностируется как приступ желудочковой тахикардии. Темп желудочковых сокращений колеблется в большинстве случаев между 150 и 200 в минуту. Приступ желудочковой тахикардии принято оценивать как указание на поражение сердца. Это положение подтверждается и результатами обследования здоровых лиц. Серия из трех желудочковых сокращений, следующих друг за другом в указанном выше темпе, была записана только у одного из более чем 67 000 не предъявлявших жалоб мужчин в возрасте между 16 и 50 годами.

Среди больных желудочковой тахикардией на долю ишемической болезни сердца приходится 71—73%, на долю ревматических болезней сердца — 8—12%. По данным мониторингового наблюдения, желудочковая тахикардия встречается в 6—28% случаев острого инфаркта миокарда. Описаны случаи желудочковой тахикардии, вызванные катетеризацией сердца, сердечными гликозидами, антиаритмическими и другими лекарственными средствами. Иногда она возникает у лиц без клинически очевидных признаков болезни сердца. Подобные случаи можно объяснить существованием в сердце добавочных проводящих путей с ретроградным проведением импульсов.

Приступ желудочковой тахикардии протекает обычно с резким падением артериального давления и с болями в области сердца. Вскоре после начала приступа у больных появляются признаки левожелудочковой недостаточности нередко с отеком легких, правожелудочковой недостаточностью с увеличением печени, а иногда и картиной шока. Раздражение каротидного синуса не сопровождается замедлением темпа сердечных сокращений. Если каждый желудочковый импульс проводится в предсердия, то каждое сокращение предсердий сопровождается видимой пульсацией вен шеи. Сила первого тона при этой форме желудочковой тахикардии на протяжении всего приступа остается постоянной.

При сочетании желудочковой тахикардии с мерцательной аритмией сила первого тона на протяжении всего приступа остается постоянной, но пульсация вен шеи отсутствует. Если желудочки п предсердия сокращаются независимо друг от друга, сила первого тона непрерывно меняется. При всех формах желудочковой тахикардии наблюдается расщепление первого тона сердца в сочетании с ритмом галопа.

Комплекс *QRS* при желудочковой тахикардии всегда уширен, контур его ничем не отличается от контура желудочковой экстрасистолы. Примерно в 20% случаев желудочковой тахикардии удается обнаружить существование двух независимых ритмов — предсердного и желудочкового. Ретроградные предсердные зубцы выявляются очень редко. В некоторых случаях желудочковой та-

хикардии с темпом сокращений ниже 150 в минуту на ЭКГ наряду с типичными желудочковыми комплексами регистрируются и комплексы переходные от желудочковых к синоаурикулярным. Близко к этой форме стоит желудочковая тахикардия, которая протекает в виде серий приступов, разделенных друг от друга несколькими сокращениями, исходящими из синусового узла.

Желудочковую тахикардию всегда приходится отличать от суправентрикулярной тахикардии с аберрантным комплексом *QRS*. Проще всего это достигается применением пищеводных или внутрисердечных отведений. Выявление положительных предсердных комплексов, предшествующих желудочковым, не оставляет сомнений в суправентрикулярном происхождении тахикардии.

Дифференциальный диагноз заметно облегчается также и анализом формы желудочковых комплексов. Высокий зубец *R* в I грудном отведении (в форме *rsR'*, *gR* или *R*) встречается только при суправентрикулярной тахикардии с замедленным проведением импульса к желудочкам. Зубцы *R* в других грудных отведениях обычно тоже оказываются высокими. Предсердные зубцы при суправентрикулярной тахикардии скрыты в расширенном и обычно деформированном комплексе *QRS*. Давление на глазные яблоки или на каротидный синус замедляет проводимость импульса от предсердия к желудочку, вследствие чего зубец *P* отделяется от комплекса *QRS* и становится хорошо видимым. Иногда для этой же цели пользуются внутривенным вливанием антиаритмических средств, например новокаинамида. Вызванное этими средствами замедление предсердно-желудочковой проводимости сопровождается отделением на ЭКГ предсердных зубцов от желудочковых комплексов.

При мерцательной аритмии иногда наблюдается временное замедление внутрижелудочковой проводимости. Серия аберрантных желудочковых комплексов в подобных случаях может быть ошибочно принята за приступ желудочковой тахикардии. Их нетрудно отличить от желудочковой тахикардии, если зарегистрированы начало и конец приступа. Аберрантные комплексы бывают и при суправентрикулярной тахикардии. Они имеют всегда форму, характерную для блокады правой ножки гисова пучка, начинаются после более длительного, чем обычно, сердечного цикла, после их окончания нет компенсаторной паузы (Marriot, 1970). Желудочковую тахикардию часто приходится отличать также от тахикардии при синдроме Вольффа — Паркинсона — Уайта.

## СИНДРОМ ВОЛЬФФА — ПАРКИНСОНА — УАЙТА

Впервые описанный в 1915 г. Wilson синдром Вольффа — Паркинсона — Уайта состоит из трех признаков: укорочения предсердно-желудочковой проводимости, появления дельта-волны или

зазубренности на восходящем колене комплекса *QRS* и приступов тахикардии. В основе синдрома могут лежать либо более короткий, чем в норме, предсердно-желудочковый узел, либо наличие двух узлов, заметно отличающихся друг от друга скоростями проведения импульса (Rosen et al., 1974), либо наличие дополнительных путей проведения импульсов из предсердий в желудочки в обход узла Ашоффа — Тавара по мышечным пучкам: предсердно-желудочковым (тракт Кента), внутриперегородочным (тракт Палладино), узлово-желудочковым (тракт Махаима) и предсердно-гисовому (тракт Джеймса) (Caracta, 1973).

В 1954 г. синдром Вольффа — Паркинсона — Уайта был разделен на тип А (с положительной) и тип В (с отрицательной дельта-волнами. Между этими крайними типами располагается большое число переходных типов, весьма затрудняющих классификацию.

Приступы тахикардии при синдроме Вольффа — Паркинсона — Уайта начинаются с предсердных или желудочковых экстрасистол. Предсердные экстрасистолы распространяются на желудочки либо через предсердно-желудочковый узел, либо через дополнительные проводящие пути. В первом случае комплекс *QRS* будет нормальным, во втором — расширенным. Желудочковые экстрасистолы распространяются на предсердия ретроградно. Комплекс *QRS* при этом типе тахикардии всегда расширен и изменен по форме.

Хорошо известна предрасположенность больных синдромом Вольффа — Паркинсона — Уайта к тахикардиям. Большинство этих аритмий суправентрикулярные. Механизм их возникновения полностью не понят, в частности не найдено объяснения, почему предсердные экстрасистолы при синдроме Вольффа — Паркинсона — Уайта встречаются чаще, чем у здоровых людей. По сводным данным Newman, Donoso, Friedberg (1966), у больных синдромом Вольффа — Паркинсона — Уайта чаще всего (в 70% случаев) встречается предсердная тахикардия. На долю мерцательной аритмии приходится 16%, а на долю трепетания предсердий 4% случаев. В остальных 10% случаев суправентрикулярные тахикардии оказались неидентифицированными.

Комплекс *QRS* у больных синдромом Вольффа — Паркинсона — Уайта почти всегда уширен, поэтому возникающие у них суправентрикулярные тахикардии могут быть ошибочно приняты за желудочковую тахикардию. Обсуждая дифференциальный диагноз между этими синдромами, необходимо, где это возможно, найти старые ЭКГ больного и обратить внимание на форму зафиксированного на них комплекса *QRS*.

Темп сердечных сокращений при желудочковой тахикардии редко превышает 200 в минуту, при суправентрикулярных тахикардиях он обычно выше. Наличие зазубренности на восходящем колене комплекса *QRS* позволяет предполагать синдром Вольффа — Паркинсона — Уайта, но не доказывает его, так как близ-

кая к этому деформация комплекса *QRS* встречается иногда и при желудочковой тахикардии. Внутрисердечные отведения ЭКГ (от верхней части и нижней части предсердия, от пучка Гиса) дают возможность проследить ход волны возбуждения по сердцу и идентифицировать источник возбуждения. Этот метод исследования еще не нашел широкого распространения (Narula, 1975).

## ДРУГИЕ АРИТМИИ

Термином синдром депрессии синусового узла обозначается любая резко выраженная синусовая брадикардия, синоатриальная блокада и кратковременное прекращение автоматизма синусового узла, возникшие вне связи с ваготонией или воздействием каких-либо лекарственных средств. Одни авторы называют его синдромом дисфункции синусового узла, другие — синдромом больного синусового узла, третьи — синдромом тахикардии-брадикардии. Последнее название подчеркивает основную особенность клинических проявлений этой формы аритмии — склонность к частой смене темпа сердечных сокращений.

Известно, что в здоровом сердце прекращение синусового автоматизма сопровождается повышением автоматизма нижележащих его центров, в частности повышением автоматизма прежде всего предсердно-желудочкового узла. Во время длительной депрессии синусового узла при разбираемой форме нарушения сердечного ритма нижележащие центры автоматизма тоже оказываются депрессированными и неспособными взять на себя руководство ритмом сердечных сокращений.

Синдром проявляется пароксизмами суправентрикулярной тахикардии (и нередко мерцательной аритмии), после которых наступают более или менее длительные периоды выраженной синусовой брадикардии. В зависимости от длительности периодов асистолии у больных наблюдаются головокружения, обмороки или припадки Морганьи — Адамса — Стокса. В более легких случаях синдрома заболевание в течение длительного времени протекает бессимптомно. Депрессия синусового узла встречается в остром периоде инфаркта миокарда, при атеросклеротическом кардиосклерозе, миокардитах и кардиомиопатиях.

## ЗАМЕДЛЕНИЕ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПРОВОДИМОСТИ

Различают 3 степени замедления предсердно-желудочковой проводимости. О I степени ее говорят в случаях, когда все импульсы от предсердий доходят до желудочков, но с меньшей, чем обычно, скоростью. При II степени некоторые предсердные им-

пульсы не достигают желудочков. Когда ни один из предсердных импульсов не достигает желудочков, говорят о **III** степени замедления предсердно-желудочковой проводимости или о полной предсердно-желудочковой блокаде.

Оценивая состояние больного, необходимо иметь в виду, что тяжесть нарушения функций автоматизма и проводимости определяется не степенью блокады, а темпом сокращения предсердий и желудочков. Блокада типа 2:1 при автоматизме синусового узла 70 импульсов в минуту встречается лишь при тяжелых нарушениях предсердно-желудочковой проводимости, тогда как блокада типа 2:1 при пароксизмах предсердной тахикардии с автоматизмом эктопического фокуса 200 импульсов в минуту иногда может указывать лишь на часто наблюдающуюся функциональную блокаду импульсов в предсердно-желудочковом узле.

По данным массового обследования, предсердно-желудочковая блокада I степени обнаруживается у 0,5% практически здоровых лиц летного персонала в возрасте от 16 до 50 лет и у 0,3% юношей, поступающих в летное училище. Протекает она обычно бессимптомно. На ЭКГ ее диагностируют во всех случаях, когда длительность интервала  $PQ$  превышает 0,21 с.

Принято считать, что повышение темпа сердечных сокращений сопровождается укорочением интервала  $PQ$  на ЭКГ. Принимая эту точку зрения, необходимо помнить, что она справедлива только для здорового сердца. Интервал  $PQ$  у сердечных больных с повышением темпа сердечных сокращений не уменьшается, а увеличивается. Эта закономерность проявляется более наглядно, если определять не просто длительность интервала  $PQ$ , а отношение  $PQIQR$ .

Замедление предсердно-желудочковой проводимости II степени с периодами Венкебаха у здоровых лиц встречается исключительно редко (зарегистрировано у 3 из 67 000 практически здоровых мужчин). Оно может быть вызвано раздражением блуждающего нерва, сердечными гликозидами, антиаритмическими средствами. Иногда наблюдается при ревматизме, инфаркте миокарда, атеросклеротическом кардиосклерозе, миокардитах, тиреотоксикозе, болезни Аддисона, врожденных пороках сердца и при гипоксиях любого происхождения. В большинстве случаев предсердно-желудочковая блокада II степени с периодами Венкебаха не вызывает каких-либо симптомов, держится в течение некоторого времени, после чего бесследно исчезает. По данным внутрисердечной электрографии, предсердно-желудочковая блокада с периодами Венкебаха возникает вследствие замедления проводимости импульса в предсердно-желудочковом узле.

Предсердно-желудочковая блокада II типа с выпадениями отдельных желудочковых сокращений без предварительного удлинения интервала  $PQ$  встречается при более тяжелых поражениях сердца. Появившись однажды, она обычно становится постоянной



и часто со временем переходит в постоянную блокаду. По данным внутрижелудочковой электрографии, блокада II типа наступает вследствие поражения гисова пучка или его главных ветвей (Domato, Lau, 1970). Клинически этот тип блокады проявляется головокружением, а иногда и обмороками.

Когда предсердия и желудочки сокращаются независимо друг от друга, говорят о полной предсердно-желудочковой блокаде. Она может быть врожденной и приобретенной. Если центр желудочкового автоматизма располагается выше места деления гисова пучка, форма комплекса *QRS* остается нормальной. Если центр желудочкового автоматизма располагается в желудочках, комплекс *QRS* расширен и изменен по форме. Иногда в желудочках обнаруживаются два или более поочередно функционирующих водителя ритма.

Полная предсердно-желудочковая блокада может протекать бессимптомно, но чаще больные предъявляют жалобы на сердцебиение, головокружение, обмороки, которые иногда сопровождаются судорогами. Возникнут или не возникнут судороги — определяется длительностью периода асистолии. Темп желудочковых сокращений, как правило, ниже 50, а нередко и 40 в 1 мин. Во всех случаях полной предсердно-желудочковой блокады выслушивается систолический шум. Когда систола предсердий непосредственно предшествует систоле желудочков, выслушивается пушечный тон. Артериальное давление во время отдельных систол может быть неодинаковым.

Традиционно считается, что в основе полной предсердно-желудочковой блокады лежит ишемическая болезнь сердца, но нередко встречаются случаи блокады у лиц без признаков этой болезни. Обобщая эти наблюдения, Lenegre (1967) постулировал тезис о существовании первичной болезни проводящей системы сердца. Болезнь встречается у лиц пожилого и старческого возраста без признаков атеросклероза венечных артерий. Вначале поражается правая ножка гисова пучка или передняя ветвь левой ножки. Когда фиброз распространяется на всю ножку, возникает полная поперечная блокада сердца (Balcon, 1973).

Второй причиной полной предсердно-желудочковой блокады является обызвествление фиброзного кольца митрального клапана, которое, прогрессируя, захватывает и прилежащие к нему ветви проводящей системы сердца. Lev (1964) показал, что полная предсердно-желудочковая блокада с нормальной формой комплекса *QRS* у лиц пожилого и старческого возраста вызывается чаще всего фиброзом или обызвествлением соединительнотканного кольца митрального клапана. На долю ишемической болезни сердца приходится лишь незначительное число случаев полной предсердно-желудочковой блокады. Полную преде рдно-желудочковую блокаду необходимо подозревать у всех больных с темпом сердечных сокращений менее 50 в 1 мин. Предположение представляется особенно убедительным, если у больного наблюдаются,

кроме того, головокружения или обмороки и выслушиваются пушечные тоны сердца. Окончательный диагноз ставится по результатам электрокардиографии. Место блокады определяется по внутрисердечным электрограммам.

*Приложение 11-1*

**ВАЖНЕЙШИЕ ВИДЫ АРИТМИЙ**

1. Синусовая аритмия.
2. Экстрасистолия.
  - Предсердная экстрасистолия.
  - Предсердно-желудочковая экстрасистолия.
  - Желудочковая экстрасистолия.
3. Суправентрикулярная тахикардия.
4. Трепетание и мерцание предсердий.
5. Желудочковая тахикардия.
6. Синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта.
7. Депрессия синусового узла.
8. Замедление предсердно-желудочковой проводимости.
  - Тип I (с периодами Самойлова — Венкебаха).
  - Тип II (с выпадениями отдельных сокращений).
  - Полная поперечная блокада,

## Глава III

# АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТОНИЯ

Артериальное давление с возрастом постепенно повышается. У новорожденных оно составляет приблизительно 75/40 мм рт. ст., у отроков — 100/65 и у взрослых — 140/90 мм рт. ст. По рекомендации экспертов Всемирной организации здравоохранения, верхним пределом нормального артериального давления считается 160/95 мм рт. ст. Об артериальной гипертонии говорят в тех случаях, когда давление крови в плечевой артерии при повторных его измерениях в условиях основного обмена длительно превышает указанные величины.

Различают гипертонию систолическую, обусловленную увеличением минутного объема или ригидности артерий, и диастолическую, наступающую вследствие повышения сосудистого сопротивления кровотоку на уровне артериол. Систолическая и диастолическая гипертония обычно сочетаются, но могут существовать по отдельности. Когда причину артериальной гипертонии удастся выяснить, гипертонию называют симптоматической, когда ее установить не удастся, принято говорить об эссенциальной (идиопатической) гипертонии, или о гипертонической болезни.

С учетом высоты артериального давления и характера течения болезни все артериальные гипертонии принято разделять на доброкачественные и злокачественные. Гипертоническая болезнь доброкачественного течения является в настоящее время наиболее распространенным типом артериальной гипертонии. По данным П. А. Ратнер (1971), на долю гипертонической болезни приходится 77,2% всех случаев артериальной гипертонии.

Причины гипертонической болезни окончательно не установлены. А. Л. Мясников (1965) считал, что в основе гипертонической болезни лежит невроз в павловском понимании этого термина. Согласно этой гипотезе, основным этиологическим фактором гипертонической болезни является психоэмоциональное перенапряжение, ведущее к расстройству регуляции сосудистого тонуса. В свое время эта гипотеза имела много убежденных сторонников. В последние годы она стала заметно менее популярной. Не отрицая влияния факторов среды обитания и генетического предрасположения, многие клиницисты нашего времени считают эссенциальную гипертонию болезнью неясного происхождения (Тареев Е. М., 1972).

В течение некоторого времени артериальная гипертония может протекать без субъективного ощущения нездоровья и без объективных признаков нарушения структуры и функции отдельных органов. Выявить болезнь в подобных случаях можно только посредством измерения высоты артериального давления. При этом необходимо учитывать, что умеренное его повышение иногда наблюдается и у здоровых людей, что принято оценивать как ответную реакцию больного на необычную ситуацию, каковой несомненно и является первое в жизни измерение высоты артериального давления. Только результаты более или менее длительного наблюдения за больным позволяют отличить устойчивую артериальную гипертонию от этих кратковременных ситуационных повышений артериального давления у здоровых людей.

Длительное существование даже умеренно выраженной гипертонии приводит к характерным изменениям сосудов мозга, сердца и почек. Правильная оценка этих изменений позволяет иногда при первом же обследовании больного отличить артериальную гипертонию от ситуационных повышений артериального давления.

Головные боли считаются одним из характерных симптомов артериальной гипертонии. Нередко они являются ее единственным признаком. Обычно боли носят пульсирующий характер и локализируются в затылке. Они могут возникать даже при незначительных повышениях артериального давления. Эти боли приобретают диагностическое значение только в тех случаях, когда они часто или почти регулярно появляются по утрам, и постепенно уменьшаясь, полностью или почти полностью исчезают к обеду. Такие типичные головные боли встречаются не чаще, чем у четверти больных, и только в тех случаях, когда диастолическое артериальное давление становится выше 100—110 мм рт. ст.

В случаях сравнительно недавней и невысокой гипертонии мозговые сосуды, о состоянии которых судят по данным офтальмоскопии, оказываются нормальными. По мере прогрессирования болезни появляются изменения сосудов. Вначале они невелики, непостоянны и выражаются в сужении артерий, расширении вен и бледности сосков зрительных нервов. Позднее в сетчатке обнаруживаются мелкие точечные кровоизлияния. Обычно к этому времени стенки мелких артерий глазного дна становятся склерозированными.

Левый желудочек сердца при артериальной гипертонии работает против повышенного сопротивления. Это приводит к его гипертрофии, которая проявляется вначале усилением верхушечного толчка, закруглением верхушки левого желудочка и характерными изменениями ЭКГ.

В. С. Смоленский, а позднее и другие авторы установили, что артериальная гипертония является одним из факторов, способствующих более раннему развитию атеросклероза венечных артерий. Следовательно, уже в самом начале артериальной гиперто-

нии масса сердца увеличивается, тогда как возможности его кровоснабжения ухудшаются. Указанное несоответствие между потребностями сердца в кровоснабжении и возможностями их удовлетворения по мере развития болезни становится все более явственным и приводит к развитию скрытой сердечной недостаточности. По мнению Г. Ф. Ланга (1950), скрытая сердечная недостаточность начинается уже в ранних стадиях гипертонической болезни. Lenegre (1953) тоже предлагает рассматривать большую артериальную гипертонией как лиц с потенциальной болезнью сердца. Ускоряя развитие атеросклероза, артериальная гипертония у лиц пожилого возраста может стать одним из факторов, выявляющих коронарную недостаточность. Значение болей в области сердца для диагностики артериальной гипертонии невелико.

Поражение почек при артериальной гипертонии проявляется вначале нарушением их концентрационной и разводящей функций. Следы белка в моче обнаруживаются несколько позднее. Никтурия и полиурия указывают уже на функциональную недостаточность почек. Другие симптомы почечной недостаточности — тошнота, рвота, кожный зуд — важны не для диагноза, так как они обнаруживаются только в случаях резко выраженной и обычно уже необратимой артериальной гипертонии, а для оценки ее тяжести. То же самое можно сказать и о симптомах энцефалопатии.

Позднее появление характерных жалоб и объективных признаков, указывающих на поражение внутренних органов, заметно затрудняет раннюю диагностику артериальной гипертонии. Подобно тому, как частые анализы крови на содержание в ней гемоглобина облегчают своевременную диагностику нерезко выраженных апемий, так и повторное определение высоты артериального давления при профосмотрах, во время поликлинического приема по поводу других заболеваний представляет собой наиболее надежный метод ранней диагностики артериальной гипертонии.

После выявления артериальной гипертонии необходимо убедиться в ее устойчивости. Когда диагноз артериальной гипертонии становится очевидным, встает вопрос об ее этиологии. Как уже отмечалось, этиология артериальной гипертонии в подавляющем большинстве случаев остается неясной. Причины симптоматических гипертоний, среди которых наиболее распространенной является почечная, перечислены в приложении III-1.

Особый интерес к редко встречающимся симптоматическим гипертониям объясняется тем, что некоторые из них потенциально курабельны. Судьба больного в подобных случаях зависит от нашей клинической проницательности, от нашего умения из большого числа возможных диагнозов выбрать правильный. Диагноз гипертонической болезни может быть поставлен только в том случае, когда исключены все другие болезни, осложняющиеся гипертоническим синдромом.

## ГИПЕРТОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ

В настоящее время большинство случаев гипертонической болезни протекает доброкачественно. У всех больных с доброкачественно протекающей гипертонической болезнью при расспросе удается собрать весьма характерный анамнез. Первые кратковременные и умеренные повышения артериального давления нередко наблюдаются уже в периоде полового созревания. Стабильная артериальная гипертония устанавливается, как правило, в возрасте 30—35 лет. Течение болезни в следующие 15—20 лет отличается доброкачественностью. Базальное артериальное давление всегда оказывается значительно ниже, чем давление в конце рабочего дня. Госпитализация приводит к заметному понижению, нередко даже к нормализации артериального давления. Несмотря на повышенное артериальное давление, у этих больных обычно не отмечается субъективных нарушений здоровья, что дало основание обозначить этот период болезни термином «молчаливая гипертония». Во второй половине этого периода у больного могут появляться гипертонические кризы. Приблизительно в возрасте 45—50 лет обнаруживаются описанные выше, обычно нерезко выраженные, признаки поражения сосудов сердца или мозга.

После указанного возраста прогрессирующее развитие болезни замедляется. Артериальное давление стабилизируется на одном и том же уровне или начинает постепенно понижаться. Гипертонические кризы становятся все более редкими и более легкими. В пожилом возрасте диастолическое давление начинает понижаться, систолодиастолическая гипертония «склерозирована» и превращается в систолическую. Доброкачественная гипертоническая болезнь после 50-летнего возраста начинается крайне редко.

Злокачественная гипертоническая болезнь начинается остро обычно в возрасте 20—50 лет. Сразу же устанавливается высокая гипертония. Особенно резко повышается диастолическое давление, достигая нередко 120—150 мм рт. ст. В ночное время суток гипертония остается такой же высокой, как и в ранние утренние часы. Изменения глазного дна появляются в самом начале болезни. Типичными считаются отек сосков зрительных нервов, отек сетчатки, кровоизлияния в сетчатку нередко с нарушением зрения до полной его потери.

Рано развивается гипертоническая энцефалопатия с характерными головными болями, рвотой, брадикардией, которые в сочетании с отеком сосков зрительных нервов могут имитировать опухоль мозга. Резко понижаются память и работоспособность.

Характерно раннее появление левожелудочковой недостаточности с приступами сердечной астмы и отека легких. Во время таких приступов иногда появляется диастолический шум аортальной недостаточности, который исчезает спустя несколько дней после приступа. Этим он отличается от диастолического шума

аортальной недостаточности, возникающего нередко у больных злокачественной гипертонической болезнью, осложнившейся уре-мией.

Считаем необходимым подчеркнуть, что ни у одного из наблюдавшихся нами больных злокачественной гипертонической болезнью даже после повторных остро развившихся отеков легких мы ни разу не наблюдали ни появления аритмий, ни развития инфарктов миокарда. Иногда незадолго до смерти к левожелудочковой недостаточности присоединялась правожелудочковая недостаточность, что влекло за собой увеличение печени, появление отеков и асцита.

Системное поражение сосудов при злокачественной гипертонической болезни чаще всего протекает с поражением почек, которое начинается нерезкой протеинурией. Вскоре к ней присоединяется гематурия. Содержание остаточного азота в крови начинает повышаться спустя несколько месяцев после возникновения протеинурии. В редких случаях наблюдается массивная почечная гематурия. Характерно неуклонное нарастание азотемии. Смерть наступает обычно спустя 3—4 мес после ее начала. Больные злокачественной гипертонической болезнью чаще умирают от кровоизлияния в мозг еще до появления азотемии или от сердечной недостаточности при нерезко выраженной азотемии.

По своему течению симптоматические гипертонии часто не отличаются от гипертонической болезни. Они тоже могут быть и доброкачественными, и злокачественными. Это обстоятельство позволяет считать всякую артериальную гипертонию диагностической загадкой, решение которой дается только тому, кто в совершенстве овладел всеми возможностями клинического и вспомогательных методов исследования больных. Излечимость некоторых видов симптоматической гипертонии является достаточным основанием для более подробного изложения современных методов их диагностики.

## КЛИНИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОМ ДИАГНОЗЕ АРТЕРИАЛЬНЫХ ГИПЕРТОНИЙ

Собирая анамнез, необходимо обратить внимание на симптомы и признаки, которые отличают данный случай болезни от описанного выше типичного течения гипертонической болезни. Нередко причину артериальной гипертонии удастся выяснить уже при расспросе больного. Особое внимание надо уделять перенесенным болезням почек или существованию в прошлом признаков, закономерно встречающихся при болезнях почек.

Подробный расспрос позволяет иногда узнать о том, что в далеком прошлом у больного отмечались отеки лица и гипертония

или что у него в течение нескольких лет находили белок и большое количество лейкоцитов в моче. Артериальная гипертония в подобного рода случаях может оказаться следствием не диагностированного своевременно гломерулонефрита или пиелонефрита.

Некоторые болезни с особым постоянством встречаются в одних и тех же семьях. Сообщение большого артериальной гипертонией о заболевании его родственников поликистозом почек, опухолями надпочечников, сахарным диабетом следует расценивать как косвенное указание на возможную связь его гипертонии с какой-либо врожденной аномалией развития почек или с каким-либо наследственным заболеванием.

Артериальная гипертония скорее всего является симптоматической, если она обнаружена впервые у лиц моложе 20 или старше 50 лет. Следует уделять особое внимание выявлению частоты гипертонических кризов. Часто повторяющиеся гипертонические кризы характерны для опухолей мозгового слоя надпочечников. Характерная триада пароксизмальной гипертонии (сердцебиение, профузная перспирация и головные боли) встречается приблизительно у половины больных феохромоцитомой. Полиурия, никтурия и приступы мышечной слабости, наступающей как бы беспричинно, встречаются главным образом при опухолях коркового слоя надпочечников.

Гипертония скорее всего является симптоматической, если она началась остро и сразу же установилась на высоких цифрах. Как уже отмечалось, доброкачественная гипертоническая болезнь первые годы протекает всегда с умеренным повышением артериального давления, не вызывая субъективных ощущений нездоровья.

Основная задача физического исследования также сводится к попыткам найти признаки, позволяющие дифференцировать симптоматическую гипертонию от эссенциальной. Одновременно определяется тяжесть артериальной гипертонии и намечается программа дополнительных лабораторных исследований, выполнение которых позволит выяснить причину артериальной гипертонии у исследуемого больного.

Отеки лица, туловища и особенно периорбитальные отеки чаще всего свидетельствуют о связи повышенного артериального давления с поражением почек. Отеки могут наблюдаться и при гипертонической болезни, но только в тех случаях ее, которые осложнены сердечной недостаточностью. Отеки в подобных случаях гипертонической болезни располагаются, как правило, на нижних конечностях и нижней половине туловища. Они отличаются от отеков почечного происхождения по цвету, консистенции и по состоянию расположенной над ними кожи.

Синдром Рейно, упорные артралгии и полиартриты при гипертонической болезни обычно не встречаются. Причинами их чаще всего являются большие коллагенозы, подагра, системные васкулиты, криоглобулинемия и другие гаммапатии, протекающие нередко с повышением артериального давления. Гирсутизм, луно-



образное лицо, ожирение туловища с появлением кожных стрий также позволяют исключить гипертоническую болезнь и отнести артериальную гипертонию к числу симптоматических.

Выявленное при пальпации опухолевидное образование в брюшной полости может оказаться поликистозной почкой, часто вызывающей повышение артериального давления. Чем выше артериальное давление, тем легче обнаружить пульсацию сонных, подключичных и лучевых артерий. Пульсация упомянутых артерий резко ослабляется при артериальной гипертонии, обусловленной артериитом аорты и ее ветвей, коарктацией аорты.

Общезвестно дифференциально-диагностическое значение абдоминальных шумов. На значительном материале Г. Г. Арабидзе (1967) было убедительно продемонстрировано, что систолический шум над брюшной аортой может быть вызван стенозом почечной артерии и что артериальная гипертония у этих больных часто оказывается симптоматической. Исследование глазного дна часто помогает отличить гипертоническую болезнь от артериальной гипертонии, вызванной диабетическим гломерулосклерозом и опухлями мозга.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТОНИИ

В последнее время стало очевидным, что симптоматическая гипертония встречается заметно чаще, чем предполагалось раньше, когда она диагностировалась только по результатам указанных выше клинических методов исследования. Выяснение причин артериальной гипертонии в настоящее время заметно облегчается применением дополнительных исследований, объем которых определяется правилом: лучше выполнить лишнее исследование, чем пропустить потенциально излечимую форму симптоматической гипертонии.

Диагноз гипертонической болезни может быть поставлен только в тех случаях артериальной гипертонии, в которых удастся исключить все причины гипертонического синдрома, перечисленные в приложении III-1. Особой осторожности требует диагноз злокачественной гипертонической болезни. Во время Великой Отечественной войны и в первые годы после ее окончания эта болезнь встречалась значительно чаще, чем в настоящее время. Частота ее в 1965 г. понизилась по сравнению с 1945 г. в 22 раза (Тареев Е. М., 1972). В 1964—1968 гг. злокачественная гипертоническая болезнь была диагностирована только у 0,1% всех больных артериальной гипертонией, прошедших через стационар Института кардиологии АМН СССР (Ратнер Н. А., 1972).

Приведенные цифровые данные позволяют считать, что злокачественная артериальная гипертония в наше время является, как

правило, симптоматической. Этого нельзя сказать о доброкачественной гипертонии, причины большинства случаев которой как в прошлом, так и в настоящее время остаются неизвестными. Оценивая приведенные статистические данные, необходимо помнить, что они не могут оказать влияние на диагностическое заключение в отдельном случае артериальной гипертонии, но должны стимулировать врача к повторному исследованию больного для исключения всех ее возможных причин, в том числе и крайне редких.

## ПОЧЕЧНАЯ ГИПЕРТОНΙΑ

Симптоматическая гипертония, как доброкачественная, так и злокачественная, чаще всего имеет почечное происхождение. В приложении Ш-1 перечислены болезни почек, протекающие с повышением артериального давления. Накопленный клиникой опыт дает основание считать, что артериальная гипертония появляется только тогда, когда перечисленные заболевания привели к такому поражению почек, которое обнаруживается современными методами исследования. В начальных же стадиях эти заболевания протекают обычно без артериальной гипертонии. Следовательно, если мы говорим о почечном происхождении артериальной гипертонии, то в каждом ее случае должны обнаружить функциональные и морфологические признаки отчетливо выраженного поражения почек.

Артериальная гипертония почечного происхождения чаще всего оказывается следствием пиелонефрита или хронического гломерулонефрита. Обе болезни могут протекать как с доброкачественной, так и со злокачественной гипертонией. Дифференциальный диагноз с соответствующими формами гипертонической болезни бывает весьма труден и часто требует проведения большого числа специальных исследований.

Хронический пиелонефрит относится к числу самых распространенных болезней почек во всех возрастных группах. По данным А. Я. Пытеля (1972), артериальная гипертония встречается приблизительно у 3,2% больных односторонним хроническим пиелонефритом. Истинная частота ее, вероятно, превышает указанную цифру. Из-за бедности клинических симптомов эта пиелонефритическая артериальная гипертония часто принимается за эссенциальную. Число подобного рода диагностических ошибок можно заметно уменьшить, подробно расспрашивая больного об урологических заболеваниях у его родственников, о перенесенных им урологических заболеваниях и связанных с ними диагностических исследованиях.

Хронический пиелонефрит особенно часто оказывается причиной артериальной гипертонии у молодых женщин. Обострения его нередко протекают атипично с кратковременной дизурией и принимаются за вагинальную инфекцию, например, за дефлора-

ционный цистит. Некоторые авторы связывают с асимптоматической инфекцией мочевыводящих путей не только нефропатию беременных, но даже всякое понижение концентрационной функции почек во время беременности.

Бессимптомная инфекция мочевых путей встречается у 3—7% беременных (Kass, 1966). Назначение антибиотиков иногда сопровождается выраженным улучшением концентрационной способности почек. Диагностическое значение этой пробы, насколько нам известно, еще не подвергалось систематической проверке.

Артериальная гипертония редко оказывается единственным признаком пиелонефрита. Во многих случаях этой болезни одновременно с повышением артериального давления удается отметить жалобы на дизурические явления, жажду, полиурию, боли или неприятные ощущения в пояснице, на повышенную утомляемость, кратковременные повышения температуры тела. Перечисленные явления можно объяснить воспалительным процессом в почках, затруднениями оттока мочи из верхних мочевых путей, избирательным поражением функций канальцевого эпителия, существованием скрытой или нерезко выраженной почечной недостаточности.

Артериальная гипертония является обычно только одним из элементов указанной констелляции симптомов и признаков пиелонефрита. Повышенное артериальное давление в большинстве случаев нетяжелой гипертонической болезни представляет собой (в контраст пиелонефриту) не только главный, но и единственный ее признак. Существование моносимптомных пиелонефритов не опровергает указанное дифференциально-диагностическое положение, так как моносимптомность пиелонефритов, равно как и гломерулонефритов, встречается сравнительно нечасто и только на одном из этапов их развития. К тому же во многих случаях артериальной гипертонии, вначале казавшихся моносимптомными, при целенаправленном расспросе нам удавалось выявить констелляцию симптомов и признаков, характерную для симптоматической гипертонии.

Объективные признаки хронического пиелонефрита в ранней и поздней стадиях болезни могут заметно и даже резко отличаться друг от друга. В ранней стадии болезни в моче обычно находят бактерии, цилиндры, лейкоциты, небольшое количество белка, иногда эритроциты. По мере прогрессирования болезни выраженность мочевого синдрома уменьшается. Гематурия и лейкоцитурия постепенно исчезают, и в моче иногда удается обнаружить лишь следы белка. Главным синдромом болезни становится артериальная гипертония, к которой на более позднем этапе присоединяются анемия и азотемия.

На определенном этапе развития пиелонефрита артериальная гипертония может быть его ведущим, а иногда и единственным клиническим синдромом. Дифференциация подобных случаев хронического пиелонефрита от гипертонической болезни проводится

по результатам ренографии, сканирования почек, пиелографии и анализа мочевого осадка.

В моче больных доброкачественной формой артериальной гипертонии, как и в моче здоровых людей, приблизительно в 6% случаев обнаруживаются бактерии, но число их незначительно. Бактериурия предшествует пиелонефриту и закономерно встречается в его ранних стадиях. О пиелонефрите следует думать, когда в 1 мл взятой катетером мочи содержится более 100 000 бактерий. Подсчет числа бактерий производится бактериоскопическими, бактериологическими или косвенными методами.

Бактериоскопический метод определения бактериурии применим только к свежевыпущенной моче, так как при хранении мочи трудно предупредить ее заражение или бурный рост уже содержащихся в ней бактерий. Выраженность бактериурии определяется по числу бактерий либо в поле зрения, либо в одном-двух квадратах счетной камеры. Можно думать о пиелонефрите, если в одном большом квадрате счетной камеры обнаруживается более двух бактерий.

Посев мочи на твердые среды позволяет более точно оценить степень бактериурии, получить чистую культуру возбудителя и определить его чувствительность к антибиотикам. Основное преимущество бактериологического метода сводится к возможности решения в одном исследовании вопросов диагностических и лечебных.

В практической работе часто применяют косвенные способы определения интенсивности бактериурии посредством добавления к моче сульфаниловой кислоты и альфа-нафтиламина или хлорида трифенилтетразолия. Выпадение красного осадка указывает, что в 1 мл испытуемой мочи содержится более 100 000 микробных тел. Дифференциально-диагностическое значение этих тестов невелико. Положительный ответ их наблюдается приблизительно в 80% случаев пиелонефрита.

Много внимания было уделено выяснению дифференциально-диагностического значения форменных элементов мочи: эритроцитов, лейкоцитов, цилиндров. В суточной моче больных доброкачественной гипертонией, как и в суточной моче здорового человека, исследованной по методу Каковского — Аддиса, обнаруживается до 2 000 000 эритроцитов, до 4 000 000 лейкоцитов и до 100 000 цилиндров. Пиелонефриты и бактериальные инфекции мочевых путей протекают с повышенным выделением лейкоцитов с мочой. Число лейкоцитов в суточной моче при активном пиелонефрите резко увеличивается и в типичных случаях заметно превышает число эритроцитов. Содержание цилиндров остается без изменений.

В моче больных пиелонефритом и другими воспалительными заболеваниями мочевыводящих путей часто обнаруживаются «активные» лейкоциты, которые отличаются от обычных («неактивных») лейкоцитов характерной подвижностью цитоплазмы. В изо-

стенурической или гипостенурической моче активные лейкоциты резко разбухают и становятся почти вдвое больше нормальных. Водно-алкогольная смесь сафронина и генцианового фиолетового окрашивает цитоплазму этих больших лейкоцитов в бледно-голубой цвет. По данным Н. А. Ратнер (1974), бледные лейкоциты (клетки Штернгеймера — Мальбина) обнаруживаются приблизительно в 40% случаев пиелонефрита с гипертонией.

Значение исследования мочевого осадка для диагностики пиелонефрита пытались повысить посредством одновременного определения в моче числа «активных» и обычных лейкоцитов, соотношения «активных» и «неактивных» лейкоцитов, а также посредством применения так называемых провокационных тестов. Допускается, что назначение больному некоторых средств, например, преднизолона, приводит к обострению пиелонефрита, вследствие чего в моче увеличивается число лейкоцитов и бактерий, часто появляются «активные» лейкоциты.

Многие авторы (Глезер Г. А., 1973; Пытель А. Я., 1972) указывают на большое диагностическое значение провокационных тестов. Считается, что внутривенное введение 40 мг преднизолона сопровождается выходом «активных» лейкоцитов из очага воспаления в почках и переходом их в мочу. Положительно отзывается об этой пробе и Г. Манджраков (1976). По сравнению с указанными авторами наш опыт сравнительно невелик, но он не дает оснований отнести преднизолоновый тест к числу тестов, способных заметно облегчить дифференциальный диагноз между пиелонефритом и доброкачественной гипертонией.

Дифференциально-диагностическое значение различных способов подсчета форменных элементов мочи и провокационных тестов часто переоценивается. Содержание форменных элементов в мочевом осадке, равно как и результаты провокационных проб в различных стадиях пиелонефрита, могут оказаться неодинаковыми. Активные лейкоциты часто встречаются при остром пиелонефрите. По мере прогрессирования болезни постепенно уменьшается протеинурия, а мочевой осадок постепенно становится все более скудным. При хроническом пиелонефрите с сохранившейся в какой-то мере активностью воспалительного процесса клетки Штернгеймера — Мальбина могут быть обнаружены уже только в части случаев. При пиелонефритически сморщенной почке в моче иногда обнаруживаются только следы белка, и она может совсем не содержать форменных элементов.

Гипертоническую болезнь легче всего отличить от симптоматической гипертонии при пиелонефрите посредством сравнения функционального состояния правой и левой почек. В тех случаях, когда воспалительный процесс охватывает обе почки, одна из них, как правило, поражена заметно больше, чем другая. Функция одной из почек всегда оказывается нарушенной больше, чем функция другой. Функции правой и левой почек при гипертонической болезни поражаются, как правило, в одинаковой сте-

пени. К числу надежных и безопасных методов сравнительной оценки функционального состояния правой и левой почек относятся: изотопная ренография, инфузионная урография и сканирование почек.

Изотопная ренография производится обычно с применением <sup>131</sup>I-гиппурана. Ренограммы правой и левой почек у больных несложненной эссенциальной гипертонией (как и у здоровых людей) симметричны. После внутривенной инъекции <sup>131</sup>I-гиппурана максимальная радиоактивность над почкой у здорового человека наступает спустя 3—4 мин. Период полувыведения гиппурана из крови составляет 8—10 мин (Крамер А. А., 1972). Различия во времени максимального подъема ренограмм не превышают 1 мин, а различия в величине периода полувыведения изотопа — 2 мин.

Ренограммы правой и левой почек при пиелонефрите отличаются друг от друга по высоте подъема и времени его наступления. Функциональная асимметрия почек лучше всего обнаруживается в экскреторной фазе ренограммы. Функциональная асимметрия почек при пиелонефрите и некоторые особенности их морфологического строения могут быть выявлены сканированием. На сканограммах можно увидеть уменьшение размеров пораженной почки, сниженное и неравномерное накопление в ней изотопа. Одновременно можно оценить и степень विकарной гиперфункции непораженной почки. Сканограммы почек при доброкачественной гипертонической болезни не отличаются от сканограмм здоровой почки.

Сравнительные данные о функциональном состоянии почек и верхних мочевых путей можно получить посредством экскреторной урографии, которую лучше выполнять инфузионным способом. В случаях доброкачественной гипертонической болезни контрастирование обеих почек начинается и заканчивается одновременно. Главным признаком пиелонефрита (как и других преимущественно односторонних заболеваний почек) является асимметрия контрастирования. На стороне поражения или на стороне более пораженной почки контрастное вещество появляется позднее, чем на здоровой или менее пораженной стороне. Нарушается также концентрационная способность пораженной почки, о которой судят по времени наступления максимального контрастирования. Особенно характерным считается замедленное выделение рентгеноконтрастного вещества из более пораженной почки.

Нарушение мышечного тонуса мочевых путей проявляется спазмами лоханочно-чашечной системы, изменением формы чашечек и лоханки. С прогрессированием болезни спастическая фаза сменяется атонической, что приводит к расширению чашечек и лоханки. Начальные отделы чашечек становятся округленными, шейки их суживаются, а края принимают грибовидную форму. В поздних стадиях болезни происходит сморщивание пораженной почки. Размеры ее уменьшаются. Малые чашечки сближаются друг с другом. Строение чашечно-лоханочной системы луч-

ше всего выявляется на ретроградной пиелограмме, к которой принято прибегать при недостаточно четких результатах инфузионной ренографии.

Почечная ангиография выявляет деформацию артериального русла. Вследствие неравномерного развития рубцовых процессов нарушается симметричность ветвления почечной артерии. Из-за облитерации мелких сосудов коркового слоя пиелонефритической почки ангиографическая картина ее принимает характерный вид обгорелого дерева. Почечная ангиография используется для отличия поздних стадий пиелонефрита от окклюзионной почечной гипертонии и гипоплазии почки. Применение перечисленных выше методов позволяет поставить правильный диагноз приблизительно в 80% случаев пиелонефрита.

Диагностика пиелонефрита как одной из причин артериальной гипертонии заметно улучшилась после введения в клиническую практику пункционной биопсии почек. Очаговый характер поражения почек при пиелонефрите дал основание некоторым клиницистам подвергнуть сомнению диагностическую ценность пункционной биопсии. Данные Н. А. Ратнер (1974) указывают на решающее значение пункционной биопсии в диагностике всех сомнительных случаев пиелонефрита.

В почечном биоптате при пиелонефрите обнаруживаются интерстициальный склероз в сочетании с атрофией канальцев и лимфогистиоцитарными инфильтратами, перигломерулярный склероз, деформация артерий с артериитами и периваскулярным склерозом, тиреоидизация канальцев, чередование участков значительно измененной и почти нормальной ткани почек. При гипертонической болезни выявляются лишь гиалиноз единичных клубочков, изменение мелких артерий и артериол (Петров И. И., 1974).

Пиелонефрит может присоединиться к другим заболеваниям почек. Особенно часто он осложняет сахарный диабет и обструктивные уropатии, развивающиеся в связи с нарушениями функции мочевыводящих путей или с их структурными аномалиями. Односторонняя или двусторонняя обструктивная уropатия закономерно наблюдается при закупорке просвета мочеточника, при воспалительных стриктурах уретры и мочеточников, при пузырно-мочеточниковом рефлюксе, сдавлении мочевыводящих путей опухолями, кистами, рубцующейся соединительной тканью и других заболеваниях, перечисленных в приложении III-1. Каждое из этих заболеваний может привести к развитию пиелонефрита, который становится одной из причин артериальной гипертонии.

Повседневная клиническая практика указывает, что чем длительнее анамнез мочекаменной болезни, тем чаще сочетается она с артериальной гипертонией. Хронический калькулезный пиелонефрит считается большинством авторов главной причиной развития гипертонии у больных мочекаменной болезнью. Диагноз этой формы симптоматической гипертонии в большинстве случаев

не представляет затруднений вследствие достаточно четко очерченной клинической картины основной болезни.

Поликистоз и другие врожденные аномалии почек. Поликистоз относится к числу менее распространенных болезней почек. Он встречается в 0,35% всех вскрытий. Артериальная гипертония наблюдается приблизительно в половине случаев этой болезни (Джават-Заде М. Д., 1964). Причинами ее являются либо пиелонефрит, либо ишемия почек, возникающая вследствие механического сдавления почечных сосудов отдельными кистами или вследствие препятствий оттоку мочи из верхних мочевых путей. Включением этих же механизмов объясняется гипертония при солитарных почечных кистах и при эхинококке почек.

Поликистоз почек часто осложняется пиелонефритом, реже нагноением отдельных кист, образованием камней в почках. Указанные осложнения обычно бывают односторонними. В течение долгого времени болезнь может протекать бессимптомно. Первые жалобы появляются чаще всего в возрасте 35—45 лет.

Артериальная гипертония при поликистозе почек вначале носит транзиторный характер и по клиническому течению напоминает доброкачественную гипертоническую болезнь. Трудоспособность больных не нарушена, но они часто предъявляют жалобы на тупые боли в пояснице обычно с одной стороны. Позднее развивается артериальная гипертония постоянного типа с изменениями глазного дна и гипертрофией левого желудочка сердца. Нередко наблюдаются повторные почечные кровотечения.

Тщательная пальпация органов брюшной полости часто, а рентгенологическое исследование всегда обнаруживают характерное для этой болезни увеличение почек, которое нередко сочетается с увеличением печени. Даже незначительные отклонения в анализе мочи следует оценивать как показание к более подробному исследованию анатомического и функционального состояния почек. В сочетании с подробным и целенаправленным расспросом больного эти мелкие признаки облегчают своевременное выяснение истинной причины артериальной гипертонии.

Присоединением пиелонефрита объясняют развитие артериальной гипертонии при некоторых других врожденных аномалиях развития почек (удвоение, агенезия, дистопия, гипоплазия, сращение полюсов), при болезнях мочеточников и нижних мочевых путей, протекающих с нарушением оттока мочи. Истинная причина гипертонии при этих состояниях в большинстве случаев устанавливается урологом, а не терапевтом.

Диабетический гломерулосклероз. Артериальная гипертония при сахарном диабете наступает чаще всего вследствие присоединения межкапиллярного гломерулосклероза (синдрома Киммелстила — Уилсона). Развитие диабетического гломерулосклероза связывают с сопутствующими диабету нарушениями обмена веществ, которые выражены тем резче, чем длительнее и тяжелее основное заболевание. Протеинурия, непостоянная и обычно не-



резко выраженная, является первым, а иногда и единственным признаком этого осложнения сахарного диабета. Перемежающаяся протеинурия может продолжаться в течение 6—8 лет. Артериальное давление в это время может оставаться нормальным, иногда оно повышается.

В более поздние сроки болезни протеинурия становится постоянной, и у больного развиваются отеки. Артериальное давление в этой стадии диабетического гломерулосклероза часто повышается. Клиническая картина страдания напоминает картину смешанной формы хронического гломерулонефрита, а не гипертонической болезни. Дальнейшее развитие гломерулосклероза приводит к диабетически сморщенной почке. Появляются высокая гипертония и хроническая почечная недостаточность.

Артериальная гипертония при диабетическом гломерулосклерозе появляется впервые обычно в среднем и пожилом возрасте и нередко принимается за гипертоническую болезнь. Проводя дифференциальный диагноз между этими заболеваниями, следует уделять особое внимание следующим положениям: 1) протеинурия при доброкачественно протекающей гипертонической болезни если и встречается, то только во время тяжелых гипертонических кризов и в первые 1—2 дня после их окончания. Протеинурия при диабетическом гломерулосклерозе существует независимо от гипертонических кризов; 2) гломерулосклероз появляется в поздних стадиях диабета, когда у большинства больных уже имеются характерные признаки диабетической микроангиопатии. Особенно отчетливо она бывает выражена в сосудах сетчатки. Подобных изменений никогда не наблюдается при гипертонической болезни; 3) артериальная гипертония у больного диабетом может быть следствием присоединившегося пиелонефрита или стенозирующего атеросклероза почечной артерии. Диабетический гломерулосклероз является диффузным заболеванием. Он поражает обе почки в одинаковой степени. Пиелонефрит в большинстве случаев бывает односторонним. При двусторонних пиелонефритах одна из почек поражается обычно больше, чем другая. Урологическое исследование позволяет отличить эти формы друг от друга. В диагностически трудных случаях рекомендуется прибегать к пункционной биопсии почек. Диагноз стеноза почечной артерии ставят по результатам аортографии.

Хронический гломерулонефрит. Острое начало диффузного гломерулонефрита в наше время является скорее исключением, чем правилом. По данным И. И. Петрова (1974), только 14,8% наблюдаемых им больных помнили о перенесенном в прошлом остром нефрите. В остальных случаях хронический гломерулонефрит начался незаметно. Около 45% больных хроническим нефритом попали под врачебное наблюдение в связи с обнаружившейся у них артериальной гипертонией.

Собирая анамнез, важно выяснить в каждом случае артериальной гипертонии ее временную связь с мочевым синдромом.

Протеинурия и микрогематурия у больных хроническим гломерулонефритом может обнаружиться задолго (иногда за несколько лет) до появления артериальной гипертензии. Мочевой синдром в начальном периоде гипертонической болезни никогда не обнаруживается. Протеинурия и микрогематурия впервые появляются только при гипертонических кризах, т. е. обычно спустя несколько лет после установления более или менее стабильной гипертензии.

Повышение артериального давления во время беременности "может рассматриваться как косвенное указание на перенесенный в прошлом нефрит или пиелонефрит, так как упомянутые заболевания являются самыми частыми причинами нефропатии беременных. К сожалению, и это анамнестическое указание удается выявить не более чем у 73 больных хроническим гломерулонефритом. Из приведенного вытекает, что отрицательные данные анамнеза ни в какой мере не исключают возможной связи артериальной гипертензии с хроническим нефритом, а положительные данные позволяют считать эту связь весьма вероятной.

Артериальная гипертензия при хроническом нефрите, как и при гипертонической болезни, вначале бывает транзиторной, а позднее становится постоянной. Диастолическое давление обычно не превышает 110 мм рт. ст. В утренние часы артериальная гипертензия заметно ниже, чем в вечерние. Несмотря на высокое артериальное давление, больные, особенно молодого возраста, полностью сохраняют работоспособность. Снижение функции почек обнаруживается иногда только спустя 15—20 лет после начала артериальной гипертензии. Изменения артериального давления при гипертонической форме хронического гломерулонефрита до появления признаков почечной недостаточности могут полностью имитировать изменения его при доброкачественно протекающей гипертонической болезни.

Сравниваемые болезни все же отличаются друг от друга по выраженности изменений в сосудах сердца и мозга. Гипертрофия левого желудочка сердца, клинические и электрокардиографические признаки коронарной недостаточности при гипертонической болезни выражены, как правило, более резко, чем при хроническом гломерулонефрите. Подобная же закономерность отмечается и в изменениях глазного дна. Причину указанных различий • В тяжести изменений сердца и мозга принято объяснять неодинаковой высотой артериального давления и неодинаковой выраженностью нарушений обмена веществ. Изменения глазного дна обусловлены главным образом высотой и длительностью гипертензии. Меньшая выраженность их при хроническом гломерулонефрите объясняется тем, что он в большинстве случаев протекает с менее высоким уровнем артериального давления.

Гипертоническая болезнь настолько закономерно осложняется атеросклерозом, что А. Л. Мясников предложил даже разли-

чить ее стадии по выраженности атеросклероза в аорте, крупных сосудах мозга и сердца. Появление и прогрессирующее нарастание частоты и тяжести приступов стенокардии и электрокардиографических признаков коронарной недостаточности так же характерно для эссенциальной гипертонии, как появление и постепенное нарастание признаков почечной недостаточности для хронического нефрита. Выявление признаков атеросклероза аорты и венечных артерий при артериальной гипертонии доброкачественного течения давно уже оценивается как указание на гипертоническую болезнь, а понижение скорости клубочковой фильтрации — как указание на хронический гломерулонефрит.

Чем дальше от начала болезни, тем все более отчетливо выступают различия в характере осложнений сравниваемых болезней. Больные доброкачественной гипертонией умирают, как правило, от инсульта, инфаркта миокарда, от сердечной недостаточности, развившейся вследствие постинфарктного кардиосклероза. Почечная недостаточность у этих больных обычно не развивается. Хронический нефрит и особенно его гипертоническая форма не являются абсолютной гарантией от инфаркта миокарда или инсульта, но чем больший срок прошел от начала болезни, тем все более отчетливо нависает над больным угроза смерти от почечной недостаточности и ее осложнений.

В раннем периоде гипертонической болезни признаки атеросклероза аорты и коронарных артерий отчетливо еще не выражены, а артериальная гипертония по своему течению ничем не отличается от артериальной гипертонии при хроническом гломерулонефрите. Между тем выяснение причин артериальной гипертонии в подобных случаях имеет громадное практическое значение, так как результаты этой работы определяют объем и характер лечебных и профилактических мероприятий. Большую диагностическую помощь в подобных случаях недавней гипертонии могут оказать выявление гуморальных или морфологических признаков аутоиммунного процесса в организме и результаты повторных анализов мочи.

Дифференциально-диагностическое значение мочевого синдрома зависит от его выраженности и от постоянства, с которым он обнаруживается при повторных исследованиях мочи. Протеинурию более 1 г за сутки можно рассматривать как косвенное указание на связь артериальной гипертонии с первичным поражением почек. Это предположение становится еще более вероятным, если одновременно с протеинурией обнаруживаются эритроцитурия и лейкоцитурия. Протеинурия и эритроцитурия в случаях легкой гипертонической болезни не встречаются. В случаях более тяжелой гипертонической болезни количество белка в суточной моче все же не превышает 1 г.

Дифференциально-диагностическое значение мочевого синдрома зависит также и от систематичности выполнения анализов мочи. Небольшое количество белка и единичные эритроциты при

доброкачественной гипертонической болезни обнаруживаются только в первые 1—2 дня после криза. Обострения хронического нефрита протекают с более или менее длительными периодами протеинурии и микрогематурии.

Необходимо помнить и еще об одной особенности мочевого синдрома при хроническом гломерулонефрите. Протеинурия считается характерным признаком этого заболевания, но в 15—20% случаев гипертонической формы хронического гломерулонефрита анализы мочи периодически оказываются нормальными. Как уже указывалось, хронический пиелонефрит тоже может протекать со стерильной мочой и без изменений ее осадка. Их дифференциацию во многих случаях удается произвести посредством определения числа лейкоцитов и эритроцитов в моче. Для хронического гломерулонефрита, протекающего с незначительным мочевым синдромом, характерно все же более высокое, чем у здорового человека, выделение эритроцитов с мочой. Число эритроцитов в моче больного хроническим гломерулонефритом преобладает над числом лейкоцитов. В суточной моче больного хроническим пиелонефритом число эритроцитов оказывается меньше числа лейкоцитов.

Биопсия почек в подобных диагностически трудных случаях является методом, который надежнее других позволяет отличить хронический гломерулонефрит от пиелонефрита и от гипертонической болезни. В почках при гипертонической болезни обнаруживаются изменения стенок мелких артерий и артериол. Изменения почек при хроническом гломерулонефрите отличаются большим разнообразием. Морфологические признаки нефрита обнаруживаются в клубочках, канальцах, сосудах и в соединительной ткани. Иммуноморфологические исследования почечного биоптата позволяют обнаружить при хроническом гломерулонефрите отложение иммуноглобулинов в мезангиуме и в стенках клубочковых капилляров.

Результаты пункционной биопсии имеют чрезвычайно большое диагностическое значение. К сожалению, этот метод может применяться не в каждом диагностически неясном случае артериальной гипертонии как вследствие трудностей получения почечной ткани, так и вследствие возможных осложнений.

Диагностическое заключение может быть сделано только по биоптату, в котором содержится не менее 5—6 почечных клубочков. Метод чрескожной биопсии позволяет получить биоптат указанного объема приблизительно в 80% случаев (Байкова Д. А., 1969). Чем более выражены склеротические изменения в органе, тем реже удается получить почечную ткань при биопсии.

Каждый случай почечной биопсии сопровождается микрогематурией, которая продолжается в течение нескольких дней. Значительно реже встречается макрогематурия. Самым серьезным осложнением является забрюшинная гематома, нарастание которой в двух известных нам случаях потребовало оперативного

вмешательства. Применение пункционной биопсии почек связано с некоторой степенью риска. К этому методу прибегают только в случаях, когда выяснение диагноза с применением других методов оказывается невозможным.

Гипертоническая болезнь, хронический гломерулонефрит и пиелонефрит являются самыми частыми причинами артериальной гипертензии, протекающей без изменений мочи или в сочетании с умеренным мочевым синдромом. Описанные выше методы раздельной оценки функционального состояния правой и левой почки в большинстве случаев позволяют выявить объективные дифференциально-диагностические критерии между пиелонефритом и хроническим гломерулонефритом. Известную помощь в этом может оказать и учет особенностей течения обеих болезней. Признаки нефротического синдрома, даже если они выражены нерезко, всегда должны оцениваться как веский аргумент в пользу хронического гломерулонефрита. Указания на кратковременные отеки в прошлом имеют такое же дифференциально-диагностическое значение, как и отеки во время исследования больного. Содержание белка в моче при пиелонефрите редко превышает 1—2 г/л. Более интенсивную протеинурию при прочих равных условиях следует оценивать как свидетельство в пользу хронического гломерулонефрита. Злокачественная гипертоническая болезнь отличается от хронического гломерулонефрита и пиелонефрита по течению хронической почечной недостаточности, развивающейся в терминальных стадиях этих болезней.

## СОСУДИСТЫЕ ГИПЕРТОНИИ

Реноваскулярная гипертония. Стенозирующие поражения крупных ветвей аорты сопровождаются иногда развитием артериальной гипертонии. Когда поражаются артерии почек, принято говорить о реноваскулярной гипертонии. Поражение ветвей аортальной дуги протекает иногда с умеренной гипертонией, которую Maxwell (1970) называет центрогенной, связывая тем самым ее развитие с ишемией сосудодвигательного центра. В механизмах развития этой гипертонии определенное значение придается также и нарушениям функции барорецепторов каротидно-аортальной рефлексогенной зоны.

Реноваскулярная гипертония составляет 2,2% случаев всех артериальных гипертоний. По клиническому течению она может быть злокачественной и доброкачественной. Т. А. Князева (1974) наблюдала злокачественное течение реноваскулярной гипертонии у 34 (29%) из 117 больных. Многообразие клинических проявлений и отсутствие патогномичных признаков затрудняет диагностику этой формы артериальной гипертонии. Подозревать ее следует во всех случаях, когда при расспросе больного удается вы-

явить клинические особенности, не характерные для гипертонической болезни доброкачественного течения.

Как уже отмечалось, артериальное давление при гипертонической болезни становится постоянно повышенным обычно в возрасте после 30—35 лет. Появление постоянной гипертонии раньше указанного возраста характерно для симптоматических гипертоний, одной из частых форм которых является ренбваскулярная гипертония.

Гипертоническая болезнь в пожилом возрасте (у лиц старше 60 лет) протекает обычно доброкачественно. Гипертонические кризы становятся все более редкими и менее тяжелыми. На первый план постепенно выступают признаки атеросклероза аорты, мозговых и венечных артерий сердца. Если артериальная гипертония появилась впервые в пожилом возрасте, то раньше всего следует подумать об ее связи с поражением почечных артерий. Предположение это представляется тем более вероятным, чем выше диастолическое артериальное давление и чем резче выражены изменения глазного дна.

Сосудистые гипертонии нередко сочетаются с длительной, обычно умеренно выраженной лихорадкой, лейкоцитозом, ускоренным оседанием эритроцитов. Характерными их признаками являются: асимметрия артериального давления на конечностях, отсутствие пульса или отчетливое уменьшение его амплитуды на верхних или нижних конечностях, головокружения, обмороки. Изредка при этих гипертониях наблюдаются сосудистые шумы, например длительный шум над брюшной аортой.

Перечисленные особенности сосудистых гипертоний наблюдаются, к сожалению, не в каждом случае болезни, но их выявление указывает на необходимость объективной оценки анатомического состояния аорты и ее ветвей. Аортография является единственным методом объективной диагностики сосудистой гипертонии. В качестве методов предварительного исследования применяют описанные выше изотопную ренографию, сканирование почек и экскреторную урографию. Эти методы оценивают функциональное состояние каждой почки в отдельности.

В случае одностороннего стеноза почечной артерии почка на стороне поражения оказывается меньше непораженной почки. Различие сравниваемых почек по длине обычно превышает 1 см. Кроме того, здоровая почка начинает раньше контрастироваться и раньше освобождается от контраста, чем почка со стенозом питающей ее артерии.

М. Д. Князев и С. Б. Иманвердиев (1974) описали случаи реноваскулярной гипертонии, при которых функции обеих почек, по данным изотопной ренографии с <sup>131</sup>I-гишгураном и по данным экскреторной урографии, ничем не отличались друг от друга. Недостаточная диагностическая ценность указанных методов объясняется либо хорошим развитием коллатерали на стороне пораженной почечной артерии, либо кратковременностью заболевания, которое

еще не успело привести к снижению функционального состояния почки на стороне поражения.

Многие авторы подчеркивают большое диагностическое значение повышенной активности ренина в кровяной плазме больных реноваскулярной гипертензией. Накопленный к настоящему времени фактический материал указывает, что концентрация ренина повышается при злокачественной гипертензии любого происхождения. Умеренно выраженный стеноз почечной артерии может протекать с синдромом доброкачественной гипертензии. Концентрация ренина в кровяной плазме этих больных остается нормальной (Kirkendall, Overturf, 1973).

Сосудистая гипертензия чаще всего оказывается следствием атеросклероза почечных артерий, их фибромышечной гиперплазии и артериита аорты и ее ветвей. Артериальное давление в большом круге кровообращения повышается во всех случаях, когда просвет почечной артерии суживается более чем наполовину.

**Атеросклероз почечных артерий.** Атеросклеротический стеноз почечных артерий встречается преимущественно у мужчин среднего и пожилого возраста. Стеноз, как правило, оказывается односторонним, локализуется у устья и в средней части пораженной артерии. Одновременно обнаруживаются признаки атеросклероза брюшной аорты, которые проявляются на ангиограммах в виде неровностей ее контура. Коллатеральное кровообращение на пораженной стороне выражено незначительно. Не нефрограммах отмечается уменьшение размеров почки, получающей кровь через суженную артерию. Артериальная гипертензия вследствие атеросклероза почечной артерии часто бывает злокачественной.

Диагностика этого вида сосудистой гипертензии облегчается выявлением признаков стенозирующего атеросклероза в других сосудистых областях. Особенно подробно следует исследовать больного для выявления синдрома перемежающейся хромоты, развивающейся вследствие атеросклероза артерий нижних конечностей или бифуркации аорты, синдрома сонных артерий, подключично-позвоночного и других синдромов, обусловленных поражением ветвей дуги аорты. Для выявления их большое значение имеют результаты совместного исследования больного с окулистом и невропатологом.

**Фибромышечный стеноз почечных артерий** встречается, как правило, у женщин моложе 40 лет. Поражение в большинстве случаев одностороннее. В стенке пораженной артерии обнаруживается несколько участков сужения, после каждого из которых отмечается постстенотическая дилатация. Артерия с чередованием суженных и расширенных участков напоминает по виду нанизанные на нитку бусы или четки.

Диагностическими признаками артериальной гипертензии фибромышечного происхождения являются: возраст и пол больных, чередование на ангиограмме участков стеноза и дилатации почечной артерии, локализация стеноза в средней трети пораженной ар-

терии, а не в ее устье, отсутствие выраженных коллатералей на пораженной стороне и нормальный вид аорты. Артериальная гипертония при фибромышечном стенозе почечной артерии может быть как доброкачественной, так и злокачественной.

Аномалии развития почечных артерий. Артериальная гипертония, вызванная аномальным развитием почечных артерий, встречается редко. Диагноз ее может быть поставлен только по данным аортографии. На аортограммах отмечается гипоплазия или аплазия одной из почечных артерий. Так же редко встречаются артериальные гипертонии, обусловленные аневризмой почечной артерии. Признаками, которые указывают на возможную связь артериальной гипертонии с поражением почечной артерии, являются: высокая и обычно стойкая гипертония в молодом возрасте, длительный шум над брюшной аортой (в эпигастральной или околопупочной области), уменьшение размеров или нарушение функции одной почки.

На ангиограмме отмечается неизменная брюшная аорта, от которой отходят на обычном уровне главные почечные артерии. Одна из них уменьшена в диаметре, контуры ее ровные. Почка на стороне гипоплазированной артерии уменьшена в размерах, а контралатеральная почка гипертрофирована. Контрастирование почки на стороне поражения запаздывает. При аневризме почечной артерии, которая может быть врожденной или приобретенной, на ангиограмме выявляется характерное локальное расширение.

Артериит аорты и ее ветвей. Артериит ветвей аорты протекает обычно в сочетании с аортитом, который в одних случаях локализуется в дуге аорты, в других — в ее брюшном отделе. Иногда отмечается поражение аорты на всем ее протяжении. Болеют преимущественно молодые женщины. Возникновению артериальной гипертонии при этом заболевании способствуют стенозирование почечных артерий, поражение каротидно-аортальной зоны и недостаточное кровоснабжение сосудодвигательного центра.

Клиническая картина болезни складывается из сочетания общих (неспецифических) и местных (сосудистых) симптомов и признаков. К числу неспецифических симптомов и признаков относятся: общая слабость, длительный субфебрилитет, умеренный лейкоцитоз, ускоренное оседание эритроцитов, изменение белкового состава кровяной плазмы, появление антител, указывающих на существование аутоиммунного процесса.

Местные признаки болезни развиваются постепенно в связи с нарушением нормального кровотока по аорте и ее ветвям. Стенозирование артерий сопровождается появлением длительных сосудистых шумов, которые нередко удается выслушать над сонными, подключичными и бедренными артериями, над местами проекции брюшной аорты и ее ветвей на переднюю брюшную стенку и поясничную область. В зависимости от выраженности стеноза пульс на отдельных конечностях может оказаться ослабленным или совсем не определяться. Именно этот признак и послужил основанием наз-



вать окклюзионное поражение ветвей аортальной дуги «болезнью отсутствия пульса».

Неодинаковая степень стенозирования отдельных ветвей аортальной дуги лежит в основе характерной для этой болезни асимметрии артериального давления на конечностях. С. Г. Абугова (1964) наблюдала больных с повышенным артериальным давлением только на одной верхней конечности и даже только на нижних конечностях. Стенозирование аортальных ветвей развивается постепенно и сопровождается развитием коллатерального кровообращения.

Стенозирование, а иногда и окклюзия отдельных ветвей аортальной дуги приводят постепенно к развитию недостаточности кровоснабжения головного мозга с характерными для этого состояния синдромами безымянной и сонных артерий, подключично-позвоночного и других синдромов, которые проявляются нарушением функций зрительного и слухового анализаторов, головокружениями, обмороками, судорожными припадками.

Распространение воспалительного процесса на брюшную аорту и почечные артерии приводят обычно к развитию артериальной гипертонии, которая часто принимает злокачественное течение. В  $\frac{2}{3}$  случаев стеноз почечной артерии оказывается двусторонним.

Характерными ангиографическими признаками аортита с поражением почечных артерий являются двустороннее поражение, которое начинается от устьев почечных артерий и простирается приблизительно до их средней части, признаки окклюзии почечной артерии, хорошее развитие коллатералей вокруг стенозированных артерий, неравномерность контуров аорты, признаки стеноза других ветвей грудной и брюшной аорты. Диагноз подтверждается выявлением отеченных выше общих (неспецифических) и локальных (сосудистых) признаков болезни.

Сужение почечной артерии атеросклеротической бляшкой или воспалительным инфильтратом может привести к ее окклюзии, диагноз которой может быть поставлен только на ангиограмме. Наиболее характерным признаком окклюзии является внезапный обрыв контрастного вещества в начале главной почечной артерии или на ее протяжении. Сеть коллатеральных сосудов бывает хорошо развитой только при медленном развитии окклюзии. Имеют значение также возраст больного и характер болезненного процесса, приведшего к закупорке артерии. Коллатерали не успевают развиться при травматической окклюзии, но они обычно хорошо развиты при почечном артериите. Края аорты при ее атеросклерозе и аортите неровные, при травматических окклюзиях почечной артерии отмечается нормальная аортограмма.

Если больной переживает острый период тромбоза почечной артерии, у него развивается окклюзионная гипертония. К такому же результату приводят перекурт сосудистой ножки почек, сдавление почечной артерии опухолью, ножкой диафрагмы. Если конт-

ралатеральная почка остается нормальной, то устранение стеноза сопровождается исчезновением гипертонии.

Коарктация аорты располагается в большинстве случаев проксимальнее или дистальнее места впадения артериального протока. Сужение, расположенное проксимальнее боталлова протока, нередко простирается по левой подключичной артерии, вовлекая иногда ее устье. Коарктации, располагающиеся дистальнее артериального протока, обычно ограничены по протяженности. Кровоснабжение нижней половины туловища осуществляется через коллатеральные пути, которые развиваются главным образом между бассейнами внутренней грудной, подключичной и верхних межреберных артерий, начинающихся выше суженного места, и бассейнами бедренной и нижних межреберных артерий. Изредка сужение аорты располагается на уровне диафрагмы или в брюшной ее части. О диагностике сужений аорты, локализованных в ее восходящей части, см. главу «Шумы сердца» (надклапанный стеноз аорты).

Коарктация аорты, особенно если она расположена дистальнее артериального протока, в детстве часто протекает без субъективных нарушений здоровья. При врачебных осмотрах детей, страдающих этой болезнью, у них обычно диагностируется врожденный порок сердца. Позднее, когда по какому-либо случаю измеряется артериальное давление, больным ставят диагноз гипертонической болезни. После 10-летнего возраста артериальное давление начинает повышаться и в возрасте 20—30 лет достигает иногда 220/120 мм рт. ст. Больные умирают, обычно не достигнув 50-летнего возраста. Причинами смерти чаще всего являются: сердечная недостаточность (26%), септический эндокардит (25%), разрыв аорты (21%) и кровоизлияние в мозг (12%).

Неосложненная коарктация аорты в детстве протекает обычно бессимптомно; появление жалоб на головные боли и недомогание в большинстве случаев обусловлено развитием осложнений. Образование постстенотической аневризмы сопровождается субфебрилитетом, появлением болей в области сердца и между лопатками. Общая слабость и лихорадка наблюдаются при осложнении болезни бактериальным эндокардитом, сильные головные боли после физической нагрузки — при артериальной гипертонии.

Своевременно выполненная операция приводит к полному выздоровлению больного. Поэтому при обследовании любого больного артериальной гипертонией необходимо обращать особое внимание на признаки, постоянно встречающиеся при коарктации аорты. К числу таких признаков относятся: общий вид больного, усиленная пульсация каротид, а иногда и дуги аорты, замедление и ослабление пульса на бедренной артерии и артериальная пульсация в необычных местах (А. В. Виноградов, 1951).

Характерный внешний вид встречается во всех случаях коарктации аорты. Хорошо развитые мышцы плечевого пояса и верхних конечностей контрастируют у этих больных со слабо развитыми мышцами нижних конечностей. Особенно бросается в глаза недо-

развитие икроножных мышц. Систематическая пальпация сосудов дает возможность получить информацию, которая позволяет поставить правильный диагноз еще до инструментального исследования. В загрудинной ямке всегда прощупывается мощная пульсация расширенной и удлиненной аорты. Сонные артерии увеличены в объеме, пульсация их нередко хорошо видна при осмотре больного. Пульс на лучевой артерии напряжен, большой амплитуды. Если процесс захватывает устье левой подключичной артерии, то пульс на левой лучевой артерии оказывается малым, а на правой — большим, артериальное давление на правой руке высоким, на левой — пониженным или нормальным. Пульс на бедренной артерии всегда оказывается значительно меньше, чем на лучевой артерии. Кроме того, пульс на бедренной артерии у здорового человека появляется всегда раньше, а у больного коарктацией аорты — всегда позднее, чем на лучевой. Пульс на тыльной артерии стопы и на задней большеберцовой артерии не определяется.

Артериальное давление при коарктации аорты повышено только в артериях верхних конечностей. Высота его не остается постоянной. Периодически определяются кратковременные повышения артериального давления, которые обычно принимаются за гипертонические кризы.

Гипертония сосудов верхнего пояса является одним из наиболее постоянных признаков коарктации аорты. Только в редких случаях высота артериального давления на сосудах верхних конечностей не превышает нормальных величин. Низкое давление на нижних конечностях при одновременной гипертонии в сосудах верхнего пояса является признаком, утверждающим диагноз коарктации аорты.

Кровоснабжение большинства органов при коарктации аорты осуществляется через коллатерали, которые развиваются в настолько значительно, что иногда могут быть обнаружены при первом же взгляде на больного. Мощность отдельных коллатералей заметно колеблется от одного больного к другому и зависит, по-видимому, от индивидуальных вариаций в строении сосудистого ложа.

Развитие главных анастомотических путей между ветвями подключичной артерии и межреберными артериями приводит к появлению подкожной артериальной пульсации на необычных местах, например по ходу восходящей артерии шеи, боковой артерии груди. Нередко можно пальпировать и даже видеть усиленную пульсацию межреберных артерий. При развитии главных анастомозов между внутренней грудной и нижней надчревной артерией нередко появляется видимая пульсация в первом-четвертом межреберьях около грудины.

Признаки коллатерального кровообращения выявляются и при рентгенологическом исследовании больного. На рентгенограммах удается отметить характерную зазубренность нижнего края ребер, которая более отчетливо выражена в их задних отделах, где, как известно, межреберные артерии непосредственно прилегают к ребру. Зазубренность нижнего края ребер является весьма ценным

диагностическим признаком коарктации аорты; однако встречается он только при мощном развитии коллатерального кровообращения.

К числу непостоянных рентгенологических признаков коарктации аорты относятся и такие ценные в диагностическом отношении признаки, как отсутствие аортального выступа при просвечивании больного в переднезаднем направлении, сужение тени аорты в месте перехода ее в нисходящую часть, так называемое «ясное поле» в ретрокардиальном пространстве.

Длительный шум является одним из кардинальных признаков сужения перешейка аорты. Механизм возникновения этого шума, по-видимому, аналогичен механизму систолического шума при стенозе аорты на почве клапанного порока, только сужение аорты расположено здесь более дистально. Обычно шум выслушивается в предсердечной области, на шее и нередко в межлопаточном пространстве на уровне I—III грудных позвонков. Известно, что систолические шумы при клапанных пороках сердца в межлопаточное пространство, как правило, не проводятся. З. Н. Миролюбов (1922) считает, что «клиниclist, наблюдая шум между лопатками, должен вспомнить о врожденном сужении аорты». Однако для диагноза наибольшее значение имеет не просто выявление длительного шума в межлопаточном пространстве, а существование его одновременно с таким же длительным шумом в предсердечной области. В то же время важно помнить, что отсутствие длительного шума в межлопаточном пространстве не исключает диагноза коарктации аорты.

В большинстве случаев длительный шум лучше всего выслушивается над основанием сердца, а именно во втором, иногда в третьем межреберье справа от грудины. Интенсивность его варьирует от умеренного до весьма громкого. В последних случаях он нередко сопровождается дрожанием. Длительный шум в предсердечной области иногда сохраняется и при полной атрезии перешейка аорты, хотя, по мнению некоторых авторов, в подобных случаях шум должен отсутствовать.

Как известно, кровенаполнение аорты дистальнее места ее сужения осуществляется через межреберные артерии. В местах впадения этих артерий в просвет аорты создаются такие же условия для появления шума, какие возникают при внезапном переходе жидкости из узкой части эластической трубки в более широкую. Следовательно, место сужения аорты не является единственным местом возникновения характерного шума при этом заболевании. В свете изложенного становится понятным, почему характерный шум может иногда оказаться наиболее интенсивным не над местом проекции сужения на переднюю поверхность грудной клетки, а над местом проекции на нее отрезков нисходящей аорты, как это и наблюдалось нами в нескольких случаях.

Резкий систолический шум в предсердечной области у больного гипертонической болезнью наблюдается только при выраженном атеросклерозе аорты и при выраженном атеросклеротическом кар-

диосклерозе. В подобных случаях, как правило, отмечаются пожилой возраст больного и понижение трудоспособности. Физическая выносливость больных коарктацией аорты в начальном периоде болезни может ничем не отличаться от физической выносливости здоровых лиц. Один из наблюдавшихся нами больных в течение нескольких лет состоял членом футбольной команды общества «Спартак». По окончании футбольного матча он мог после недлительного отдыха в тот же день играть с товарищами в волейбол или участвовать в тренировочных соревнованиях по плаванию. Резко выраженный сосудистый шум и артериальная гипертензия у таких больных оказываются совместимыми с хорошей физической выносливостью, что нехарактерно для больных гипертонической болезнью, сочетанной с атеросклерозом аорты или атеросклеротическим кардиосклерозом.

Основными критериями, позволяющими отличать коарктацию аорты от гипертонической болезни, являются: раннее появление артериальной гипертензии, необычное развитие коллатерального кровообращения, диссоциация между высотой артериального давления в сосудах верхних и нижних конечностей, длительный шум, выслушиваемый одновременно в предсердечной области и сзади между лопатками, ослабление и запаздывание пульсовой волны на бедренных артериях. Аортография применяется обычно только для уточнения места и протяженности коарктации.

Узелковый периартериит. Артериальная гипертензия при узелковом периартериите обусловлена специфическим поражением почечной артерии иногда в сочетании с гломерулонефритом. В зависимости от времени вовлечения в воспалительный процесс почечных сосудов артериальная гипертензия развивается либо в самом начале болезни, либо в более поздние сроки. Диагностические трудности наблюдаются только в тех случаях, когда артериальная гипертензия появляется раньше других признаков основной болезни или когда на фоне обычно высокой артериальной гипертензии у больного развиваются признаки сердечной недостаточности. Мочевой синдром в случаях подобного рода оценивается (в зависимости от его выраженности) либо как следствие сердечной недостаточности, либо как проявление злокачественной гипертонической болезни.

Узелковый периартериит в некоторых случаях начинается как артериальная гипертензия неясной этиологии, которую принимают за гипертоническую болезнь. Истинная причина этой артериальной гипертензии выясняется спустя несколько месяцев, когда у больного появляются лихорадка, лейкоцитоз, протеинурия и многочисленные признаки поражения других органов и систем. Причина артериальной гипертензии, которая возникает иногда за 5—6 лет до развития типичной клинической картины узелкового периартериита, остается неясной. Подробное исследование и тщательное диспансерное наблюдение за проявлениями болезни в течение этого времени позволят выяснить, развивается ли эта гипертензия

«эссенциально» или является следствием латентного почечного артериита.

Диагностические трудности возникают иногда и в более поздних стадиях узелкового периартериита, когда вследствие распространения процесса на венечные артерии у больного появляются вначале приступы пароксизмального удушья, а позднее и признаки правожелудочковой недостаточности с увеличением печени и с отеками подкожной клетчатки. Сходство со злокачественной гипертонической болезнью дополняется появлением тяжелой нейро-ретинопатии и выраженного мочевого синдрома.

Дифференциальный диагноз облегчается тем, что в клинической картине узелкового периартериита перечисленные синдромы обычно сочетаются с другими синдромами, которые нехарактерны для злокачественной гипертонической болезни. К числу их относятся лихорадка, полинейромиозит, невриты, полиартралгии, лейкоцитоз, ускоренное оседание эритроцитов, боли в животе. Сравнимые болезни отличаются друг от друга также и по течению. Артериальная гипертония при злокачественной гипертонической болезни появляется всегда раньше сердечной недостаточности. Приступы пароксизмального удушья при ней всегда являются следствием левожелудочковой недостаточности с характерным для нее застоем в легких. Температура тела при этом остается нормальной. Пароксизмальное удушье при узелковом периартериите возникает обычно на фоне затяжной лихорадки, обусловленной основным заболеванием.

## ЭНДОКРИННЫЕ ГИПЕРТОНИИ

Синдром Кона (первичный гиперальдостеронизм). В последние годы все большее внимание привлекают к себе гипертонии, вызванные избыточной активностью минералокортикоидов в организме (см. приложение III-1). Синдром Кона является классическим образцом этого вида патологии. Клинические проявления его складываются из артериальной гипертонии, которая сочетается с повышенной секрецией альдостерона, приводящей к развитию гипокалиемии с характерными для нее нефропатией и мышечной слабостью.

Болезнь начинается с незначительных и кратковременных повышений артериального давления и принимается, как правило, за доброкачественную гипертонию. Содержание калия в крови долгое время остается нормальным, что дало основание некоторым авторам выделить особую нормокалиемическую стадию первичного альдостеронизма. В более поздних стадиях болезни развивается гипокалиемия, а артериальная гипертония примерно в четверти случаев принимает злокачественное течение.

Было установлено, что из 284 случаев болезни первичный альдостеронизм был вызван аденомой в 84,5%, диффузной или мелко-

узловой гиперплазией — в 11,3% и раком надпочечников — в 2,1% случаев. Надпочечники у 2,1% больных, оперированных по поводу синдрома Кона, оказались неизмененными. В 90% случаев болезни аденома располагалась в левом надпочечнике, в 10% случаев аденомы были двусторонними или множественными.

Выраженность альдостеронизма не зависит от размера аденомы, которая иногда бывает настолько мала, что с трудом обнаруживается на операции.

Содержание альдостерона в крови и экскреция продуктов его обмена с мочой оказываются повышенными в большинстве, но не во всех случаях синдрома Кона. Возможно, что секреция альдостерона при аденоме коркового слоя надпочечников (подобно секреции катехоламинов при феохромоцитоме) периодически усиливается и замедляется. Из этого следует, что диагноз синдрома Кона следует ставить только по результатам многократных определений концентрации альдостерона в крови. Вынося диагностическое заключение, необходимо учитывать существование возрастных колебаний в концентрации альдостерона в крови. В пожилом и старческом возрасте концентрация альдостерона в крови приблизительно в 2 раза меньше, чем у лиц молодого возраста.

В типичных случаях синдром Кона протекает с понижением активности ренина в крови. Объясняется это тормозящим влиянием альдостерона на функцию юкстагломерулярного аппарата почек. Содержание ренина в крови при синдроме Кона остается пониженным даже после назначения гипонатриевой диеты, мочегонных средств. Оно остается низким и при наступлении беременности. Указанные признаки широко используются для отличия синдрома Кона от сходных с ним по клиническим проявлениям гипертонической болезни и артериальной гипертонии, вызванной стенозом почечной артерии.

Содержание калия в крови в начальных стадиях синдрома Кона • остается нормальным, позднее появляется периодическая гипокалиемия. В случаях тяжелой болезни выраженная гипертония сочетается с постоянной гипокалиемией и метаболическим алкалозом. Следствием гипокалиемии являются полиурия, которая встречается в 72% случаев и резко всего выражена в ночные часы, и ослабление мышечной силы, особенно в мышцах шеи и проксимальных отделов конечностей. Антидиуретический гормон не оказывает влияния на выраженность полиурии, очевидно, в связи с развитием гипокалиемической нефропатии. Мышечная слабость изредка осложняется развитием временных парезов и даже параличей.

Изредка у больных синдромом Кона развиваются отеки, которые, как и другие признаки болезни, исчезают вскоре после удаления аденомы.

Для того чтобы отличить симптоматическую гипертонию при первичном альдостеронизме от гипертонической болезни, необходимо при собирании анамнеза обращать внимание на выражен-

ность симптомов и признаков гипокалиемического алкалоза. В клинике он ярче всего проявляется нарушениями функции почек и попеременнополосатых мышц. Как уже указывалось, гипокалиемическая нефропатия приводит к развитию жажды и полиурии, которые выражены особенно резко в ночные часы. Мышечная слабость вначале воспринимается больными как быстрая утомляемость, «разбитость». Характерно непостоянство мышечной слабости. Она наступает всегда приступами, во время которых больные не могут поднять руки, не могут удержать в руках стакан, тарелку или другие предметы, тяжесть которых раньше не замечалась. Иногда им трудно говорить или поднимать голову.

Применение антагонистов альдостерона приводит к исчезновению гипокалиемического алкалоза. Альдактон или верошпирон назначают в суточной дозе 300—400 мг в течение 2—4 нед. Перед началом пробы и во время ее проведения повторно определяется содержание общего и обменнспособного калия в организме. Одновременно с исчезновением гипокалиемического алкалоза исчезает обычно и артериальная гипертония, а в крови больного появляются ренин и ангиотензин (Brown et al., 1972). В ряде случаев при позднем начале терапии артериальное давление остается повышенным, что объясняется развитием артериолосклероза почек. Артериальное давление в подобных случаях остается повышенным и после удаления опухоли.

Синдром Кона следует подозревать во всех случаях гипертонии, сочетающейся с полиурией и мышечной слабостью или с быстро развивающимся понижением физической выносливости больного. Обсуждая дифференциальный диагноз между синдромом Кона и гипертонической болезнью, необходимо иметь в виду, что повышенное содержание альдостерона в крови и увеличенная экскреция продуктов его обмена с мочой встречаются во всех случаях синдрома Кона с самого начала болезни и что активность ренина в крови во всех случаях этого синдрома либо совсем не определяется, либо резко понижена. Она оказывается пониженной и у 10—20% больных гипертонической болезнью, но содержание альдостерона в подобных случаях нормально. Низкая активность ренина в крови в сочетании с гиперальдостеронемией встречается как при синдроме Кона, так и при артериальной гипертонии, легко излечивающейся назначением дексаметазона.

Артериальная гипертония, вызванная аденомой надпочечника, нередко исчезает после терапии антагонистами альдостерона. Результаты этой пробной терапии не только подтверждают причинную связь гипертонии с повышенной активностью альдостерона, но и позволяют предсказать влияние оперативного лечения на гипертонию. Терапия гипотиазидом в подобных случаях (в суточной дозе не менее 100 мг в течение 4 нед) оказывается безуспешной и приводит только к резкому усилению гипокалиемии. При доброкачественно протекающей гипертонической болезни терапия гипотиазидом сопровождается обычно длительным и выраженным



понижением артериального давления. Гипокалиемия при этом обычно не развивается. Быстро прогрессирующее течение отличает злокачественную гипертоническую болезнь от злокачественного гипертонического синдрома при первичном альдостеронизме.

Аденокарцинома надпочечника. Аденома коры надпочечников является только одной из причин синдрома Кона. Другими его причинами являются аденокарцинома и гиперплазия коры надпочечников. Рак, так же как и аденома, поражает в большинстве случаев один из надпочечников. Рост злокачественной опухоли сопровождается лихорадкой обычно неправильного типа, появлением болей в животе, микрогематурией. Отсутствие аппетита приводит к исхуданию больных. В поздних стадиях болезни появляются метастазы, чаще в кости и легкие.

Решающее значение имеют результаты рентгенологического исследования. К моменту, когда появляется артериальная гипертония, раковая опухоль по своим размерам обычно значительно больше аденомы. На инфузионных урограммах или на нефрограммах отмечается смещение пораженной почки. На ретроградных пиелограммах удается обнаружить деформацию чашечно-лоханочной системы. Пневморен в сочетании с томографией позволяет получить хорошее изображение почек и надпочечников, локализовать опухоль и определить ее размеры.

Для аденомы надпочечника характерна повышенная экскреция альдостерона с мочой, при раковой опухоли надпочечника в моче обнаруживается увеличенное содержание не только альдостерона и его метаболитов, но и других кортикостероидов.

Гиперсекреция других минералокортикоидов. К артериальной гипертонии, вызванной гиперсекрецией альдостерона, близко примыкает гипертония, развивающаяся вследствие гиперсекреции других минералокортикоидов. Обладая менее выраженным действием на обмен натрия и калия, эти минералокортикоиды все же способны вызвать не только повышение артериального давления, но и гипокалиемию. Более других известна артериальная гипертония, вызванная гиперсекрецией дезоксикортикостерона или его предшественников. Brown и соавт. (1972), Melby, Dale, Wilson (1971) и др. описали изолированную гиперсекрецию 18-гидроксидезоксикортикостерона и 11-дезоксикортикостерона, которая протекала с артериальной гипертонией, подавлением активности ренина в крови и выраженной гипокалиемией. Количество обменоспособного натрия было увеличенным, содержание альдостерона и 11-гидроксикортикостерона в крови — нормальным.

По данным Brown с соавт. (1972), понижение активности ренина в крови обнаруживается приблизительно у 25% больных доброкачественной эссенциальной гипертонией. Нормальное содержание альдостерона и дезоксикортикостерона дает основание считать, что как гипертония, так и подавление секреции ренина у этих больных обусловлены активностью еще неидентифицированных минералокортикоидов. Высказанное предположение подтверж-

дается результатами пробной терапии спиронолактонами. Назначение альдактона или верошпирона этим больным сопровождается, как и у больных первичным альдостеронизмом, понижением артериального давления.

Из сказанного, однако, не вытекает, что все случаи артериальной гипертензии с пониженной активностью ренина развиваются вследствие гиперсекреции минералокортикоидов. Спиронолактоны эффективны во многих, но не во всех случаях гипертонической болезни с пониженной активностью ренина. Гиперсекреция минералокортикоидов является, вероятно, причиной только одной, а не всех форм эссенциальной гипертензии.

Гипертензия, вызванная первичной гиперсекрецией неидентифицированных минералокортикоидов, по клиническому течению может быть доброкачественной и злокачественной. Клиническая картина ее в начале заболевания может ничем не отличаться от гипертонической болезни. На ее симптоматическое происхождение указывают благоприятные результаты пробной терапии спиронолактонами в указанной выше дозе. Широкое применение спиронолактонов в диагностических целях позволит заподозрить этот вид гипертензии задолго до появления ее поздних клинических синдромов: гипокалиемической нефропатии, гипокалиемических парезов и параличей. Окончательный диагноз устанавливают по содержанию минералокортикоидов в крови или в моче, по понижению или полному исчезновению активности ренина и по отрицательным результатам урологических методов исследования.

Гиперсекреция глюкокортикоидов. Синдром Иценко — Кушинга встречается при многих заболеваниях. В настоящее время чаще приходится встречаться с ятрогенным синдромом Иценко — Кушинга, развивающимся под воздействием терапии кортикостероидами. Повышение артериального давления встречается у 85% больных этим синдромом. Задержка натрия иногда сопровождается развитием небольших отеков и понижением активности ренина. Характерный вид больных, изменения со стороны кожи, нервно-психической сферы, признаки сахарного диабета и остеопороза позволяют легко отличить гипертензию при синдроме Иценко — Кушинга от гипертонической болезни. Врожденными аномалиями синтеза кортикостероидов объясняется и артериальная гипертензия в некоторых случаях синдрома Шерешевского — Тернера.

Гиперсекреция ренина. Ренин принадлежит к числу почечных прессорных факторов. Его влияние на сосудистый тонус осуществляется не прямо, а опосредованно через ангиотензин. Скорость секреции ренина клетками юкстагломерулярного аппарата контролируется нервными влияниями, степенью раздражения механорецепторов почечных артериол и содержанием натрия в дистальном канальце нефрона. Выраженная ишемия почек независимо от ее причины приводит к увеличению секреции ренина.

Секреция ренина заметно увеличивается при гипертонических:

кризах и при злокачественной гипертонии любого происхождения. Полагают, что во всех подобных случаях ишемия одной или обеих почек через включение одного из перечисленных выше механизмов вызывает усиленную секрецию ренина. Следствием этого является повышение активности ангиотензина II, под влиянием которого происходит дальнейшее усиление спазма почечных сосудов и увеличение скорости секреции альдостерона. Если не произойдет разрыва этого порочного круга под влиянием почечных депрессорных факторов, то устанавливается стабильная гипертония, характерным признаком которой является увеличенная экскреция альдостерона с мочой при повышенной активности ренина в крови.

Клиника этого вида артериальной гипертонии детально изучена Н. А. Ратнер, Е. Н. Герасимовой и П. П. Герасименко (1968), которые установили, что высокая активность ренина при злокачественной реноваскулярной гипертонии резко снижается после удачно проведенной операции и что снижение ее всегда сопровождается нормализацией артериального давления и уменьшением экскреции альдостерона с мочой. Повышение активности ренина и увеличение экскреции альдостерона с мочой наблюдались ими также при злокачественной гипертонической болезни, хроническом пиелонефрите, в терминальной фазе хронического гломерулонефрита.

Артериальное давление у большинства больных с хронической почечной недостаточностью удается поддерживать на нормальном уровне, удаляя у них повторными диализами избыток натрия и связанную с ним воду. Указанные мероприятия у некоторых больных оказываются неэффективными. У них развивается тяжелая гипертония, характерными признаками которой являются высокое содержание в крови ренина, ангиотензина II и I и альдостерона. Удаление воды и электролитов у этих больных во время диализа сопровождается еще большим повышением активности ренина и ангиотензина в крови и дальнейшим повышением артериального давления. Ангиотензин у этих больных, по-видимому, оказывает прямое прессорное влияние на сосуды. Сразу же после двусторонней нефрэктомии содержание ренина и ангиотензина в крови резко падает, и артериальное давление понижается до нормального уровня (Morton, Waite, 1972).

Назначение спиронолактонов этим больным не приводит к понижению артериального давления, хотя и позволяет корректировать гипокалиемию. Неэффективность их зависит, вероятно, от того, что гиперальдостеронизм здесь не является первопричиной гипертонии, а развивается вторично. Количество обменоспособного натрия в организме этих больных не увеличивается, под влиянием терапии спиронолактонами у них отмечается только уменьшение обменоспособного натрия в организме и обычно незначительное понижение артериального давления.

Высокая активность ренина в крови является единственным надежным лабораторным признаком, который позволяет отличить

эту форму артериальной гипертензии от гипертонической болезни с увеличенной экскрецией альдостерона с мочой и пониженной активностью ренина в крови. Результаты терапии спиронолактонами имеют значение только предварительного диагностического метода, не заменяющего определения активности ренина в крови.

Артериальная гипертензия наблюдается как при вышеописанных альдостеронсекретирующих опухолях коркового слоя надпочечников, так и при первичных опухолях почки, секретирующих ренин. Гиперсекреция ренина («первичный ренинизм» Кона) признается основной причиной артериальной гипертензии при гемангиоперицитоме (опухоль, исходящей из клеток юкстагломерулярных клеток нефрона) и при опухоли Вильмса.

Артериальная гипертензия в подобных случаях может иметь сосудистое или эндокринное происхождение. В первом случае она оказывается следствием сдавления почечной артерии растущей опухолью, во втором — следствием секреции опухолью прессорных веществ в кровь. Conn, Cohen, Lucas (1972), Ganguly с соавт. (1973) обнаружили в ткани этих опухолей большое количество ренина. Эксплантат опухоли в культуре ткани продолжает продуцировать ренин.

Диагноз гемангиоперицитомы чрезвычайно труден, так как опухоль имеет очень малые размеры и растет чрезвычайно медленно. Опухоль Вильмса растет значительно быстрее, и диагностика ее не представляет трудностей. Удаление гемангиоперицитомы или опухоли Вильмса приводит к исчезновению артериальной гипертензии.

Гиперсекреция катехоламинов. Опухоли мозгового слоя надпочечников относятся к числу редких заболеваний. На их долю приходится 0,3—0,5% всех случаев артериальной гипертензии. Опухоль растет из хромаффинной ткани. Приблизительно в 90% случаев она локализуется в надпочечниках. В 10% случаев она располагается в других органах — аортальных параганглиях и особенно часто в тельце Цуккеркандля, в каротидных тельцах, яичниках, яичках, селезенке, стенке мочевого пузыря.

Опухоли, расположенные в надпочечниках и в стенке мочевого пузыря, секретируют адреналин и норадреналин. Опухоли других локализаций секретируют только норадреналин. По характеру роста опухоль может быть доброкачественной (феохромоцитомой) или злокачественной (феохромобластомой). Опухоли мозговой части надпочечников обычно одноносторонние и в подавляющем большинстве случаев доброкачественные.

Клиническая картина феохромоцитомы формируется под влиянием избыточного поступления в кровь адреналина и норадреналина. Периодическое поступление в кровь больших количеств указанных аминов сопровождается пароксизмальными приступами сердцебиения, артериальной гипертензии, головных болей, профузного потоотделения. Пароксизмальная форма артериальной гипертензии встречается приблизительно в Уз—7г всех случаев феохромоцитомы. В остальных случаях этой болезни артериальная ги-

пертония оказывается постоянной. В основе ее лежит непрерывное поступление в кровь больших количеств катехоламинов. В редких случаях наблюдается бессимптомное течение болезни.

Пароксизмы артериальной гипертонии относятся к числу наиболее характерных признаков феохромоцитомы. Вначале они возникают редко и протекают легко. По мере роста опухоли пароксизмы учащаются и могут стать ежедневными. Пароксизмы в большинстве случаев возникают без видимой причины. Иногда удается установить их связь с эмоциональными расстройствами, физической нагрузкой или другими стрессовыми ситуациями. Клиническая картина пароксизма особенно ярко выражена у детей.

Приступы возникают внезапно. Вначале появляются парестезии, чувство тревоги и беспричинного страха, обильное потоотделение. На высоте приступа у 55 % больных появляются головные боли. Приблизительно в 15% случаев одновременно с головными болями наблюдается головокружение. Сердцебиение является вторым по частоте симптомом пароксизма. Оно отмечается у 38 % больных. Одновременно с повышением артериального давления иногда до 200—250 мм рт. ст. возникают боли за грудиной. Во время пароксизма обычно не наблюдается ни серьезных нарушений сердечного ритма, ни появления электрокардиографических признаков коронарной недостаточности.

Часто во время приступа развиваются боли в животе, на высоте которых иногда возникает рвота. На высоте приступа регулярно развиваются гипергликемия, умеренный нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево. Приступ средней тяжести продолжается в течение нескольких часов. После падения артериального давления до нормального уровня отмечаются профузное потоотделение и полиурия. Общая слабость по окончании приступа зависит от его тяжести и может продолжаться от нескольких часов до суток.

Чрезвычайно высокий подъем артериального давления во время приступа может привести, особенно у пожилых людей, к отеку легких, кровоизлиянию в мозг. В редких случаях происходит кровоизлияние в надпочечник, что может сопровождаться самопроизвольным излечением. Типичные пароксизмальные повышения артериального давления заметно облегчают выявление истинной причины гипертонии.

Постоянная гипертония отмечается более чем у половины больных с феохромоцитомой. Иногда артериальное давление периодически повышается, имитируя гипертонические кризы, присущие доброкачественной гипертонической болезни, иногда оно остается постоянно высоким, как это наблюдается при злокачественной гипертонии. Если гипертония появляется у детей или лиц молодого возраста, то симптоматическое происхождение ее не вызывает сомнения. Труднее заметить связь артериальной гипертонии с феохромоцитомой у лиц пожилого возраста. Некоторую помощь в этом может оказать склонность больного к обморокам, особенно

при быстром вставании с постели. Подобные обморочные реакции у обычных гипертоников развиваются только в тех случаях, когда они принимают гипотензивные средства. Известное значение следует придавать также и склонности этих больных к обморокам во время анестезии или, при небольших хирургических операциях, например экстракции зуба. Иногда у этих больных отмечается диффузная гиперпигментация кожи или появление на коже пятен цвета кофе с молоком.

Мочевой синдром проявляется протеинурией и микрогематурией, которые обнаруживаются вначале только во время пароксизмов гипертонии, а в более позднем периоде становятся постоянными. В тяжелых случаях Н. А. Ратнер и соавт. (1975) наблюдали постоянную протеинурию. Для выяснения ее причин проводят полное урологическое исследование (пиелография, пневморен, томография почек), во время которого обнаруживают признаки опухоли одного или обоих надпочечников.

Фармакологические пробы с применением гистамина, фентоламина, тропифена не имеют практической ценности. Большое диагностическое значение придают результатам непосредственного определения скорости секреции катехоламинов в организме исследуемого. Суточная экскреция катехоламинов с мочой при феохромоцитоме всегда повышается. Особенно резко она повышается в дни гипертонических кризов. Большое значение придается также повышенной экскреции дофамина, ДОФА и ванилил-миндальной кислоты.

Феохромоцитому с пароксизмами гипертонии часто приходится дифференцировать от диэнцефального синдрома, при котором также периодически появляются приступы вегетативных нарушений, протекающие с общим беспокойством, повышением артериального давления, головной болью, тахикардией, гипергликемией. Увеличение экскреции катехоламинов или ванилил-миндальной кислоты с мочой является характерным признаком феохромоцитомы. Сопутствующие приступам нарушения углеводного, жирового или водно-электролитного обмена, повышение внутричерепного давления указывают на связь приступов с диэнцефальным синдромом.

Локализация опухоли устанавливается по данным инструментального обследования. Внутривенная урография позволяет обнаружить не более 2-х опухолей, так как выявляемые ею сдавление верхнего полюса почки или смещение почки вызываются только большими опухолями. Более надежными диагностическими методами являются пневморенография, которая обычно проводится в сочетании с урографией, и томография. В последние годы с успехом стали применять аортографию, термографию и скинтиграфию надпочечников.

Феохромобластома составляет примерно 10% всех опухолей надпочечников. Она также протекает с повышением продукции катехоламинов, но признаки ее заметно отличаются от признаков феохромоцитомы. Как и всякое злокачественное новообразование,

она дает метастазы в регионарные забрюшинные лимфатические узлы. Прорастание опухоли в окружающие ткани, равно как и? рост метастазов, приводит к появлению болей в животе или в поясничной области. Рост опухоли сопровождается повышением температуры, ускорением оседания эритроцитов, исхуданием больного. В более поздних стадиях появляются метастазы в печень, кости, легкие.

Лекарственная гипертония. Собирая анамнез, врач узнает, как-КИМР лекарствами пользовался больной. Несмотря на различные механизмы, конечный результат действия некоторых лекарств оказывается одним и тем же: систематическое применение их приводит к повышению артериального давления. Мы выделили вызываемые этими лекарствами гипертонии в отдельную группу, отдав предпочтение практическому интересу, а не академической строгости.

В наше время наиболее частой причиной лекарственной гипертонии являются контрацептивные средства. Регулярный и длительный прием их ухудшает течение ранее существовавшей гипертонии и даже может вызвать стойкую гипертонию у прежде здоровых женщин. Отмена препарата сопровождается исчезновением гипертонии.

Лакричный порошок часто применяется для лечения язвенной болезни и для борьбы с запорами. Длительное применение больших доз этого препарата приводит к развитию гипертонии, которая развивается на фоне гипокалиемии. В выраженных случаях появляются клинические проявления гипокалиемии в виде мышечной слабости, полиурии. В клинической картине этой гипертонии имеется много признаков, напоминающих синдром Кона, однако экскреция альдостерона с мочой остается нормальной. Лакричная гипертония исчезает вскоре после отмены препарата.

Длительное применение стероидных гормонов иногда приводит к артериальной гипертонии, одновременно с которой обычно развиваются центрипетальное ожирение и другие признаки синдрома Иценко — Кушинга. Артериальная гипертония исчезает вскоре после отмены препарата. Для того чтобы не допустить диагностической ошибки и не принять эти по существу ятрогенные гипертонии за гипертоническую болезнь, необходимо каждый раз спрашивать больного, не принимает ли он лекарств, способных вызвать повышение артериального давления.

*Приложение 111-1'*

## ПРИЧИНЫ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТОНИИ

- I. Гипертоническая болезнь.
- II. Симптоматические гипертонии.
  - A. Почечные гипертонии.
    1. Хронический пиелонефрит.
    2. Поликистоз и другие врожденные аномалии почек.

3. Диабетический гломерулосклероз.
4. Хронический гломерулонефрит.
5. Обструктивные уропатии.
6. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс.  
Камни в мочеточниках и почках.  
Воспалительные стриктуры уретры и мочеточников.  
Сдавление мочевыводящих путей опухолями, кистами, рубцующейся соединительной тканью.  
Врожденные аномалии мочевого пузыря, уретры и мочеточников.  
Рубцовая деформация почек при туберкулезе.

Б. Сосудистые гипертонии.

1. Реноваскулярная гипертония.  
Атеросклероз почечных артерий.  
Фибромышечная гиперплазия почечной артерии.  
Аномалии развития почечных артерий.
2. Артериит аорты и ее ветвей.
3. Коарктация аорты.
4. Узелковый периартериит.

В. Эндокринные гипертонии.

1. Гиперсекреция минералокортикоидов.  
Синдром Кона (первичный альдостеронизм).  
Рак надпочечника.  
Гиперсекреция других минералокортикоидов.
2. Гиперсекреция ренина.
3. Гиперсекреция катехоламинов.
4. Гиперсекреция глюкокортикоидов.

Г. Другие (редкие) болезни.



## Глава IV

### АСЦИТ

Скопление жидкости в полости брюшины называется асцитом. Если в полости брюшины накапливается в короткое время большое количество жидкости (как при остром тромбозе основного ствола воротной вены), живот становится круглым, кожа его — напряженной и блестящей. Характерна диффузная болезненность кожи живота при пальпации. Если жидкость в полости брюшины накапливается постепенно (как при портальном циррозе), нижние ребра отодвигаются вперед и вверх, а нижняя часть грудной клетки и эпигастральный угол расширяются. Скопление жидкости в полости брюшины сопровождается выключением диафрагмы из акта дыхания.

Внешний вид живота при асците зависит от положения больного в постели. Когда больной лежит на спине, жидкость располагается во фланках живота, вызывая их взбухание. При положении на боку жидкость в силу тяжести скапливается в пилежающейся половине живота. В положениях больного стоя или сидя наиболее растянутыми оказываются гипогастрий и подвздошные области живота. Часто наблюдается взбухание пупка. Расширение поверхностных вен вокруг пупка характерно для асцита, возникшего в связи с портальной гипертензией. Расширение поверхностных вен всего живота и нижней части грудной клетки встречается только при тромбозе нижней полой вены.

Скопление жидкости в полости брюшины легче всего может быть определено методом перкуссии. При положении больного на спине жидкость располагается в задних (нижних) частях брюшной полости, а содержащий воздух кишечник всплывает вверх. Перкуторный звук оказывается тимпаническим над передней (верхней) поверхностью живота и тупым — над фланками. Наибольшее диагностическое значение имеет смещение зон тимпанического и тупого звуков при изменении положения больного в постели. При положении на правом боку тимпанический звук определяется над левым фланком, а при повороте больного на левый бок он определяется уже над правым фланком.

Тимпанический звук надо всей поверхностью живота (при положении больного на спине) сохраняется до тех пор, пока в полости брюшины не накопится приблизительно 1,5—2 л жидкости. Меньшие количества ее метод перкуссии не выявляет. Во всех

случаях очень важно исследовать живот сразу же после выпуска жидкости. Это часто позволяет выявить опухоли, изменения размеров и консистенции органов брюшной полости.

Жидкость в полости брюшины может представлять собой фильтрат кровяной сыворотки или лимфы (транссудат) либо может быть экссудатом, образовавшимся при воспалении самой брюшины. Жидкость в брюшной полости может быть серозной, геморрагической, хилезной, гнойной. В большинстве случаев она оказывается серозной. Геморрагическая жидкость встречается чаще всего при туберкулезе, злокачественных опухолях, цинге. Когда асцитическая жидкость имеет молочный вид, говорят о хилезном асците. Он образуется вследствие поступления в полость брюшины значительного количества лимфы из грудного лимфатического протока или из лимфатических сосудов брюшной полости. Хилезная жидкость стерильна, содержит большое количество лимфоцитов и при стоянии разделяется на слои.

Парацентез полезен не только тем, что позволяет выяснить характер асцитической жидкости, но и тем, что дает возможность сделать ее посева, определить клеточный состав и предоставляет возможность провести пальпацию органов брюшной полости и таза.

В настоящее время одновременно с выпуском жидкости часто производится лапароскопия, которая может быть дополнена биопсией. Некоторые авторы рекомендуют лапароскопическую холангиографию и спленопортографию, но эти методы исследования в последние годы стали заметно менее популярными из-за их опасности для здоровья.

Транссудат и экссудат отличаются друг от друга по удельному весу асцитической жидкости и по содержанию в ней белка. Жидкость с содержанием белка выше 0,3 г/л и относительной плотностью выше 1015 считается экссудатом. Жидкость считается транссудатом, когда ее относительная плотность и содержание белка в ней оказываются ниже указанных величин.

На основании клинического опыта можно сказать, что указанные диагностические критерии транссудата и экссудата не могут считаться надежной опорой для диагностики перитонита. Довольно часто приходится убеждаться, что в асцитической жидкости больного с сердечной недостаточностью содержание белка превышает 0,3 г/л. Известно также, что асцитическая жидкость при туберкулезном перитоните иногда оказывается транссудатом. Хотя приведенные выше критерии являются произвольными, все же в большинстве случаев они бывают полезными и при очень высоком или очень низком содержании белка позволяют надежно отличить воспалительные заболевания брюшины от болезней других органов.

Большое диагностическое значение придается и цитологическому исследованию асцитической жидкости. При большом содержании эритроцитов асцитическая жидкость называется геморрагической. Ее часто встречают при неоплазмах, особенно печени

и яичника, при туберкулезном перитоните, панкреатите, остром тромбозе воротной вены, при травмах органов брюшной полости. Если в 1 мл асцитической жидкости содержится более 250 лейкоцитов, можно предполагать воспаление брюшины или инфильтрацию ее опухолью.

Преобладание нейтрофилов считается характерным для острых бактериальных перитонитов, тогда как преобладание лимфоцитов — для хронических перитонитов и особенно для туберкулеза. Большое содержание эозинофилов в асцитической жидкости является важным диагностическим признаком эозинофильного энтероколита. Цитологическое исследование позволяет в 60—90% случаев диагностировать асцит, вызванный злокачественной опухолью. Результаты этого исследования в значительной мере зависят от объема асцитической жидкости, представленной в лабораторию.

## ИДЕНТИФИКАЦИЯ АСЦИТА

Скопление жидкости в полости брюшины является самой частой, но не единственной причиной увеличения живота и растяжения его стенки. Другие причины увеличения живота перечислены в приложении IV—I.

Растяжение кишечника газами встречается при многих болезнях. Особенно опасны острые расширения толстой кишки при язвенном колите и растяжение проксимального участка кишки при илеусе. Хорошо известно также диффузное расширение тонкой кишки при синдроме спру. Живот у этих больных резко выбухает вперед, и через растянутую брюшную стенку можно иногда определить контур кишки и даже видеть ее перистальтическое движение. Жидкость во фланках живота у этих больных не выявляется. Перкуторный звук над фланками остается таким же тимпаническим, как и над передней стенкой живота.

Если в растянутых петлях кишечника содержатся и газ, и жидкость, отличить их от асцита по результатам одного только физического исследования бывает весьма трудно. Большую пользу в подобных случаях оказывает рентгенологическое исследование. Скопление в растянутых петлях кишечника жидкости и газа проявляется на рентгеновском снимке в виде множественных уровней (чаши Клобера), которые лучше всего видны на снимках, сделанных в вертикальном положении больного.

Свободная жидкость в полости брюшины никогда не образует чаш Клобера, она вызывает диффузное затемнение брюшной полости. На снимках, сделанных в вертикальном положении больного, интенсивность этого затемнения возрастает по направлению к малому тазу. Характерным признаком асцита является расширение тени между латеральным краем ободочной кишки и брюшиной или мягкими тканями, прилежащими к брюшине. Ширина этих линейных теней у здорового человека не превышает 1—2 мм.

Скопление значительных количеств жидкости в полости брюшины препятствует определению нижнего края печени. Раньше всего перестает прощупываться ее правая доля. Растяжение кишечника газами не затрудняет пальпацию печени.

**Киста яичника, а иногда киста брыжейки или ретроперитонеальная киста** могут заполнить всю полость брюшины, и тогда их очень трудно отличить от асцита. Предположение о кисте должна возникать всякий раз, когда наблюдается не характерная для асцита асимметричная форма живота или когда перкуссия фланков живота при положении больного на спине вызывает тимпанический звук, а перкуссия передней брюшной стенки — тупой звук.

Если больной с асцитом принимает вертикальное положение, находящаяся в брюшной полости свободная жидкость скапливается главным образом в нижней части живота, которая заметно выбухает. Если больной ложится на спину, его живот заметно уплощается из-за перемещения свободной жидкости во фланки. Нижняя половина живота при кисте яичника в вертикальном положении больной выбухает заметно больше, чем верхняя. Преимущественное выбухание нижней половины живота («живот торчком») сохраняется у больной при любой перемене положения тела в постели.

Не отрицая большой пользы указанных дифференциально-диагностических признаков, мы смогли убедиться, что наиболее надежную информацию можно получить по результатам бимануального гинекологического исследования. Это исследование позволяет установить диагноз кисты яичника даже в тех случаях, когда она существует одновременно со свободной жидкостью в полости брюшины.

Весьма важное дифференциально-диагностическое значение имеют также и результаты рентгенологического исследования кишечника с применением бариевой клизмы. Ободочная кишка при асците имеет обычное расположение, тогда как при кисте яичника или брыжейки она растянута по периферии брюшной полости и частично повторяет контуры сдавливающей ее кисты. Особенно бросается в глаза высоко поднятая поперечная часть ободочной кишки, средняя часть которой располагается иногда даже выше печеночного угла.

Значительное увеличение живота наблюдается иногда при очень большом **ожирении**. В некоторых из наблюдавшихся нами случаев диэнцефального синдрома с ожирением и отеками подкожной клетчатки живот был настолько растянут, что из всех физических методов исследования только запавший пупок указывал на отсутствие асцита.

Длительное применение мочегонных средств приводит иногда к выраженному вздутию живота. Мы наблюдали это осложнение при хронической недостаточности кровообращения и целиакии спру. После назначения препаратов калия вздутие живота резко уменьшается, и становится возможным определить истинную ве-

личину асцита. Выраженное вздутие живота наблюдается иногда при микседеме, язвенном колите, остром пиелонефрите и тяжелом гастроэнтерите. При микседеме оно сочетается со скоплением обычно небольшого количества жидкости в полости брюшины.

Изредка встречаются **истеричные** женщины детородного возраста, у которых возникает иногда такое выраженное увеличение и растяжение живота, что молодые врачи диагностируют у них беременность, кисту яичника или асцит. Увеличение живота в подобных случаях вызывается сокращением мышц брюшной стенки с одновременным опущением купола диафрагмы. Если больная согласится лечь на спину и согнуть ноги в тазобедренных и коленных суставах, увеличение живота быстро исчезает без отхождения газов. Нормальная форма живота восстанавливается (и также без отхождения газов) после подкожной инъекции морфина, во время глубокого сна или под влиянием кратковременного наркоза. Уговорить больных согласиться на эти назначения оказывается обычно труднее, чем их выполнить.

За асцит принимается иногда **расширение полых органов**, расположенных в брюшной полости. Желудок в случаях его острого расширения может занимать всю брюшную полость. Это осложнение всегда протекает с коллапсом, а иногда приводит и к спонтанному разрыву желудка. Острое расширение желудка чаще всего развивается при опухоли пилорического отдела желудка, при крупозной пневмонии и других тяжелых инфекционных заболеваниях. Некоторые авторы сообщают об остром растяжении мочевого пузыря, которое было настолько значительным, что принималось за асцит.

## ПРИЧИНЫ АСЦИТА

Асцит встречается как при болезнях самой брюшины, так и при болезнях других органов и систем. Самыми частыми его причинами (приложение IV-2) являются циррозы печени, метастазы злокачественных опухолей в брюшину, сердечная недостаточность и туберкулезный перитонит. Из общего числа асцитов, происхождение которых представляется неочевидным, на долю циррозов приходится 60—65%, на долю опухолей—около 30%. Асциты при других болезнях встречаются редко. Асцит при болезнях сердца, почек, желудочно-кишечного тракта в подавляющем большинстве случаев является только одним из указаний на развитие характерных для них нарушений водно-электролитного обмена. Его причина представляется обычно очевидной и не требует специальных исследований.

Принципиально асцит может развиваться при любом воспалительном заболевании брюшины, но вследствие быстротечности большинства этих болезней выраженный и длительный асцит наблюдается только **при туберкулезном перитоните**. Клинические про-

явления его весьма многообразны. В большинстве случаев он начинается незаметно. Длительное время у больного наблюдаются только умеренная лихорадка, быстрая утомляемость, исхудание. Приблизительно половина больных предъявляют жалобы на боли в животе, которые, как правило, не имеют определенной локализации и не отличаются большой интенсивностью.

Асцит является главным объективным признаком этой формы туберкулезного перитонита. Он обнаруживается приблизительно у 75% больных. Брюшная стенка оказывается умеренно болезненной. Мышечная защита, как правило, отсутствует. Это позволяет произвести глубокую пальпацию живота, причем примерно в 20% случаев обнаруживается опухоль. Если опухоль представляет собой воспаленную брыжейку, она неподвижна. f^

Воспаленный сальник изредка сохраняет свою подвижность, но в большинстве случаев он оказывается спаянным с другими органами брюшной полости. Приблизительно у 1/3 больных просупывается увеличенная печень. В некоторых случаях обнаруживаются увеличенные лимфатические узлы. Туберкулиновые пробы в одних случаях оказываются положительными, в других — отрицательными. Изменения крови непостоянны. Число лейкоцитов крови у 70—90% больных остается нормальным. Иногда отмечается анемия.

Неспецифичность клинических проявлений туберкулезного перитонита заметно затрудняет его диагностику. Возможность туберкулезного перитонита следует предполагать в каждом случае изолированного асцита, протекающего в сочетании с лихорадкой, тупыми плохо локализованными болями в животе, исхуданием. Большое значение следует придавать также возрасту больного. Туберкулезным перитонитом болеют, как правило, лица молодого возраста. Признаки туберкулезного поражения других органов заметно укрепляют предположение о туберкулезном перитоните, хотя, естественно, и не могут рассматриваться как его доказательство.

Существенную диагностическую помощь удается иногда получить при исследовании асцитической жидкости. В 85—100% случаев она оказывается экссудатом с высоким содержанием лейкоцитов, среди которых более 80% составляют мононуклеары. Культуру туберкулезной палочки удается получить не более чем в 40—80% случаев.

Большую диагностическую помощь могут оказать данные лапароскопии, особенно если она сочетается с прицельной биопсией. К сожалению, туберкулезный перитонит нередко протекает с образованием большого числа спаек в брюшной полости, которые могут затруднить исследование или сделать его невозможным. Поэтому и в настоящее время применение всех указанных выше методов позволяет поставить диагноз туберкулезного перитонита приблизительно у 80—85% больных. В остальных случаях результаты перечисленных методов дают основание с большей или мень-

шей вероятностью поставить только предположительный диагноз. Окончательный диагноз болезни в 15—20% случаев может быть поставлен только после пробной лапаротомии, которая позволяет попутно решить" вопрос о природе часто прощупываемой опухоли, в брюшной полости.

Изолированный неудержимо нарастающий асцит является главным симптомом **мезотелиомы** — редкой опухоли, возникающей из эпителиальных и мезенхимальных элементов брюшины. Нарастание асцита сопровождается болями в животе, повторной рвотой, потерей аппетита, исхуданием. Болезнь начинается в возрасте после 40 лет. Мужчины и женщины поражаются одинаково **ча-хло. Опухоль почти** никогда не метастазирует. Диагноз может быть поставлен только по результатам лапаротомии или лапароскопии.

Бактериальная и грибковая инфекция брюшины протекает обычно с клинической картиной острого живота. Лапаротомия в подобных случаях производится обычно еще до развития асцита.

**Метастазы злокачественной опухоли в брюшину** являются самой частой причиной развития асцита среди заболеваний брюшины. Первичная опухоль располагается обычно в желудке, кишечнике, поджелудочной железе, печени, яичниках, матке. Метастазы могут появиться и через много лет после удаления первичной опухоли. В брюшной полости постепенно накапливается серозная или геморрагическая жидкость, в которой иногда обнаруживают опухолевые клетки. Как и при туберкулезном перитоните, жидкость в одних случаях оказывается экссудатом, в других — трансудатом. В осадке содержится много эритроцитов, лимфоцитов, нейтрофилов и эндотелиальных клеток.

Общее состояние больных в первое время после появления асцита заметно не изменяется. Температура тела остается нормальной. Позднее появляется гипопротейнемия, кахексия. Часто наблюдаются небольшие отеки ног. Смерть наступает от истощения или от присоединившихся осложнений: илеуса, перфораций, инфекций, тромбозов.

Когда известна локализация первичной опухоли, причина асцита представляется очевидной. Диагностические трудности возникают только в случаях изолированного асцита, так как он может быть как следствием обсеменения брюшины злокачественной опухолью, так и следствием туберкулезного перитонита, мезотелиомы, цирроза печени и многих других болезней. Лапароскопия позволяет обнаружить на поверхности брюшины и сальника либо просовидные высыпания, подобные высыпаниям при туберкулезе брюшины, либо настоящие метастазы раковой опухоли.

По мере роста раковых узелков пораженный ими сальник становится крупнозернистым, сморщивается и располагается под большой кривизной желудка, где его удастся прощупать в виде опухолевидного образования. Однако рентгенологическое исследование

яе обнаруживает опухоли желудка, и только лапароскопия или лапаротомия позволяют выяснить истинное положение отдельных органов брюшной полости.

Асцит является доминирующим синдромом псевдомиксомы брюшины, которая наблюдается чаще всего при доброкачественной кисте червеобразного отростка и при цистаденоме или цистаденокарциноме яичника. Значительно реже ее обнаруживают при других опухолях: фиброме яичника, тератоме яичника, карциномах матки, общего желчного протока, урахусе, слизистой аденокарциноме толстой кишки, слизистой омфаломезентерической кисте пупка.

Болезнь начинается с постепенного увеличения живота, которое сопровождается похуданием. Асцитическая жидкость иногда по составу и внешнему виду не отличается от экссудатов другого происхождения, а иногда представляет собой студенистую массу, которая с трудом выделяется или даже совсем не выделяется (как это наблюдалось в нашем случае) через отверстие троакара. Диагноз может быть поставлен только после лапаротомии. Как и другие опухоли, псевдомиксома брюшины встречается главным образом у лиц старше 40 лет.

Портальная гипертензия. Термин «портальная гипертензия» применяется для обозначения комплекса признаков, возникающих при затруднении кровотока в портальной системе. Главными признаками портальной гипертензии являются высокое давление крови в воротной вене, спленомегалия, варикозное расширение вен пищевода, желудка и брюшной стенки, желудочно-кишечное кровотечение, асцит. Для целей дифференциального диагноза наиболее удобным представляется предложенное М. Д. Пациорой (1974) разделение портальной гипертензии на три вида, что и используется нами с упрощениями.

Тромбоз печеночных вен изолированный и в сочетании с тромбозом или стенозом нижней полой вены. Тромбоз с закрытием просвета части или большинства печеночных вен встречается и как изолированное заболевание, и в сочетании с тромбозом нижней полой вены. В последнем случае тромб возникает в просвете нижней полой вены и распространяется в печеночные вены.

Тромбоз печеночных вен чаще всего оказывается одним из осложнений первичного рака печени, гипернефромы, полицитемии, распространенного тромбофлебита и длительного употребления внутрь эстрогенных противозачаточных средств. Экспериментальная модель болезни воспроизводится посредством назначения монокроталина, который встречается в растениях, широко распространенных во всем мире.

Острая форма болезни возникает как одно из осложнений полицитемии, рака печени, тромбофлебита. У больного, длительно страдающего указанными болезнями, внезапно появляются боли в животе, рвота. При объективном исследовании обнаруживают увеличение печени, асцит и часто незначительную желтушность кож-



ных покровов. Если происходит закупорка всех или большинства вен, болезнь оканчивается смертью от печеночной комы.

В менее острых случаях наблюдаются только увеличение печени, боли в животе, вызванные растяжением глассоновой капсулы, образование асцита. Со временем по мере нарастания портальной гипертензии происходит расширение вен пищевода и желудка и отмечается увеличение селезенки. Появление отеков на нижних конечностях и сети расширенных подкожных вен живота указывает на сопутствующий тромбоз нижней полой вены. После парацентеза асцит постепенно накапливается, печень и селезенка остаются увеличенными, консистенция их со временем становится твердой, а край перестает быть болезненным.

Аспирационная биопсия в остром периоде болезни выявляет повышенное кровенаполнение печени с дилатацией синусоидов, некрозами печеночных клеток вокруг дольковой вены, т. е. картину острой мускатной печени, характерной для сердечной недостаточности, констриктивного перитонита. Нижняя полая вена, по данным каваграфии, оказывается абсолютно непроходимой. Чрескожная гепатография с инъекцией контрастного вещества в печень выявляет блокаду печеночных вен, но этот метод не получил широкого применения в клинике. На сканограммах печени обычно выявляются ишемические участки, соответствующие бассейну закупоренных ветвей печеночных вен.

Клиническая картина болезни во многом напоминает картину правожелудочковой недостаточности, сдавливающего перикардита, цирроза печени, тромбоза воротной вены и ее ветвей, тромбоза нижней полой вены. Дифференциальный диагноз тромбоза печеночных вен от острой правожелудочковой недостаточности не относится к числу трудных. Обе болезни начинаются с острых болей в правом подреберье, к которым вскоре присоединяются увеличение печени, нерезкая желтуха и умеренно выраженный асцит. Хотя заболевание в обоих случаях начинается остро, но правожелудочковая недостаточность всегда является осложнением давно существующей болезни сердца, чаще всего митрального стеноза, кардиосклероза. Возникает она либо вслед за большой физической нагрузкой, либо под влиянием острых осложнений, например, приступа мерцательной аритмии, тромбозомболии легочной артерии. Электрокардиографическое и рентгенологическое исследования всегда выявляют признаки болезни сердца, легочной гипертензии. Эти признаки при тромбозе печеночных вен не обнаруживаются.

Тромбоз нижней полой вены проявляется клинической картиной, которая отличается от тромбоза печеночных вен отсутствием асцита и наличием признаков развитого коллатерального кровообращения между бассейнами нижней и верхней полых вен. Резко расширенные подкожные вены располагаются главным образом на боковых поверхностях живота. Кровь в этих венах течет снизу (из бассейна нижней полой вены) вверх (в бассейн верхней полой вены). Давление в нижней полой вене, в участках, расположенных

дистальнее места тромбоза, всегда повышено, а на каваграмме определяется характерное расширение просвета перед местом ее закупорки.

Тромбоз печеночных вен иногда сочетается со стенозом или даже окклюзией нижней поллой вены. Одновременно с образованием асцита в подобных случаях начинают развиваться кавакавальные анастомозы. Они отличаются от портокавальных анастомозов при циррозе нечени локализацией и направлением в них кровотока. Сочетанное поражение печеночных вен и нижней поллой вены следует предполагать во всех случаях выраженных кавакавальных анастомозов. Место стеноза или обтурации нижней поллой вены определяется по результатам нижней и верхней каваграфии.

Обтурация или стеноз воротной вены и ее ветвей. Стеноз и даже полная обтурация воротной вены или ее ветвей могут быть врожденными или развиваться после рождения. Наиболее частыми причинами обтурации воротной вены в раннем детстве являются пупочный сепсис, пилефлебит. В более позднем возрасте пилефлебит может оказаться осложнением травмы живота, остеомиелита, гнойного аппендицита. Изредка тромбоз воротной вены развивается у больных циррозом печени как бы беспричинно.

Тромбозы и сужения воротной вены часто наблюдаются при метастазах злокачественных опухолей в лимфатические узлы, расположенные в воротах печени. С особым постоянством это наблюдается при первичной гепатоме, раке поджелудочной железы, желудка, толстой кишки. Подобный же механизм портальной гипертензии имеет место при абсцессах в воротах печени, при сдавлении воротной вены и ее ветвей увеличенными лимфатическими узлами, например, при лимфогранулематозе. Тромбозы воротной вены относятся к числу типичных осложнений полицитемии.

Клиническая картина тромбоза воротной вены и ее ветвей довольно однообразна. Она складывается из спленомегалии, варикозного расширения вен пищевода и желудка. На поздних этапах развития болезни появляются желудочные кровотечения. Болезнь чаще встречается у детей п лиц молодого возраста. По данным М. Д. Пациоры (1974), 72% наблюдавшихся ею в хирургической клинике больных были моложе 30 лет. Больные более старшего возраста несколько чаще встречаются в терапевтических клиниках.

Во время основной болезни (например, пилефлебита) или спустя некоторый срок после ее окончания у больного обнаруживается (обычно случайно) увеличение селезенки и нередко панцитопения. Чем длительнее спленомегалия, тем чаще обнаруживается нарушение функций печени, например ее выделительной функции (Sherlock, 1970). Размеры печени определяются характером основной болезни. Спленопортография позволяет установить высоту давления в системе воротной вены и оценить состояние коллатерально-го кровообращения.

Период спленомегалии протекает примерно в 28% случаев бессимптомно, и тогда желудочно-кишечное кровотечение оказывается обычно первым клиническим проявлением болезни. Кровотечение это, как правило, бывает обильным, и его нередко принимают за кровотечение из язвы желудка.

Тромбоз воротной вены и ее ветвей принимается иногда за тромбоцитопеническую пурпуру (болезнь Верльгофа). Такое необычное сближение различных болезней объясняется развитием гиперспленизма при длительной спленомегалии и появлением носовых, а иногда и маточных кровотечений при тромбозе ветвей воротной вены.

Сравниваемые болезни резко всего отличаются друг от друга по анамнезу, величине селезенки, состоянию вен пищевода, характеру кровоточивости. Кровотечения при портальной гипертензии наступают периодически, отличаются массивностью и внезапностью возникновения. Как до начала кровотечения, так и в промежутке между двумя кровотечениями больной чувствует себя практически здоровым, и у него не обнаруживаются признаки повышенной кровоточивости. Тромбоцитопеническая пурпура не дает массивных желудочно-кишечных кровотечений. Она протекает с экхимозами и мелкоточечными кровоизлияниями в кожу, которые сохраняются и во время носовых кровотечений, и после их окончания.

Увеличенная селезенка является постоянным признаком портальной гипертензии. Во время обильного кровотечения она может уменьшиться, но остается увеличенной и в промежутках между двумя кровотечениями. Селезенка при тромбоцитопенической пурпуре слегка увеличена только в периоде обострения болезни. Давление в портальной системе при тромбозе воротной вены всегда увеличено, а при тромбоцитопенической пурпуре оно всегда остается нормальным. Расширение вен пищевода никогда не встречается при тромбоцитопенической пурпуре, оно относится к числу обязательных причин желудочно-кишечного кровотечения при тромбозе ветвей воротной вены. В промежутке между двумя кровотечениями оно может быть выявлено эзофагоскопией или рентгенологическим исследованием.

Асцит иногда развивается после кровотечения у больных с длительно существующей портальной гипертензией и никогда не появляется при тромбоцитопенической пурпуре. Наличие расширенных подкожных вен на брюшной стенке встречается при портальной гипертензии и никогда не наблюдается при тромбоцитопенической пурпуре. Дифференциальный диагноз между тромбозом в бассейне воротной вены и тромбоцитопенической пурпурой может быть проведен у постели больного, и мы ни разу не видели необходимости прибегать к специальным методам исследования.

Болезни печени. Портальная гипертензия чаще всего вызывается внутripеченочной блокадой кровотока, которая может быть пресинусоидальной и постсинусоидальной. Пресинусоидальная портальная гипертензия является следствием врожденного су-

жения ветвей воротной вены. Давление в печеночных венах оказывается нормальным, а давление в селезеночной вене — повышенным. Портальная гипертензия часто развивается при инфильтрации портальных зон миелоидной тканью при миелолейкозе и миелосклерозе. Подобное же объяснение предлагается для портальной гипертензии при саркоидозе, вирусном гепатите (Sherlock, 1970). Портальная гипертензия при циррозах печени всегда является постсинусоидальной.

Больные циррозом печени обращаются к врачу обычно в связи с появившейся желтухой или по поводу увеличения живота и похудания. При исследовании удается обнаружить увеличение печени. У части больных оказывается увеличенной селезенка. Развитию асцита обычно предшествует период диспепсии, во время которого отмечаются вздутие живота и повышенное газообразование в кишечнике. Отеки нижних конечностей выражены нерезко и появляются значительно позднее асцита. Ко времени образования асцита у больного уже определяются варикозное расширение вен пищевода и признаки развитого коллатерального кровообращения в подкожных венах брюшной стенки.

Мелкоузелковый (портальный) цирроз печени встречается значительно чаще других циррозов. Начинается он обычно постепенно с анорексии, исхудания. Асцит является иногда первым признаком, который заставляет больного обратиться к врачу. К этому времени у большинства больных обнаруживается увеличение печени и у 7г—7з больных — увеличение селезенки. Желудочно-кишечные кровотечения появляются позднее асцита. Иногда цирроз печени протекает с рецидивами желтухи, болями в области печени, длительной лихорадкой. Асцит появляется в этих случаях на более поздних этапах болезни. Первичный билиарный цирроз и гемохроматоз осложняются асцитом только на поздних стадиях болезни, и причина его появления уже не вызывает диагностических сомнений.

Асцит нередко появляется в поздних стадиях первичного рака печени, который в большинстве случаев возникает в связи с предшествующим ему циррозом. Асцит в подобных случаях рака-цирроза развивается как за счет характерной для цирроза внутрипеченочной блокады кровотока, так и за счет сдавления или тромбоза воротной вены метастазами опухоли. В подобного рода случаях необходимо говорить о комбинированном (внутрипеченочном и внепеченочном) происхождении портальной гипертензии.

Хронический тромбоз воротной вены (например, при полицитемии), как и цирроз печени, иногда начинается синдромом асцита. Одновременное увеличение печени может привести к значительным диагностическим трудностям, преодолению которых помогает систематический анализ следующих признаков.

Тромбоз ветвей воротной вены часто осложняется массивным кровотечением, которое может наступить внезапно. Асцит при

этой болезни развивается только в ее поздних стадиях. Поэтому, собирая анамнез, важно выяснить не только перенесенные инфекции и операции, травмы и осложнения, но и порядок появления отдельных признаков и синдромов. Асцит может появиться раньше желудочно-кишечного кровотечения при циррозе, полпцитемии, но при остром тромбозе ветвей воротной вены он никогда не появляется раньше кровотечения.

Большое дифференциально-диагностическое значение надо придавать и размерам селезенки. Она увеличена в значительной мере в каждом случае тромбоза воротной вены, тогда как у ряда больных циррозом печени размеры ее, по данным перкуссии и пальпации, остаются без изменений. Печень при тромбозе воротной вены имеет обычно нормальные размеры, тогда как при циррозе она может быть нормальной, уменьшенной или увеличенной. Консистенция и характер края печени при циррозе часто оказываются измененными, тогда как при тромбозе воротной вены они остаются нормальными.

Наиболее надежно сравниваемые болезни можно различить посредством спленопортографии. При тромбозе воротной вены всегда обнаруживается окклюзия какой-либо ее ветви или даже крупного ствола, тогда как при циррозе печени воротная вена и ее ветви остаются свободнопроходимыми.

Дифференциальный диагноз сравниваемых синдромов может быть проведен также применением лапароскопии в сочетании с биопсией. Цирротическая печень обычно уменьшена в объеме, поверхность ее образована мелкими узелками, которые чередуются с участками соединительной ткани. Край печени всегда заострен, консистенция ее уплотнена (Логинов А. С., 1974). На поверхности печени при циррозе часто определяются участки перигепатита. Поверхность печени при тромбозе воротной вены остается нормальной.

Признаки портальной гипертензии встречаются как при циррозе-печени, так и при тромбозе ветвей воротной вены. Они складываются из расширения вен желудка, желчного пузыря, нижней поверхности диафрагмы и связочного аппарата печени.

Гистологическое исследование кусочков печени, полученных во время лапароскопии или посредством аспирационной биопсии при циррозе печени, обнаруживает характерные изменения дольковой структуры органа, тогда как при тромбозе воротной вены строение печени остается нормальным.

Дифференциальный диагноз сравниваемых синдромов может быть проведен также посредством сцинтиграфического исследования с применением коллоидного золота. На сканограммах определяются размер, форма, равномерность кровенаполнения печени и степень внепеченочного захвата коллоидного золота. На этом этапе заболевания, когда появляется асцит, цирротическая печень оказывается, как правило, уменьшенной в размерах (одна доля ее может оказаться уменьшенной, а другая увеличенной), радио-

активность отдельных участков печени оказывается неодинаковой. На сканограммах определяется увеличение селезенки и нередко повышенная радиоактивность костного мозга.

Печень при тромбозе воротной вены имеет нормальную величину и нормальную форму. Радиоактивность ее на отдельных участках всегда оказывается одинаковой. Несмотря на резко выраженную спленомегалию, радиоактивность селезенки при тромбозе воротной вены всегда значительно меньше, чем при циррозе, а радиоактивность костного мозга почти никогда не определяется.

Белковый состав кровяной сыворотки и функциональные пробы печени при сравнимых синдромах тоже часто отличаются друг от друга. Нарушение выделительной функции печени, уменьшение концентрации альбуминов и увеличение содержания гаммаглобулинов могут быть обнаружены у больного циррозом иногда еще задолго до развития асцита. Указанные изменения при тромбозе воротной вены развиваются только в поздних периодах болезни.

Когда асцит при циррозе печени появляется одновременно с желтухой и развитой сетью подкожных коллатералей, дифференциальный диагноз его не представляет затруднений. К сожалению, это встречается только в части случаев цирроза. Асцит при наиболее частом мелкоузловом (портальном) циррозе появляется, как правило, прежде желтухи и нередко задолго до развития варикозных расширений подкожных вен на грудной клетке и животе. Этот тип изолированного асцита может быть вызван также другими болезнями, чаще всего болезнями сердца и сердечной сорочки.

Асцит, отеки подкожной клетчатки, гепатомегалия и желтушная окраска кожных покровов нередко встречаются при правожелудочковой недостаточности, которую в таких случаях приходится отличать от цирроза печени. В случаях тяжелой сердечной недостаточности с длительным асцитом нередко отмечается увеличение селезенки и гипопротемия за счет пониженного содержания в крови главным образом альбуминов. Чем тяжелее сердечная недостаточность, тем резче выражены признаки поражения печени и тем легче (хотя это и парадоксально) отличить ее от цирроза печени. Объясняется это тем, что анасарка, цианоз, одышка, переходящая нередко в ортопноэ, и другие характерные диагностические признаки сердечной недостаточности в поздних ее стадиях становятся более выраженными. В самых тяжелых случаях сердечной недостаточности развивается кахексия с более или менее равномерной атрофией мышц всего туловища без сопутствующих изменений костного скелета. В случаях тяжелого цирроза печени наблюдается преимущественная атрофия мышц грудной клетки с характерным расширением эпигастрального угла.

Селезенка при циррозе печени иногда увеличивается задолго до появления асцита. В асцитической стадии увеличение ее определяется не менее чем у  $\frac{1}{3}$  больных. Селезенка увеличивается

только в поздних стадиях сердечной недостаточности и только у больных с длительно существующим асцитом. Расширенные вены пищевода встречаются только при циррозе печени.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеют результаты исследования сердца и его отделов. Характер изменений ЭКГ, тонов и шумов сердца, высоты давления крови в артериях и венах при отдельных болезнях детально описан в главе «Сердечная недостаточность». Если учесть, что правожелудочковая недостаточность всегда протекает с более или менее выраженной легочной гипертонией, то можно сформулировать правило: выявление у больного признаков легочной гипертонии должно склонять диагноз в пользу сердечной недостаточности, а выявление у него признаков портальной гипертонии — в пользу цирроза печени. Другими словами, признаки легочной гипертонии не встречаются при циррозе, а признаки портальной гипертонии не встречаются при сердечной недостаточности. Приведенное правило одинаково справедливо для всех случаев легкой и тяжелой сердечной недостаточности, для всех случаев легкого и для подавляющего большинства случаев тяжелого цирроза печени.

Асцит при **констриктивном перикардите** (как и при циррозе печени) образуется заметно раньше, чем отеки подкожной клетчатки. Обе болезни протекают с увеличением печени и селезенки, обе в далеко зашедших стадиях осложняются гипопроотеинемией, которая обусловлена главным образом понижением концентрации альбуминов. Сердце при обеих болезнях не увеличено.

Констриктивный перикардит нетрудно отличить от цирроза по высоте венозного давления, по характерным изменениям тонов сердца, по результатам рентгенологического исследования и выраженности коллатерального кровообращения. К сожалению, перечисленные признаки выражены далеко не в каждом случае болезни.

Венозное давление при констриктивном перикардите всегда резко повышено, причем высота его нередко превышает 300 мм вод. ст. При циррозе печени таких высоких цифр венозного давления никогда не бывает. Рентгенологические признаки обызвествления перикарда могут встретиться только при констриктивном перикардите. В каждом случае констриктивного перикардита выслушивается добавочный тон сердца, который, присоединяясь к основному тону, создает характерный трехчленный ритм сердца.

Мерцательная аритмия встречается почти в каждом далеко зашедшем случае констриктивного перикардита. Рентгенокимографический метод позволяет обнаружить отсутствие пульсации сердца или выявляет резко уменьшенную пульсацию сердца по амплитуде. Перечисленные признаки не встречаются при циррозе, поэтому выявление хотя бы одного из них позволяет отличить его от констриктивного перикардита.

**Болезни почек.** Можно выделить две главные причины развития асцита при болезнях почек: гипопроотеинемию и сердечную

недостаточность. В случаях выраженного нефритического синдрома асцит оказывается одним из его признаков. Одновременно с асцитом у этих больных наблюдаются анасарка, большие потери белка с мочой и в просвет желудочно-кишечного тракта. Асцит в терминальной стадии хронического нефрита появляется одновременно с увеличением печени, повышением венозного давления, выраженной одышкой и другими признаками сердечной недостаточности.

Отличительная особенность асцита при нефротическом синдроме заключается в том, что он развивается всегда одновременно или вслед за другими клиническими и лабораторными признаками этого синдрома: анасаркой, гипопроteinемией, гиперхолестеринемией, протеинурией.

**Болезни сердца и перикарда.** Больные констриктивным перикардитом иногда впервые обращаются к врачу по поводу увеличения живота. При обследовании выявляется асцит — иногда изолированный, иногда в сочетании с нерезко выраженной пастозностью голеней или лодыжек. Причины накопления значительного асцита при небольших отеках подкожной клетчатки, а иногда и при полном отсутствии отеков остаются неизвестными. Ко времени образования асцита печень у больного констриктивным перикардитом оказывается увеличенной, твердой или даже весьма твердой консистенции.

Одышка у этих больных весьма умеренная и может даже полностью отсутствовать. Больные констриктивным перикардитом жалуются на быструю утомляемость, а не на одышку. Боли в области сердца, как правило, отсутствуют. Изредка отмечаются боли в груди (чаще в правой латеральной области), обусловленные вовлечением в процесс плевральных оболочек справа. Асцит при констриктивном перикардите, как и при циррозе печени, при синдроме Мейгса, часто встречается в сочетании со скоплением жидкости в одной или обеих плевральных полостях.

Клиническая картина констриктивного перикардита с асцитом, гепатомегалией и спленомегалией часто напоминает картину хронической сердечной недостаточности при кардиомиопатиях, миокардитах и картину цирроза печени. Труднее всего отличить констриктивный перикардит от сердечной недостаточности при кардиомиопатиях. Дифференциальный диагноз его от цирроза печени представляется менее трудным и всегда может быть произведен без дополнительных исследований.

Асцит всегда сопутствует тяжелой правожелудочковой недостаточности, которая в изолированном виде встречается при легочном сердце, врожденных пороках трехстворчатого клапана, легочной артерии, опухолях (например, миксоме) правого сердца, метастазах опухолей (например, карциноидной) в структуры правого сердца. Следует иметь в виду, что асцит при сердечной недостаточности всегда появляется позднее, чем отеки нижних конечностей, и всегда только в случаях тяжелой правожелудочковой недостаточности.



лудочковой недостаточности. Возникнув однажды, он обычно держится в течение длительного времени. Этим он отличается от асцита при остром нефрите, который может возникнуть и исчезнуть иногда в течение, например, 2 нед. Асцит может быть единственным проявлением нарушений водно-электролитного обмена при сердечной кахексии. Выявление его причины в подобных случаях не представляет затруднений.

**Болезни желудочно-кишечного тракта.** Выраженные нарушения водно-электролитного обмена при болезнях желудочно-кишечного тракта развиваются под влиянием диареи и гипопроteinемии, которая развивается вследствие повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт. Отеки при болезнях желудочно-кишечного тракта появляются всегда одновременно и в подкожной клетчатке, и в серозных полостях.

Отеки и асцит при болезни Уиппла, эозинофильном гастроэнтерите, болезни Крона, целиакии-спру присоединяются к давно существующей диарее, представляя как бы ее позднее осложнение. Асцит при этом типе нарушений водно-электролитного обмена никогда не бывает изолированным, поэтому выяснение его причины обычно не вызывает трудностей.

Кишечная лимфангиэктазия часто осложняется отеками подкожной клетчатки и хилезным асцитом. В тропических странах особенно часто наблюдаются лимфангиты брыжейки, вызванные филяриями. В Советском Союзе эта болезнь полностью ликвидирована. Различают острые и хронические хилезные асциты. Острые хилезные асциты часто оказываются осложнением панкреатита, травмы; хронические — развиваются вследствие сдавления или закупорки лимфатических сосудов опухолью, гематомой, рубцовой тканью, воспалением лимфатических узлов брыжейки.

Причины многих случаев хилезного асцита остаются неизвестными. К этой группе относятся и асциты при кишечной лимфангитии, которая может быть врожденной и, вероятно, приобретенной. Асцит и отеки при этой болезни всегда встречаются вместе с тяжелыми потерями белка в просвет кишки.

**Другие болезни.** Асцит может быть доминирующим, а иногда и единственным клиническим синдромом микседемы, некоторых болезней яичников и поджелудочной железы.

В некоторых случаях микседемы набухание мукополисахаридов выражено настолько умеренно, что его трудно выявить обычными физическими методами исследования. Нарушения ин-аеллекта в подобных случаях также бывают весьма незначительными. Ведущим клиническим синдромом оказывается асцит. Clapсеу, MacКау (1970) обратили внимание на рефрактерность этого асцита. Назначение даже больших доз мочегонных оказывается недостаточно эффективным. Асцитическая жидкость содержит большое количество белка (обычно выше 40 г/л), который по электрофоретическим свойствам подобен белкам кровяной сыворотки.

-Асцит исчезает обычно спустя 2—3 нед после назначения тиреоидина.

Асцит нередко в сочетании с гидротораксом наблюдается при доброкачественных и других опухолях яичников (синдром Мейгса).

С особым постоянством синдром Мейгса выявляется при фиброме и цистаденоме яичника. Асцит иногда появляется у женщин после назначения кломифена и аналогичных ему препаратов, стимулирующих функцию яичников. Оперативное удаление опухоли или прекращение терапии стимуляторами функции яичников сопровождается исчезновением асцита.

Асцит образуется в некоторых случаях панкреатита. Чаще всего это встречается у страдающих алкоголизмом. Асцит у этих больных развивается обычно после более или менее длительных и интенсивных болей в животе. Асцит оказывается весьма большим и рефрактерным к назначению мочегонных. Характерным является высокое содержание амилазы в асцитической жидкости. На операции обычно обнаруживается увеличение поджелудочной железы и нередко ее киста, удаление которой приводит к исчезновению асцита. Иногда асцит исчезает после однократного парацентеза. Содержание белка в асцитической жидкости обычно не превышает 25 г/л.

Трудности дифференциального диагноза асцита могут быть заметно облегчены, если, собирая анамнез и оценивая клиническое течение болезни, обращать внимание на порядок появления асцита и отеков подкожной клетчатки и на их сравнительную выраженность.

Асцит появляется раньше отеков подкожной клетчатки и в течение более или менее длительного времени остается либо единственным, либо доминирующим синдромом при туберкулезе брюшины, циррозе печени, констриктивном перикардите, синдроме Мейгса.

Не следует забывать и о редких причинах изолированного асцита — первичной миксеме брюшины, псевдомиксеме брюшины, микседеме, панкреатите и злокачественных опухолях органов, расположенных в брюшной полости.

Асцит при болезнях желудочно-кишечного тракта, протекающих с синдромом повышенных потерь белка, при болезнях почек развивается обычно одновременно с отеками подкожной клетчатки. Для болезней сердца характерным считается появление асцита вслед за анасаркой. Сочетание асцита с желтухой наблюдается при циррозе печени, при циррозе-раке, при тромбозе печеночных вен. Развитие подкожных портокавальных коллатералей наблюдается при циррозе печени, а картина кавакавальных коллатералей характерна для стеноза или тромбоза нижней полой вены.

Учет указанных признаков облегчает построение плана дальнейших исследований больного и способствует более быстрому выяснению этиологии страдания.

### **ПРИЧИНЫ УВЕЛИЧЕНИЯ ЖИВОТА**

1. Дилатация кишечника.
2. Расширение желудка.
3. Киста яичника.
4. Большая киста брыжейки.
5. Беременная матка с hydrops amnion.
6. Растянутый мочевого пузырь.
7. Ожирение.
8. Фантомная опухоль (при истерии).
9. Асцит.

### **ПРИЧИНЫ АСЦИТА**

1. Первичные болезни брюшины.
  - Туберкулезный перитонит.
  - Другие перитониты.
  - Мезотелиома.
2. Поражение брюшины при других болезнях.
  - Метастазы рака.
  - Псевдомиксома.
3. Портальная гипертензия.
  - Тромбоз печеночных вен.
  - Тромбоз или стеноз нижней полой вены выше или в месте впадения печеночных вен.
  - Обтурация или стеноз воротной вены и ее ветвей.
  - Цирроз печени.
  - Опухоль печени.
  - Другие болезни печени.
4. Болезни почек.
  - Нефротический синдром.
  - Хронический нефрит.
5. Болезни сердца и перикарда.
  - Констриктивный перикардит.
  - Правожелудочковая сердечная недостаточность,
  - Сердечная кахексия.
6. Болезни желудочно-кишечного тракта.
  - Кишечная лимфангиэктазия.
  - Болезнь Ушшла.
7. Другие болезни.
  - Микседема.
  - Синдром Мейгса.
  - Панкреатит.

## Глава V

# БОЛИ В ГРУДИ

### ХРОНИЧЕСКИЕ (ПОВТОРЯЮЩИЕСЯ) БОЛИ

Длительные или упорно повторяющиеся боли в груди встречаются настолько часто, что страдающие ими обращаются к врачу нередко только в связи с их ожесточением. Кратковременные болевые приступы являются доминирующим и нередко единственным симптомом стенокардии. Когда эти приступы возникают редко, больной сохраняет работоспособность, их учащение создает картину предынфарктного состояния и требует госпитализации больного.

Для выяснения причины болевых ощущений в груди одного только клинического исследования, как правило, недостаточно. Но как бы ни были скудны результаты первого клинического исследования, все же на основании их всегда удается сформулировать предварительный диагноз и составить программу дальнейшей диагностической работы, следование которой заметно сократит длительность поисков причины болей. Отрицательные результаты однократного исследования не должны обескураживать врача. Они довольно часто встречаются при стенокардии, раке бронха и многих других болезнях, диагноз которых нередко удается поставить только после более или менее длительного наблюдения за их течением.

Важно помнить, что боли в груди у одного и того же больного могут возникать под влиянием не одной, а двух и даже более причин. Например, приступообразные боли в груди могут быть следствием одновременного существования коронарной недостаточности и остеохондроза шейного отдела позвоночного столба. Психогенные боли могут присоединяться к любой органической болезни органов грудной клетки. О невротических болях можно говорить только в тех случаях, когда результаты длительных наблюдений позволяют надежно исключить органическую природу страдания.

Принято различать три типа болевых ощущений в груди: боли, возникающие вследствие раздражения периферических нервов; боли, вызванные раздражением задних корешков спинномозговых нервов, и боли от раздражения вегетативных афферентных воло-

кон, проходящих в составе симпатических и блуждающего нервов. Сочетание этих болей с признаками поражения костно-мышечного аппарата и органов, расположенных внутри грудной клетки, создают характерные клинические синдромы. Самыми распространенными из них являются синдромы, возникающие при болезнях сердца. Терапевту необходимо узнавать эти боли уже при расспросе больного и уметь отличать их от внесердечных болей (приложение V-1).

## **КАРДИАЛГИИ**

### **ГРУДНАЯ ЖАБА (СТЕНОКАРДИЯ)**

Термин «грудная жаба» применяется для обозначения группы клинических синдромов, которые возникают вследствие неспособности коронарного кровообращения обеспечить сердечную мышцу питательными веществами в количестве, адекватном ее потребностям. Причиной этого могут быть: стенозирующий атеросклероз венечных артерий, выраженная гипертрофия миокарда, увеличенная рабочая нагрузка на сердце, острое уменьшение минутного объема сердца, острая или резко выраженная анемия. В подавляющем большинстве случаев грудная жаба вызывается коронарным атеросклерозом, и возможность других факторов стать ее единственной причиной представляется весьма сомнительной.

Тем не менее термин «атеросклероз венечных артерий» не может употребляться как синоним грудной жабы. Результаты сопоставления данных коронарографии и клиники указывают на существование безболевого форм атеросклероза коронарных артерий и па возможность развития грудной жабы и даже инфаркта миокарда у лиц с анатомически неизменными венечными артериями.

Боль является основным симптомом грудной жабы. До недавнего времени допускалось, что боль может быть ее единственным клиническим проявлением. В настоящее время диагностика грудной жабы по характерному болевому синдрому считается допустимой, но чтобы диагноз стал еще более убедительным, его необходимо подкрепить объективными данными, например выявлением возникающих во время приступа очагов недостаточного кровоснабжения миокарда, нарушений электрофизиологических и обменных процессов в миокарде, демонстраций нарушений сократительной функции его ишемизированных отделов.

По результатам клинического изучения больного в сочетании с данными его инструментального исследования представляется целесообразным разделять грудную жабу на обычную (классическую) и особую формы. Первая из них встречается значительно чаще, чем вторая. Классическая грудная жаба проявляется в виде одиночных приступов, а особая грудная жаба — обычно в виде се-

рии приступов, которые следуют друг за другом с интервалом 5—10 мин. Оба варианта грудной жабы были известны еще Гебердеау.

Боль при стабильной классической форме грудной жабы появляется в связи с физическим усилием, эмоциональным напряжением, воздействием факторов окружающей среды, а порой и без какой-либо очевидной причины. Интенсивность боли у отдельных больных неодинакова, даже у одного и того же больного она может заметно изменяться от приступа к приступу. По характеру ощущений эта боль бывает режущей, давящей, как бы обжигающей сердце, сжимающей горло, стягивающей грудную клетку.

В большинстве случаев боль начинается внутри грудной клетки за грудиной и отсюда распространяется во все стороны. Боль чаще начинается за верхней частью грудины, чем за ее нижней частью; реже она начинается слева около грудины, в эпигастрии, в области левой лопатки или левого плеча. Чем тяжелее приступообразные боли, тем обширнее зона их распространения из первоначального очага.

Особенно часто отмечается распространение боли из предсердечной области в шею, в надплечья и в верхние конечности, в челюсти, а иногда и в зубы. Левая половина грудной клетки и левая верхняя конечность поражаются значительно чаще, чем правые. Ощущение в верхней конечности описывается часто не как боль, а как онемение и чувство слабости. В редких случаях грудной жабы отмечалась иррадиация болевых приступов в левую половину поясницы и левую часть живота (Моисеев С. Г., 1971), в нижние конечности (Dressier, 1969).

Большое диагностическое значение следует придавать структуре болевого припадка. Боль при грудной жабе нарастает всегда постепенно, а прекращается быстро. Длительность периода нарастания боли всегда значительно превышает длительность ее исчезновения.

Тяжесть и длительность болей заметно варьируют у разных больных. Если больной не принимает нитроглицерина, боль может продолжаться от нескольких секунд до получаса и более. Если нитроглицерин принимается во время нарастания боли, она прекращается, как правило, через несколько минут. Если нитроглицерин принимать на высоте болей, он может оказаться неэффективным. Чем раньше принято лекарство, тем быстрее оно приносит больному облегчение.

Предшествующие поколения врачей выделяли отдельные виды грудной жабы по условиям ее возникновения. Когда приступы загрудинной боли возникали под влиянием повышенной рабочей нагрузки на сердце (например, во время подъема по лестнице), говорили о грудной жабе напряжения. К этой же группе относились случаи грудной жабы, возникающие после еды, под влиянием курения, холода, ветра, эмоционального напряжения. Когда присту-

пы загрудинной боли возникали вне связи с физической нагрузкой или эмоциональным напряжением, говорили о грудной жабе покой.

В целях дифференциального диагноза классическую грудную жабу целесообразно разделять на свежую, стабильную, дезадапционную и нестабильную. В основу предлагаемой классификации положены особенности клинического течения грудной жабы, знание которых помогает отличить грудную жабу от интрамуральных и субэндокардиальных инфарктов миокарда.

Боль является классическим, но не единственным симптомом грудной жабы. Во многих случаях одновременно с болью отмечаются тошнота, головокружение, общая слабость, отрыжка, изжога, профузное или локальное потоотделение, затрудненное дыхание. Перечисленные симптомы и признаки нередко сопутствуют боли, иногда выступают вместо боли. Приняв за правило всякий раз расспрашивать больного о факторах, вызывающих и облегчающих боль, довольно быстро удастся установить, что эти недавно появившиеся у больного ощущения, так же как и классическая боль, возникают после физической нагрузки, исчезают вскоре после ее прекращения или после приема нитроглицерина.

Более известна, но не менее коварна другая маска свежей грудной жабы. Болевые ощущения начинаются не за грудиной и даже не в предсердечной области, а на периферии, в зонах ее иррадиации. В течение некоторого времени эти боли в зонах иррадиации (в пальцах левой кисти, в зубах, в плече) не сопровождаются болями в области сердца и оцениваются больным как самостоятельное страдание (Тетельбаум А. Г., 1960). Еще более частой и опасной маской грудной жабы является одышка. Диагностические затруднения возникают не вследствие какой-либо особой коварности этой формы грудной жабы, а вследствие неправильной оценки больным своих ощущений. Чувство сдавления шеи воспринимается им как одышка, которая заставляет его прекращать любую работу, требующую более или менее значительных физических усилий. Gallavardin (1924), вероятно, был первым, кто обратил внимание на связь этой безболевого блокады дыхания с грудной жабой.

Консультативный опыт указывает, что и в наше время эта форма грудной жабы часто принимается за одышку, вызванную сердечной недостаточностью. Когда поиски сердечной недостаточности оказываются безуспешными, жалоба больного оценивается как *globus hystericus*. И это продолжается до тех пор, пока к «невидимой одышке» не присоединяется типичный болевой синдром.

Грудная жаба в некоторых случаях в течение длительного времени проявляется в виде внезапно наступающих приступов мышечной слабости левой руки. Иногда мышечная слабость сопровождается чувством онемения IV—V пальца левой кисти. Причина этой слабости становится ясной; когда приступы ее начинают

совпадать во времени с приступами болевых ощущений в области сердца.

Приступы грудной жабы покоя чаще возникают ночью во время сна. Больной просыпается от ощущения, что кто-то мешал ему глубоко вздохнуть, или из-за болей в области сердца. Боли эти сопровождаются страхом смерти и выраженными вегетативными реакциями: потливостью, позывами к мочеиспусканию. Интенсивность и длительность болей при грудной жабе покоя заметно превосходят интенсивность и длительность их при грудной жабе напряжения.

Диагноз свежей грудной жабы ставят в тех случаях, когда характерные загрудинные боли с типичной иррадиацией или описанные выше их клинические маски наблюдаются у больного в течение нескольких дней или нескольких недель. Когда перечисленные ощущения появляются у больного внезапно и ежедневно беспокоят его, они оказываются обычно либо предвестником, либо проявлением острого инфаркта миокарда. Когда свежая грудная жаба развивается незаметно и больной не может установить точно время ее возникновения, она чаще всего переходит в стабильную грудную жабу. Если свежая грудная жаба заканчивается образованием инфаркта миокарда, то период времени от возникновения грудной жабы до образования инфаркта обозначается термином «предынфарктное состояние».

На основании личного опыта можно заметить, что свежая грудная жаба, особенно у больных, перенесших ранее инфаркт миокарда, оказывается чаще всего проявлением нового острого инфаркта миокарда. Диагноз свежей грудной жабы может быть поставлен, по нашему мнению, только после исключения субэндокардиального или интрамурального инфаркта миокарда.

Главным диагностическим признаком стабильной грудной жабы является стереотипность приступов. Характер болей, их длительность, интенсивность, локализация, иррадиация всегда остаются примерно одинаковыми. Болевые приступы у одних больных оказываются легкими и не сопровождаются нарушением общего состояния, у других они оставляют после себя чувство разбитости и душевного угнетения. Характерно, это у одного и того же больного эти приступы вполне сравнимы друг с другом по тяжести. Частота сердечных сокращений и артериальное давление во время этих приступов заметно не изменяются. Боли нарастают постепенно в виде следующих друг за другом все усиливающихся приступов жжения или сжатия. Достигнув своей кульминации, которая примерно всегда одинакова, они быстро исчезают. Общеизвестна высокая эффективность нитроглицерина при этой форме грудной жабы.

Стабильная грудная жаба наблюдается у больных с выраженным стенозирующим атеросклерозом как одной, так и всех трех главных венечных артерий. Тяжесть приступов не зависит ни от количества пораженных атеросклерозом артерий, ни от тяжести



их поражения. Приступы могут возникать и днем, и ночью. Диагностическое значение имеет не время возникновения приступов, а их стереотипность.

В основе концепции стабильной грудной жабы напряжения лежит допущение, что у каждого больного существует какая-то определённая величина физической нагрузки, превышение которой ведет к расхождению между возросшей потребностью миокарда в кислороде и способностью стенозированной коронарной артерии к адекватному увеличению объемной скорости кровотока, т. е. к возникновению характерного болевого приступа. Клиническое изучение грудной жабы выявляет много случаев этой болезни, которые не укладываются в приведенную схему. И. А. Черногорov (1954) наблюдал «случаи, когда медленный шаг и ходьба по ровному месту скорее вызывали приступы, чем быстрая ходьба и подъем по лестнице».

Приступы грудной жабы у многих наших больных возникали сразу же после еды. Некоторые из них предпочитали поэтому не завтракать и уходить на работу натощак. Приступ грудной жабы возникал у них после первых же глотков пищи, что не позволяло нам объяснить его повышением рабочей нагрузки на систему кровообращения. Общеизвестно, что приступы грудной жабы часто возникают, когда холодный ветер дует в лицо, и прекращаются, когда больной поворачивается спиной к ветру.

Приступы грудной жабы у некоторых больных постоянно возникают утром при выходе на работу. Больной останавливается и после окончания приступа продолжает свой путь даже в более быстром темпе. Приступы грудной жабы у него больше не возникают, хотя вторая рабочая нагрузка значительно превышает первую. Отмеченная особенность постоянно встречается при особой грудной жабе, протекающей в виде серии болевых приступов по ночам, когда больной находится в покое. Днем эти больные способны выполнять иногда значительную физическую нагрузку, хотя нагрузка не вызывает у них болевых ощущений.

Проведение электрокардиографии после физической нагрузки дает возможность подтвердить справедливость этих клинических наблюдений. Одна и та же физическая нагрузка в одном испытании вызывает приступ боли и характерные изменения ЭКГ, тогда как в другом нередко не вызывает их. Нерегулярная воспроизводимость приступа и его электрокардиографического эквивалента особенно часто встречается у больных с поражением только одной венечной артерии и почти не встречается у больных с поражением трех главных венечных артерий.

Перечисленные факты можно объяснить, связав возникновение грудной жабы не только с коронарным атеросклерозом, но и с функциональными нарушениями регуляции коронарного кровообращения. Справедливость этого вывода подтверждается возможностью развития инфаркта у лиц с анатомически неизменными венечными артериями. Сделанный вывод окажется весьма полез-

ным при проведении дифференциального диагноза между этой, названной нами **дезадаптационной**, грудной жабой, неврозами сердца и другими кардиалгиями.

Когда у больного со стабильной грудной жабой изменяется привычный стереотип болей, говорят о переходе стабильной грудной жабы в **нестабильную**. Стереотип болей изменяется в связи с каким-либо лихорадочным заболеванием, физическим или эмоциональным перенапряжением, а иногда и без видимой причины. Болевые приступы при этом становятся более частыми либо более тяжелыми. Иногда заметно изменяется иррадиация болей, появляется иррадиация в области, которые ранее были свободны от болевых ощущений. Иногда прежние боли начинают сопровождаться не наблюдавшимися ранее тошнотой, испариной, сердцебиением, удушьем. Боли начинают возникать по ночам, хотя ранее они возникали у больных только днем во время физических усилий, или давно существовавшие боли по ночам вдруг начинают сопровождаться удушьем, которого никогда раньше не было. Приступы грудной жабы начинают возникать во время дефекации или мочеиспускания.

Переход стабильной грудной жабы в нестабильную особенно часто наблюдается у больных, перенесших инфаркт миокарда. Исследование больных нестабильной грудной жабой позволяет обнаружить, что болевой приступ у них сопровождается ускорением пульса, повышением артериального давления, появлением одышки, а иногда и удушья. Нестабильное состояние может продолжаться в течение нескольких недель или месяцев. Оно может закончиться переходом нестабильной грудной жабы в стабильную или образованием инфаркта миокарда. Иногда наступает ремиссия с полным прекращением болевых приступов. Нестабильная грудная жаба должна всегда оцениваться как предвестник инфаркта миокарда или как одно из его проявлений.

По данным коронарографии, у 30% больных нестабильной грудной жабой имеется сужение одной коронарной артерии, у 30% — двух и у 30% — трех коронарных артерий. Венечные артерии у 10% больных оказались нормальными (Cannon, Harrison, Schroeder, 1974). Примерно такая частота поражения венечных артерий наблюдалась отечественными авторами при стабильной форме стенокардии. Выраженность межкоронарных коллатералей и степень стенозирования коронарных артерий в сравниваемых группах больных была приблизительно одинаковой (Gorlin, 1976).

Не вдаваясь в обсуждение причин грудной жабы, нельзя все же не обратить внимания, что примерно у 10% больных нестабильная грудная жаба была следствием скорее всего не стенозирующего атеросклероза венечных артерий, а какой-то другой болезни.

Кроме описанных форм классической грудной жабы, различают еще **особую форму** (вариантную), клиническая картина которой характеризуется следующими особенностями.

1. Болевые приступы возникают обычно в одно и то же время суток, например на рассвете.

2. Особая форма грудной жабы протекает чаще не в виде одиночного приступа, а в виде серии, состоящей из 2—5 болевых приступов, которые следуют друг за другом в виде цепочки. Интервал времени между отдельными приступами серии колеблется от 2—3 до 10—15 мин.

3. Больной с приступами особой грудной жабы днем чувствует себя здоровым и может включаться в физическую работу, не испытывая при этом никаких болевых ощущений.

4. Особая форма грудной жабы отличается от обычной структурой приступа. Период нарастания болей при ней приблизительно равен периоду ее исчезновения, тогда как при обычной грудной жабе первый период заметно длиннее второго.

5. Отрезок  $ST$  во время болевого приступа смещается вверх от изоэлектрической линии, указывая на ишемию не только субэндокардиального, но и субэпикардиального слоя миокарда.

Для диагноза грудной жабы необходимо, очевидно, установить связь болевого синдрома не с атеросклерозом венечных артерий, а с коронарной недостаточностью. По мере накопления знаний по физиологии сердца предлагались и проходили клиническую проверку многие методы выявления скрытой коронарной недостаточности. В настоящее время наиболее распространен метод повторного исследования функций сердца в покое и во время физической или эмоциональной нагрузки, причем повышенные требования предъявляются ко всему организму или к одному только сердцу. В последние годы предложены методы выявления коронарной недостаточности без применения нагрузок.

Результаты проб с физической нагрузкой оцениваются с применением электрокардиографии, сцинтиграфии, эхокардиографии, электрокимографии. Широкое распространение грудной жабы и недостаточная надежность клинических методов ее диагностики оправдывают более подробное описание наиболее распространенных способов выявления лежащей в ее основе коронарной недостаточности.

Очаги недостаточного кровоснабжения в большинстве случаев ишемической болезни сердца локализуются в субэндокардиальном слое левого желудочка. Под влиянием ишемии возникают отек ишемизированных клеток миокарда с нарушением их механической и биоэлектрической активности. Указанные нарушения могут быть выявлены посредством определения активности некоторых энзимов в крови, вентрикулографией, эхокардиографией и электрокимографией. В Советском Союзе повсеместно применяется метод электрокардиографии во время или после физической нагрузки, которая выполняется испытуемым на тредбане или на велоэргометре. Указанное обстоятельство и объясняет более подробное описание диагностики коронарной недостаточности с применением этого метода.

В 1928 г. Feil, Siegel наблюдали больного, у которого во время записи ЭКГ возник приступ грудной жабы. После приема нитроглицерина боли прошли. ЭКГ были записаны в начале, на высоте и после окончания болевого приступа. Отрезок *ST* в начале приступа сохранял возрастающее направление, начальная часть его располагалась ниже изолинии. На высоте приступа отрезок *ST* имел горизонтальное направление и располагался значительно ниже изолинии. После окончания приступа указанные изменения ЭКГ исчезли.

Современная медицина хотя и располагает техническими возможностями непрерывной записи на ЭКГ всех приступов грудной жабы, могущих возникнуть в течение любого отрезка времени, но предпочитает исследовать состояние коронарного кровотока методами дозирования физических нагрузок, которые позволяют оценить способность системы кровообращения обеспечивать адекватное потребностям кровоснабжение рабочих органов в условиях их функциональной активности.

Нерезкое сужение просвета коронарных артерий обычно не приводит к снижению функциональной способности сердца. В случаях выраженного сужения артерий кровоснабжение сердца в покое может оставаться нормальным. Чем больше физическая нагрузка, тем более вероятно появление очагов недостаточности кровоснабжения миокарда, прежде всего в бассейнах максимально суженных артерий.

В настоящее время применяют два конкурирующих метода физической нагрузки, а именно — нагрузка на велоэргометре и самодвижущейся дорожке. Велоэргометр позволяет дозировать нагрузку в положении больного сидя или лежа. Многие больные не умеют работать на велоэргометре. Исследование их возможно только после специального обучения. Градуированную физическую нагрузку на самодвижущейся дорожке больной может выполнить при первом же исследовании. Правильную интерпретацию пробы может дать только врач, знакомый с методикой ее проведения и способный оценить влияние сердечных и внесердечных факторов на ее результаты.

Накопленный к настоящему времени опыт позволяет считать пробу с физической нагрузкой безопасным исследованием, которое дает весьма ценную информацию о связи болевых ощущений в груди с состоянием коронарного кровотока. Проба может проводиться только под руководством врача, знакомого с основами реанимации. Особое внимание следует уделять скорости увеличения физической нагрузки. Необходимо, чтобы темп сердечных сокращений достиг максимальных или субмаксимальных величин в течение приблизительно 10—12 мин. В противном случае сильная усталость и одышка заставят прекратить пробу, прежде чем будет достигнут желаемый темп сердечных сокращений.

Максимальная скорость потребления кислорода в здоровом сердце определяется величиной выполняемой им работы. При ише-

мической болезни сердца потребление кислорода в бассейне стенозированной артерии зависит, с одной стороны, от величины физической нагрузки, с другой — от степени кровоснабжения участка миокарда через стенозированную артерию и коллатерали. В бассейне стенозированной артерии во время физической нагрузки возникает очаг ишемии, который проявляется клинически болью или нарушением сердечного ритма. При возникновении указанных синдромов проба должна быть прекращена независимо от достигнутой частоты сердечных сокращений.

Если физическая нагрузка не вызывает выраженной боли или аритмии, она должна быстро увеличиваться до тех пор, пока частота сердечных сокращений не достигнет субмаксимальной величины, что для лиц среднего и пожилого возраста составляет приблизительно 110—115 ударов в минуту. В небольшом числе случаев ишемической болезни сердца объективные признаки коронарной недостаточности появляются только после максимальных нагрузок. Эти факты не опровергают диагностической ценности субмаксимальных нагрузок, они только указывают, что положительный результат пробы подтверждает предполагаемый диагноз коронарной недостаточности, а отрицательный — не исключает его.

**Совместная работа врача** и больного является необходимым условием правильного проведения пробы с физической нагрузкой. Больному надо объяснить задачу исследования и указать, что для правильного диагностического заключения он должен выполнять физическую нагрузку с максимально возможной скоростью, не обращая внимания на усталость, одышку, боли в нижних конечностях. Подбадривание больного во время проведения пробы может заметно повысить его способность переносить возрастающую физическую нагрузку.

Боль заслуживает особого внимания врача и больного. Многие больные прекращают пробу при первом же появлении неприятных ощущений в груди, которые могут иметь внесердечное происхождение. При повторном исследовании боли в груди у этих же больных часто наступают только при субмаксимальной величине нагрузки. Вероятно, более однообразные и более сравнимые результаты можно получить, предлагая больному продолжать физическую нагрузку до тех пор, пока не возникнут боли, интенсивность которых будет приблизительно такой же, как при спонтанных приступах грудной жабы. Непрерывное наблюдение за изменением формы ЭКГ на осциллографе облегчает оценку болевых ощущений в области сердца. Боли коронарного происхождения, как правило, сопровождаются характерными изменениями ЭКГ, а иногда и нарушением ритма сердечной деятельности.

Таким образом, непрерывное или ступенчатое увеличение физической нагрузки во время проведения пробы следует продолжить до тех пор, пока частота сердечных сокращений не достигнет субмаксимального уровня или пока врач не прекратит пробу из-за

• развития выраженной одышки, головокружения, аритмии, необычного внешнего вида больного, жалоб на боли в области сердца или из-за резкого понижения отрезка *ST* на ЭКГ, которое возникает изолированно или в сочетании с болями в области сердца. Больной может прекратить выполнение пробы в любое время по своему усмотрению.

Результат пробы с физической нагрузкой оценивается по изменению ЭКГ, которая записывается до начала исследования, во время его проведения и в течение 10—12 мин после его окончания. При клинической оценке результатов пробы необходимо опираться на следующие положения.

1. Очаговая ишемия миокарда в 75—80% случаев грудной жабы сопровождается сдвигами отрезка *ST* либо выше, либо ниже справочного уровня. Ишемия субэндокардиальных слоев миокарда приводит к понижению отрезка *ST*, ишемия всех слоев стенки левого желудочка сопровождается повышением этого отрезка. Диагностическим считается сдвиг отрезка *ST* от исходного уровня не менее чем на 1 мм. При обычной (классической) форме грудной жабы отрезок *ST* понижается. Повышение его наступает при особой форме грудной жабы и при расположении исследующего электрода вблизи от обширного рубцового поля в миокарде.

2. Отрезок *ST* при очаговой ишемии миокарда не только понижается, но и меняет свою конфигурацию. Из слегка вогнутого и направленного косо вверх он постепенно становится горизонтальным или слегка выпуклым и направленным косо вниз.

3. Депрессия отрезка *ST* появляется обычно во время физической нагрузки. После ее окончания она становится менее выраженной. Иногда ее удается зарегистрировать только после окончания нагрузки. В редких случаях депрессия отрезка *ST* наблюдается только во время нагрузки. Для выявления ее необходима непрерывная регистрация ЭКГ в течение всего времени исследования.

4. Кратковременные нарушения сердечного ритма (экстрасистолия, мерцательная аритмия, атриовентрикулярная блокада) отмечаются у 5—10% больных ишемической болезнью сердца. Самостоятельного диагностического значения они не имеют. Появление выраженной аритмии во время нагрузки принято оценивать как указание на серьезные нарушения функционального состояния сердца. Оно наблюдается как при грудной жабе, так и у больных миокардитами.

5. Изолированная депрессия сочленения *ST* (точки, в которой восходящее колено зубца *S* переходит в отрезок *ST*), по данным Stuart и Ellestad (1976), может приниматься за признак ишемической болезни сердца только в тех случаях, когда сегмент *ST*, постепенно повышаясь, возвращается от сочленения к справочному уровню позднее, чем через 0,08 с. По данным Bruce, Kusumi, Nosmer (1973), депрессия сочленения *ST* постоянно встречается у здорового человека, так как она вызывается тахикардией.

6. Исчезновение зубца *T*, изолированная инверсия его во время нагрузки из положительного в отрицательный или из отрицательного в положительный нередко появляются во время физической нагрузки или вскоре после ее окончания у больных, перенесших инфаркт миокарда, и у больных, страдающих атеросклеротическим кардиосклерозом. Большинство современных авторов не придают этим признакам диагностического значения, так как они встречаются не только при ишемической болезни сердца, но и при многих других заболеваниях. В. И. Лобова и М. Ф. Тимофеев в нашей клинике наблюдали их, как выяснилось позднее, у больных хроническими миокардитами токсоплазмозной и другой этиологии.

7. Приблизительно у 10% больных с типичными клиническими проявлениями грудной жабы и резко выраженным атеросклерозом венечных артерий физическая нагрузка не сопровождается характерными изменениями отрезка *ST*. Даже максимальные нагрузки у некоторых больных, перенесших инфаркт миокарда, не вызывают ни болей в груди, ни изменения ЭКГ (Kattus, 1974). Из этого следует, что отрицательный результат пробы с физической нагрузкой не позволяет исключить диагноз ишемической болезни сердца.

8. Смещение отрезка *ST* при классической грудной жабе иногда предшествует болям, а при особой форме грудной жабы и асимптоматической форме ишемической болезни сердца является единственным указанием на развитие ишемии в миокарде во время физической нагрузки. Несмотря на отсутствие болей, резкое смещение отрезка *ST* следует оценивать как сигнал к прекращению пробы.

9. Приблизительно в 1/3 случаев грудной жабы характерные электрокардиографические признаки ишемии миокарда обнаруживаются в каком-либо одном отведении. Очаги ишемии в передней и боковой стенке сердца чаще всего выявляются в отведениях  $V_5$   $NV_4$  (Виноградов А. В., 1950), а в задней стенке — иногда только в отведениях III или aVF. Накопленный опыт показывает, что одновременная запись нескольких отведений может увеличить число объективно подтвержденных случаев грудной жабы примерно на 4—5%.

Оценивая изменения ЭКГ, возникающие под влиянием физической нагрузки, необходимо иметь в виду, что ишемия миокарда является только одной из причин депрессии отрезка *ST*. Ошибочно положительные результаты пробы с нагрузкой встречаются при гипервентиляции, нейроциркуляторной астении (Friesinger et al., 1972), у больных, принимающих сердечные гликозиды, мочегонные средства, хинидин, новокаинамид.

Особенно трудно исключить влияние гипервентиляции, так как более или менее выраженная одышка постоянно развивается во время проведения пробы с нагрузкой. Чтобы исключить влияние этого фактора на результаты исследований, Д. Д. Нечаев с соавт. (1977) рекомендуют перед началом пробы с нагрузкой проводить

пробу с гипервентиляцией. Результаты пробы с физической нагрузкой можно считать положительными только в том случае, если гипервентиляция не привела к изменениям ЭКГ, характерным для грудной жабы.

У больных, принимающих сердечные гликозиды или мочегонные средства, могут быть получены ошибочно положительные результаты пробы с физической нагрузкой даже в тех случаях, когда на ЭКГ, снятой в условиях покоя, отрезок *ST* располагается на изоэлектрической линии. Чтобы исключить влияние лекарственных средств на результаты пробы с нагрузкой, последнюю рекомендуют проводить через некоторый срок после их отмены, когда больной полностью освобождается от их действия.

Во время исследования важно также учитывать расположение электродов на грудной клетке. Если исследуемый электрод располагается над зоной обширного рубца или на границе рубцовой ткани и неповрежденного миокарда, то нередко на ЭКГ, записанной во время нагрузки, отмечается повышение отрезка *ST*, обусловленное, по-видимому, нарушением нормальных путей распространения процессов деполяризации и реполяризации в миокарде. Этими же причинами объясняются и значительные трудности, которые возникают при интерпретации результатов пробы с нагрузкой у больных с синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта и с признаками блокады ножек гисова пучка. Частично указанные трудности могут быть преодолены применением высокочастотной электрокардиографии. Отсутствие собственного опыта не дает нам возможности оценить ее диагностическую значимость.

Физическая нагрузка с электрокардиографическим контролем позволяет выявить коронарную недостаточность в большинстве случаев ишемической болезни сердца. Не отрицая ее большого диагностического значения, мы хотели бы обратить внимание на обстоятельство, которое ограничивает ее ценность: зависимость полученных результатов от исходной формы ЭКГ и от лекарств, которые часто применяются в терапии сердечно-сосудистых заболеваний. Часть этих недостатков удается преодолеть применением других методов изучения функций сердца.

Сократительность миокарда в очагах ишемии либо уменьшается, либо полностью исчезает. В последнем случае стенка ишемизированного участка сердца пассивно выбухает во время систолы. Принято различать гипокинезию, акинезию и дискинезию (парадоксальные движения) стенки сердца. Приступ грудной жабы протекает с образованием одного или нескольких очагов ишемии. Миокард, расположенный в очагах ишемии, теряет свою сократительную функцию, а сократительная функция миокарда в соседних областях оказывается полностью сохраненной. Иногда наблюдается даже компенсаторная гиперфункция участков нормального миокарда.

Очаги измененной сократительности миокарда могут быть выявлены методами вентрикулографии или эхокардиографии, Оба ме-



тогда позволяют определить также некоторые показатели гемодинамики. Результаты исследования, выполненного обоими методами в покое, не позволяют отличить очаги свежей ишемии от нарушений сократительности миокарда вследствие перенесенного ранее инфаркта.

Очаги ишемии, возникающие в миокарде во время спонтанных или индуцированных приступов грудной жабы, могут быть выявлены также методом сцинтиграфии миокарда с радиоактивными препаратами технеция и таллия. По данным А. З. Эвентова, А. А. Крамер и Р. А. Григорянца (1979), спонтанные приступы грудной жабы сопровождаются накоплением в миокарде «облаковидного» включения шгрофосфата-<sup>99m</sup>Tc, которое может захватить часть или почти всю область сердца. Накопление пирофосфата-<sup>99m</sup>Tc отмечалось ими только у больных с длительностью болевого приступа не менее 3 мин. Выявленные изменения сохранялись в течение 6—8 ч после приступа. Авторы обратили внимание на возможность использования метода для ретроспективной диагностики грудной жабы.

И. М. Сычева, А. К. Рылова и В. И. Лобзева в нашей клинике производили электрокардиографию и сцинтиграфию миокарда во время приступов грудной жабы, индуцированных субмаксимальной физической нагрузкой по описанной выше методике. Одновременно определяли активность КФК и МВ фракции. В добавление к указанным выше изменениям они обнаружили, что электрокардиографические признаки ишемии миокарда выявляются чаще и исчезают быстрее сцинтиграфических, что пирофосфат-<sup>99m</sup>Tc можно обнаружить в миокарде иногда в течение 1—2 сут после приступа грудной жабы и после исчезновения ЭКГ- и энзимных признаков его ишемии. В иных случаях накопление пирофосфата-<sup>99m</sup>Tc в миокарде обнаруживалось не во время проведения пробы с физической нагрузкой, а только через сутки после исчезновения клинических, ЭКГ- и энзимных признаков кратковременной ишемии миокарда. По-видимому, временная ишемия миокарда при стенокардии может приводить иногда к образованию в нем микронекрозов.

Субъективные проявления грудной жабы весьма многообразны. Правильная оценка их дается только после приобретения известного навыка и опыта вести беседу с больным и анализировать результаты этой продолжающейся нередко несколько сеансов беседы. Не менее многообразны и объективные признаки этого синдрома. Для выявления их порой приходится прибегать к сложным инструментальным исследованиям.

Диагноз грудной жабы является основой для выработки программы консервативного, а при необходимости и хирургического лечения больного. Для решения этих практически важных вопросов необходимо прежде всего отличить грудную жабу от других болезней, субъективные, а иногда и объективные проявления которых во многом напоминают грудную жабу. Классическую форму

грудной жабы нередко приходится отличать от некоронарогенных кардиалгии, а нестабильную — от мелкоочагового инфаркта миокарда. Консультативный опыт указывает, что за грудную жабу часто принимаются болезни грудной стенки.

Нестабильная грудная жаба представляет собой как бы связующее звено между ее стабильной формой и ограниченным инфарктом, который по понятным причинам локализуется чаще всего в субэндокардиальной области миокарда. В практической работе порой бывает чрезвычайно трудно найти точные разграничительные критерии между ишемией, которая сопровождается отеком ишемизированных миоцитов, и более тяжелой ишемией, которая завершилась некрозом миокарда. Ограниченный субэндокардиальный инфаркт, в свою очередь, может рассматриваться как предшественник или предвестник обширного, нередко трансмурального инфаркта миокарда. Различия между ними только количественные. К сожалению, эти количественные различия между отдельными формами ишемической болезни сердца нередко оказываются причиной значительных диагностических затруднений, то или иное решение которых определяет выбор лечебных мероприятий.

Болевой синдром при ограниченном субэндокардиальном инфаркте миокарда в ряде случаев ничем не отличается от болевого синдрома при нестабильной грудной жабе, поэтому для разграничения указанных форм ишемической болезни приходится учитывать характер сочетания болей с нарушениями других функций сердца, для выявления которых необходимы более длительные наблюдения за течением болезни и дополнительные лабораторные исследования.

Диагноз ограниченного интрамурального или субэндокардиального инфаркта может быть поставлен в тех случаях, когда к болевому синдрому присоединяются характерные изменения ЭКГ, ферментные и неферментные признаки инфаркта миокарда. Изменения ЭКГ сводятся к понижению или повышению отрезка *ST*, изолированному или в сочетании с инверсией зубца *T*. Зубец *Q* остается без изменений. В двух проверенных нами на вскрытии случаях наблюдалась изолированная инверсия зубца *T*. Перечисленные изменения постоянно наблюдаются также и при грудной жабе. Дифференциально-диагностическое значение следует придавать не самим изменениям, а длительности их сохранения.

Электрокардиографические признаки коронарной недостаточности при классической грудной жабе сохраняются в течение 5—30 мин после приступа (Виноградов А. В., 1950), при нестабильной грудной жабе они могут быть выявлены в течение одних, редко двух суток; в случаях ограниченного интрамурального или субэндокардиального инфаркта они обнаруживаются всегда в течение более одних суток и обычно — более двух суток.

Активность сердечной (МВ) фракции креатинфосфокиназы при не осложненных некрозом приступах грудной жабы остается нормальной. В случаях нестабильной грудной жабы активность

креатинфосфокиназы (ее сердечной фракции), по данным И. А. Журавлевой, иногда превышает верхнюю границу активности ее у здоровых в 1,3—1,4 раза и достигает 11 мМЕ/мл. Умеренное повышение активности МВ-креатинфосфокиназы держится не более одних суток после окончания тяжелого приступа грудной жабы. При ограниченном интрамуральном или субэндокардиальном инфаркте активность сердечной фракции креатинфосфокиназы повышается более чем в 1,5 раза и держится повышенной в течение 2—3 сут и более.

Активность сывороточных энзимов при ограниченном инфаркте миокарда повышается кратковременно. По разным причинам ее иногда не удается обнаружить. Диагностически убедительные изменения ЭКГ при этом виде инфаркта миокарда обычно не появляются. Возникновение очагов некроза в подобных случаях иногда может быть обнаружено на скинтиграммах, снятых после внутривенно! введения пирофосфата технеция ( $^{99\text{Tc}}$  — пирофосфат), который накапливается в очагах некроза или резко пониженного кровоснабжения миокарда. Учитывая ограниченный размер некротического очага, И. М. Сычева и А. К. Рылова в нашей клинике получают наилучшие результаты посредством определения зоны повышенной радиоактивности не визуально, а с применением ЭВМ.

Б. Л. Мовшович (1975) первым обратил внимание на большое дифференциально-диагностическое значение стромального воспаления, которое постоянно присоединяется к ограниченному инфаркту миокарда и протекает с закономерным повышением в крови концентрации хлорнорастворимого мукопротеида, других белково-углеводных комплексов и производных коллагена. Повышенное содержание их обнаруживается со 2—3-го дня после возникновения некроза и держится в течение 3—4 нед. Содержание указанных веществ в крови при классической и нестабильной грудной жабе не изменяется.

К болевому синдрому при ограниченном инфаркте миокарда чаще, чем при нестабильной грудной жабе, присоединяются нарушения сократительности, автоматизма и других функций сердца. Важно также не забывать о возможности одновременного возникновения болей и некроза. Приступы грудной жабы, удушья, нарушения сердечного ритма чаще являются предшественниками инфаркта миокарда, но нередко они оказываются его первыми клиническими проявлениями. Повторное проведение перечисленных исследований может заметно облегчить дифференциальный диагноз между нестабильной грудной жабой и ограниченным инфарктом миокарда.

## НЕКОРОНАРОГЕННЫЕ КАРДИАЛГИИ

Весьма многообразные клинические проявления коронарной недостаточности особенно часто приходится дифференцировать

от функциональных заболеваний сердечно-сосудистой системы, от некоронарогенных кардиалгии и болезней аорты, диагностика которых начинается обычно с анализа болевых ощущений в области сердца. В одних случаях эти болевые ощущения доминируют в картине болезни, в других случаях они оказываются ее единственными симптомами. В настоящем разделе рассматриваются только методы дифференциации этих болезней от грудной жабы.

### Нейроциркуляторная дистония

Во время амбулаторного приема часто встречаются больные, обычно женщины, которые предъявляют многочисленные жалобы на нарушение функций сердца и других органов и у которых даже при самом тщательном исследовании обнаруживается чрезвычайно малое число объективных признаков болезни. Эти больные обычно длительное время лечатся от «хронической коронарной недостаточности», «хронического вялотекущего ревмокардита» часто в сочетании с «недостаточностью митрального клапана», вегетоневроза, диэнцефального синдрома.

Яркие и многочисленные субъективные проявления болезни отличаются удивительной стойкостью. Самые разнообразные лечебные мероприятия часто оказываются недостаточно эффективными и не могут избавить этих больных от их страдания. Болезнь может привести к потере трудоспособности, но даже в этих случаях она не приводит к развитию кардиосклероза, инфаркта миокарда или сердечной недостаточности. Отсутствие склонности к прогрессированию послужило одним из оснований для отнесения этой болезни к группе «функциональных болезней сердца».

Многие клиницисты рассматривают функциональные сердечно-сосудистые болезни как образец кортико-висцеральной патологии, наиболее характерной чертой которой является нарушение нормального взаимоотношения между центральной нервной системой и функциями висцеральных органов. Некоторые авторы обозначают эти болезни термином «невроз сердца», который следует понимать как общий невроз, протекающий с симптомами и признаками нарушения главным образом деятельности сердца.

Нарушение высшей нервной деятельности обнаруживается только в части случаев функциональных болезней сердца. Н. Н. Савицкий предложил обозначать функциональные болезни сердца, протекающие без очевидных признаков общего невроза, термином «нейроциркуляторная дистония», подчеркивая этим одновременное поражение нервной и сердечно-сосудистой системы. Наряду с указанным термином для обозначения функциональных болезней сердца применяют термины: «вегетативная дисфункция», «системный невроз», «кардиодисэнцефальный синдром», «нейроциркуляторная астения», «вегетативная дисфункция».

По мнению Г. Б. Ханиной (1971), функциональные кардиопатии развиваются в порядке ответной реакции человека на увеличение частоты и силы стрессовых ситуаций в его жизни. Она объясняет клинические проявления функциональных кардиопатий гиперреактивностью либо симпатической, либо симпатико-адреналовой системы организма, обеспечивающей приспособление сердечно-сосудистой системы к условиям стрессовых состояний.

Функциональные кардиопатии представляют собой клиническую единицу, которая, как и многие другие синдромы, может иметь различную этиологию. Субъективные и объективные проявления их довольно стереотипны. Диагностическая трудность возникает обычно только у больных среднего и пожилого возраста и у больных, страдающих органическим заболеванием сердца. Диагностические ошибки чаще всего возникают из-за неправильной трактовки причины болевого синдрома, который наблюдается при всех формах функциональной кардиопатии. Особенно часто нейроциркуляторная дистония принимается за грудную жабу.

Много труда было потрачено на сравнение компонентов болевого приступа при нейроциркуляторной дистонии и грудной жабе. Было установлено, что недлительные давящие и сжимающие боли за грудиной возникают значительно чаще при грудной жабе, чем при нейроциркуляторной дистонии. Длительные повторяющиеся боли в области сердца с периодическим усилением более характерны для нейроциркуляторной дистонии.

Боль при грудной жабе постепенно нарастает, держится не более получаса и быстро исчезает. При особой форме грудной жабы болевые приступы большой интенсивности возникают повторно. Между приступами боль полностью исчезает. Боль при нейроциркуляторной дистонии постепенно усиливается, может достигать большой интенсивности. Волнообразно усиливаясь и ослабевая, она может продолжаться в течение нескольких часов или даже суток, напоминая боль при инфаркте миокарда.

Одновременно с болями при нейроциркуляторной дистонии постоянно отмечаются учащенное и поверхностное дыхание, а нередко и отдельные экстрасистолы. Появление парестезии в пальцах рук и стоп, а иногда их судорожное сведение объясняются гипервентиляцией и сопутствующим ей алкалозом. Иррадиация болей в шею при приступе грудной жабы субъективно воспринимается больным как «ком в горле», который препятствует свободному дыханию. Опыт проведения проб с физической нагрузкой указывает, что аритмии могут появляться также и при грудной жабе. Темп сердечных сокращений при грудной жабе, как правило, не изменяется, при нейроциркуляторной дистонии он иногда значительно возрастает.

Распространенное мнение о большом дифференциально-диагностическом значении пробной терапии нитроглицерином следует признать значительно преувеличенным. После назначения нитро-

глицерина интенсивность болей в большинстве случаев нейроциркуляторной дистонии значительно уменьшается, по-видимому, в связи с вызванным им изменением кровоснабжения мозга. В небольшом числе случаев грудной жабы применение нитроглицерина сопровождается только уменьшением болей, а не их полным исчезновением. Следует иметь в виду, что таблетки нитроглицерина, сохраняющиеся в открытой пробирке или в пробирке, закрытой ваткой, чрезвычайно быстро теряют свою эффективность и не оказывают обезболивающего действия ни при грудной жабе, ни при нейроциркуляторной дистонии. Иррадиация болей при грудной жабе часто совпадает с их иррадиацией при нейроциркуляторной дистонии.

Клинические проявления болевого синдрома при нейроциркуляторной дистонии и грудной жабе в большинстве случаев повторяют друг друга и не могут быть использованы в качестве дифференциально-диагностического критерия. Недостаточное знакомство практических врачей с этим положением является, по нашему мнению, одной из главных причин весьма распространенной диагностической ошибки: неумения отличать грудную жабу от нейроциркуляторной дистонии. Анализ материалов Л. И. Фогельсона (1956) указывает, что в большинстве случаев наблюдается необоснованная диагностика грудной жабы.

Нейроциркуляторная дистония отличается от грудной жабы по симптомам и признакам, сопутствующим болевому синдрому. Больной грудной жабой предъявляет жалобы на приступы болей в области сердца. В межприступном периоде у него обычно не отмечается ни субъективных, ни объективных признаков нездоровья. Больной нейроциркуляторной дистонией никогда не бывает полностью здоровым. Боли в сердце у него нередко сменяются вегетативно-сосудистыми кризами, которые протекают с дрожью, ознобами, повышением артериального давления, часто с полиурией или диареей. В межприступном периоде больной жалуется на головные боли, потливость, головокружение, физическую слабость, быструю утомляемость от физической и умственной работы. При обследовании обнаруживается гипергидроз, гипералгезия области сердца. Температура тела приблизительно у половины больных субфебрильная. Часто встречается импотенция или резко выраженная недостаточность гормональной функции яичников.

Дифференциально-диагностическое значение изменений сердца и его реакций на нагрузки вытекают из следующих наблюдений. При нейроциркуляторной дистонии сердце имеет нормальные размеры, и над его верхушкой часто выслушивается систолический шум. Электрическая ось сердца остается нормальной. Двухфазные или отрицательные зубцы  $T$ , особенно в грудных отведениях, нередко регистрируются при нормальных размерах сердца и при нормальном расположении его электрической оси. Систолический шум при грудной жабе вначале появляется над аортой. Сердце

в этом периоде болезни имеет еще нормальные размеры, но электрическая ось его часто отклонена влево. Если у больного не было инфаркта миокарда, зубцы  $T$  на ЭКГ остаются положительными. Отрицательные зубцы  $T$  наблюдаются только при отчетливом увеличении левого желудочка. Отрицательный зубец  $T$  в подобных случаях обычно является одним из признаков электрокардиографического синдрома перенапряжения левого желудочка. Систолический шум над верхушкой сердца присоединяется к систолическому шуму над аортой в том периоде болезни, когда определяется отчетливое увеличение левого желудочка, а электрическая ось сердца оказывается всегда отклоненной влево.

Переход больного из горизонтального положения в вертикальное при ишемической болезни сердца с признаками грудной жабы не сопровождается выраженными изменениями в частоте сердечных сокращений и не вызывает изменения ЭКГ. Эта же процедура у больного нейроциркуляторной дистонией приводит к учащению пульса обычно более чем на 15 ударов в 1 мин, часто к понижению отрезка  $ST$  и к углублению существовавших до этого отрицательных зубцов  $T$  на ЭКГ.

Отрицательные зубцы  $T$  при нейроциркуляторной дистонии чаще регистрируются в правых грудных отведениях и значительно реже во всех грудных отведениях. Отрицательные зубцы  $T$  при ишемической болезни сердца с приступами грудной жабы вначале появляются обычно в левых грудных отведениях. Назначение препаратов, блокирующих бета-адренергические рецепторы, солей калия, проведение пробы Вальсальвы при нейроциркуляторной дистонии часто сопровождаются переходом отрицательных зубцов  $T$  в положительные. Указанные процедуры при ишемической болезни сердца с приступами грудной жабы приводят к переходу отрицательных зубцов  $T$  в положительные только в очень редких случаях. Некоторые авторы указывают, что отрицательные зубцы  $T$  при нейроциркуляторной дистонии иногда без видимой причины становятся положительными. Подобного рода изменения зубца  $T$ , по нашему тушению, значительно чаще встречаются при ишемической болезни сердца.

Физические нагрузки с электрокардиографическим контролем часто позволяют отличить нейроциркуляторную дистонию от ишемической болезни сердца с приступами грудной жабы.

Как уже указывалось, ЭКГ, записанные в горизонтальном и вертикальном положении больных при нейроциркуляторной дистонии, заметно отличаются друг от друга по темпу сердечных сокращений, расположению отрезка  $ST$  и по форме зубца  $T$ , указанных изменений при ишемической болезни сердца с приступами грудной жабы не отмечается.

В первые секунды физической нагрузки у больных нейроциркуляторной дистонией отмечается снижение отрезка  $ST$ . Продолжение физической нагрузки, даже увеличение ее до субмаксимального уровня, сопровождается возращением отрезка  $ST$  на

изоэлектрическую линию. Ни во время понижения отрезка  $ST$ , ни на более поздних этапах пробы у больного не развивается типичного приступа грудной жабы. Указанный порядок изменения ЭКГ во время физической нагрузки встречается иногда и у больных без признаков нейроциркуляторной дистонии.

Снижение отрезка  $ST$  в первые же секунды нагрузки у больных грудной жабой не встречается. Увеличение нагрузки у них сопровождается углублением депрессии отрезка  $ST$  и появлением типичных болей в груди.

Оценивая результаты пробы с нагрузкой, следует учитывать возможность существования у одного и того же больного нарушений в регуляции сердечно-сосудистой системы, характерных и для нейроциркуляторной дистонии, и для ишемической болезни сердца. Мы хотели бы только обратить внимание, что больные ишемической болезнью сердца и нейроциркуляторной дистонией неодинаково реагируют на физическую нагрузку.

Отличить нейроциркуляторную дистонию от ишемической болезни сердца с приступами грудной жабы совсем не трудно при молодом возрасте больного. Чем старше больной, тем труднее становится дифференциальный диагноз между этими болезнями. В подобного рода случаях большое диагностическое значение приобретают данные о течении болезни в обозримом промежутке времени. Грудная жаба протекает волнообразно, но все же имеет тенденцию к прогрессированию. С течением времени у больного ишемической болезнью сердца появляются признаки атеросклеротического кардиосклероза и его последствий. Нейроциркуляторная дистония начинается обычно в молодом или среднем возрасте и за много лет своего существования не приводит ни к развитию кардиосклероза, ни к инфаркту миокарда, ни к сердечной недостаточности.

Аргументы, вытекающие из результатов длительного наблюдения за течением болезни, представляются нам наиболее убедительными, но врач, к сожалению, не всегда располагает ими и не всегда может дожидаться их появления. В тех случаях, когда диагноз болезни должен быть поставлен немедленно, рекомендуется прибегать к коронарной ангиографии. Просвет венечных артерий при ишемической болезни сердца с приступами грудной жабы сужен более чем вдвое, при нейроциркуляторной дистонии он остается свободным.

### **Климактерическая кардиопатия**

В 1874 г. Kirsch выделил климактерическую кардиопатию в особую клиническую единицу. Болеют главным образом женщины в периоде угасания гормональной функции яичников. Угасание гормональной функции яичек протекает обычно с менее выраженными вазомоторными нарушениями и только в редких слу-



чаях приводит к приступам резких болей в области сердца. В клинической картине климактерической кардиопатии различают 3 главных синдрома: вазомоторный, кардиальный и вегетативные кризы с диэнцефальной окраской.

Вазомоторный синдром при климактерической кардиопатии проявляется в виде приливов, т. е. внезапно возникающего ощущения жара в верхней половине грудной клетки, коже лица, головы, шеи. Вслед за чувством жара в указанных областях развиваются последовательно гиперемия и потоотделение. Наряду с приливами в отдельных областях тела периодически появляются парестезии: онемение, покалывание, чувство ползания мурашек.

Вегетативные кризы начинаются обычно с похолодания конечностей, которые сменяются чувством общего озноба и дрожью мышц туловища и конечностей. В большинстве случаев приступы протекают с выраженным преобладанием тонуса симпатической нервной системы, что выражается в ускорении пульса, побледнении кожных покровов, повышении артериального давления. В конце приступа развивается общая слабость, часто профузное потоотделение. Во время приступа иногда отмечаются сильные и длительные боли в области сердца, которые по поддаются действию сосудорасширяющих средств и только слегка ослабевают после применения наркотиков. В большинстве же случаев болевой синдром выражен умеренно. Волнообразно усиливаясь и ослабевая, боли в области сердца держатся в течение многих часов и даже суток. По локализации и иррадиации они могут совпадать с болями при грудной жабе.

Интенсивность болей не зависит ни от физических напряжений, ни от времени суток. Больные часто объясняют появление или усиление болей эмоциональным напряжением, однако при расспросе больного взаимосвязь между волнением и болью в большинстве случаев остается неясной. Температура тела нередко слегка повышена.

Болевой синдром при климактерической кардиопатии, как и при нейроциркуляторной дистонии, часто сочетается с нарушением электрофизиологических процессов в сердце. По данным А. И. Воробьева и Т. В. Шишковой (1973), отрицательный зубец  $T$  встречается в 90% случаев этой болезни. В остальных случаях он оказывается сниженным или изоэлектричным. Форма зубца  $T$  на протяжении длительного наблюдения за больными не оставалась постоянной, причем ее изменения скорее стояли в связи с фазами менструального цикла, чем с выраженностью болевого синдрома. Незначительное (не более 1 мм) смещение отрезка  $ST$  было обнаружено в 14% случаев. Чаше встречается депрессия  $ST$ , но изредка отмечалось его повышение. Сочетание болевого синдрома со смещением отрезка  $ST$ , инверсией зубца  $T$ , а иногда с нарушением сердечного ритма часто приводит к необходимости отличать климактерическую кардиопатию от мелкоочагового инфаркта миокарда.

После назначения индерала, эрготамина, препаратов калия указанные изменения ЭКГ часто нормализуются (т. е. отмечается закономерность, характерная для нейроциркуляторной дистонии). Инверсия отрицательного зубца *T* в положительный наступала также и под влиянием других причин, например после назначения половых гормонов и спонтанно в связи со сменой фаз менструального цикла.

Климактерическая кардиопатия по клиническому проявлению и результатам специальных лабораторных исследований во многом напоминает нейроциркуляторную дистонию, отличаясь от нее возрастом больных. Нейроциркуляторной дистонией болеют главным образом лица молодого и среднего возраста, а климактерической кардиопатией — лица среднего и пожилого возраста. Изменение возрастного состава больных приводит к новым диагностическим проблемам. Если нейроциркуляторную дистонию приходится отличать чаще от грудной жабы и воспалительных заболеваний сердца, то климактерическую кардиопатию — от инфаркта миокарда.

Климактерическая кардиопатия может начинаться остро или постепенно. Предположение об инфаркте миокарда возникает обычно при остром начале болезни с вегетативного криза. Среди кажущегося здоровья иногда на работе внезапно появляются сильные боли в области сердца обычно в сопровождении других симптомов климакса: озноба, жара, обильного потоотделения, сердцебиения. На снятой по этому поводу ЭКГ обнаруживаются изменения комплекса *ST—T*. В части случаев к этому добавляется субфебрильная температура тела и нарушение ритма сердечной деятельности. С учетом возраста больного предположение об инфаркте миокарда кажется вполне обоснованным.

Дифференциальный диагноз между климактерической кардиопатией и инфарктом миокарда не представляет значительной трудности. Расспрашивая больного о субъективных проявлениях болезни, стремятся прежде всего выяснить некоторые детали болевого синдрома. Как ни многообразны его клинические проявления при инфаркте миокарда, все же болевое ощущение в его неосложненных случаях продолжается всего лишь несколько часов. Длительные нестерпимые боли возникают только при обширном инфаркте, осложненном перикардитом.

Весьма интенсивные боли при климактерической кардиопатии продолжаются обычно в течение нескольких часов или суток, не приводя ни к коллапсу, ни к выраженным нарушениям ритма и других функций сердца. Несоответствие между интенсивностью и длительностью болевого синдрома и удовлетворительным состоянием функций кровообращения характерно для климактерической кардиопатии и не встречается при обширном инфаркте миокарда.

Интенсивность болевых ощущений при мелкоочаговом инфаркте миокарда весьма варьирует от одного случая к другому, но боли никогда не продолжаются в течение многих часов или суток. После образования некроза они прекращаются. Боли эти могут возвра-

шаться, но в подобных случаях речь будет идти о повторном или о рецидивирующем инфаркте миокарда, возникновение которого сопровождается нарушением функции сердечно-сосудистой системы и другими проявлениями некроза сердечной мышцы. Длительные боли при климактерической кардиопатии не приводят к некролизации миокарда.

Образование инфаркта миокарда сопровождается повышением активности энзимов в крови. В первый же день повышается активность креатинфосфокиназы и ее сердечной фракции. С конца первого или со второго дня отмечается повышение активности аспаратаминотрансферазы (АсАТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ) и других энзимов крови. Необходимо следить за изменением их концентрации в кровяной сыворотке, что оказывает неоценимую помощь в суждении как об образовании, так и о величине инфаркта. Активность энзимов в кровяной сыворотке при климактерической кардиопатии не изменяется.

Инфарцированный участок сердечной мышцы теряет свои сократительные свойства и начинает выбухать во время систолы. Способность миокарда сокращаться во время систолы при климактерической кардиопатии не нарушается. Дискинезия инфарцированного участка миокарда может быть обнаружена методом эхокардиографии. Одновременно с выявлением зон дискинезии, акинезии и гипокинезии этот метод позволяет определить состояние сократительной функции миокарда по величине систолического выброса и по объему остаточной крови в его полостях в конце систолы. Выраженное нарушение сократительной функции сердца свидетельствует против климактерической кардиопатии.

Участок инфарцированной мышцы на эхокардиограмме идентифицируется по отсутствию подвижности или по парадоксальной подвижности его по сравнению с участками здоровой сердечной мышцы во время систолы и диастолы. Эхокардиограмма при климактерической кардиопатии остается нормальной.

Характерное для инфаркта миокарда повышение концентрации белково-углеводных комплексов в крови начинается после 3-го дня болезни. В зависимости от величины инфаркта и реактивности большого содержание белково-углеводных комплексов в крови на 2—3-й неделе болезни достигает своего максимума и превышает исходный уровень в 2—3 раза. Одновременно с ускорением обмена белково-углеводных комплексов в сердце начинается усиленное образование коллагена, метаболиты которого во все возрастающем количестве обнаруживаются в крови и моче. Пики метаболитов коллагена, свидетельствующие о закончившемся или почти закончившемся формировании соединительной ткани рубца, появляются при мелкоочаговом инфаркте в конце 3—4-й недели болезни. Обмен белково-углеводных комплексов и коллагена при климактерической кардиопатии не изменяется.

Не менее важное дифференциально-диагностическое значение имеют и результаты электрокардиографических исследований. От-

резок  $ST$  и зубец  $T$  того же отведения при инфаркте миокарда отклоняются в противоположных направлениях. В одних случаях выпуклый и приподнятый отрезок  $ST$  при инфаркте миокарда переходит в отрицательный остроконечный зубец  $T$ , в других случаях пониженный отрезок  $ST$  переходит в гигантский положительный зубец  $T$ . Величина зубца  $T$  в течение инфаркта миокарда вначале нарастает и, достигнув максимума, начинает постепенно уменьшаться. В типичных случаях климактерической кардиопатии слегка пониженный отрезок  $ST$  переходит в отрицательный зубец  $T$ . Депрессия отрезка  $ST$ , а в редких случаях и его повышение выражены нерезко. Закономерные изменения величины зубца  $T$ , характерные для инфаркта миокарда, при климактерической кардиопатии не наблюдаются.

Общая реакция организма на некроз также в ряде случаев помогает отличить инфаркт миокарда от климактерической кардиопатии. Выраженное повышение температуры тела довольно часто встречается при инфаркте миокарда и никогда не бывает при климактерической кардиопатии. Недлительный субфебрилитет может наблюдаться при обеих болезнях, но и в подобных случаях их можно отличить друг от друга по характеру изменения количества лейкоцитов и СОЭ. Скорость оседания эритроцитов в первый день инфаркта миокарда оказывается, как правило, нормальной. В дальнейшем она начинает повышаться. Лейкоцитоз в первые дни обычно повышен, а в более поздние сроки болезни становится нормальным. Указанные закономерные изменения количества лейкоцитов и СОЭ встречаются только при инфаркте миокарда.

Суммируя изложенное, можно сформулировать основное дифференциально-диагностическое положение: даже кратковременные и несильные боли при ишемической болезни сердца могут оказаться одним из проявлений инфаркта миокарда, даже весьма интенсивные и длительные боли при климактерической кардиопатии не приводят к образованию инфаркта миокарда. Объясняют это различие несходством механизмов возникновения болей при сравниваемых заболеваниях.

Болевой синдром при климактерической кардиопатии может быть представлен умеренными болями в области сердца. Когда эти боли возникают только периодически, их приходится отличать от болей при грудной жабе и шейном остеохондрозе; когда приступы болей следуют друг за другом, — от ишемической болезни сердца с угрожающим инфарктом миокарда.

Подробный расспрос о характере болевых ощущений, их длительности, иррадиации, связи с физическим усилием и эмоциональным напряжением позволяет в большинстве случаев составить представление о личности больного и о степени соответствия его жалоб клинической картине типичной грудной жабы. Болевые ощущения при климактерической кардиопатии и при грудной жабе в большинстве случаев отличаются друг от друга не столько по отдельным проявлениям, сколько по общему впечатлению о

картине страдания и о самом больном, которое складывается в результате беседы. Работа врача в подобных случаях напоминает работу художника-реставратора, которому надо сложить из кусочков разбитой мозаики картину заранее не названной, но хорошо известной ему болезни. Многие опытные врачи хорошо владеют этим искусством и считают, что для диагностики грудной жабы не нужно никаких инструментальных исследований.

Диагноз грудной жабы, поставленный по результатам расспроса больного, во многих случаях подтверждается, но все же следует помнить, что более яркие, хотя и менее опасные симптомы климатической кардиопатии у части больных среднего и пожилого возраста могут затмить скромные субъективные проявления грудной жабы. Для исключения грудной жабы в подобных случаях необходимо прибегать к специальным методам исследования. Наиболее безопасной из них является физическая нагрузка под контролем электрокардиографии. Результаты этого исследования часто позволяют выявить признаки коронарной недостаточности, которые могут сыграть решающую роль в обосновании диагноза.

#### ПРОЛАБИРОВАНИЕ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Уменьшение фиброзного кольца митрального клапана во время систолы обеспечивает у здорового человека полное закрытие предсердно-желудочкового отверстия, а сокращение сосочковых мышц предупреждает выбухание или западение створок митрального клапана в полость левого предсердия. В последние годы накопились убедительные данные, позволяющие выделить выбухание и пролабирование митрального клапана в отдельный клинический синдром, симптомы и признаки которого развиваются вследствие нарушения механизма согласованной работы фиброзного кольца и створок митрального клапана в сочетании с не полностью еще понятыми нарушениями возбуждения, проведения и сократительности сердца.

В 1887 г. Cuffer, Barbillon впервые описали дополнительные тоны сердца, которые выслушивались в середине систолы. Возникающая при этом звуковая мелодия сердца была обозначена термином «систолический галоп». В течение длительного времени систолический галоп сердца рассматривали как чисто аускультативный феномен, возникающий вследствие либо выделения сосудистого компонента из состава первого тона, либо натяжения плевроперикардальных спаек. Даже в специальных руководствах по фонокардиографии (Hollmack, Wolf, 1967; Bohme, 1972) происхождение дополнительных систолических тонов объясняется натяжением плевроперикардальных сращений.

Гипотеза о внесердечном происхождении дополнительных систолических тонов впервые была высказана Gallavardin (1913), который у 4 больных выслушивал дополнительный систолический

тон и на вскрытии обнаружил у них плевроперикардиальные сращения. Позднее эти наблюдения были подтверждены другими авторами, и в кардиологии утвердилось мнение, что дополнительные систолические тоны не связаны с органическими болезнями сердца. Главным считалось умение отличить ритм систолического галоп сердца, который имеет невинное происхождение, от более серьезных в прогностическом отношении ритмов диастолического галоп сердца (Lietham, 1975), один из которых получил даже поэтическое название «крика ослабленного сердца о помощи».

Добавочные систолические тоны встречаются изолированно или в сочетании с шумами, которые чаще располагаются в середине или в конце систолы, но иногда занимают и всю систолу. Применение вентрикулографии, эхокардиографии и внутрисердечной фонокардиографии позволило выявить во всех подобного рода случаях признаки обычно резко выраженной митральной недостаточности. В последнее 10-летие описаны случаи пролабирующего митрального клапана с картиной тяжелой митральной недостаточности, с увеличением левого предсердия и с выраженной гипертрофией левого желудочка сердца (Росock, Barlow, 1971).

Диагностика синдрома пролабирующего митрального клапана у детей и младенцев указывает на возможность его врожденного происхождения. Об этом же свидетельствует частое сочетание синдрома пролабирующего митрального клапана с другими врожденными болезнями сердца. Пролабирование митрального клапана часто встречается при его миксематозной дегенерации (так называемый «болтающийся митральный клапан») и при синдроме Марфана. К настоящему времени описано возникновение пролабирования митрального клапана после травмы в связи с ревматическим вальвулитом и склерозом сосочковых мышц сердца. Накопленные данные позволяют считать, что выбухание и пролабирование створок митрального клапана следует рассматривать не как особое заболевание, а как синдром, который может иметь различную этиологию.

Применение современных методов исследования позволило уточнить клиническую картину выбухания или пролабирования створок митрального клапана. Приблизительно 8—10% обследованных больных не предъявляли никаких жалоб. Можно считать, что болезнь у них протекала бессимптомно. Около 85% больных предъявляли жалобы на боли в области сердца нередко в сочетании с сердцебиением. У остальных больных отмечались нарушения сердечного ритма вне связи с болями.

Давящие или жгущие боли локализуются обычно в третьем-четвертом межреберье слева около грудины. Значительно реже боли ощущаются за грудиной или позади мечевидного отростка. Слабые боли у большинства больных продолжаются часами, отчетливо усиливаясь под влиянием физических нагрузок или эмоциональных напряжений. Нитроглицерин у части больных

полностью купирует боли, но у части из них оказывается неэффективным. Боли в периоды их усиления охватывают всю область сердца.

Сердцебиение и перебои в деятельности сердца представляют вторую по частоте жалобу больных с пролабированием митрального клапана. Часто обнаруживаются предсердные или желудочковые экстрасистолы, замедление предсердно-желудочковой проводимости I—II степени и мерцательная аритмия. Изредка возникают приступы желудочковой тахикардии, перемежающаяся или постоянная блокада ножек гисова пучка. Кратковременные потери сознания, на которые часто жалуются больные с пролабированием митрального клапана, как и внезапная смерть, возможно, связаны с приступами аритмий.

Размеры левого желудочка и форма сердца определяются степенью митральной недостаточности. Если во время систолы отмечается только выбухание створки митрального клапана, размеры левого желудочка и левого предсердия остаются нормальными. Увеличение их развивается только у больных с выраженным пролабированием створки в левое предсердие.

В большинстве случаев синдрома выслушиваются два тона сердца — первый и второй. Добавочный систолический тон может располагаться в начале систолы, ближе к ее середине или концу. Если он регистрируется в течение первых 0,08 с после первого тона, его обозначают термином «ранний систолический клик», если он располагается в последней трети систолы — «поздний систолический клик». Более половины кликов располагаются в середине систолы и называются среднесистолическими. Иногда у одного и того же больного регистрируется несколько дополнительных систолических тонов, например средний и ранний, средний и поздний. Иногда одновременно с систолическими кликами регистрируются третий и четвертый тоны сердца.

Дополнительный систолический тон, возникающий при выбухании или пролабировании створки митрального клапана, отличается музыкальностью и своеобразным тембром, который дает возможность отличить его от более низкого первого и второго тона сердца. Следующий за ним систолический шум занимает последнюю часть систолы и называется поздним систолическим. После раннего систолического клика следует шум, который начинается в середине систолы. Изредка регистрируются пансистолические шумы. Систолический ритм галопа состоит из первого и более высокого дополнительного тонов; за ними следует короткий поздний систолический шум, оканчивающийся вторым тоном, который воспринимается (по крайней мере лично нами) как эхо дополнительного тона. Систолический шум, возникающий при пролабировании задней створки клапана, проводится на аорту; иногда он сопровождается систолическим дрожанием.

Выраженное понижение отрезка  $ST$  в сочетании с инверсией зубца  $T$  встречается приблизительно в половине случаев пролаби-

рования митрального клапана. Изредка регистрируются глубокие и широкие зубцы *Q*. Указанные изменения ЭКГ в сочетании с нарушениями возбудимости и проводимости указывают, что выбухание и пролабирование митрального клапана весьма часто сочетаются с поражением миокарда. Сегментарный анализ сократительной функции сердца методом эхокардиографии выявляет асинергию систолы, а метод венгерулографии — также и асинергию диастолы в большинстве случаев синдрома.

Приступообразные усиления болей в области сердца в сочетании с описанными выше изменениями ЭКГ и нарушением ритма сердечной деятельности у больных молодого возраста часто принимаются за какое-либо воспалительное заболевание сердца, а у больных среднего и пожилого возраста — за ишемическую болезнь сердца, осложнившуюся грудной жабой или инфарктом миокарда.

Пролабирование митрального клапана относится к числу хронических болезней сердца. В отличие от инфаркта миокарда ангинозный приступ при этой болезни не сопровождается лейкоцитозом и ускорением СОЭ, температура тела остается нормальной, а на ЭКГ не отмечается характерных для инфаркта миокарда динамических изменений отрезка *ST* и зубца *T*. Даже при повторных приступах болей содержание энзимов и белково-углеводных комплексов в крови остается нормальным.

Значительно труднее отличить пролабирование митрального клапана от атеросклеротического кардиосклероза с приступами грудной жабы. Субъективные проявления обеих болезней могут быть идентичными. В части случаев дифференциальный диагноз облегчается анамнестическими сведениями о начале болезни. Пролабированием митрального клапана во многих случаях болеют с детства. Сравнимые болезни не схожи друг с другом по данным аускультации и фонокардиографии. Венечные артерии даже у пожилых больных пролабированием митрального клапана свободно проходимы, тогда как у больных атеросклеротическим кардиосклерозом с приступами грудной жабы просвет их сужен более чем вдвое. Для выявления этих дифференциально-диагностических признаков применяют коронарную ангиографию. Если нет мерцательной аритмии, то увеличение левого предсердия является веским аргументом в пользу пролабирования митрального клапана. В сомнительных случаях диагноз решают данные эхокардиографии и венгерулографии, позволяющие документировать пролабирование створки митрального клапана.

## МИОКАРДИТ И КАРДИОМИОПАТИЯ

Боли в области сердца являются самым частым и одним из ранних симптомов миокардита. В большинстве случаев они воспринимаются как чувство давления за грудиной, но могут носить



ноющий, колющий или сжимающий характер. Интенсивность их колеблется от слабых до нестерпимых. Боли, как правило, длительные, появляются вне связи с физической нагрузкой, иррадиируют в левую руку, плечо, лопатку. Миокардиты, протекающие с выраженным болевым синдромом, приходится отличать от грудной жабы, инфаркта миокарда, нейроциркуляторной дистонии, климатической кардиопатии, перикардита, ревмокардита, кардиомиопатий, ревматических пороков сердца и некоторых других заболеваний. В Советском Союзе принято различать миокардиты, не связанные с инфекцией (например, сывороточные, лекарственные) и инфекционные, возникающие во время какой-либо инфекционной болезни (например, гриппа) или вскоре после ее окончания. Первую группу миокардитов П. Н. Юренев и Н. И. Семенович (1972) называют первичными, а А. А. Кедров (1963) —токсико-аллергическими. Вторая группа обозначается соответственно терминами «вторичные» и «инфекционно-аллергические».

Симптомы и признаки миокардита не зависят от его причины. Независимо от того, развился ли миокардит под влиянием токсического воздействия какого-либо лекарственного препарата, во время инфекционной болезни или после ее окончания, он всегда протекает с нарушением автоматизма, проводимости и сократительности сердца. Отдельные случаи миокардита отличаются друг от друга по выраженности общей реакции организма на болезнь сердца и по тяжести поражения его отдельных функций. Различия эти чисто количественные, и учет их имеет не столько дифференциально-диагностическое, сколько прогностическое значение.

Воспалительный процесс при особо тяжелых миокардитах, неудержимо прогрессируя, становится причиной смерти больного. Случаи легкого миокардита могут протекать бессимптомно и исчезать вскоре после окончания действия вызвавшего их фактора. Значительно реже эти вначале легкие миокардиты принимают затяжное течение, приводя к развитию кардиосклероза и к прогрессирующему нарушению функций сердца.

Кроме миокардитов, причины которых выяснены, встречаются формы этой болезни, этиология которых остается неизвестной. С конца прошлого столетия воспалительный процесс в миокарде неизвестной этиологии обозначается термином «идиопатический миокардит». Некоторые формы его по выраженности болевого синдрома, изменениям ЭКГ, характеру поражения сократительности сердца настолько напоминают грудную жабу и инфаркт миокарда, что часто обозначаются терминами «коронаромиокардит» или «псевдокоронарная форма миокардита» (Теодори М. И., 1966).

Болевую форму миокардита удастся отличить от грудной жабы, в большинстве случаев не отходя от постели больного. Подробный расспрос больного позволяет выяснить детали болевого ощущения, которые имеют большое дифференциально-диагностическое значение.

Боли при грудной жабе кратковременные. Приступы наиболее тяжелой особой формы грудной жабы продолжаются всего 15—20 мин. Иногда они следуют друг за другом в виде серии, но между отдельными приступами этой серии всегда имеются промежутки, во время которых больной не испытывает никаких неприятных ощущений. Боли при миокардитах отличаются длительностью, обычно они держатся часами, а иногда и сутками. В остром периоде болезни они периодически ослабевают, но полностью не исчезают. Основное различие между болевыми синдромами при сравнимых болезнях можно выразить правилом: больной миокардитом всегда чувствует свое сердце, тогда как больной грудной жабой периодически о нем забывает. Это правило оправдывает себя и при частых болевых приступах, которые приходится наблюдать при так называемой нестабильной грудной жабе. Другие особенности болевого синдрома имеют, по нашему мнению, гораздо меньшее дифференциально-диагностическое значение.

Очевидно и дифференциально-диагностическое значение возраста, так как с возрастом заметно увеличивается вероятность атеросклероза, а миокардит является болезнью преимущественно молодого и среднего возраста. Длительное существование грудной жабы, перенесенный в прошлом инфаркт миокарда, нарушение мозгового кровообращения, высокое артериальное давление хотя и не доказывают ишемическую болезнь сердца, но все же являются вескими аргументами в ее пользу. В типичных случаях миокардит начинается вскоре после выздоровления от какого-либо инфекционного заболевания. Температура тела повышается до 38—39° С и держится на этом уровне в течение 1—3 дней. После этого устанавливается субфебрилитет, длительность которого может заметно варьировать. В период субфебрильной температуры у больного появляются более или менее выраженные неприятные ощущения или даже боли в области сердца, а часто и нарушения его функции.

Во время пребывания в стационаре субфебрилитет выявляется в 58% случаев миокардита. Тщательный расспрос больных миокардитом с нормальной температурой тела позволяет установить иногда всего лишь однодневную лихорадку в начале болезни (Ланг Г. Ф., 1956). Температура тела при грудной жабе всегда остается нормальной. Число лейкоцитов и СОЭ при грудной жабе тоже всегда остаются нормальными, тогда как при миокардите в 44% случаев отмечается лейкоцитоз и повышение СОЭ, в 20% — лейкопения и в 16% случаев — умеренная анемия (Юренев П. Н., Семенович Н. И., 1972). Приведенные факты указывают на чрезвычайно большое дифференциально-диагностическое значение результатов тщательной термометрии тела и обычного клинического анализа крови.

Величина сердца и его форма даже в случаях давно существующей грудной жабы могут оставаться нормальными. По мере развития атеросклеротического кардиосклероза и особенно при

сочетании ишемической болезни сердца с артериальной гипертензией появляется увеличение левого желудочка. Признаки гипертрофии левого желудочка, а иногда и его дилатацию можно встретить только у больных грудной жабой, перенесших инфаркт миокарда. Вскоре после начала миокардита сердце заметно увеличивается в размерах, талия его сглаживается, амплитуда сокращений уменьшается. Выраженность указанных изменений пропорциональна тяжести миокардита. В отличие от ишемической болезни сердца для миокардита характерно одновременно увеличение и левого, и правого желудочков сердца.

Таким образом, увеличение сердца при ишемической болезни с приступами грудной жабы происходит за счет левого желудочка, а при миокардите — за счет обоих желудочков. Талия сердца и амплитуда его сокращений при грудной жабе остаются нормальными, а при миокардите претерпевает выраженные изменения. Указанные характерные признаки миокардита появляются вскоре после его начала. Признаки, характерные для грудной жабы, можно обнаружить только у больных с выраженным атеросклеротическим кардиосклерозом. Учет времени появления этих признаков заметно облегчает дифференциальный диагноз сравниваемых болезней.

Тоны сердца при грудной жабе остаются обычно ясными, т. е. громкими и чистыми. Систолический шум часто выслушивается у больных пожилого возраста; его удается выслушать и у больных среднего возраста, страдающих гипертонической болезнью. Тоны сердца приблизительно у половины больных миокардитом становятся глухими вскоре после его начала. Особенно заметно ослабление первого тона. Систолический шум и ритм галопа появляются только при тяжелом миокардите, клиническая картина которого резко отличается от грудной жабы.

Большинство миокардитов протекает с нарушением функции автоматизма сердца, которое выражается чаще в синусовой тахикардии и реже в синусовой брадикардии. Значительно реже встречаются экстрасистолия, замедление атриовентрикулярной и внутрисердечной проводимости. В некоторых случаях хронического миокардита смещенный кверху и выпуклый отрезок *ST* переходит в отрицательный зубец *T*. В сочетании с деформацией комплекса *QRS* создается картина, напоминающая рубцовые изменения миокарда. Анализ особенности болевого синдрома и отмеченных выше объективных признаков болезни позволяет в большинстве случаев отличить миокардит от атеросклеротического кардиосклероза с частыми приступами грудной жабы.

Клиническая картина хронического миокардита складывается из последовательного ряда обострений, которые наступают через неопределенные промежутки времени. Каждое из обострений вначале принимается обычно за острую респираторную инфекцию, и только последующие нарушения функционального состояния сердца позволяют выяснить истинную причину лихорадки.

Обострение клинических проявлений нейроциркуляторной дистонии также наступает обычно после инфекции верхних дыхательных путей. По данным Г. С. Истамановой (1958), около 40% этих больных длительно и безуспешно лечатся от миокардита, ревмокардита или коронарной болезни.

Большая частота первоначально ошибочных диагнозов объясняется не только сходством многих симптомов и признаков миокардита и нейроциркуляторной дистонии, но и тем обстоятельством, что сравниваемые заболевания не имеют постоянных признаков. Боли в области сердца, периоды более или менее длительного субфебрилитета, нарушения автоматизма сердца, систолический шум возникают при сравниваемых болезнях приблизительно с одинаковой частотой, и поэтому дифференциальный диагноз должен основываться главным образом на умении выявить и оценить оттенки одних и тех же симптомов и признаков. Умение это, как известно, достигается только навыком и опытом.

Жалобы на боли в области сердца встречаются в большинстве случаев миокардита, нейроциркуляторной дистонии и климактерической кардиопатии. При двух последних болезнях они всегда являются главной жалобой, тогда как при миокардите они чаще оказываются только одной из жалоб. Болевой синдром изредка доминирует в клинической картине миокардита, но эти формы его протекают обычно остро, их приходится отличать от грудной жабы и инфаркта миокарда, а не от функциональных кардиопатии.

Одновременно с болями при миокардите часто наблюдаются нарушения автоматизма сердца, которые проявляются либо в виде синусовой тахикардии, либо в виде синусовой брадикардии. Болевой синдром при нейроциркуляторной дистонии может сопровождаться тахикардией, но брадикардии при этом не наблюдается (Ханина С. П., 1971). Автоматизм синусового узла при климактерической кардиопатии обычно не изменен. Вегетативно-сосудистые кризы в сочетании с резким обострением болей в области сердца относятся к числу наиболее характерных проявлений нейроциркуляторной дистонии и климактерической кардиопатии. Часто эти кризы принимаются за диэнцефальные, но при обследовании больных неврологические признаки диэнцефального синдрома не обнаруживаются. Вегетативно-сосудистые кризы при миокардите не встречаются.

Больные функциональными кардиопатиями часто жалуются на одышку, которая возникает в покое и проявляется поверхностным дыханием, прерываемым глубокими вдохами. Отвлекающая беседа приводит к исчезновению тахипноэ и вызванных им парестезии, нарушений зрения, а иногда и сознания. Затрудненное дыхание при миокардите возникает обычно внезапно, чаще ночью. В зависимости от тяжести воспалительного процесса у больного развивается либо пароксизм удушья, либо отек легких.

Величина всего сердца и размеры его отделов при функциональных кардиопатиях не изменяются. Сердце при более или менее выраженном миокардите увеличивается, талия его сглаживается. Увеличенное сердце не обязательно указывает на миокардит, но почти всегда исключает диагноз функциональной кардиопатии.

Ослабление тонов сердца встречается в большинстве случаев миокардита и не характерно для функциональных кардиопатий.

Трехчленные ритмы сердца при миокардите и функциональных кардиопатиях отличаются друг от друга по частотному составу. Если добавочный тон сердца регистрируется (на фонокардиограмме) на аускультативном и на высокочастотном фильтре, его оценивают как патологический ритм галопа, т. е. как признак, указывающий на наличие у больного миокардита. В случаях тяжелого миокардита в середине диастолы часто выслушивается короткий шум, сопровождающий третий тон сердца, а иногда и заглушающий его. Сопоставляя результаты повторного выслушивания или повторно записанные фонокардиограммы, следует учитывать, что любое изменение частотного состава, фазы и длительности шума является веским аргументом в пользу миокардита.

Воспалительный процесс в миокарде часто сопровождается нарушением автоматизма, проводимости и сократимости сердца. Результаты многолетнего наблюдения С. Б. Ханиной и Г. И. Ширинской указывают, что даже при тяжелых функциональных кардиопатиях, протекающих с частыми «сердечными припадками», нарушается только автоматизм миокарда; функция проводящей системы сердца и его сократительная функция не претерпевает изменений. Нарушение предсердно-желудочковой и особенно внутрижелудочковой проводимости следует оценивать как весьма веские аргументы в пользу миокардита. Блокады ножек гисова пучка или арборизационная блокада могут встретиться только при нейроциркуляторной дистонии, присоединившейся к какому-либо органическому заболеванию сердца.

В небольшом числе случаев климактерической кардиопатии А. И. Воробьев и Т. В. Шишкова (1973) наблюдали стойкое замедление предсердно-желудочковой проводимости и преходящую блокаду ножек гисова пучка. Пожилой возраст обследованных ими больных не позволяет исключить связь этого нарушения с атеросклерозом венечных артерий. Нарушения проводящей функции сердца закономерно появляются в остром периоде миокардита, с затиханием воспалительного процесса выраженность их уменьшается. В периоде ремиссии они могут полностью исчезнуть. Разнообразие и динамичность нарушений проводимости в течение болезни являются характерными признаками миокардита.

Боли в области сердца при миокардите и при функциональных кардиопатиях часто сочетаются с повышением температуры тела

обычно до субфебрильных цифр. Субфебрилитет при нейроциркуляторной дистонии встречается чаще, а при климактерической кардиопатии — не реже, чем при миокардите. Лихорадка при миокардите часто сопровождается лейкоцитозом, нарушением проводящей функции сердца, к которой во многих случаях присоединяется и нарушение сократительности миокарда. Клинически это проявляется в виде приступов одышки или отека легких. В еще более тяжелых случаях развивается бивентрикулярная сердечная недостаточность. Субфебрилитет при функциональных кардиопатиях не сопровождается лейкоцитозом. Функциональные кардиопатии могут привести к потере трудоспособности, но даже при длительном и тяжелом течении они никогда не сопровождаются развитием сердечной недостаточности.

Таким образом, болевой синдром при миокардитах часто сочетается с лейкоцитозом и субфебрильным повышением температуры тела. При более или менее длительном существовании миокардита к этому присоединяются описанные выше изменения размеров и формы сердца, указывающие на ослабление его сократительной функции, и многообразные нарушения проводимости и автоматизма. Более или менее длительное существование тяжелого миокардита приводит к развитию сердечной недостаточности. Функциональные кардиопатии тоже часто сочетаются с субфебрилитетом, но даже при длительном существовании они никогда не осложняются сердечной недостаточностью и не приводят к развитию кардиосклероза.

## РЕВМОКАРДИТ

Боли в области сердца при ревмокардите часто сочетаются с внесердечными проявлениями ревматизма: лихорадкой, артралгиями, поражением центральной нервной системы. Клиника ревматизма складывается из многообразных функциональных нарушений сердечно-сосудистой и других систем организма. Нейроциркуляторная дистония чаще других болезней принимается за ревматизм не только по сходству болевого синдрома, но и вследствие того, что клиническая картина ее тоже складывается из функциональных нарушений сердечно-сосудистой системы, которые иногда развиваются на фоне артралгий, очаговой инфекции, умеренной лихорадки.

Эндокард при ревматизме поражается значительно реже, чем миокард. Потребности практической медицины требуют, чтобы вовлечение в воспалительный процесс эндокарда было диагностировано возможно раньше и чтобы были приняты меры против развития порока сердца. Диагностическая задача относится к числу весьма трудных как вследствие недостаточно демонстративной симптоматики эндокардита, так и вследствие ограниченной ценности анамнеза.

Опыт нескольких поколений врачей ясно указывает, что поставить диагноз ревматического эндокардита часто бывает весьма трудно, а иногда и невозможно. Хорошо известно, что у многих больных ревматическими пороками сердца даже при самом тщательном собирании анамнеза не удается выявить указаний на перенесенный в прошлом ревматизм. Объективное исследование нередко выявляет хронический тонзиллит и другие очаги инфекции, которые при нейроциркуляторной дистонии встречаются не менее часто, чем при ревматизме.

Обоснованный диагноз первичного ревматического эндокардита можно поставить только после того, как у больного будут обнаружены признаки клапанного порока сердца. В начальном же периоде болезни воспаление эндокарда приводит только к изменению условий протекания крови через пораженный клапан. Диагностические ошибки в этом периоде возникают вследствие трудностей, связанных с необходимостью отличить шум, вызванный эндокардитом, от шумов, возникающих при миокардите, и от так называемых функциональных шумов, особенно часто выслушиваемых у детей и подростков.

Ревматический эндокардит всегда сопровождается миокардитом, а иногда и перикардитом. Правильная оценка признаков поражения этих оболочек сердца может существенно облегчить диагностику эндокардита.

Приглушение первого тона сердца давно считается характерным диагностическим признаком ревмокардита. Если у больного нет клинических признаков сердечной недостаточности, то приглушение первого тона следует оценивать как косвенный признак эндокардита. У больного с признаками сердечной недостаточности указанный признак теряет свою диагностическую ценность. В сочетании с ритмом желудочкового галопа его принято оценивать как признак миокардита.

Ошибки в диагностике эндокардита иногда возникают вследствие неправильной оценки систолического шума. Систолический шум с максимальной громкостью над верхушкой сердца может возникать и при миокардите. В этом случае он имеет все признаки систолического шума относительной митральной недостаточности, т. е. он тихий, невысокого тембра (дующий), слышен либо в начале, либо только в конце систолы. Он плохо проводится в подмышечную область.

Систолический шум с максимальной слышимостью над основанием сердца может быть чисто функциональным даже в том случае, когда он воспринимается как музыкальный и по характеру нарастания звука напоминает шум изгнания.

Систолический шум при эндокардите характеризуется всеми признаками шума органической недостаточности митрального клапана. Он настолько громок, что отчетливо слышен без всякого напряжения слуха в течение всей систолы. Обычно он хорошо проводится в подмышечную область. Иногда этот шум выслуши-

вается не сразу же после первого тона, а отделяется от него немалым интервалом. Этот позднесистолический шум встречается и при миокардите.

Мезодиастолический шум над верхушкой сердца является признаком эндокардита только в том случае, если он выслушивается одновременно с длительным шумом, занимающим всю систолу. Если он появляется у больного с короткими систолическими шумами (раннесистолическим или позднесистолическим), то его принято оценивать как чисто функциональный шум, обусловленный миокардитом.

В некоторых случаях ревмокардита расщепленный первый тон воспринимается аускультативно как пресистолический шум, а желудочковый ритм галопа иногда нелегко отличить от мезодиастолического шума. Фонокардиографическое исследование в подобных случаях может дать весьма ценную диагностическую информацию.

Эндокардит аортального клапана проявляется диастолическим шумом, который раньше всего начинает выслушиваться в третьем и четвертом межреберьях у левого края грудины. Шум этот вначале весьма слабый и непостоянный. Он может исчезать на несколько дней, а затем появляться вновь. Со временем он становится более отчетливым. Диастолический шум указанной локализации появляется задолго до развития других признаков аортальной недостаточности: усиленного верхушечного толчка, характерных изменений пульса и давления в периферических артериях. Появление диастолического шума на аортальном клапане позволяет надежно отличить ревмокардит от миокардита, и от нейроциркуляторной дистонии.

Увеличение сердца при ревмокардите развивается постепенно, в течение 2—3 мес, и сопровождается изменением его формы. Талия сердца при этом нередко сглаживается, а левое предсердие иногда увеличивается. Быстрое увеличение сердца наблюдается только при ревматическом панкардите, причем вызывается оно скоплением экссудата в полости перикарда. Сердце при нейроциркуляторной дистонии всегда сохраняет нормальные размеры, а левое предсердие не увеличивается даже при значительной длительности болезни.

Электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия, которые постепенно развиваются при ревмокардите, в совокупности позволяют предполагать наличие у больного митральной недостаточности, изолированной или в сочетании с недостаточностью аортального клапана. К сожалению, признаки эти не могут быть отнесены к числу ранних признаков эндокардита. Появляются они обычно вместе с другими клиническими и рентгенологическими признаками порока сердца.

Клиническая картина возвратного ревматического эндокардита характеризуется теми же симптомами, что и первичное поражение клапана. Диагноз возвратного ревмокардита должен обоснованно



ываться, как и диагноз первичного ревмокардита. Нельзя согласиться с теми авторами, которые готовы любое более или менее длительное повышение температуры тела у больного компенсированным пороком сердца считать проявлением возвратного ревмокардита и которые часто не желают видеть других причин декомпенсации при ревматическом пороке сердца, кроме ревмокардита.

Не менее опасна и другая крайность, когда ревматический эндокардит диагностируется только после того, как у больного уже сформировался порок сердца. Практический опыт, к сожалению, указывает, что подобно рода ошибки встречаются нередко. Приблизительно у половины больных ревматизм протекает с поражением только сердечно-сосудистой системы, причем проявления его бывают настолько нехарактерны, что своевременно не обращают на себя внимания ни врача, ни больного.

Трудности дифференциальной диагностики ревмокардита возникают также и вследствие того, что мы до сих пор не имеем надежной лабораторной реакции, подобной, например, реакции иммобилизации бледных трепонем, которая помогала бы отличать его от сходных с ним функциональных кардиопатий. Поэтому и в настоящее время диагноз ревмокардита остается в основном клинической проблемой. Он может быть поставлен только после более или менее длительного наблюдения за порядком появления отдельных симптомов и их комплексов.

Общая слабость, субфебрильная температура тела, боли в области сердца, повышенная СОЭ долгое время могут быть единственными признаками ревмокардита, и задача врача заключается в том, чтобы отличить указанные признаки ревмокардита от таких же признаков, встречающихся при миокардите, нейроциркуляторной дистонии и других заболеваниях.

Истинная причина болезни может быть выяснена только после длительного наблюдения за динамикой тонов сердца и систолического шума, за размерами сердца, характером изменений конфигурации его отделов и характером изменений ЭКГ. Систолический шум при нейроциркуляторной дистонии может выслушиваться в течение многих лет, не изменяясь ни в силе, ни в длительности, ни в тембре. Короткий систолический шум при ревмокардите постепенно усиливается и начинает занимать всю систолу. Чем моложе больной, тем труднее исключить диагноз ревмокардита.

## АОРТАЛГИЯ

Воспалительные или дегенеративные поражения аорты нередко протекают с болями, которые принято обозначать термином «аорталгия». В. С. Смоленский (1966), Friedberg (1966) и многие другие авторы считают, что воспалительные заболевания аорты, как и ее врожденные аномалии, протекают обычно бессимптомно, что жалобы на боли или другие неприятные ощущения в груди у этих

больных следует объяснять осложнениями, наиболее частыми из которых являются дилатация аорты с синдромом аортальной недостаточности, сужение венечных артерий, образование аневризмы аорты.

Неспецифические аортиты встречаются и как изолированное поражение, и в связи со склеродермией, анкилозирующим спондилитом, лимфогранулематозом. Боли в груди при этих заболеваниях обычно нерезкие, длительные и только в редких случаях напоминают боли при грудной жабе.

Болевой синдром при атеросклерозе аорты и ее ветвей в большинстве случаев появляется на фоне длительного субфебрилитета, умеренного лейкоцитоза, ускоренной СОЭ. Болеют преимущественно женщины молодого возраста. В большинстве случаев отмечаются длительные боли в области сердца без иррадиации. Типичный синдром грудной жабы, изолированный или в сочетании с аортальной недостаточностью, встречается очень редко, так как воспалительный процесс локализуется обычно выше устьев венечных артерий и фиброзного кольца аортального клапана. Диагноз не представляет значительных трудностей, так как боли в груди являются только одним из признаков клинической картины атеросклероза аорты и ее ветвей.

Воспалительный процесс при сифилисе, как правило, не распространяется на вальсальвовы синусы, поэтому боли в области сердца встречаются не в каждом случае сифилитического аортита, а приблизительно только у  $\frac{1}{3}$  заболевших. Сифилитический аортит иногда захватывает устье аорты и распространяется на створки аортального клапана, склерозирование которых приводит к развитию аортальной недостаточности.

Венечные артерии при сифилитическом аортите суживаются только на протяжении 1 см (редко 2 см), считая от их устьев. Клиническая картина болевого синдрома при выраженном сужении устьев венечных артерий у больного сифилисом почти не отличается от картины грудной жабы при атеросклерозе венечных артерий.

При проведении дифференциального диагноза между грудной жабой сифилитического и атеросклеротического происхождения следует учитывать возраст больного и наличие таких характерных признаков сифилитического аортита, как расширение восходящей аорты, изолированная недостаточность аортального клапана. Большое дифференциально-диагностическое значение имеют и внесердечные признаки сифилиса: положительная реакция иммобилизации бледных трепонем, сифилитическое поражение центральной нервной системы.

У 20—40% умерших от сифилитического аортита обнаруживаются аневризмы аорты, нередко множественные. Мышечные и эластические волокна в местах наиболее резко выраженного воспалительного процесса разрушаются, стенка аорты в этих местах ослабевает и под влиянием колебаний даже нормального атери-

алького давления начинает постепенно выбухать. Когда дилатация аорты четко локализована, образуется мешковидная аневризма. Более диффузная дилатация аортальной стенки приводит к развитию веретенообразных аневризм.

По мере роста аневризма оказывает все большее давление на прилежащие к аорте органы. Характер возникающих при этом симптомов в значительной мере определяется локализацией аневризмы, направлением ее роста, иннервацией и функцией прилежащих органов. Боли в груди при аневризме аорты имеют два источника: раздражение рецепторов, заложенных в ее стенке, и раздражение рецепторов в органах и тканях, прилежащих к аорте.

Медленный рост аневризмы приблизительно в 20% случаев сопровождается нерезко выраженными болевыми ощущениями или протекает совершенно бессимптомно. Резкие боли в груди появляются лишь незадолго до разрыва аневризмы, а иногда только в момент ее разрыва. Боли эти не имеют какой-либо специфической окраски, и связь их с аневризмой аорты можно заподозрить только по симптомам и признакам, им сопутствующим. Характер сопутствующих симптомов и признаков определяется главным образом локализацией аневризмы.

Аневризма восходящего отдела аорты растет обычно вправо и вверх. Иногда она достигает таких больших размеров, что пульсация ее становится ощутимой или даже видимой во втором или первом межреберье у края грудины. Иногда она сдавливает правый бронх, вызывая кашель, одышку. Эрозия стенок бронха или трахеи может сопровождаться небольшим кровотечением. В редких случаях сдавливается верхняя полая вена с развитием характерной сети расширенных подкожных вен на передней стенке грудной клетки. Эрозия ребер и грудины приводит к появлению сильных болей в груди.

Аневризма восходящей аорты чаще всего оказывается сифилитической. Атеросклеротические аневризмы этого отдела аорты встречаются значительно реже, чем сифилитические. Идиопатическое расширение восходящей аорты встречается очень редко. В последние годы его принято оценивать как одно из проявлений синдрома Марфана.

Болевой синдром при аневризме аортальной дуги сочетается с многочисленными симптомами, возникающими вследствие сдавления трахеи (сухой кашель), пищевода (дисфагия), левого бронха, левого возвратного нерва (охриплость голоса) и симпатических нервов. Кроме того, локализация аневризмы в этом отделе аорты часто приводит к неравному пульсу и к развитию признаков неадекватного кровоснабжения мозга с характерными для него нарушениями зрения и склонностью к обморокам.

Аневризмы нисходящего отдела аорты часто протекают бессимптомно. Если они растут в латеральную сторону, то могут достигать весьма значительных размеров, не вызывая никаких субъективных расстройств здоровья. При росте аневризмы в меди-

альную сторону появляются признаки сдавления корешков спинного мозга и узуры позвонков. Аневризмы дуги и нисходящего отдела аорты, как правило, имеют атеросклеротическое происхождение.

Клинические проявления болей в груди аортального происхождения могут заметно отличаться у разных больных. Наиболее тяжелые боли вызываются чаще всего давлением аневризмы на прилежащие к ней органы. Сочетание болей с симптомами и признаками поражения трахеи, бронхов, пищевода, возвратного нерва, корешков спинного мозга, симпатических нервов или верхней полой вены дает основание связать их с поражением аорты.

## **БОЛЕЗНИ ДРУГИХ ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ**

### **БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ И ПЛЕВРЫ**

Большинство людей знакомо с болевыми ощущениями за грудиной при остром трахеите. Боль часто бывает жгучей и всегда усиливается при кашле. При вовлечении в воспалительный процесс бронхов к загрудинным болям присоединяются окологрудинные. Раздражение трахеи у ее бифуркации и выше этого места сопровождается появлением болей в области грудино-ключичного сочленения и на передней поверхности шеи.

Изучение характерных ощущений, возникающих во время бронхоскопии, позволило установить, что боль при раздражении слизистой оболочки бронхов проецируется на гомолатеральную сторону грудной клетки. Афферентные волокна от трахеи и бронхов проходят в составе блуждающих нервов, о чем свидетельствует исчезновение болевых ощущений на стороне перерезанного нерва.

Слизистая оболочка мелких бронхов и легочная паренхима, по видимому, не содержат болевых рецепторов, так как раздражение и прижигание их не вызывают болевых ощущений. Опухоли, исходящие из легочных альвеол, даже достигнув значительных размеров, могут все еще не вызывать болевых ощущений. Примером этого может служить опухоль Панкоста, которая начинает вызывать боли только после того, как прорастет плевру и приведет к сдавлению симпатического ствола и плечевого сплетения.

Опухоли, исходящие из крупных бронхов, протекают с болями, максимальная интенсивность которых соответствует проекции опухоли на поверхность грудной клетки. Воспаление легочной паренхимы сопровождается болями только в тех случаях, когда в патологический процесс вовлекается париетальная плевра.

Афферентные волокна от болевых рецепторов, расположенных в париетальной плевре, идут в составе межреберных нервов. Раздражение их воспринимается как боль, возникающая в коже грудной стенки. Она носит колющий или режущий характер и,

как всякая кожная боль, четко локализуется. Раздражение париетальной плевры, выстилающей диафрагмальную поверхность легких, сопровождается возникновением боли в кожных покровах верхней части живота.

Плевральные боли часто встречаются при **остром фибринозном плеврите**, который присоединяется ко многим воспалительным болезням легких. С особым постоянством они встречаются при плевропневмониях. Воспалительный процесс при очаговых пневмониях, распространяясь к периферии, нередко достигает висцеральной плевры и переходит на париетальную плевру. Боли эти в большинстве случаев умеренные и никогда не доминируют в клинической картине болезни.

Боли в грудной стенке при **инфаркте легкого** также объясняются реактивным воспалением париетальной плевры, которое возникает только в тех случаях, когда инфарцированная ткань достигает висцерального плеврального листка. Боли при **пневмотораксе** часто бывают нестерпимыми, но иногда оказываются умеренными и, подобно другим плевральным болям, усиливаются при кашле и движениях. Иногда спонтанный пневмоторакс может возникнуть даже без болей.

**Бронхогенный рак** и другие опухоли легкого иногда протекают с длительными непрерывными болями в грудной клетке. Возникновение этой боли связывают с инфильтрацией париетальной плевры опухолевой тканью. Боль в подобных случаях теряет связь с актом дыхания. Она одинаково ощущается и днем, и ночью, и при задержке дыхания, и при кашле.

Постоянные боли в грудной клетке являются обязательным признаком **первичных опухолей плевры**. Поражение самой плевры являются, вероятно, только одной из причин этих болей. Вторая причина — инфильтрация опухолью симпатического ствола, раздражением которого и объясняется интенсивность этих болей.

Интенсивность болевых ощущений в грудной клетке при первичных воспалениях плевры резко меняется от одного случая к другому. Порой эти боли бывают нестерпимыми, в других случаях, например при некоторых коллагенозах, больной не предъявляет жалоб, хотя при аускультации у него определяется отчетливый шум трения плевры. Правильная оценка жалоб на боли в грудной клетке и результатов физического исследования позволяет в подобных случаях уточнить диагноз основного страдания.

## БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ СРЕДОСТЕНИЯ

Болевые ощущения, возникающие при поражениях органов средостения, отличаются большим разнообразием. Острые воспалительные **заболевания перикарда**, **перфорация пищевода** и образование **пневмомедиастинума** протекают с нестерпимыми болями. Интенсивность болей при многочисленных опухолях средостения

определяется степенью вовлечения в патологический процесс расположенных здесь нервных структур: симпатических стволов, задних корешков спинного мозга, блуждающих и диафрагмальных нервов.

Многие **опухоли средостения и медиастиниты** могут в течение долгого времени протекать бессимптомно. Первые болевые ощущения появляются обычно в связи с осложнениями, например в связи с некрозом опухоли, с давлением ее на соседние органы. Вначале появляется тяжесть, как бы чувство давления за грудиной, к которым позднее присоединяются кашель и одышка. При злокачественных опухолях чувство давления за грудиной вскоре сменяется болями, которые отличаются длительностью. Интенсивность болей определяется степенью вовлечения в процесс прилежащих к опухоли органов. Давление на позвоночник часто сопровождается появлением болей корешкового типа, а вовлечение пищевода приводит к болям при глотании. Лихорадка встречается весьма редко. Объясняется она некрозом опухоли и сопутствующим ему, обычно умеренным, медиастинитом.

Болезненность при глотании особенно острой или горячей пищи является постоянным симптомом острых и хронических **эзофагитов**. При пептической язве пищевода боли возникают не только при глотании, но и после отрыжки. Появление болей после еды характерно для большого **дивертикула пищевода**. Боли локализуются за грудиной приблизительно на уровне поражения пищевода и иррадируют в спину.

Загрудинные боли, иногда весьма интенсивные, наблюдаются при **кардиоспазме** и **раке пищевода**. Боли иррадируют в **шею**, верхнюю челюсть и спину. Иногда они продолжаются всего лишь несколько минут и весьма напоминают боли при стенокардии, иногда бывают длительными, и тогда их можно ошибочно принять за боли при инфаркте миокарда. Точно такие же боли наблюдаются при пролапсе слизистой оболочки желудка в нижнюю часть пищевода. Когда эти боли возникают во время еды и сопровождаются дисфагией, их нетрудно отличить от стенокардии. Возникающая спонтанно по ночам вне связи с приемом пищи, они нередко принимаются за стенокардию покоя.

Часто повторяющаяся боль за грудиной, напоминающая по локализации и иррадиации боль при стенокардии, может быть вызвана **спазмом пищевода**. Приступы эзофагоспазма у наблюдавшегося нами больного часто возникали вслед за приемом значительного количества алкоголя. Доминирование болевого синдрома, который развивался во время работы, довольно быстрое исчезновение болей после приема нитроглицерина дали основание заподозрить ишемическую болезнь сердца со стенокардией. Подробный расспрос больного позволил выявить частую связь болей с дисфагией. Дальнейшее наблюдение за течением болезни и результаты специальных исследований позволили поставить диагноз эзофагоспазма.

## БОЛЕЗНИ ДИАФРАГМЫ

Боли в грудной клетке могут иметь диафрагмальное происхождение. Изредка их объясняют ишемией диафрагмы, развивающейся в связи с ее длительными и сильными сокращениями. Значительно чаще они появляются в связи с образованием **грыж диафрагмы**. Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы относятся к числу весьма распространенных болезней желудочно-кишечного тракта, и недостаточное знакомство с возникающими при них болевыми ощущениями может приводить к диагностическим ошибкам.

Чувствительная иннервация диафрагмы осуществляется через диафрагмальные и межреберные нервы. Раздражение центральной части верхней или нижней поверхности диафрагмы сопровождается появлением болей по верхнему краю трапецевидной мышцы, а раздражение ее латеральных (передней, задней и боковых) частей приводит к возникновению острых болей в эпигастральной области, пояснице или одном из подреберей.

Боли в груди при грыже пищеводного отверстия диафрагмы имеют двоякое происхождение. В большинстве случаев они возникают под влиянием часто сопутствующего этой болезни пептического эзофагита. Они локализуются в эпигастральной области или над нижней третью грудины, часто сопровождаются срыгиванием, чувством жжения, усиленной саливацией. В других случаях боли в груди обусловлены нарушением функций часто проникающего в грыжевое отверстие желудка. Значительно реже боли в груди оказываются следствием раздражения диафрагмального нерва органом, проникающим через грыжевое отверстие. Эти боли нередко локализуются за нижней третью грудины и, иррадируя в левое плечо, весьма напоминают боли при стенокардии. Физические напряжения, сопровождающиеся повышением внутрибрюшного давления, способны усилить эти боли, увеличивая тем самым их сходство со стенокардитическими болями.

Диафрагмальный **плеврит** нередко присоединяется к пневмонии и перикардиту. Характерные для плеврита острые боли ощущаются в этих случаях в надплечье или в подреберье соответствующей стороны тела. Как и другие плевральные боли, они усиливаются при кашле и глубоком дыхании. Боли при поддиафрагмальном абсцессе обладают теми же характеристиками, что и боли при диафрагмальном плеврите. В зависимости от локализации абсцесса они могут ощущаться в плечах, подреберьях или в спине.

## БОЛЕЗНИ ГРУДНОЙ СТЕНКИ

### Поражение межреберных нервов

**Опоясывающий лишай** является самой частой причиной острых болей в межреберье. Болезнь вызывается вирусом. Поражаются

обычно один, редко два симпатических ганглия и связанных с ними периферических нервов. Вначале появляется резкая жгучая боль. Если поражается межреберный нерв, боль распространяется по ходу его от позвоночного столба до средней линии тела. Боль длительная с периодическими усилениями. Иногда она возникает за 7—10 дней до высыпания пузырьков и продолжается в течение нескольких месяцев после их исчезновения. Диагностические трудности возникают только при левосторонней локализации опоясывающего лишая и только в начальном периоде болезни, до появления характерной сыпи.

Длительные ноющие боли в области сердца, сменяющиеся порой острыми прокалывающими болями, появляются иногда после травмы позвоночника и грудной клетки. Причина болей — раздражение или ущемление межреберных нервов фиброзной тканью или хрящами VIII—X патологически подвижных ребер. При кашле и поворотах туловища они могут сдавливать вышележащий межреберный нерв, вызывая резкую прокалывающую боль.

В большинстве случаев этого синдрома, который удачно называется **синдромом скользящих реберных хрящей**, отмечаются тупые боли. Боли в области сердца наблюдаются только при левостороннем вывихе ребер. Предположительный диагноз ставят при выявлении повышенной чувствительности к надавливанию в восьмом-девятом межреберьях по околопозвоночной линии. Окончательный диагноз может быть поставлен только по результатам рентгенологического исследования.

### **Поражение мышц грудной клетки и верхних конечностей**

Боли в мышцах, образующих стенки грудной клетки, можно разделить на локальные (например, боли при гематоме или травме) и диффузные, примером которых могут служить боли при инфекционных болезнях, трихинеллезе, фибромиозите. Вероятно, каждому знакомы мышечные боли после сильных и длительных физических напряжений. Они с особенным постоянством возникают у лиц нетренированных и малотренированных. Причина этих болей не выяснена. Можно только предполагать, что их появление связано с задержкой недоокисленных продуктов метаболизма. Боли начинаются через 4—6 ч после неадекватно сильного, обычно длительного физического напряжения и достигают максимальной выраженности на 2—3-е сутки. Тепло, массаж, легкая физическая нагрузка заметно уменьшают боль.

Длительная тупая боль в мышцах передней грудной стенки появляется иногда после значительного физического напряжения или без видимой причины. Боль ощущается обычно в области малой грудной мышцы и соответствующего плечевого сустава. Физическая нагрузка сопровождается усилением боли. При поражении левой грудной мышцы больной оценивает эту боль как



сердечную. Связь боли с физической нагрузкой и заметное уменьшение ее интенсивности после приема нитроглицерина (Dixon, 1968) создают ложное впечатление об ее связи с состоянием коронарного кровообращения.

Описанный симптомокомплекс принято обозначать термином **синдром передней грудной стенки**. Причины его развития неизвестны. Впервые он наблюдался у молодых солдат, перенесших значительную физическую нагрузку. Нам приходилось наблюдать его у больных, выздоравливающих от инфаркта миокарда.

Мягкие ткани плечевого пояса нередко поражаются фибромиозитом, который начинается обычно после травмы, простудного заболевания, изредка после инфаркта миокарда. Болезнь, как правило, односторонняя. Одновременно с мягкими тканями поражается bursa subacromialis. Мышечный спазм сопровождается болями и приводит к нарушению функции, а иногда и к полной иммобилизации плечевого сустава. После прекращения болей функция сустава иногда не восстанавливается, вероятно, вследствие развившихся сращений между сухожильной сумкой дельтовидной мышцы и окружающими ее тканями.

Фибромиозит иногда локализуется в межреберных мышцах обеих или только одной стороны грудной клетки. Одновременно с межреберными мышцами в воспалительный процесс вовлекаются передняя зубчатая, большая и малая грудные мышцы, окружающие их мышечные влагалища и фасции. Пальпация межреберий в подобных случаях выявляет иногда резко болезненные плотные узелки.

Общее состояние больных фибромиозитом остается удовлетворительным, но вследствие постоянных болей развивается раздражительность и повышенная утомляемость. Боли заметно усиливаются при движениях. В хронических случаях может развиваться тугоподвижность ребер. Атрофия мышц при фибромиозитах не развивается. Боли заметно усиливаются при перемене погоды, эмоциональных напряжениях.

Диагноз фибромиозита может быть поставлен только после исключения всех болезней, протекающих с болями в мышцах. Особенно часто приходится убеждаться, что в основе длительных мышечных болей лежат артриты, спондилиты, опухоли. Фибромиозит плеча следует отличать от синдрома передней лестничной мышцы и плечевого плексита.

**Синдром передней лестничной мышцы** (скаленус-синдром) развивается вследствие сдавления нервно-сосудистого пучка верхней конечности между передней и средней лестничной мышцей, между передней и лестничной мышцей и дополнительным шейным ребром или нормальным I ребром. Поражение может быть односторонним или двусторонним. Болезнь начинается обычно в среднем возрасте, остро или постепенно. Женщины болеют чаще мужчин.

Клиническая картина синдрома весьма многообразна. В одних случаях доминируют признаки, развивающиеся под влиянием

сдавления подключичной артерии и плечевого сплетения, в других случаях на первый план выступают неврозоподобные состояния с вегетативными кризами. Возникновение пароксизмальных состояний объясняется раздражением симпатических волокон, входящих в состав плечевого сплетения.

Главные жалобы больных сводятся к болям, которые локализируются в шее, надплечьях, плечевых суставах, верхних конечностях, на передней поверхности грудной клетки. Зонами иррадиации болей является наружная поверхность плечей и ульнарная поверхность предплечий. Иногда боли появляются вначале в пальцах или кистях рук и распространяются отсюда в проксимальные отделы конечностей, в надключичные, подлопаточные области и на переднюю поверхность грудной клетки. Боли возникают в виде приступов продолжительностью от нескольких минут до нескольких часов.

Боли носят тупой, распирающий, жгучий, ноющий характер. Иногда, особенно при движении, они воспринимаются как удар электрическим током. Физическая нагрузка, как правило, усиливает боли. Наряду с болями часто обнаруживается расстройство чувствительности в виде онемения, ползания мурашек, покалывания в ульнарной зоне кистей и предплечий. Часто отмечается снижение мышечной силы или повышенная утомляемость в дистальных отделах конечностей, особенно в IV и V пальцах кистей. Характерна гипотония и гипотрофия мышц гипотенара, лопаточной области на стороне поражения. Активные движения в плечевом суставе оказываются обычно ограниченными. Сухожильные и надкостничные рефлексы на стороне поражения понижаются.

Кардиалгии наблюдаются при двустороннем или левостороннем синдроме передней лестничной мышцы. Больные обычно жалуются на пароксизмы сердцебиений, на ощущение остановки сердца, которые иногда сопровождаются головокружением, потемнением в глазах, а иногда и кратковременной потерей сознания. Боли в области сердца часто сопровождаются жгучими болями в верхних конечностях, которые иногда нелегко отличить от иррадиирующих болей при стенокардии. Иногда боли в кистях возникают раньше, чем боли в области сердца. Этот тип болей при левостороннем скаленус-синдроме часто оценивается как периферическая форма стенокардии.

Вегетативно-сосудистые расстройства при скаленус-синдроме склонны к диффузному распространению. Они проявляются вегетативными кризами, во время которых наблюдаются общий озноб, затрудненное дыхание, приступы общей слабости с резким побледнением кожных покровов. Иногда появляется чувство сжатия за грудиной. Головные боли появляются одновременно с кризом и продолжаются в течение нескольких часов после его окончания. Объясняются они кратковременным повышением артериального давления.

Синдром Рейно является одним из частых осложнений скаленус-синдрома. Пароксизмальное похолодание одной или обеих кистей с их побледнением, а иногда и посинением может продолжаться от нескольких минут до 1—2 ч. Указанные вегетативно-сосудистые расстройства возникают обычно после физической нагрузки на плечевой пояс, под влиянием холода или эмоционального напряжения. Кожа кистей, а иногда и предплечий становится атрофичной, подкожная клетчатка — пастозной или даже отечной. Некрозы концевых фаланг кистей развиваются очень редко и обычно только у больных с тромбозами подключичной артерии.

Диагноз в случаях выраженного синдрома передней лестничной мышцы не представляет трудностей. В случае менее яркой картины синдрома его приходится отличать от других болезней и в первую очередь от шейного остеохондроза, артериита аорты и ее ветвей, ишемической болезни сердца, опухоли спинного мозга, сирингомиелии, поражений локтевого и срединного нервов.

Боли при шейном остеохондрозе возникают вследствие раздражения V—VII корешков спинного мозга, т. е. они распространяются не по внутренней, а по наружной поверхности верхней конечности. Боли, иногда вызываются резкими поворотами головы. Вазомоторные нарушения в верхних конечностях при шейном остеохондрозе не встречаются, как не встречаются при нем и тромбозы подключичной артерии, о которых судят по ослаблению или исчезновению пульса на пораженной стороне. При синдроме передней лестничной мышцы нет характерных для остеохондроза изменений в шейном отделе позвоночника.

Боли в области сердца с иррадиацией в шею и вдоль внутренней поверхности левой руки при левостороннем синдроме передней лестничной мышцы иногда принимаются за стенокардию. Истинную причину болей нередко значительно легче выявить не по анализу электрокардиографических или других лабораторных признаков атеросклероза венечных артерий, а посредством тщательного клинического анализа сопутствующих симптомов, сопровождающих эти боли. Весьма разнообразный набор трофических и вегетативно-сосудистых нарушений в пораженной конечности часто обнаруживается при синдроме передней лестничной мышцы и никогда не встречается при стенокардии, осложняющей течение атеросклероза венечных артерий. Консультация с невропатологом может оказать значительную помощь в выяснении причин трофических нарушений и болей в конечностях, вызванных сирингомиелией, поражением срединного и локтевого нервов.

**Рефлекторная дистрофия верхней конечности** (синдром плечо — кисть) встречается приблизительно с одинаковой частотой при инфаркте миокарда, шейном остеохондрозе и спондилите. Значительно реже она развивается после травмы, гемиплегии, опоясывающего лишая, у больных раком бронха. Болезнь появляется обычно только у лиц старше 50 лет. В группе больных инфарктом миокарда чаще поражаются мужчины. Во всех остальных группах

заметно преобладают женщины. В 75% случаев отмечается одностороннее и в 25% — двустороннее поражение.

Рефлекторная нервно-сосудистая дистрофия у наблюдавшихся нами больных развивалась после инфаркта миокарда, гемиплегии и рака левого бронха. Начало болезни во всех случаях было постепенным. Другие авторы сообщают об остром начале болезни. Плечо и кисть поражаются обычно в неодинаковой степени. В одних случаях отмечается нарушение функции главным образом плеча, а в других — кисти.

Раньше всего появляются боли в плече, обычно умеренные. Вскоре плечевой сустав становится тугоподвижным из-за болей, объем движений в нем ограничивается. Рука становится чувствительной при пальпации и слегка увеличивается в размере из-за отека подкожной клетчатки. Отек резче всего выражен на тыльной поверхности кисти. Кожа этой области становится тонкой и блестящей. Постепенно развивается сгибательная контрактура пальцев и атрофия подкожной клетчатки и межкостных мышц. Изредка встречаются более легкие случаи, когда наступает самопроизвольное выздоровление.

В ранних стадиях болезни кожа пораженной кисти теплее, чем кожа здоровой, из-за гиперемии. В поздних стадиях гиперемия исчезает, кисть становится холодной, бледной и весьма чувствительной к понижению температуры окружающей среды. Постепенно формируется клиническая картина синдрома Рейно. Рентгенологические исследования выявляют обычно остеопороз плеча и кисти, который в ранних стадиях болезни всегда очаговый, в поздних — диффузный.

Диагноз страдания обычно не вызывает затруднений только в тех случаях, когда дистрофия плеча и кисти присоединяется к упомянутым выше заболеваниям. Во всех остальных случаях дистрофии ощущается необходимость в консультации с невропатологом для исключения атрофии Зудека, нейрогенной артропатии и ряда других заболеваний со сходной клинической картиной.

## БОЛЕЗНИ КОСТЕЙ И СУСТАВОВ

Болевые ощущения в грудной стенке часто вызываются патологическими процессами в ребрах, грудице и прилежащих к ним хрящах. Чувствительные нервные окончания особенно в большом количестве содержатся в надкостнице, поэтому поражение ее всегда протекает с интенсивными и четко локализованными болями. Раздражение внутренней поверхности костей сопровождается только умеренными, плохо локализованными болями.

Болезни костного мозга, метастазы опухолей в костный мозг протекают безболезненно до тех пор, пока не раздражаются афферентные волокна внутренней поверхности кости. Этим объясняется

появление тупых плохо локализованных болей в грудине при миеломе или в поздних стадиях лейкозов и часто полное отсутствие болевых ощущений при метастазах злокачественных опухолей в костный мозг, выявленных, например, исследованием стерильного пунктата.

Раздражение надкостницы при травмах и переломах костей, при остеомиелитах сопровождается хорошо локализованной болью. Место поражения легко обнаруживается при осмотре, пальпации и рентгенологическом исследовании. Боли при поднадкостничных гематомах часто бывают кратковременными, боли при остеомиелите могут продолжаться весьма длительное время.

Хронические воспалительные процессы в костях при туберкулезе, сифилисе, актиномикозе диагностируются по анамнезу и признакам, которые сопутствуют болевому синдрому. Диффузное поражение костей при остеомаляции, остеопорозе, незавершенном остеогенезе легко выявляется рентгенологическим методом исследования.

Первичные опухоли ребер вызывают, как правило, локальное припухание, тогда как метастатические опухоли часто не обнаруживаются ни осмотром, ни пальпацией. Даже рентгенологическое исследование иногда не может выявить мелких метастазов рака или множественной миеломы в ребрах. Переломы ребер, наступающие спонтанно или после совершенно неадекватной травмы, могут оказаться первыми объективными признаками этих метастазов.

Атеросклеротические и сифилитические аневризмы аорты в большинстве случаев протекают бессимптомно и обнаруживаются обычно при рентгенологическом исследовании больного по поводу других заболеваний. Боли в костях при этом обнаруживаются приблизительно в 15% случаев. Пульсирующее давление аневризмы на грудину, ребра, позвоночник сопровождается хорошо локализованной болью. При сдавлении задних корешков спинного мозга возникают боли, которые иррадиируют в соответствующие дерматомы.

Терапевт особенно часто сталкивается с болями в грудной клетке, возникающими в связи с **остеохондрозом шейного отдела позвоночника**. Прогрессирующее сужение межпозвоночных дисков с образованием остеофитов, а иногда и грыж межпозвоночных дисков может привести к сдавлению одного или нескольких нервных корешков.

Болеют обычно люди среднего и пожилого возраста. Болезнь начинается остро или незаметно. Вначале появляются кратковременные боли в шее. Образование грыжи сопровождается острой болью, которую связывают либо с какой-либо незначительной травмой, либо с неловким движением шеи. Характерным считается усиление этих болей при движениях головой. Боль иррадиирует обычно вдоль внутренней поверхности плеча и предплечья до пальцев кисти. Одновременно с болями часто появляется чувство оне-

меня и покалывания в коже и нерезко выраженная атрофия мышц пораженного сегмента.

Постепенное начало болезни встречается чаще, чем острое. Пребывание в постели, как правило, усиливает боли. Этим обстоятельством и объясняются частые боли по ночам, которые иногда ошибочно принимаются за ночные приступы стенокардии. Характерные боли могут быть воспроизведены посредством надавливания на голову при ее наклоне вперед и полуповороте в сторону пораженной конечности (симптом Спурлинга) или посредством серии быстро выполненных сгибаний и разгибаний шеи (симптом Лермита). Сухожильные рефлексы на пораженной стороне обычно слегка понижены.

Сдавление передних корешков спинного мозга сопровождается уменьшением силы, а в более выраженном случае и атрофией иннервируемых ими мышц. Локализация этих нарушений определяется уровнем сдавления корешков. В более поздних стадиях болезни развиваются запоры и нарушение функции сфинктеров мочевого пузыря.

Большое диагностическое значение имеют признаки, возникающие в связи с нарушением кровотока по вертебральной артерии, которая проходит через поперечные отростки шейных позвонков. При резких поворотах шеи эта артерия сдавливается иногда до полного закрытия ее просвета. Временное прекращение кровотока через вертебральную артерию у здорового человека компенсируется кровотоком через хорошо развитые коллатерали виллизиева круга. При атеросклерозе сонных и вертебральных артерий и при сдавлении вертебральных артерий остеофитами шейных позвонков кровоснабжение мозга по коллатералиям оказывается недостаточным, вследствие чего резкие повороты головы нередко приводят к головокружениям и даже кратковременной потере сознания.

Остеофиты и сужение межпозвоночных щелей относятся к числу нормальных процессов старения и часто встречаются у лиц пожилого и старческого возраста, не предвещающих никаких жалоб. Поэтому нарушение чувствительности и мышечная атрофия у больного с рентгенологическими признаками остеохондроза могут быть вызваны совершенно другим заболеванием, например опухолью спинного мозга.

Таким образом, клиническая картина шейного остеохондроза складывается из синдромов сдавления задних и передних корешков спинного мозга в сочетании с синдромом недостаточности вертебральной артерии. Шейный остеохондроз с преобладанием болей в левом плече и левой верхней конечности иногда принимают за стенокардию. Тщательный расспрос больного позволяет без особого труда предупредить эту ошибку. Трудности возникают только при сочетании у одного и того же больного шейного остеохондроза и атеросклероза венечных артерий.

Значительно труднее отличить корешковые боли при остеохондрозе от корешковых болей, развивающихся при поражении позво-

ночника туберкулезом, сифилисом, метастазами злокачественных опухолей. Туберкулезные и сифилитические поражения позвоночного столба в наше время встречаются очень редко. Вероятно, еще реже встречается остеомиелит позвонков после фурункулов и карбункулов шеи и первичные их опухоли. Значительно чаще приходится видеть метастазы в позвоночник опухолей, которые исходят из легких, почек, предстательной, щитовидной и молочной желез. Рентгенологические исследования в подобных случаях позволяют обнаружить костные метастазы опухоли. Выявить первичную опухоль часто бывает очень трудно даже в поздних стадиях болезни.

Боли в шее с иррадиацией в плечо и руку часто встречаются при опухолях шейного отдела спинного мозга. Обычно в этом случае одновременно с болями обнаруживаются уменьшение силы, атрофия мышц верхних конечностей и признаки поражения пирамидных путей. Прогрессирующее нарастание этих признаков, одновременное поражение нескольких корешков позволяют отличить шейный остеохондроз от опухоли шейного отдела спинного мозга.

Резкие корешковые боли в руке вызываются иногда опоясывающим лишаем. Молниеносные стреляющие боли в верхних конечностях появляются иногда при спинной сухотке. От болей при шейном остеохондрозе они отличаются не только кратковременностью, но и отсутствием связи с движением. Наличие локомоторной атаксии и других признаков сифилиса центральной нервной системы облегчает выяснение истинной причины этих болей.

- Нам приходилось наблюдать больных, у которых упорные боли в грудной клетке корешкового типа были начальными проявлениями туберкулеза позвоночника. Деструктивные изменения в позвонках удалось выявить на рентгенограммах только спустя несколько месяцев после начала корешковых болей.

К числу редких причин болевых ощущений в передней стенке грудной клетки относятся синдром Титце, манубрио-стернальный синдром и ксифоидалгия (синдром ксифоидии). Причины этих синдромов полностью не изучены, возможно, в связи с их малой распространенностью.

**Синдром Титце** начинается обычно с незначительных болей, которые, нарастая в интенсивности, заставляют прибегать к врачебной помощи. Возникновению болей иногда предшествует кратковременное лихорадочное заболевание, которое обычно принимается за острую респираторную инфекцию. Наступающие после этого боли иногда рассматривают как «вторую болезнь», как аллергическую реакцию на перенесенную инфекцию. Максимум болей локализуется около грудины у места ее соединения с хрящами II—IV ребер. Боли заметно усиливаются при физических нагрузках и особенно при движениях, требующих сокращения межреберных и грудных мышц. Даже в покое они могут резко усиливаться при кашле, чиханье, глубоком вдохе.

Спустя 3-4 дня после начала болей с одной, а иногда и с обеих сторон грудины появляется резко болезненная припухлость твердой консистенции. Пальпацией удается установить утолщение реберных хрящей. Поражаются преимущественно хрящи слева. Иногда поражается грудино-ключичное сочленение. На рентгенограммах изредка отмечаются очаги остеопороза в прилежащих участках ребра или грудины. Болезнь оканчивается самопроизвольно. Вначале исчезает припухлость, позднее — боли.

Манубрио-стернальный синдром проявляется приступами острых болей над верхней частью грудины или рядом с нею. Иногда отмечаются припухлость манубрио-стернального сочленения и его болезненность при пальпации. Боль усиливается при физических напряжениях. Боль при манубрио-стернальном синдроме (как и при синдроме Титце) усиливается при кашле, чиханье, глубоком • вдохе, при наклонах, поворотах и разгибаниях туловища.

Манубрио-стернальный синдром часто встречается при ревматоидном артрите. Когда он оказывается единственным страданием, то эти боли иногда воспринимаются большим и оцениваются врачом как характерные для стенокардии.

Боли в области нижней Уз грудины и мечевидного отростка в равной мере могут быть отнесены к передней стенке грудной клетки и к эпигастральной области. Боли указанной локализации принято обозначать термином ксифоидалгия, или синдром ксифоидии. Боли носят тупой характер, усиливаются при любом движении туловища, иногда сопровождаются тошнотой и чувством сдавления в горле. При физической нагрузке они усиливаются и могут иррадиировать в шею, плечи и руки; такие боли иногда принимают за стенокардические. Давление на мечевидный отросток может привести к возникновению как местной боли, так и боли с указанной иррадиацией.

Источником этих болей может служить поражение диафрагмы, сочленения грудины с мечевидным отростком и лимфатических узлов, расположенных за мечевидным отростком. Ксифоидалгия, как и боли в эпигастральной области, особенно часто наблюдается при воспалительных заболеваниях желчного пузыря, при язве желудка и двенадцатиперстной кишки, при перигастрите и перидуодените.

## ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ

Афферентные волокна молочной железы вступают в спинной мозг в составе II-VI межреберных нервов. Некоторые волокна этих нервов имеют связь с плечевым сплетением и III шейным нервом. Благодаря указанным анастомозам возникающие в грудной железе болевые ощущения могут распространяться в подмышечную область и вдоль внутренней поверхности верхней конечности до пальцев ипсилатеральной кисти. В других случаях, распространяясь по межреберным нервам, они могут охватывать половину



грудной клетки, а иногда иррадиируют вверх в надключичную область и верхнюю половину шеи.

Боли в молочной железе чаще всего вызываются воспалением. Острые режущие боли при мастите часто возникают в виде кратковременных приступов и, распространяясь вдоль руки до IV—V пальцев кисти, напоминают боли при стенокардии. Доброкачественные и злокачественные опухоли молочной железы могут долгое время протекать скрытно или сопровождаться незначительными болями.

Боли при фиброзной мастопатии начинаются обычно незаметно. Сначала они ощущаются только в предменструальном периоде, позднее становятся более интенсивными и постоянными. Боли с указанной выше иррадиацией усиливаются при движениях. Внутри молочной железы прощупываются множественные болезненные уплотнения. Для фиброзной мастопатии характерно двустороннее поражение.

Раковая опухоль молочной железы в начальной стадии протекает без болей. Опухоль всегда одиночная и располагается, как правило, в верхнелатеральном сегменте. В более поздних стадиях в молочной железе часто отмечаются боли режущего или колющего характера с типичной иррадиацией. Не следует забывать, что болезнь поражает главным образом женщин пожилого возраста, у которых возможно сочетание злокачественной опухоли и ишемической болезни сердца.

Болезнь Мондора, или шнуровидный тромбофлебит передней и боковой поверхности грудной клетки, возникает среди полного здоровья или вскоре после лихорадочного заболевания, которое обычно принимают за грипп или другую острую респираторную инфекцию (Русанов М. Н., 1975).

Болеют чаще женщины. На передней поверхности груди и брюшной стенке, а иногда и в подмышечной области появляются спаянные с кожей шнуровидные уплотнения длиной от 5 до 20 см. При пальпации они умеренно болезненны и смещаются вместе с кожей. Температура тела остается нормальной или повышенной до субфебрильных цифр. Болезненность держится от 3 до 7 дней. Шнуровидные образования сохраняются иногда в течение нескольких месяцев.

## ОСТРЫЕ (НЕСТЕРПИМЫЕ) БОЛИ В ГРУДИ

Боль представляет собой субъективное ощущение, и врачу приходится судить об ее интенсивности главным образом по поведению больного, по его умению разобраться в своих ощущениях и дать о них ясный словесный отчет. К сожалению, как умение анализировать свои ощущения, так и способность выразить их в словесной форме зависят не только от культуры больного, но и от интенсивности и характера болей. В практике терапевта боли

в груди чаще всего оказываются следствием коронарной недостаточности. Их выраженность колеблется в различных случаях от простого ощущения «неловкости» в предсердечной области до ангинозного состояния.

В настоящей главе разбираются только те болезни, которые протекают обычно с невыносимыми болями (приложение V—2). Часто эти болезни пытаются отличить друг от друга только по выраженности симптомов и признаков, сопутствующих болевому синдрому. Не отрицая ценности этого методического приема, мы хотели бы обратить внимание на большое дифференциально-диагностическое значение клинического анализа самих болей. Правильная оценка этого субъективного ощущения, его локализации, выраженности, особенностей нарастания дается не с первого дня врачебной практики; поэтому есть основания надеяться, что результаты предлагаемых наблюдений могут оказаться полезными для молодых врачей, вырабатывающих собственные пути в области дифференциального диагноза внутренних болезней.

## БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

### ИНФАРКТ МИОКАРДА

Инфаркт миокарда в 43% случаев возникает внезапно, в остальных случаях его развитию предшествует более или менее длительный период стенокардии. По данным произведенного нами анализа болевой синдром наблюдается не менее чем у 70% больных. При повторном инфаркте он отмечается приблизительно так же часто, как и при инфаркте первичном. Жестокие боли могут начаться в любое время суток, но чаще всего они возникают в ранние утренние часы.

Боль появляется обычно среди относительно благополучного состояния и вскоре начинает доминировать в клинической картине болезни. Появление болей часто сопровождается страхом приближения смерти. Мужчины обычно стараются скрыть это чувство страха. В начале болезни это им иногда удается. Пытаясь уменьшить боли, они часто меняют положение в постели или ходят по комнате и безуспешно пробуют снять любыми способами нарастающее чувство сдавления груди. На высоте не очень тяжелого приступа большой обычно лежит в постели, нетерпеливо меняя положение, и жалуется на боль. Возбуждение продолжается иногда несколько часов и заканчивается появлением чувства резкой слабости и упадка сил.

Боли при инфаркте чаще всего носят характер давящих или сжимающих. В редких случаях нам встречались разрывающие и режущие боли. В самом начале болезни они в большинстве случаев не отличаются большой интенсивностью. После одномоментного приступа обычно наступает кратковременное облегчение, за

которым следует новый приступ болей, значительно интенсивнее предыдущих. С каждым приступом интенсивность болей нарастает. Приблизительно через полчаса они достигают максимума и становятся невыносимыми. Больной уже не может сдерживаться. Он начинает стонать и взывать о помощи. К этому времени появляется испарина и резкий упадок сил.

Волнообразно усиливаясь и ослабевая, боль держится несколько часов. В дальнейшем в более благоприятно протекающих случаях промежутки между приступами начинают постепенно удлиняться, а интенсивность боли во время приступа уменьшается. Общая длительность болей при неосложненном инфаркте обычно не превышает суток. Иногда боли становятся нестерпимыми с самого начала болезни, и даже внутривенные инъекции таких мощных обезболивающих средств, как морфин, фентанил или дроперидол, не могут их эффективно купировать. Инфаркт миокарда в подобных случаях вскоре осложняется шоком.

Максимум болей при инфаркте миокарда почти всегда локализуется в предсердечной области. В легких случаях боли обычно локализуются за грудиной, в более тяжелых случаях носят разлитой характер, распространяясь на плечо, верхние конечности, шею, нижние челюсти и даже в межлопаточное пространство. Нам ни разу не приходилось встречать обширный инфаркт миокарда, при котором тяжелые боли локализовались бы вне предсердечной области. Внесердечную локализацию болей нам приходилось наблюдать только при стенокардии и при ограниченных некрозах миокарда.

Иррадиация болей в верхнюю половину живота и в подложечную область (*status gastralgicus*) встречается сравнительно нечасто. Появление болей в верхней части живота принято объяснять распространением болевых импульсов в соседние сегменты спинного мозга. Гастралгическая форма инфаркта миокарда наблюдалась нами только в 2,7% случаев. Во всех этих случаях одновременно с болями в животе отмечались и боли в предсердечной области. Иногда они были менее интенсивными, чем боли в правом подреберье, и поэтому оставались не замеченными молодыми врачами.

Таким образом, с диагностической точки зрения, для тяжелых болей при инфаркте миокарда характерно внезапное и как бы беспричинное их появление, постепенное нарастание, предсердечная локализация, иррадиация вверх до нижней челюсти и плеч, назад до межлопаточного пространства и вниз до левого подреберья и верхней половины живота.

Болевой синдром часто доминирует в клинической картине начального периода инфаркта миокарда, но одновременно с ним и как бы в его тени всегда можно обнаружить другие проявления болезни. С особенным постоянством наблюдаются признаки резорбционно-некротического синдрома и нарушения сердечного ритма. Другие осложнения (шок, острая сердечная недостаточ-

ность, абдоминальный синдром и нарушение мозгового кровообращения) встречаются значительно реже. Планомерный поиск этих синдромов может заметно облегчить и ускорить выявление истинной причины болей в груди.

Болевой синдром при инфаркте миокарда часто сопровождается изменением тонов сердца. Характерным считается ослабление первого тона. Звучность его у верхушки уменьшается до звучности второго тона; он может даже оказаться слабее второго тона. Иногда отмечается ослабление обоих тонов сердца. В ряде случаев тоны сердца остаются ясными. Приблизительно у 1/3 больных в первые дни инфаркта миокарда определяется предсердный ритм галопа. Желудочковый ритм галопа встречается значительно реже. Иногда третий и четвертый добавочные тоны сливаются, и появляется суммационный галоп. Перечисленные признаки непостоянны, но появление их отличает болевой синдром при инфаркте миокарда от болевых синдромов внесердечного происхождения.

А. Н. Казембек (1896) обратил внимание на предсердную пульсацию, которая появляется, как оказалось в дальнейшем, и при трансмуральных, и при непроникающих инфарктах передней и задней стенок левого желудочка. Нам редко удавалось выявлять этот признак в 1-й день болезни, но на 2-й и 3-й день он часто определялся вполне отчетливо.

Диагностическое значение систолического шума обусловлено его интимной связью с функциональным состоянием чаще всего сосочковых мышц левого желудочка. Появление систолического шума во время болевого приступа или вскоре после его окончания позволяет предполагать субэндокардиальную локализацию инфаркта.

Шум трения перикарда возникает у больных трансмуральным инфарктом. Появляется он на 2—3-й день после приступа загрудинных болей. Трудно переоценить диагностическую значимость шума трения перикарда, но истинная частота этого признака до сих пор остается неизвестной как вследствие его кратковременного существования у большинства больных, так и вследствие неблагоприятных условий выслушивания перикардитов, расположенных на задней стенке левого желудочка.

Болевой синдром при инфаркте миокарда в большинстве случаев сопровождается ускорением пульса до 100—120 в минуту. Характерно появление тахикардии еще до повышения температуры тела. У больных с нарушением проводимости часто наблюдается брадикардия.

Артериальное давление в случаях легкого инфаркта часто остается нормальным, а иногда даже повышается. Диагностическое значение придают только понижению артериального давления, особенно систолического. Артериальное давление при внезапном начале тяжелого инфаркта отчетливо понижается обычно в течение 1—2 ч после начала болей, но самые низкие цифры его отмечаются только на 3—4-й день болезни.

Нарушение сердечного ритма наблюдается в 80—90% случаев инфаркта миокарда. Некоторые из этих аритмий отличаются кратковременностью, тогда как другие, возникнув в остром периоде болезни, становятся спутниками больного в течение всей его жизни. Закономерно встречаясь при инфаркте миокарда, нарушения сердечного ритма облегчают его диагностику. Появление аритмий имеет не только диагностическое, но и большое прогностическое значение. Летальность от инфаркта с выраженным нарушением ритма приблизительно в 2 раза выше, чем при нормальном ритме (Виноградов А. В., 1965).

Многие нарушения сердечного ритма протекают без субъективных ощущений. Даже такое тяжелое нарушение сердечного ритма, как желудочковая тахикардия, возникает и оканчивается иногда незаметно для больного. Особенно высокое диагностическое значение имеют мерцательная аритмия, нарушение атриовентрикулярной проводимости, пароксизмальная тахикардия, так как они являются частыми спутниками инфаркта миокарда и очень редко встречаются при болевом синдроме другого происхождения.

Труднее оценить дифференциально-диагностическое значение экстрасистолии. Она почти постоянно (в 80% случаев) встречается при инфаркте миокарда, но ее нередко обнаруживают при остром панкреатите и при перфорации язвы желудка. Для инфаркта миокарда особенно характерно сосуществование у одного и того же больного нескольких видов аритмий, которые способны чрезвычайно быстро сменять друг друга. •

Неожиданное наступление смерти является настолько характерным признаком инфаркта миокарда, что его повсеместно используют для ретроспективного диагноза. Если у больного за время наблюдения удастся выявить одновременное существование двух аритмий или смену аритмии другой, то инфаркт миокарда следует считать самой вероятной причиной болевого синдрома. В качестве непосредственной причины внезапной смерти у этих больных выступает обычно фибрилляция желудочков или остановка сердца. Возникновению их почти всегда предшествует (часто только кратковременный) период экстрасистолии или другой аритмии.

Если боли в груди вызваны инфарктом миокарда, то практически в каждом таком случае могут быть обнаружены те или другие признаки резорбционно-некротического синдрома. Одни из этих признаков появляются в первые часы болезни, другие — спустя несколько дней или недель после ее начала. Знание сроков появления и длительности существования каждого из этих признаков может заметно облегчить идентификацию самой частой причины тяжелых болей в груди.

Острая ишемия миокарда признается в настоящее время основной причиной болевого синдрома, характерного для инфаркта миокарда. С возникновением некроза боли прекращаются, и в клинической картине болезни на первое место начинают выступать признаки резорбционно-некротического синдрома.

Ишемия миокарда в одних случаях предшествует некрозу в миокарде, в других — существует одновременно с ним. Боли в груди во многих случаях инфаркта миокарда начинаются до возникновения некроза. К тому времени, когда больной попадает под наблюдение врача, у него в большинстве случаев уже удается выявить признаки резорбционно-некротического синдрома, так как они появляются, как правило, вскоре после начала болей. Каждому терапевту изредка приходится сталкиваться со случаями инфаркта миокарда, когда признаки резорбционно-некротического синдрома удается обнаружить только через значительно большие сроки, или когда смерть наступает раньше появления этого признака. Ретроспективный анализ позволяет связать необычное течение болезни либо с нарушениями сердечного ритма, либо с особенностями локализации обычно небольшого по размерам инфаркта. Атипичная клиническая картина особенно часто наблюдается при повторных инфарктах.

**Резорбционно-некротический синдром** является обязательным синдромом инфаркта миокарда. Накопленный опыт позволяет утверждать, что диагноз инфаркта миокарда может быть поставлен только в тех случаях, когда другие клинические проявления (болевого и абдоминального синдромы, динамическая недостаточность мозгового кровообращения, шок, острая сердечная недостаточность, аритмия) тем или другим способом сочетаются хотя бы с некоторыми признаками резорбционно-некротического синдрома.

Диагностические способности и дифференциально-диагностическое искусство врача у постели больного инфарктом миокарда определяются его умением найти и правильно оценить признаки резорбционно-некротического синдрома, т. е. комплекса признаков, развивающихся под влиянием резорбции очага некроза в миокарде. Нам представляется, что выделение этого синдрома в клинической картине инфаркта имеет не только теоретический интерес. Оно упрощает понимание клинической картины инфаркта и значительно облегчает диагноз и дифференциальный диагноз этой болезни.

На современном этапе знаний представляется целесообразным выделить в рамках резорбционно-некротического синдрома признаки общей реакции организма на образование очага или очагов некроза и асептического воспаления в миокарде и признаки, обусловленные деструкцией сократительной ткани миокарда и его соединительнотканного каркаса.

**Общая реакция организма на некроз миокарда.** Асептический некроз миокарда сопровождается лихорадкой, изменениями морфологической картины крови и ускорением оседания эритроцитов. Температура тела повышается чаще всего на 2—3-й день болезни. В случаях средней тяжести она достигает 38°C и держится на этом уровне в течение 3—4 дней. Более длительная лихорадка всегда оказывается следствием осложнений инфаркта, обычно пневмонии или инфаркта легкого. Лихорадочная реакция в начале болезни

встречается примерно у 73 больных. Она часто отсутствует у стариков и у больных, находящихся в шоковом состоянии.

Лихорадочная реакция является одним из важных диагностических признаков инфаркта. Необходимо, однако, иметь в виду, что определенное диагностическое значение она приобретает только в контексте с клиническими манифестациями болезни. Ни наличие, ни отсутствие лихорадочной реакции само по себе не дает оснований для постановки диагноза инфаркта миокарда или его исключения. Иными словами, диагностическое значение следует придавать и лихорадке, и еще больше — тому фону, на котором она появляется.

Спустя несколько дней после возникновения инфаркта температура становится нормальной. Длительное сохранение субфебрилитета указывает на появление у больного осложнений — тромбоэмболии, постинфарктного синдрома.

Асептическое воспаление миокарда при его инфаркте сопровождается не только лихорадочной реакцией, но и лейкоцитозом. Число лейкоцитов в большинстве случаев оказывается повышенным и только у 10—11% больных остается нормальным в течение всей болезни. Лейкоцитоз появляется иногда уже в первые часы заболевания. Полагают, что выраженность лейкоцитоза определяется обширностью инфаркта и поэтому имеет прогностическое значение.

Число лейкоцитов возвращается к норме в одних случаях спустя несколько дней, в других — через несколько месяцев. Длительный лейкоцитоз или его волнообразное повышение и понижение, подобно длительной лихорадке, наблюдается при развитии осложнений. Число лейкоцитов в крови повышается в основном за счет нейтрофилов.

СОЭ в первые дни инфаркта может оставаться нормальной; ее ускорение в большинстве случаев начинается спустя 1—2 сут после появления лихорадки и лейкоцитоза и держится до полного заживления инфаркта.

Нарушение сократительности миокарда. Болевые синдромы сердечного и несердечного происхождения можно довольно уверенно отличать друг от друга посредством оценки функционального состояния сердца. В 1937 г. Tennant, Wiggers обратили внимание на потерю ишемизированными отделами миокарда сократительной функции. Во время систолы эти отделы миокарда либо оставались неподвижными, либо совершали парадоксальные движения, т. е. не сокращались, а выбухали.

Ю. С. Петросян и Л. С. Зингерман (1977) исследовали методом вентрикулографии группу больных острым инфарктом миокарда. Они тоже отметили, что «стенка желудочка в области инфаркта не сокращается или сокращается очень слабо». Следствием этого является неполное опорожнение левого желудочка во время систолы. Диастолический объем его увеличивается, а систолический выброс уменьшается.

Указанные нарушения гемодинамики возникают в каждом случае болевого синдрома, вызванного тяжелой ишемией или ишемическим некрозом миокарда. Их нельзя обнаружить при болевых синдромах внесердечного происхождения.

Зоны парадоксальных движений, акинезии или гипокинезии миокарда могут быть выявлены также методом эхокардиографии, который применяется в терапевтических клиниках вследствие его безвредности и достаточной информативности. Эхокардиографическое исследование позволяет в большинстве случаев установить локализацию инфаркта, его протяженность, состояние сократительной функции всего сердца и амплитуду движений пораженных и оставшихся интактными участков миокарда.

Парадоксальные движения сердечной стенки возникают обычно в зоне трансмурального инфаркта. Как временное явление парадоксальные движения наблюдаются иногда в первые дни обширных нетрансмуральных инфарктов. В случаях менее обширных инфарктов пораженная зона становится акинетической или гипокинетической. На стороне, противоположной поражению, амплитуда движений миокарда во время систолы и диастолы заметно увеличивается. Акинезия, например, передней стенки левого желудочка или гипокинезия задней стенки сочетается с гиперкинезией межжелудочковой перегородки.

По данным нашего сотрудника Н. А. Лобанова, акинезия и гипокинезия появляются в первые часы после начала болевого синдрома. Иногда они обнаруживаются одновременно с повышением на ЭКГ отрезка *ST*, раньше, чем возникают изменения комплекса *QRS*. Объясняется это тем, что миокард теряет свои сократительные свойства еще в стадии ишемии, до развития в нем некротических изменений. Локализация инфаркта, по данным эхокардиографического и электрокардиографического исследования, всегда совпадает. Преимущество эхокардиографического исследования заключается в том, что оно позволяет определить также поражение сократительной функции сердца по величине систолического выброса и объему остаточной крови в сердце.

Суммируя изложенные данные, можно сказать, что нестерпимые боли в груди, вызванные коронарной недостаточностью, которая предшествует развитию инфаркта миокарда, как правило, не бывают длительными. В каждом случае жестоких нестерпимых болей в груди следует предполагать либо свежий обширный инфаркт, осложненный парикардитом, либо расслаивающую аневризму аорты. Следуя этому правилу, нетрудно преодолеть диагностические трудности при первичном инфаркте.

В случаях повторного инфаркта диагностические трудности заметно возрастают, так как выявленные при исследовании больного изменения ЭКГ и нарушение сократительной функции сердца довольно часто могут быть интерпретированы как последствия ранее перенесенного инфаркта.



На основании личного опыта мы можем сказать, что длительные нестерпимые боли в груди в большинстве случаев вызываются миокардитами, перикардитами или внесердечными заболеваниями. Коронарная недостаточность может сопровождаться нестерпимыми болями, но эти боли не бывают длительными.

В каждом случае длительных жестоких болей надо искать прямые признаки резорбционно-некротического синдрома инфаркта миокарда, а если эти признаки не обнаруживаются, то болевой синдром мы считаем некоронарным. Многим клиницистам эта точка зрения представляется слишком ортодоксальной, но результаты личного клинико-анатомического сопоставления дают нам основание считать ее в плане практической диагностики достаточно надежной.

**Изменения электрокардиограммы.** Образование очага некроза или некробиоза всегда сопровождается извращением нормального хода процессов деполяризации и реполяризации миокарда. Эти изменения лучше всего выявляются на электрокардиограмме и векторкардиограмме. Преимущество электрокардиографического метода исследования заключается в том, что он позволяет одно-

Таблица 1

**ЛОКАЛИЗАЦИЯ ИНФАРКТА МИОКАРДА ПО ДАННЫМ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИИ**

Тип инфаркта (по локализации)	Отведения, в которых наблюдаются изменения										
	стандартные			однополюсные		грудные					
	I	II	III	<i>aVL</i>	<i>aVF</i>	1	2	3	4	5	6
Передний	+										
Переднебоковой	+										
Переднеперегородочный	+						+		*		
Диафрагмальный		<i>i</i>			<i>i</i>						
Заднебоковой											+
Боковой	+		*								
Перегородочный (передняя часть)											
Перегородочный (вся перегородка)								±			

временно анализировать нарушение функций автоматизма и проводимости. Нарушение этих функций заметно облегчает диагностику инфаркта миокарда. Большой опыт интерпретации ЭКГ, накопленный клиникой, позволяет в подавляющем большинстве случаев не только выявить в миокарде очаги свежего некроза, но и судить об их размерах и локализации.

Принято различать инфаркты межжелудочковой перегородки, передней, диафрагмальной и боковой стенок левого желудочка

сердца. Каждая из этих локализаций инфаркта сопровождается характерным изменением ЭКГ в строго определенных отведениях, которые представлены в табл. 1. Нередко встречаются инфаркты, при которых обнаруживаются поражения одновременно нескольких отделов сердца, например передней и боковой его стенок, передней стенки и межжелудочковой перегородки, задней и боковой стенок левого желудочка. В табл. 1 указаны изменения ЭКГ, которые позволяют диагностировать инфаркт этих локализаций.

Результаты клинико-анатомических сопоставлений дают основание считать, что некроз в миокарде может возникать без боли или одновременно с болевыми ощущениями в груди. Боли в предсердечной области в большинстве случаев предшествуют возникновению некроза в миокарде — иногда на несколько часов, иногда на сутки. В редких случаях болевой синдром появляется за 2—3 дня до возникновения инфаркта. Боли в этих случаях периодически появляются и исчезают и почти никогда не бывают нестерпимыми.

Независимо от длительности и интенсивности болей в груди причинная связь их с инфарктом, очевидно, не может быть исключена по результатам однократного электрокардиографического исследования, так как никогда нельзя быть уверенным в том, что характерные изменения ЭКГ, отсутствующие в данный момент, не появятся спустя несколько часов. Диагноз инфаркта в ряде случаев не может быть исключен даже по результатам целой серии ЭКГ. Особенно часто подобного рода ситуации возникают при повторном инфаркте, при блокаде ножек гисова пучка, при тяжелых нарушениях сердечного ритма и при локализации некроза субэндокардиально или в боковой стенке левого желудочка.

Несмотря на указанные ограничения, данные ЭКГ значительно облегчают дифференциальный диагноз болей в груди. Когда речь идет о выявлении или исключении инфаркта, данные ЭКГ часто имеют решающее значение. Интерпретация этих данных иногда требует значительного навыка.

В большинстве случаев инфаркта могут быть обнаружены: некротический участок, зона повреждения и зона ишемии. На ЭКГ некротический участок проявляется начинающимся отрицательным отклонением типа  $QS$ ,  $Qr$ ,  $qR$  или  $QR$ . Ширина зубца  $Q$  достигает 0,04 с. Зубец  $R$  часто уменьшается и может даже полностью исчезнуть.

Зона повреждения определяется по характерному дугообразному подъему сегмента  $ST$  в тех отведениях, где имеется глубокий зубец  $Q$ . Смещение отрезка  $ST$  само по себе, не может рассматриваться как указание на инфаркт миокарда. Его часто обнаруживают у больных, получающих сердечные глюкозиды, у больных с выраженной и длительной артериальной гипертонией (перенапряжение желудочка), при блокаде ножек гисова пучка и тахикардии. Отчетливое смещение отрезка  $ST$  обычно в соче-

тании с высоким зубцом  $T$  встречается иногда у здоровых людей с признаками выраженной ваготонии. Смещенный вверх сегмент  $ST$  у этих больных после физической нагрузки нередко возвращается к норме.

Зубец  $T$  отражает процесс реполяризации, т. е. совершенно иной процесс, чем тот, который лежит в основе комплекса  $QRS$ . Поэтому изменения зубца  $T$  могут встречаться при нормальном комплексе  $QRS$ . Зона ишемии проявляется на ЭКГ отрицательным или деформированным зубцом  $T$ . Изменение зубца  $T$  встречается при многих других болезнях и не может рассматриваться само по себе как прямое указание на инфаркт миокарда.

Электрокардиографические признаки некроза, повреждения и ишемии удается обнаружить только при обширном инфаркте миокарда. Появление комплекса  $QS$  указывает на трансмуральный инфаркт. ЭКГ с глубокими зубцами  $Q$  появляются только в тех случаях, когда стенка левого желудочка оказывается некротизированной приблизительно на  $1/3$  или  $2/3$  ее толщины, считая от эндокарда. Зубец  $Q$  не появляется, если некроз в левом желудочке располагается субэндокардиально и захватывает менее чем половину его толщины. Результаты электрокардиографического исследования в подобных случаях сами по себе не имеют большого диагностического значения.

Обширный первичный инфаркт в большинстве случаев протекает типично и сопровождается характерными изменениями ЭКГ. Диагностика его в большинстве случаев не вызывает больших затруднений. К сожалению, этого нельзя сказать о повторном инфаркте миокарда, так как клинические проявления его часто бывают атипичными, а изменения ЭКГ недостаточно характерными. Электрокардиографические признаки свежего инфаркта в подобных случаях накладываются на ранее существовавшие признаки Рубцовых изменений миокарда. Возникающие при этом результирующие ЭКГ иногда оказываются нормальными, а иногда измененными, как при диффузных болезнях миокарда.

Электрокардиографические признаки свежего инфаркта с трудом выявляются при локализации некроза на боковой стенке левого желудочка вблизи предсердия и у больных с блокадой одной из ножек гисова пучка. Обширный перикардит может настолько изменить ЭКГ, что на ней иногда с трудом удается обнаружить признаки, характерные для сопутствующего ему инфаркта миокарда. Атипичные изменения ЭКГ часто наблюдаются при обширных инфарктах межжелудочковой перегородки. Подтвердить связь болевого синдрома с инфарктом миокарда в подобных случаях можно только по результатам серийного электрокардиографического исследования больного.

Большие диагностические трудности возникают иногда также при ограниченных инфарктах миокарда, которые часто протекают с атипичными изменениями ЭКГ. Для выявления причин болевого синдрома в подобных случаях прибегают к другим методам ис-

следования. Ограниченные инфаркты миокарда протекают обычно с умеренно выраженным болевым синдромом, поэтому их чаще приходится отличать от свежей нестабильной грудной жабы, чем от болезней, протекающих с нестерпимыми болями в груди.

В ранних стадиях инфаркта передней стенки левого желудочка на ЭКГ в отведениях I и aVL регистрируются отчетливо выраженный зубец Q и приподнятый отрезок ST. Одновременно с этим отмечается понижение отрезка ST в III и aVF отведениях. В дальнейшем начинает формироваться коронарный зубец T. Иногда отмечается зубец Q во II отведении.

Изменения ЭКГ в грудных ( $V_2 - V_5$ ) отведениях выражены обычно более отчетливо, чем в стандартных. Иногда они появляются раньше, чем в стандартных отведениях. Характерным считается повышение отрезка ST более чем на 2 мм. В более поздних стадиях инфаркта отрезок ST становится выпуклым и начинает понижаться к изоэлектрической линии. По мере снижения отрезка ST волна T становится вначале двухфазной, а затем отрицательной. Глубокая отрицательная волна T держится часто в течение нескольких месяцев, а иногда и лет. Комплекс QRS приобретает формы *qRs*, *Qrs* или *QS*. Эти изменения появляются в самом начале инфаркта или только после того, как отрезок ST понизился до изоэлектрической линии.

Деформация комплекса QRS считается надежным признаком очагового поражения миокарда. Оценивая ЭКГ, снятые во время болей в груди, полезно иметь в виду, что этот очаг может быть и свежим некрозом, и старым рубцом; что свежий инфаркт передней стенки у больных с гипертрофией левого желудочка иногда не сопровождается деформацией комплекса QRS, а у больных с гипертрофией правого желудочка он может проявиться комплексом *rS* в отведении  $V_s$ .

Расположенный выше изоэлектрической линии выпуклый отрезок ST, переходящий в отрицательный острый зубец T, может оказаться единственным электрокардиографическим признаком инфаркта передней стенки левого желудочка. Этому признаку можно придавать диагностическое значение только в тех случаях, когда на серии ЭКГ удастся проследить за снижением отрезка ST к изоэлектрической линии при одновременных типичных изменениях зубца T. Во всех подобного рода случаях признаки свежего некроза в миокарде удавалось подтвердить результатами других методов исследования больного.

Характерные для инфаркта миокарда изменения одного только зубца T, подтвержденные серией ЭКГ, следует связывать либо с повреждением миокарда, либо с возникновением очагов некроза в субэндокардиальном слое. Эти изменения, могут появляться при болевом синдроме любого происхождения. Окончательная диагностическая оценка их производится по совокупности результатов, полученных с применением других методов исследования. Характерные изменения ЭКГ при инфаркте диафрагмальной

стенки левого желудочка регистрируются в III, aVF и обычно во II отведениях. Отдельные элементы ЭКГ претерпевают эволюцию, которая принципиально не отличается от эволюции их при инфаркте передней стенки левого желудочка. Наличие одновременно глубоких зубцов  $Q_z$  и  $T_z$  само по себе еще не дает основания для диагностики инфаркта миокарда, так как встречается при выраженной гипертрофии левого желудочка и при поперечном расположении сердца в грудной клетке.

Вероятность инфаркта диафрагмальной поверхности левого желудочка заметно увеличивается при одновременной регистрации глубоких зубцов  $Q$  в III и aVF отведениях, особенно в тех случаях, когда одновременно с зубцом  $Q$  в aVF, ширина которого оказывается не менее 0,04 с, а глубина — не менее 40% высоты зубца  $R$ , наблюдается отрицательный зубец  $T$ .

Изменения ЭКГ в грудных отведениях при инфаркте диафрагмальной стенки левого желудочка обычно не имеют большого диагностического значения, так как они регистрируют токи действия, перпендикулярные к плоскости вектора. Все же в ранних стадиях инфаркта иногда удается отметить временное и обычно умеренно выраженное изменение сегмента  $ST$ , а зубец  $T$  становится остроконечным и высоким. Распространение инфаркта на боковую поверхность левого желудочка документируется появлением глубоких зубцов  $Q$ , уменьшением вольтажа зубцов  $R$  и характерными изменениями комплекса  $ST-T$  в отведениях  $V_5, V_6$ .

Электрокардиографический метод исследования часто не может выявить инфаркта на участке задней стенки левого желудочка, расположенной между диафрагмой и левым предсердием, в связи с тем, что возникающее при этом отклонение вектора в стандартном отведении не регистрируется; оно хорошо регистрируется в грудных отведениях, особенно  $V_i, V_2$ .

Характерным считается появление высокого зубца  $R$  в отведении  $V_1$ , за которым обычно следует высокий зубец  $T$ . Отношение  $R/S$  в отведениях  $V_i$ -г оказывается больше 1. Как указывает З. З. Дорофеева (1971), точно такие же изменения зубца  $R$  встречаются при гипертрофии правого желудочка. Диагностическое значение зубца  $T$  тоже часто оказывается сомнительным, так как у здорового человека он может быть и положительным, и отрицательным.

Высокий инфаркт задней стенки левого желудочка может протекать с выраженным болевым синдромом. Изменения на ЭКГ часто оказываются недостаточно убедительными и не позволяют с уверенностью ни подтвердить, ни отвергнуть эту локализацию инфаркта. Окончательный диагноз заболевания в подобных случаях приходится основывать главным образом на результатах других методов исследования.

Характерные электрокардиографические изменения при инфаркте, локализуемом главным образом или исключительно

в боковой стенке левого желудочка, регистрируются в отведениях aVL и I. Иногда обнаруживаются нерезко выраженные изменения во II отведении. При расположении инфаркта на боковой стенке левого желудочка вблизи его верхушки на ЭКГ отмечаются патологические зубцы  $Q$  в отведениях aVL и обычно W, Ve. Если некроз располагается на боковой стенке левого желудочка вблизи предсердия (высокий боковой инфаркт), то глубокий и широкий зубец  $Q$  регистрируется обычно в отведениях aVL и часто I.

Изменение зубца  $Q$  при боковых инфарктах выражено обычно более отчетливо, чем изменение комплекса  $ST - T$ , и имеет большее диагностическое значение. Повышение или депрессия  $ST$  связаны главным образом с субэндокардиальной или субэпикардиальной локализацией некроза.

Боковой инфаркт может протекать с резко выраженным боковым синдромом. Изменения ЭКГ во многих случаях этого инфаркта оказываются весьма умеренными и часто не вполне убедительными для окончательного диагностического заключения. Данные других методов исследования могут оказать значительную помощь в диагностике бокового инфаркта, а следовательно, и в установлении одной из причин выраженных болей в груди.

Инфаркт передней части межжелудочковой перегородки сердца часто захватывает и часть прилежащей к ней передней стенки левого желудочка, поэтому характерные изменения комплекса  $ST - T$  могут регистрироваться от I до IV грудного отведения. Деформация комплекса  $QRS$  типа  $QR$  обнаруживается обычно в I или II грудном отведении или только в одном из грудных отведений, например V2 или Уз или даже V4. Зубец  $Q$  считается патологическим, если глубина его превышает  $\frac{1}{2}$  высоты R в том же отведении. Комплекс  $QRS$  в этих отведениях приобретает часто форму  $QS$  при сохранении нормальной высоты зубца R в отведении Vj.

Характерные изменения ЭКГ при инфаркте всей межжелудочковой перегородки (от передней до задней поверхности сердца) складываются из указанных выше признаков инфаркта передней части перегородки (см. табл. 1) в сочетании с признаками инфаркта диафрагмальной стенки левого желудочка.

Боли в груди при инфаркте межжелудочковой перегородки могут быть весьма тяжелыми. Выясняя их причину, надо учитывать, что массивный инфаркт межжелудочковой перегородки часто сопровождается блокадой ножек гисова пучка или поперечной блокадой сердца. Хотя электрокардиографические признаки инфаркта обычно оказываются недостаточно убедительными, все же внезапное появление аритмии и выраженных нарушений проводимости облегчает выяснение истинной причины болевого синдрома.

Значительно труднее исключить инфаркт миокарда как причину болевого синдрома у больных с хронической блокадой одной

из ножек гисова пучка. Возникновение пекроза в значительной части подобных случаев не сопровождается новыми изменениями комплекса *QRS*, и единственными электрокардиографическими признаками инфаркта часто оказываются: характерная эволюция комплекса *ST—T* в течение болезни, инверсия волны *T*, появление зубцов *Q* в правых грудных отведениях при блокаде правой ножки или в левых грудных отведениях при блокаде левой ножки гисова пучка.

Результаты электрокардиографических исследований в подобных случаях приобретают диагностическую значимость только в связи с данными анамнеза и других методов идентификации инфаркта миокарда. Особенно большое значение приобретают данные электрокардиографии, сцинтиграфии и определение активности креатинфосфокиназы и ее сердечной фракции.

Повторные инфаркты миокарда могут протекать как с умеренными, так и с нестерпимыми болями в грудной клетке. Выясняя причины болевого синдрома, приходится сталкиваться с теми же трудностями, что и при первичном инфаркте миокарда. Различие сводится к принципиально различной оценке результатов электрокардиографического метода исследования. В каждом случае приходится отличать изменения ЭКГ, возникающие под влиянием свежего некроза, от изменений ее, обусловленных очагами рубцовой ткани, оставшейся после перенесенного инфаркта миокарда.

Сочетание новых очаговых поражений миокарда со старыми приводит к большому полиморфизму ЭКГ, что заметно затрудняет их систематизацию. С. С. Шишкин (1963) выделил 3 типа изменений ЭКГ при повторном инфаркте. Во-первых, под влиянием свежего некроза на ЭКГ с признаками старых очаговых изменений появляются новые изменения либо в том же, либо в новом участке сердца. Во-вторых, в некоторых случаях изменения ЭКГ, возникшие под влиянием свежего некроза, полностью маскируют признаки перенесенного ранее инфаркта миокарда. В-третьих, свежий инфаркт миокарда иногда приводит к полному исчезновению электрокардиографических признаков старого инфаркта. Если к сказанному добавить указание на частое отсутствие характерной эволюции электрокардиографических признаков в течение болезни, то станет понятной ограниченность возможностей электрокардиографического метода исследования в диагностике повторного инфаркта миокарда.

Суммируя изложенное, можно сказать, что сильные боли в груди и особенно в предсердечной области чаще всего связаны с инфарктом миокарда. Клинические методы исследования позволяют поставить диагноз этой болезни только предположительно. Ее окончательный диагноз должен основываться на выявлении прямых признаков некроза сердечной мышцы, совокупность которых была нами обозначена (Виноградов А. В., 1971) термином «резорбционно-некротический синдром». Для диагностики инфаркта миокарда особенно большое значение имеют электрокардиогра-

фические, некоторые биохимические и системные признаки этого синдрома.

Электрокардиографическое исследование во многих случаях позволяет подтвердить связь сильных болей с инфарктами миокарда. К сожалению, остается еще немало случаев, когда результаты электрокардиографического исследования и не отрицают инфаркта миокарда, и не дают возможности исключить его из числа причин сильных болевых ощущений в груди.

Особенно много диагностических ошибок совершается из-за распространенного ложного представления о будто бы обязательном выявлении классических электрокардиографических признаков инфаркта в каждом его случае, протекающем с сильными болями в груди. Исследуя этот вопрос, Coodley (1969) не смог обнаружить глубокого зубца  $Q$  почти у 50% больных с доказанным инфарктом миокарда. В окончательном решении этой нелегкой диагностической задачи часто весьма существенную помощь оказывают результаты целенаправленных поисков других признаков резорбционно-некротического синдрома.

**Энзимная диагностика инфаркта.** Мышечные клетки сердца содержат большое количество энзимов, одни из которых (например, лактатдегидрогеназа, альдолаза) располагаются в цитоплазме, другие (например, дезоксирибонуклеаза) — в ядрах. Некоторые из энзимов (например, аспартатаминотрансфераза — АсАТ) располагаются и в цитоплазме, и в митохондриях. В кровяной сыворотке здорового человека всегда содержится некоторое количество внутриклеточных энзимов. Они поступают в нее из разрушающихся форменных элементов крови и клеток эндотелия. Кроме того, во время мышечной работы энзимы (например, креатинфосфокиназа) могут поступать во внеклеточное пространство вследствие повышения проницаемости клеточных мембран.

После поступления в кровяную сыворотку энзимы с малой относительной молекулярной массой (например, амилаза) выделяются почками. Энзимы с большой молекулярной массой либо инактивируются в кровяной сыворотке, либо разрушаются клетками ретикулоэндотелиальной системы. Отдельные энзимы заметно отличаются друг от друга по скорости исчезновения из крови. Активность креатинфосфокиназы, например, за первые 6 ч уменьшается вдвое, тогда как активность лактатдегидрогеназы (ЛДГ) в течение первых 24 ч остается почти без изменений.

Таким образом, внутриклеточные энзимы поступают в кровяную сыворотку вследствие разрушения клеток и вследствие обратимого нарушения проницаемости клеточных мембран. Содержание энзимов в кровяной сыворотке определяется соотношением скоростей их поступления и инактивации.

Клетки всех органов содержат почти одни и те же энзимы, но концентрация их в отдельных органах неодинакова. В миокарде содержится большое количество АсАТ и малое количество аланинаминотрансферазы (АлАТ), в печени же они содержатся



приблизительно в одинаковом количестве. В скелетной мышце содержится большое количество креатинфосфокиназы и меньшее количество Ал-АсАТ, в печени же содержится большее количество АлАТ и ничтожное количество креатинфосфокиназы.

Накопленный к настоящему времени клинический опыт позволяет считать, что определение активности энзимов в кровяной сыворотке оказывает значительную помощь в диагностике инфаркта миокарда, особенно тех его форм, которые протекают без характерных изменений ЭКГ. К настоящему времени накоплен значительный опыт клинической интерпретации результатов определения активности АсАТ и АлАТ, ЛДГ, гидроксibuтиратдегидрогеназы и креатинфосфокиназы. Окончательное суждение о диагностическом значении других энзимов может быть вынесено после накопления более обширных материалов по результатам их применения в клинике.

АсАТ давно применяется для диагностики инфаркта миокарда. Активность ее в кровяной сыворотке начинает повышаться в первые же часы после инфаркта и достигает максимума на 2-е сутки болезни. Приблизительно через 3—5 дней после начала болезни активность ее возвращается к нормальному уровню. Повышенная активность АсАТ отмечается в 66—96,5% случаев клинически доказанного инфаркта миокарда. Ошибочно положительные ответы этого теста встречаются приблизительно в 9,5% случаев. Причины их весьма многочисленны и не всегда могут быть легко учтены. АсАТ содержится не только в сердечной мышце, но в большом количестве и в скелетных мышцах, в печени, поджелудочной железе, почках, мозге. Острые поражения этих органов, так же как и заболевание сердца, могут сопровождаться повышением активности трансфераз в кровяной сыворотке.

Активность АсАТ может повышаться при острых заболеваниях органов брюшной полости: гепатитах, холециститах, панкреатитах, инфарктах тонкой или толстой кишки, клиническая картина которых может напоминать картину острого инфаркта. Заметно повышается активность АсАТ при остром мононуклеозе, шоке, иногда после применения морфина, антикоагулянтов, пенициллина, оксациллина и в послеоперационном периоде.

Активность АсАТ иногда оказывается нормальной у больных инфарктом миокарда, исследованных во время ангинозного состояния. Вероятно, кровь в подобных случаях была взята для исследования еще до возникновения некроза. Ежедневное определение активности энзима, безусловно, повышает число совпадений положительных ответов этого теста с клиническим диагнозом инфаркта миокарда.

ЛДГ широко распространена во всех органах и тканях. Активность ее в кровяной сыворотке начинает повышаться приблизительно через 6—8 ч и достигает максимальной величины в конце 3-х суток после возникновения инфаркта. Повышенная активность этого энзима в кровяной сыворотке держится в течение

1—2 нед. ЛДГ (как и АсАТ) относится к числу неспецифических индикаторов инфаркта, так как активность ее повышается при миокардите, остром доброкачественном перикардите, при болезнях печени и желчных путей, при эмболии легких, миозитах, гемолитических анемиях и некоторых инфекционных заболеваниях.

ЛДГ содержится в кровяной сыворотке в 5 молекулярных формах, которые могут быть отделены друг от друга термическим, химическим или иммунологическим способом. В миокарде содержится главным образом первый изоэнзим ЛДГ. Большое количество этого изоэнзима содержится также и в эритроцитах, поэтому даже минимальный гемолиз в образце взятой крови приводит к ошибочно положительным результатам пробы. Относительно позднее повышение активности ЛДГ и ее изоэнзимов в кровяной сыворотке является большим недостатком пробы. Определение активности кардиального изоэнзима ЛДГ может быть рекомендовано не для ранней диагностики инфаркта миокарда, а для подтверждения правильности этого диагноза на 3—4-е сутки после начала болевого синдрома. М. Н. Блужас, Р. С. Бабарскене и Р. А. Грибаускене (1976) проверили диагностическую ценность общей активности ЛДГ и ее сердечной фракции на значительном контингенте больных. Активность энзима определялась на 1, 2, 3-й и 7-е сутки заболевания. Активность ЛДГ и ее сердечной фракции оказалась повышенной во всех случаях трансмурального инфаркта и оставалась нормальной в 5,2% случаев нетрансмурального инфаркта. Ложно положительный результат исследования был отмечен у 6,8 % больных.

Гидрооксibuтират-дегидрогеназа (ГОВД) содержится главным образом в сердечной мышце. Активность ее изменяется при инфаркте так же часто, как и активность сердечной фракции ЛДГ. Главное преимущество ГОВД заключается не столько в ее большей специфичности, сколько в том, что активность ее остается повышенной в течение более длительного времени, чем активность АсАТ и ЛДГ. Большое дифференциально-диагностическое значение имеет соотношение ГОВД и ЛДГ, которое при инфаркте миокарда всегда оказывается выше, а при гепатитах ниже нормального.

Активность ГОВД достигает своей максимальной величины на 3—4-й день болезни. При инфаркте миокарда положительные ответы этого теста наблюдаются значительно чаще, чем положительные ответы АсАТ и ЛДГ. Объясняется это скорее всего тем, что активность ГОВД при инфаркте миокарда остается повышенной на 1—2 нед дольше, чем активность АсАТ и ЛДГ. Ошибочно положительные ответы теста встречаются в 5,2% случаев. Определение активности ГОВД может быть рекомендовано не для ранней диагностики инфаркта, а для ретроспективной проверки правильности поставленного диагноза.

Креатинфосфокиназа (КФК) содержится во всех мышечных клетках. В скелетных мышцах она содержится в форме мышеч-

ного изоэнзима (димера ММ), а в миокарде — в форме сердечной фракции (димера МВ). Активность КФК в крови здорового человека обусловлена в основном ее изоэнзимом, содержащимся в скелетных мышцах. Инфаркт миокарда протекает с повышением как общей активности КФК, так и активности ее сердечной фракции.

Общая активность КФК начинает повышаться через 4—6 ч после начала болезни. Спустя 6—8 ч от начала болезни активность ее превышает исходный уровень в 4—8 раз. Максимальная активность КФК определяется через 15—26 ч после начала болезни. Аналогично описанному изменяется активность и сердечной фракции КФК. По данным сотрудника нашей клиники И. А. Журавлевой, эта активность в крови здорового человека колеблется от следов до 4—5% общей активности КФК. В случаях обширного инфаркта миокарда доля сердечной фракции достигает 17,2% общей активности КФК. Активность сердечной фракции КФК начинает повышаться через 4—5 ч после начала болевого синдрома и достигает своей максимальной величины на 3—6 ч раньше, чем общая активность КФК. Объясняется это более ранним выходом сердечной формы изоэнзима из цитоплазмы миоцитов.

Абсолютные величины общей активности КФК и активности ее сердечной фракции определяются обширностью инфаркта миокарда (Смирнов А. И., 1977). Общая активность КФК при обширном инфаркте миокарда остается повышенной в течение 4—6 сут, а при ограниченном инфаркте — в течение 3—4 сут. Активность сердечной фракции возвращается к нормальному уровню на 1—2 сут быстрее, чем общая активность КФК. Объясняется это, по-видимому, более быстрым выведением сердечной фракции из крови.

Изолированное повышение общей активности КФК постоянно наблюдается после незначительных травм скелетных мышц, например, после внутримышечных инъекций лекарственных средств, дефибрилляция желудочков, при образовании гематом и даже при мышечной дрожи, сопровождающей приступ белой горячки. КФК в виде изоэнзима МВ содержится главным образом в миокарде, но небольшое количество ее обнаруживается и в скелетных мышцах. Выходом фракции МВ в кровь и объясняются случаи ложноположительного повышения активности сердечной фракции КФК при разможении мышц, обширных и глубоких ожогах, дерматомиозите. Указанные болезни резко отличаются от инфаркта миокарда по клинической картине, поэтому при подозрении на инфаркт миокарда определение активности КФК приобретает большое диагностическое значение. Для повышения диагностической ценности пробы рекомендуется определять не только общую активность КФК, но и активность ее сердечного изоэнзима. Одновременное повышение активности сердечной фракции КФК позволяет уверенно говорить о повреждении именно клеток миокарда.

По нашим данным, диагностическая ценность серийного определения одновременно активности КФК и ее сердечной фракции не уступает диагностической ценности серийного электрокардиографического исследования.

Другие методы диагностики. В последнее десятилетие предложены новые методы диагностики инфаркта миокарда. Наиболее перспективны из них серийная эхокардиография, сцинтиграфия миокарда и определение концентрации некоторых белково-углеводных комплексов в крови. Повторное эхокардиографическое исследование позволяет выявить характерную динамику изменений сократительной функции пораженных и непораженных отделов миокарда при его инфаркте и в первые же дни болезни предсказать возможность образования аневризмы желудочка. В некротизированном миокарде высвобождаются ионы кальция. Соединяясь с введенным внутривенно пиррофосфатом- $^{99\text{Tc}}$ , они образуют в зоне некроза четко отграниченные очаги радиоактивности, которые, по данным Е. И. Чазова, А. А. Крамер и А. З. Эвентова (1977), могут быть выявлены на сцинтиграммах в первый день болезни. Они применили этот метод также для ретроспективной диагностики, определения объема и локализации инфаркта миокарда.

И. М. Сычева и А. К. Рылова в нашей клинике, подтвердив эти данные, указали на возможность ложноотрицательных результатов исследования. Объясняются они полным прекращением кровотока в области инфаркта. Пиррофосфат- $^{99\text{Tc}}$  в этих случаях не имел доступа в зону некроза из-за полной обтурации приводящей артерии и плохого развития коллатералей. Включения пиррофосфата- $^{99\text{Tc}}$  в миокард обнаруживаются обычно в течение первых 6—10 дней болезни. При аневризме и обширных рубцах в миокарде они выявляются в течение длительного времени.

Когда болевой синдром заканчивается образованием инфаркта, некротический материал в дальнейшем начинает рассасываться, а в принекротической зоне развивается воспалительная реакция, закономерности течения которой были подробно изучены В. Ф. Калитевской (1957), А. В. Смолянниковым и Т. А. Наддачиной (1963) и др.

Воспалительная реакция в принекротической зоне миокарда раньше всего проявляется выходом сегментоядерных лейкоцитов, к которым затем присоединяются макрофаги, лимфоидные и плазматические клетки. Позднее в зоне воспаления начинается образование молодой грануляционной ткани, которая со временем преобразуется в зрелую соединительную ткань.

Б. Л. Мовшович (1976) установил, что последовательная смена морфологической картины воспалительной реакции сопровождается закономерными изменениями обмена отдельных компонентов соединительной ткани, в частности некоторых мукопротеидов и гликопротеидов. Особенно показательными были изменения в обмене хлорьюорастворимого мукопротеида. Содержание указанных белково-углеводных комплексов в крови больных инфарктом мио-

карда заметно повышается на 2-е сутки болезни и достигает максимума на 3—7-е сутки. В течение 2—3 нед содержание белково-углеводных комплексов в крови больных инфарктом миокарда остается высоким, а затем начинает понижаться и возвращается к нормальному уровню на 6—8-й неделе болезни.

Концентрация хлорнорастворимого мукопротеида в крови при крупноочаговом инфаркте миокарда превышает его исходный уровень приблизительно в 3 раза. Длительность этого повышения позволяет отнести определение хлорнорастворимого мукопротеида к числу весьма ценных диагностических тестов. К сожалению, и этот тест не является абсолютно надежным. Содержание хлорнорастворимого мукопротеида в крови повышается не только при инфаркте миокарда, но также при пневмонии. Другие болезни, часто сопутствующие инфаркту миокарда, не оказывают влияния на содержание белково-углеводных комплексов (Мовшович Б. Л., 1976).

Определение активности энзимов и содержания белково-углеводных комплексов в крови относится к числу неспецифических диагностических тестов. Отрицательный результат этих тестов не исключает диагноза инфаркта миокарда, а положительный результат не всегда подтверждает этот диагноз, так как может быть обусловлен влиянием внесердечных факторов. Ошибочно положительные результаты особенно часто вызываются сопутствующим поражением печени. Острая сердечная недостаточность, при инфаркте миокарда может привести к возникновению центробулярных некрозов печени. Следствием этого будет повышение активности АсАТ, ЛДГ и многих других энзимов, содержащихся в печеночных клетках. Содержание хлорнорастворимого мукопротеида в крови в этих случаях остается нормальным. После хирургических вмешательств всегда наблюдается повышение активности энзимов, содержащихся главным образом в мышечных клетках, но содержание внутрисердечной фракции КФК остается нормальным.

Одновременное определение хлорнорастворимого мукопротеида и активности нескольких энзимов, а еще лучше изоэнзимов, содержащихся в миокарде, позволяет предупредить ошибочно положительные ответы этих тестов и тем самым приблизиться к более точному выяснению причины болевого синдрома.

В основе второго источника ошибочных диагностических заключений лежит упрощенное понимание взаимосвязи между болевым синдромом и некрозом миокарда. Коронарогенные боли в груди, даже весьма интенсивные, могут на несколько суток и даже недель предшествовать возникновению инфаркта миокарда. Встречаются и обратные случаи, когда инфаркт возникает раньше субъективного чувства болей в груди. В некоторых случаях инфаркт миокарда возникает не одновременно, а развивается в два этапа. Вначале возникает, например, субэндокардиальный антеросептальный инфаркт, который спустя 2—3 дня расширяется до транс-

мурального переднебокового инфаркта. Результаты клинических исследований не всегда позволяют точно установить дату возникновения некроза. Нормальная активность, например, КФК и ее внутрисердечной фракции может наблюдаться как при еще не наступившем инфаркте, так и при инфаркте, давность которого исчисляется 3—5 днями. Одновременное определение концентрации хлорнорастворимых мукопротеидов и активности других энзимов, например гидроксибутират-дегидрогеназа, может заметно повысить точность диагностики инфаркта миокарда.

В практике терапевта многопрофильной городской больницы инфаркт миокарда оказывается причиной приблизительно половины всех сильных острых болей в груди. Этим и объясняется особое внимание к некоторым деталям болевого синдрома при инфаркте миокарда. При появлении сильных болей в груди терапевт прежде всего думает об инфаркте миокарда, но диагноз этой болезни может быть поставлен только в тех случаях, когда одновременно с болью удается обнаружить появление свежих нарушений сократительности миокарда на эхокардиограмме или признаки резорбционно-некротического синдрома. При этом в каждом случае одновременно должны быть выявлены либо электрокардиографические и биохимические, либо электрокардиографические и сцинтиграфические признаки инфаркта. Без выявления этих признаков диагноз инфаркта в настоящее время считается недостаточно обоснованным.

## ПЕРИКАРДИТ

Нестерпимые боли в области сердца или за грудиной наблюдаются иногда при остром перикардите. Примерно <sup>3</sup>Д всех случаев этой болезни вызываются вирусами группы Коксаки, гриппа, ветряной оспы, свинки, кори, инфекционного мононуклеоза или оказываются проявлением туберкулеза, ревматизма. В остальных случаях острый перикардит оказывается одним из синдромов системной красной волчанки, инфаркта миокарда, травмы, уремии, злокачественной опухоли. Изредка он развивается под влиянием радиотерапии, пиогенных и других инфекций.

Клинические проявления перикардита возникают под влиянием воспаления перикарда, которое почти всегда оказывается вначале фибринозным, накопления экссудата и сдавления сердца. Главными признаками болезни являются боль, шум трения перикарда, характерные изменения электрокардиограммы и эхокардиограммы.

Боль в верхней части грудной клетки сочетается с болью в эпигастральной области. Она часто иррадирует по диафрагмальному нерву в левое плечо и левое надплечье. Боль в груди сопровождается лихорадкой и шумом трения перикарда. Выяснению истинной причины болевого синдрома помогает учет некоторых

особенностей сочетания его с лихорадкой и данными инструментальных методов исследования.

Боли в груди при перикарде могут иметь точно такую же локализацию, как и при некоторых формах инфаркта миокарда. Они редко бывают интенсивными, но этому признаку нельзя придавать диагностическое значение, так как при инфаркте миокарда боли могут быть не только жестокими, но и едва ощутимыми. Диагностическое значение имеет связь болей с движениями. Боли при инфаркте миокарда не зависят от положения больного в постели, а при перикардите усиливаются при движениях, поворотах туловища, перемене положения в постели. Часто они заметно облегчаются при переходе больного из лежачего положения в сидячее.

Боли при инфаркте миокарда обычно предшествуют лихорадке и повышению СОЭ, тогда как при остром перикардите они появляются одновременно с лихорадкой и повышением СОЭ. В большинстве же случаев перикардита слабость, повышение температуры тела, интоксикация и другие признаки гриппоподобного заболевания появляются за несколько дней до развития болевого синдрома.

Шум трения перикарда при инфаркте миокарда может быть кратковременным и нежным, при перикардите он всегда отчетливо слышен и держится обычно в течение 1—2 нед. Точно такой же шум встречается при постинфарктном синдроме.

Изменения ЭКГ при инфаркте и изменении ее при остром перикардите не всегда легко различить. Изучая ЭКГ, необходимо обратить особое внимание на следующие признаки.

1. В первые дни после начала болей у больного перикардитом отмечается повышение отрезка  $ST$  во всех стандартных и грудных отведениях. Спустя несколько дней или недель после начала болезни отрезок  $ST$  понижается до изоэлектрической линии, а зубец  $T$  становится отрицательным. Таким образом, зубец  $T$  при перикардите становится отрицательным не в остром периоде болезни, а только после того, как отрезок  $ST$  понизится до изолинии. Зубец  $T$  при инфаркте миокарда становится отрицательным задолго до снижения отрезка  $ST$  на изоэлектрическую линию.

2. Глубокие и широкие зубцы  $Q$  и  $Q_s$  в сочетании с характерными изменениями комплекса  $ST - T$  являются типичным признаком переднего или заднего инфаркта миокарда. Зубец  $Q$  при перикардитах либо не выражен, либо только слегка намечается в стандартных отведениях.

3. Отрезок  $ST$  в начальном периоде перикардита вогнутый и, что особенно характерно, обычно приподнят во всех трех отведениях. При инфаркте миокарда отрезок  $ST$  в I и III отведениях отклоняется в противоположных направлениях.

4. Зубец  $R$  в грудных отведениях при перикардитах почти всегда сохраняется, уменьшается лишь его амплитуда, тогда как

при инфаркте миокарда комплекс *QRS* может настолько деформироваться, что зубец *R* иногда полностью исчезает.

5. Повышение отрезка *S — Г* в стандартных отведениях встречается иногда при инфаркте миокарда, осложненном перикардитом. Но в этих случаях на последующих ЭКГ удастся отметить появление глубоких зубцов *Q* или *Qz* и образование типичных отрицательных зубцов *T* или *Tz*.

В более поздних стадиях диагноз перикардита может быть поставлен по результатам рентгенокимографического исследования. Сокращения сердца при перикардитах обычно не выявляются. На серии рентгенограмм можно обнаружить изменение размеров и формы сердца. Предложенный в последние годы метод радиоизотопного сканирования сердца и печени с применением альбумина человеческой сыворотки и коллоидного золота также заметно облегчает выявление экссудата в полости перикарда.

Особенно полезным и простым оказался эхокардиографический метод выявления экссудата. Накопление жидкости в полости перикарда приводит к тому, что эхо от передней грудной стенки и эхо от передней стенки правого желудочка отчетливо отделяются друг от друга. При скоплении жидкости позади сердца появляется значительное расстояние между кривыми эхокардиограммы, соответствующими задней стенки левого желудочка и перикарду (Feigenbaum, 1973).

Анализ признаков, сопутствующих болевому синдрому, часто оказывает значительную помощь в дифференциальном диагнозе перикардита от инфаркта миокарда. При большинстве перикардитов, вызванных вирусами, удается обнаружить указание на одновременное поражение других органов, например на одновременное существование экссудативного плеврита, миалгии, артрита, энцефаломиелита, увеличение лимфатических узлов.

Особенной осторожности требует оценка результатов исследования активности энзимов в кровяной сыворотке. Активность АсАТ или ЛДГ оказывается увеличенной приблизительно в 14% случаев перикардитов, вызванных вирусами<sup>7</sup> группы Коксаки (Hirschman, Hamner, 1974). Данные о содержании белково-углеводных комплексов в крови больных перикардитами нам не известны.

Серологические исследования еще недостаточно распространены и доступны далеко не всем больницам. Все же во всех сомнительных случаях больница всегда имеет возможность обратиться в районную СЭС для определения титра антител либо для выделения культуры возбудителя из плоточной слизи или кала. Диагноз можно считать убедительным, если от больного удается получить чистую культуру или обнаружить четырехкратное повышение типоспецифических нейтрализующих либо комбинентфиксирующих антител. При однократном исследовании убедительными считаются титры антител в разведении 1 : 32 и в более высоких разведениях.



Постинфарктный синдром или плевроперикардит возникает обычно внезапно на 3—4-й неделе болезни. Перикардит чаще всего начинается острыми болями в груди (в области сердца и левой половины грудной клетки). При вовлечении в процесс диафрагмы могут появиться боли в левом плече. Боль часто бывает нестерпимой, носит режущий характер и усиливается при вдохе и перемене положения тела. Одновременно с болями появляются лихорадка, шумы трения перикарда и плевры, на смену которым приходят признаки выпота в перикардальную и в одну или обе плевральные полости.

Перикардит является, очевидно, главной причиной болевых ощущений в предсердечной области при синдроме Дресслера. Боль часто заставляет врача думать о повторном инфаркте миокарда. Связь боли с дыханием, появление одновременно с болями пневмонии и шума трения плевры позволяют отличить постинфарктный синдром от повторного инфаркта миокарда.

Постинфарктный синдром протекает обычно с умеренным или выраженным лейкоцитозом; изменений ЭКГ, характерных для перикардита, в большинстве случаев не бывает, но повторное электрокардиографическое обследование больного необходимо для исключения свежего инфаркта. Активность трансфераз при постинфарктном синдроме изменяется закономерно.

В дифференциальной диагностике постинфарктного синдрома от повторного инфаркта миокарда следует придавать особое значение описанным выше особенностям болевого синдрома и результатам повторного электрокардиографического исследования. Электрокардиографические признаки, указывающие на возникновение новых очагов некроза в миокарде, при постинфарктном синдроме не обнаруживаются.

Повторные эхокардиографические исследования оказываются всегда весьма полезными, так как при инфаркте позволяют в ряде случаев обнаружить новые очаги дискинезии в миокарде, а при синдроме Дресслера — свободную жидкость в полости перикарда. Надежным методом выявления свежего инфаркта является в настоящее время сцинтиграфия миокарда после назначения пирофосфата технеция. Отчетливое накопление пирофосфата в очаге некроза обнаруживается уже на 1 — 3-й сутки после его возникновения.

Если повторный инфаркт возник после указанного срока, его в большинстве случаев удается диагностировать по появлению свежих очагов радиоактивности в миокарде. Возникновение повторного инфаркта в более ранние сроки может быть обнаружено на серийных сцинтиграммах по изменению интенсивности и размеров очага радиоактивности в миокарде.

Для постинфарктного синдрома характерно длительное сохранение лихорадки и шума трения перикарда, а также вовлечение в процесс плевры, легких и синовиальных оболочек. Быстрое исчезновение боли, лихорадки и других клинических признаков

болезни спустя 1—2 сут после назначения стероидных гормонов подтверждает диагноз постинфарктного синдрома. Диагноз постинфарктного синдрома окончательно подтверждается возникновением рецидива вскоре после отмены стероидных гормонов.

## МИОКАРДИТ И КАРДИОМИОПАТИЯ

Острые миоперикардиты, вызванные, например, вирусами группы Коксаки, могут перейти в хронические миокардиты. Течение их характеризуется периодическими обострениями, во время которых наблюдаются лихорадка, лейкоцитоз, боли в предсердечной области. После развития миокардитического кардиосклероза каждое новое обострение с характерными для него болями в сердце приходится дифференцировать от свежего инфаркта миокарда. Различие между ними заключается в том, что миокард при его воспалении поражается диффузно, а при инфаркте — очагово. Указанное различие легче всего выявляется на скинтиграммах сердца и на эхокардиограммах. При инфаркте миокарда <sup>99</sup>Tc пиродифосфат накапливается в зоне некроза, который имеет, как правило, четкие границы. Данные эхокардиографического исследования указывают, что зона дискинезии при инфаркте сочетается с зоной повышенной подвижности миокарда на противоположной стороне желудочка. Указанные характерные признаки очагового поражения сердца при миокардите обычно не обнаруживаются.

Особенно трудно отличить миокардит, при котором на фоне диффузных очагов фиброзной ткани возникают сливные четко очерченные очаги ее, расположенные обычно в субэндокардиальных слоях сердца. Возникновение их связывают с тромбозами мелких интрамуральных артерий или тебезиевых вен сердца. Дифференциальный диагноз в подобных случаях облегчается оценкой функционального состояния прилежащих отделов миокарда. Функция их при миокардите всегда нарушена, а при инфаркте — сохранена. Во многих случаях это удается выявить методом эхокардиографии.

Главное дифференциально-диагностическое значение следует придавать все же различиям в клиническом течении сравниваемых болезней. К сожалению, этот достоверный критерий не относится к числу ранних дифференциально-диагностических критериев.

Нестерпимые боли в груди возникают также при конгестивной и гипертрофической кардиомиопатиях. Во всех наблюдавшихся нами случаях эти боли отличались длительностью. Возникнув, они держались в течение нескольких часов, периодически то усиливаясь, то уменьшаясь. Хотя иррадиация их в большинстве случаев была атипичной, но появление после серии болевых приступов острой левожелудочковой недостаточности или недо-

статочности правого желудочка заставляло подумать о возможности атеросклеротического кардиосклероза со свежим или перенесенным в прошлом инфарктом миокарда. Чем старше возраст таких больных, тем это предположение кажется более вероятным.

Болевой синдром при гипертрофической кардиомиопатии сочетается нередко с приступами удушья и даже отека легких. При электрокардиографическом исследовании у этих больных часто выявляются глубокие зубцы  $Q$  во II, III стандартных отведениях, в aVF, VI-3. Одновременно обнаруживаются обычно и признаки замедления внутрижелудочковой проводимости по типу блокады левой ножки пучка Гиса или переднего гемблока.

В сочетании с болевым синдромом и приступами удушья указанные изменения ЭКГ нередко расцениваются как признаки инфаркта миокарда.

Окончательный диагноз во многих случаях может быть поставлен только после наблюдения за течением болезни. Интенсивные, нередко длительные боли в области сердца при гипертрофической кардиомиопатии не приводят к развитию полной картины инфаркта миокарда. На ЭКГ не появляется новых изменений, характерных для свежего инфаркта. Концентрация кардиальных изоэнзимов КФК или ЛДГ в крови остается нормальной. На эхокардиограмме не удается обнаружить новых очагов дискинезии, а на скинтиграмме — свежих очагов некроза.

Кроме указанных методов исследования, отрицательные результаты которых позволяют исключить диагноз инфаркта миокарда, необходимо применить комплекс методов, направленных на подтверждение диагноза гипертрофической кардиомиопатии.

Болевой синдром наблюдается при гипертрофической кардиомиопатии, протекающей с систолическим шумом. Почти во всех случаях этой болезни удастся выявить признаки нарушения внутрижелудочковой проводимости, а иногда и укорочение отрезка  $PQ$  с дельта-волной. Болевой синдром при гипертрофической кардиомиопатии заканчивается развитием сердечной недостаточности, тогда как при ишемической болезни сердца он заканчивается образованием инфаркта миокарда. Наиболее надежными методами выявления гипертрофической кардиомиопатии являются эхокардиография или вентрикулография. Подробный анализ результатов этих методов исследования приводится в разделе «Недостаточность кровообращения».

Конгестивная кардиомиопатия у больных пожилого возраста иногда ошибочно может быть принята за ишемическую болезнь сердца, осложнившуюся инфарктом миокарда. Указанной ошибки нетрудно избежать, если обратить внимание на размеры сердца. Кардиомегалия является практически постоянным признаком конгестивной кардиомиопатии и хронического миокардита. Сердце при инфаркте миокарда часто имеет нормальные размеры, уве-

личение его отмечается только у больных с артериальной гипертензией, аортальным стенозом, аневризмой левого желудочка.

Сердечная недостаточность при первичном инфаркте миокарда почти всегда левожелудочковая, при повторном инфаркте она в первое время тоже левожелудочковая. Недостаточность правого желудочка присоединяется к левожелудочковой недостаточности обычно не ранее 2—3-го дня болезни, т. е. всегда после возникновения инфаркта. Сердечная недостаточность при конгестивной кардиомиопатии и миокардите, как правило, с самого начала бивентрикулярная. Признаки правожелудочковой недостаточности при конгестивной кардиомиопатии появляются часто раньше болевого синдрома.

Исследование активности энзимов в кровяной сыворотке, по нашему опыту, не имеет большого дифференциально-диагностического значения. Острая сердечная недостаточность и сопутствующий ей застой крови в печени, инфаркты легких могут привести к повышению активности энзимов в кровяной сыворотке. Значительную помощь может оказать определение активности гидроксibuтират-дегидрогеназы и сердечных фракций креатинфосфокиназы и лактатдегидрогеназы. Важно проследить характер изменений активности указанных энзимов во времени. Если первое исследование сделано в начале болевого приступа, то повторные анализы у больного инфарктом миокарда постепенно выявляют нарастание и такое же постепенное понижение их активности в крови. Подобного рода динамика активности не встречается ни при миокардитах, ни при кардиомиопатиях.

Изменения ЭКГ встречаются практически во всех случаях кардиомиопатии. Развитие в миокарде более или менее обширных участков фиброзной ткани особенно часто приводит к появлению внутривентрикулярной блокады (как правило, блокады левой ножки гисова пучка), образованию патологического зубца  $Q$ , уплощению или инверсии зубца  $T$ , смещению отрезка  $S—T$ . Диагностическую помощь могут оказать только результаты серийного исследования ЭКГ. Типичная эволюция формы и величины зубца  $T$  характерна для инфаркта миокарда. ЭКГ при кардиомиопатиях со временем измеваются весьма незначительно.

Особое диагностическое значение имеет ритм галопа. Мы не наблюдали ни одного случая тяжелой конгестивной кардиомиопатии, в котором бы не обнаруживался ритм галопа. Отсутствие ритма галопа следует оценивать как свидетельство против кардиомиопатии.

Решение вопроса о причине болевого синдрома в области сердца иногда приходится откладывать на более поздние сроки. Окончательный диагноз в подобных случаях ставят по результатам изучения особенностей клинического течения болезни, т. е. по анализу признаков, которые появляются на фоне болевого синдрома. Во всех случаях необходимо не только исключить диагноз инфаркта миокарда, но и обосновать диагноз миокардита или кар-

диомиопатии. Закономерности их течения и методы диагностики освещаются дополнительно в разделе «Недостаточность кровообращения».

## БОЛЕЗНИ АОРТЫ

Чрезвычайно интенсивные боли в груди наблюдаются при нарушениях целостности аорты, которые могут быть вызваны кровоизлиянием в ее стенку, частичным или полным ее разрывом. Чаще всего встречается разрыв внутренней оболочки аорты, вслед за которым может наступить образование ложной или расслаивающей аневризмы.

В последнее десятилетие стали встречаться сообщения об успешном хирургическом лечении этих осложнений. Своевременная диагностика является неременным залогом профилактики полного разрыва аорты, которая угрожает каждому больному с аневризмой аорты или неполным разрывом ее стенки.

Ближайшими причинами разрыва аорты являются обычно травма, кровоизлияние в мышечную оболочку аортальной стенки и прогрессирующее истончение стенки постепенно растущей аневризмы.

### РАССЛАИВАЮЩАЯ АНЕВРИЗМА АОРТЫ

**Расслаивающая аневризма восходящей аорты.** Чрезвычайно интенсивные боли в груди характерны для расслаивающей аневризмы аорты — довольно редкой болезни, которая все еще традиционно рассматривается как одно из осложнений коарктации аорты и дегенеративных болезней соединительной ткани, таких, как несовершенный остеогенез, синдром Марфана, Элерса — Данлоса.

Данные нашего сотрудника доцента В. И. Зенина, касающиеся 156 случаев этой болезни, свидетельствуют о том, что атеросклероз является самой частой причиной образования расслаивающей аневризмы аорты.

Длительное существование артериальной гипертонии у лиц пожилого и старческого возраста с признаками атеросклероза приводит к развитию дегенеративных изменений в средней оболочке аорты независимо от синдрома Марфана. По-видимому, этим и объясняется отмеченная всеми исследователями связь между образованием расслаивающей аневризмы аорты и длительной обычно высокой артериальной гипертонией, а также чрезвычайными физическими напряжениями.

Полагают, что расслаивающая аневризма аорты начинается с гематомы в ее средней оболочке, которая образуется вследствие нарушения целостности мелких сосудов, питающих аортальную

стенку. Разрыв внутренней оболочки аорты чаще всего возникает на месте или вблизи атеросклеротической бляшки. Проникновение крови под интиму приводит к расслаиванию аортальной стенки. В большинстве случаев расслаивание охватывает около  $\frac{1}{2}$  окружности аорты. Расслаивание аортальной стенки по всей ее окружности с образованием двухпросветной аорты, т. е. аорты, состоящей из 2 трубок, вставленных одна в другую, встречается весьма редко. В. И. Зенин отметил его всего в 1,2% случаев.

Образование расслаивающей аневризмы аорты оканчивается разрывом обычно наружной, а иногда внутренней ее стенки. В первом случае появляются признаки внутреннего кровотечения в полость перикарда, легкое, средостение, в левую плевральную полость; во втором — образование двухпросветной аорты. Если первоначальный разрыв локализуется в восходящей части аорты, то расслаивание ее стенки может распространяться как в дистальном направлении, т. е. в направлении внутрисосудистого тока крови, так и в проксимальном, т. е. в сторону сердца. При разрыве нисходящего отдела грудной аорты стенка ее расслаивается только в дистальном направлении.

Клиническая картина расслаивающей аневризмы аорты чрезвычайно многообразна. Она складывается из признаков, обусловленных разрывом аортальной стенки, и признаков, являющихся последствием этого разрыва.

Сам по себе разрыв аортальной стенки сопровождается нестерпимыми болями, возникновение которых объясняется растяжением болевых рецепторов, расположенных главным образом в ее адвентиции. Внутростеночная гематома приводит к расширению восходящей аорты. В некоторых случаях наблюдается расширение фиброзного кольца аортального клапана и образование аортальной недостаточности. Температура тела в большинстве случаев бывает субфебрильной и только в редких случаях повышается до 38—39° С.

Расслаивание стенки может сопровождаться закупоркой просвета артерий, отходящих от аорты — безымянной, общей сонной, подключичной, межреберных и венечных артерий сердца. К болевому синдрому в этих случаях присоединяются признаки недостаточного кровоснабжения органов, получающих кровь через перечисленные выше артерии.

Умеренная анемия появляется в самом начале болезни. По мере увеличения гематомы она нарастает. При образовании расслаивающей аневризмы аорты, как и при других острых кровотечениях, появляются тахикардия, лейкоцитоз и признаки централизации кровообращения: бледность кожи, олигурия. Поскольку расслаивающая аневризма аорты относится к числу редких заболеваний, внезапное появление нестерпимых болей в груди в первую очередь пытаются связать с более частыми болезнями сердца или легких. Чаще всего расслаивающая аневризма аорты принимается за инфаркт миокарда. Диагноз и инфаркта миокарда был

поставлен в 52 из 55 случаев расслаивающей аневризмы восходящего отдела аорты. Причина такого большого числа ошибок объясняется не только сходством клинической картины этих болезней, но и тем, что обе болезни поражают в основном один и тот же контингент больных.

Расслаивающая аневризма чаще всего встречается в восходящем отделе аорты. Если принять во внимание, что восходящий отдел аорты частично располагается в полости перикарда и имеет одинаковую иннервацию с сердцем, то станет понятным, почему в практической работе расслаивающую аневризму аорты чаще всего приходится отличать от инфаркта миокарда, протекающего с выраженным болевым синдромом. Дифференциальный диагноз этой болезни весьма труден, особенно при прорыве ее в полость перикарда. Диагностическая трудность в подобных случаях объясняется в основном быстротечностью болезни. В редких случаях подострого течения расслаивающей аневризмы аорты у врача появляется время для более полного, а иногда и повторного обследования больного.

Правильному диагнозу в подобных случаях будет способствовать выявление следующих особенностей клинической картины сравниваемых болезней.

Боли при расслаивающей аневризме аорты всегда возникают внезапно. Максимальная интенсивность их отмечается в самом начале болезни, т. е. в момент разрыва внутренней оболочки аорты. В дальнейшем отмечаются периоды усиления и ослабления болей. Ожесточенность и ослабление болей можно связать с волнообразно протекающим процессом расслоения аортальной стенки. Боли при инфаркте миокарда тоже могут возникать внезапно, но в начальном периоде болезни они часто бывают не столь интенсивными. Как уже отмечалось, для инфаркта миокарда характерно постепенное усиление болей.

Боль при расслаивающей аневризме восходящей аорты в большинстве случаев начинается за грудиной или в области сердца и более чем в половине случаев иррадирует в спину, лопатки и в межлопаточное пространство. Особенно характерной является миграция болей вдоль позвоночного столба вплоть до поясничной и крестцовой области. Нам приходилось наблюдать больного, у которого загрудинные боли вначале иррадиировали только в спину, через несколько часов стали иррадиировать в поясничную область, а еще позднее стали отдавать в пах и вдоль внутренних поверхностей бедер. Эта необычайная иррадиация болей объясняется распространением гематомы вдоль аорты, которая прилежит к позвоночному столбу.

Таким образом, боли в самом начале расслаивающей аневризмы аорты могут совпадать с болями при инфаркте миокарда по локализации. Они отличаются от болей при инфаркте миокарда по характеру нарастания и по иррадиации в спину. Иррадиация вдоль позвоночного столба встречается очень часто при расслаи-

вающей аневризме аорты и не встречается при инфаркте миокарда.

Волнообразное усиление и ослабление болей является характерным симптомом расслаивающей аневризмы аорты. Часто одновременно с усилением болей в груди удается отметить появление новых областей их иррадиации. Например, вначале боль в предсердечной области отдает только в шею и в спину. Во время очередного усиления болей они начинают ощущаться не только между лопатками, но и в пояснице и даже в мошонке.

Резко выраженный болевой синдром при расслаивающей аневризме аорты, как правило, не приводит к развитию острой левожелудочковой недостаточности, которая является характерным осложнением инфаркта миокарда, протекающего с такими же или даже значительно менее выраженными болями. Учащенное поверхностное дыхание довольно часто встречается при расслаивающей аневризме аорты, но ни в одном случае этой болезни не наблюдалось отека легких или тяжелого приступа сердечной астмы, часто присоединяющихся к инфаркту миокарда.

В дифференциальной диагностике между инфарктоподобной формой расслаивающей аневризмы аорты и инфарктом миокарда большую помощь оказывают данные физических и специальных методов исследования. Особенное значение следует придавать результатам повторного определения ширины сосудистого пучка. Быстрое расширение сосудистого пучка является патогномичным признаком расслаивающей аневризмы аорты и никогда не встречается при инфаркте миокарда.

Расширение восходящей аорты легче всего может быть обнаружено рентгенологическим методом исследования. Двухконтурная тень аорты является патогномичным признаком расслаивания аневризмы. К сожалению, выявляется этот признак весьма редко. В. И. Зенин обнаружил его только у 2 из 55 больных инфарктоподобной формой расслаивающей аневризмы аорты. В последние годы этот кардинальный признак болезни в ряде случаев удается выявить на эхокардиограммах.

Диагностические критерии расслаивающей аневризмы аорты на эхокардиограмме сводятся к расширению корня аорты, утолщению стенок аорты, получению двойной тени передней или задней стенки аорты (Brown et al., 1975). Характерным следует признать только последний из упомянутых признаков, тогда как два первых нередко встречаются у лиц без признаков поражения аорты (Moothart et al., 1975). Следует иметь в виду, что расширение восходящей аорты может быть выявлено и при физическом исследовании больного. Быстрое расширение сосудистого пучка может быть определено посредством перкуссии, а расширение аорты в области ее дуги определяется пальпацией опухоли, пульсирующей в яремной ямке.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеют также и результаты аускультации больного. Приблизительно у



<sup>1</sup>U больных инфарктоподобной формой расслаивающей аневризмы аорты над основанием сердца появляется систолический шум. Этот шум отличается от систолического шума, часто выслушивающегося над основанием сердца при атеросклерозе аорты, тем что он хорошо слышен на спине вдоль позвоночного столба.

Одновременно с систолическим шумом приблизительно в 15% случаев расслаивающей аневризмы восходящей аорты возникал отсутствовавший ранее диастолический шум. Появление этого шума объясняется острой аортальной недостаточностью, которая возникает вследствие расширения фиброзного кольца аортального клапана. Аортальная недостаточность при расслаивающей аневризме восходящей аорты выражена обычно нерезко и не приводит к появлению таких сосудистых признаков этого синдрома, как быстрый и скачущий пульс, непрерывный артериальный тон, капиллярный пульс Квинке или двойной шум Дюрозье.

ЭКГ при инфарктоподобной форме расслаивающей аневризмы аорты приблизительно в  $\frac{1}{3}$  случаев остается нормальной. В остальных случаях на ЭКГ обнаруживаются признаки коронарной недостаточности или признаки очаговых изменений миокарда. Для расслаивающей аневризмы аорты характерно стойкое сохранение этих признаков на повторно снятых ЭКГ. Характерные для инфаркта миокарда динамические изменения ЭКГ не выявляются. Нарастающая анемия постоянно встречается при расслаивающей аневризме аорты и не характерна для инфаркта миокарда.

Суммируя изложенное, можно сказать, что болевой синдром доминирует в клинической картине расслаивающей аневризмы восходящей аорты, что он, как и при инфаркте миокарда, всегда сочетается с лейкоцитозом. Основные отличия от инфаркта миокарда заключаются в том, что боли и лейкоцитоз при расслаивающей аневризме аорты как в момент ее возникновения, так и в более поздние сроки не сочетаются с характерными для инфаркта миокарда изменениями ЭКГ.

Большое диагностическое значение следует придавать также уровню артериального давления и ритму сердца. Длительное существование тяжелых болей и лейкоцитоза при инфаркте миокарда, как правило, осложняется гипотонией и развитием картины кардиогенного шока. Длительные боли при расслаивающей аневризме восходящей аорты обычно не приводят к развитию гипотонии. Артериальное давление у этих больных почти всегда остается высоким. Различного рода аритмии часто встречаются при инфаркте миокарда и очень редко — при расслаивающей аневризме восходящей аорты.

Расслаивающая аневризма **нисходящего отдела аорты** относится к числу крайне редких заболеваний. В доступной литературе нам не удалось обнаружить работ, посвященных специально дифференциальному диагнозу расслаивающей аневризмы аорты указанной локализации. В нашей клинике В. И. Зенин проанализировал клиническую картину 26 случаев расслаивающей аневризмы

нисходящей части аорты, которая у 25 больных оказалась осложнением общего атеросклероза с преимущественным поражением аорты и у одного больного — сифилитического аортита. Болезнь начиналась во всех случаях с тяжелых нестерпимых болей в груди, которые продолжались от 2 до 9 сут и оканчивались развитием коллапса, обусловленного кровотечением из аорты. Это кровотечение происходит в левую плевральную полость или в ткань левого легкого. Такая локализация кровотечения объясняется особенностями расположения аорты в заднем средостении.

Нисходящая аорта располагается вдоль левого края позвоночного столба, который противодействует скоплению крови в этой стороне аортальной стенки, препятствуя тем самым ее расслоению, а следовательно, и разрыву. Расслоению подвергается часть окружающей аорты, обращенная к левому легкому.

Скопление крови в левой плевральной полости отмечалось у каждого второго из наблюдавшихся больных. Несколько реже встречалось кровотечение одновременно в левое легкое или в плевральную полость. Значительно реже обнаруживались кровотечения в заднее средостение и в правую плевральную полость.

Соответственно трем главным локализациям кровотечений можно было отметить, что разрыв нисходящей части аорты сопровождается синдромом скопления крови в плевральных полостях, легочным кровотечением и синдромом кровотечения в заднее средостение со сдавленной расположенных в нем органов.

Расслаивающая аневризма нисходящей части грудной аорты начинается с нестерпимых болей во всей грудной клетке или только в левой ее половине. В редких случаях одновременно отмечают боли за грудиной. Боль иррадирует в спину и в левое подреберье. Максимум болей через несколько часов после их начала перемещается в межлопаточное пространство и в левое подреберье. Характерна также иррадиация болей вдоль позвоночника часто до поясницы. На более поздних этапах болезни иногда появляются сильные боли в правом подреберье. Причина их — прорыв расслаивающей аневризмы в правую плевральную полость.

Одышка и анемия при расслаивающей аневризме нисходящей части грудной аорты выражены настолько ярко, что обращают на себя внимание уже при первом осмотре больного. Частое и поверхностное дыхание и необычную бледность кожи и видимых слизистых оболочек в начале болезни можно было бы связать с выраженным болевым синдромом, но боли могут временно исчезать, тогда как одышка, бледность кожи и слизистых оболочек в это время не исчезают, а продолжают нарастать. В основе их неуклонного прогрессирования лежит внутреннее кровотечение.

В самом начале болезни кровь депонируется в стенке аорты, позднее начинается кровопотеря в ткань легкого, средостение, плевральные полости. Грудная аорта при образовании аневризмы в ее нисходящей части расслаивается обычно на большом протя-

жении, поэтому анемия обнаруживается без труда уже в начале болезни. Иногда появляются признаки гемолитической анемии, развивающейся вследствие разрушения эритроцитов в полости аневризмы. Тяжесть анемии в поздних стадиях болезни определяется величиной кровопотери, сопровождающей разрыв внешней оболочки аорты.

Одышка при расслаивающей аневризме аорты наступает, очевидно, не только вследствие кровопотери. В ее генезе большую роль играют механические и рефлекторные факторы: сдавление растущей аневризмы бронха, компрессионный ателектаз легкого, наступающий после образования гемоторакса, быстрое смещение средостения. Совокупное действие указанных причин приводит к тому, что приблизительно в 70% случаев одышка становится вторым по выраженности признаком расслаивающей аневризмы нисходящей части грудной аорты. Одышка сопровождается сухим, обычно упорным кашлем, когда растущая аневризма сдавливает места деления трахеи и бронхов.

Кровохарканье и гемоторакс относятся к числу диагностически надежных, но, к сожалению, поздних признаков расслаивающей аневризмы аорты. Они появляются только после прорыва аневризмы в ткань легкого или в плевральную полость. Внешний разрыв аневризмы в заднее средостение сопровождается появлением как бы беспричинных кровоизлияний в подкожную клетчатку левой половины грудной клетки и в основание шеи. В момент разрыва аорты возникает гипотония, которая весьма затрудняет или делает невозможным исследование больного. Следствием этого являются частые диагностические ошибки.

Правильный диагноз подозревался только в 2 из 26 случаев расслаивающей аневризмы аорты в ее нисходящей части, но в этих случаях расслаивающая аневризма аорты была диагностирована как вторая из двух возможных болезней. В остальных случаях она принималась за опухоль средостения, опухоль или туберкулез легких, крупозную пневмонию, эмболию легочной артерии. Рентгенологическое исследование аорты во всех этих случаях, безусловно, облегчило бы выяснение истинной причины страдания, но в первые часы болезни это исследование откладывается до улучшения состояния больного, а после внешнего разрыва аорты его обычно уже нельзя произвести из-за крайне тяжелого состояния больного.

Рентгенологическое исследование больного с расслаивающей аневризмой нисходящей части грудной аорты выявляет значительное расширение срединной тени и необычное выбухание нисходящей аорты в левое легкое. В двух наблюдавшихся нами случаях тень аорты была двухконтурной. Небольшие аневризмы нисходящей аорты лучше всего видны в левом косом положении, так как при исследовании в переднезадней проекции они оказываются за тенью сердца. Аневризмы большего размера легко выявляются и при исследовании больного в переднезадней проекции. В диагно-

стически трудных случаях прибегают к рентгеноконтрастному исследованию. На аортограммах определяются размер аневризмы, ее протяженность, а иногда и двухконтурность аортальной стенки.

Большинство ошибок в диагностике расслаивающей аневризмы аорты объясняется главным образом запоздалым обращением к рентгенологическим методам исследования. Число этих ошибок можно заметно уменьшить, приняв за правило подозревать расслаивающую аневризму аорты у каждого пожилого больного, поступившего по поводу внезапно появившихся жестоких болей в груди с указанной выше иррадиацией и миграцией. При резких болях в груди должно стать обычным не только повторное (через каждые 2—3 ч) снятие ЭКГ и определение активности энзимов, но и повторная оценка изменений дыхательных шумов в легких, границ сердечной тупости и повторное определение концентрации гемоглобина.

Расслаивающая аневризма нисходящей части грудной аорты чаще всего принимается за одну из хронических болезней легких или средостения. У больных пожилого и старческого возраста обычно ставился диагноз рака бронха или опухоли средостения, осложнившихся геморрагическим плевритом. Диагноз туберкулеза легких ставился больным, у которых длительное течение этой болезни сопровождалось в прошлом повторными легочными кровотечениями. Кровохарканье в подобных случаях принимается за новое кровотечение. Гемоторакс либо остается невыявленным, либо принимается за геморрагический плеврит.

Расслаивающая аневризма аорты отличается от этих болезней острым началом. Болевой синдром при расслаивающей аневризме аорты возникает не только внезапно. С самого начала болезни он характеризуется такой интенсивностью болей, которая никогда не встречается ни при опухоли бронха, ни при туберкулезе легких. Геморрагический плеврит при раке бронха или опухолях средостения встречается в далеко зашедших стадиях болезни, когда у больного часто удается обнаружить признаки опухоли и ее метастазы в другие органы. К тому же начинается он обычно незаметно. Признаки сдавления органов средостения при расслаивающей аневризме аорты развиваются остро. Одновременно с болями появляются: затруднение глотания, вызванное сдавленной пищеводом, непрерывный кашель, охриплость голоса. При опухолях средостения эти признаки развиваются обычно не остро, а постепенно. Больной привыкает к своим нарушениям и нередко даже не привлекает к ним внимание врача.

Гемоторакс при расслаивающей аневризме аорты появляется остро во время наблюдения за больным, а не до поступления его в стационар, как это характерно для туберкулеза легких. Расслаивающая аневризма аорты начинается и протекает остро и оканчивается неблагоприятно в ближайшие дни или недели болезни. Более хроническое течение характерно для туберкулеза и опухолей легкого и средостения.

Крупозная пневмония, так же как и расслаивающая аневризма нисходящей части грудной аорты, начинается внезапно, но анализ выраженности симптомов по ходу болезни позволяет отличить их друг от друга. Крупозная пневмония в большинстве случаев начинается с озноба и лихорадки, болевой синдром при ней выражен не так резко, как при расслаивающей аневризме аорты. Повторное физическое исследование позволяет выявить характерную динамику ее аускультативных и перкуторных признаков. Рентгенологическое исследование и в этих случаях позволяет отличить крупозную пневмонию от расслаивающей аневризмы аорты.

Эмболия легочной артерии начинается внезапно и может осложниться одышкой, кровохарканьем и коллапсом, который может напоминать картину коллапса, осложнившего разрыв расслаивающей аневризмы аорты. Эмболия легочной артерии отличается от расслаивающей аневризмы аорты по характеру болей. Боли при эмболии легочной артерии менее интенсивны, чем при расслаивающей аневризме аорты, не носят волнообразного характера и не склонны к миграции вдоль позвоночника. Важным дифференциально-диагностическим признаком является цианоз, который характерен для эмболии легочной артерии, тогда как для расслаивающей аневризмы аорты характерным является не цианоз, а бледность кожных покровов и слизистых оболочек. Большую помощь в дифференциальном диагнозе этих клинических единиц могут оказать результаты электрокардиографического и рентгенологического исследования. При одной из них обнаруживается с самого начала болезни расширение нисходящей аорты, а при другой — появляются признаки острой перегрузки правого желудочка, а нередко и признаки инфаркта легких.

Суммируя изложенное, можно сказать, что главными признаками расслаивающей аневризмы нисходящей части грудной аорты, отличающими ее от других болезней грудной клетки, являются: внезапное развитие нестерпимых болей в груди с указанными выше особенностями их течения, неуклонно нарастающие анемия и одышка, расширение нисходящей части грудной аорты. Типичными осложнениями являются кровотечение в средостение, плевральные полости и ткань легкого.

## РАЗРЫВ АНЕВРИЗМЫ ГРУДНОЙ АОРТЫ

Нестерпимые боли обычно предшествуют разрыву хронической аневризмы аорты, которая может быть врожденной или приобретенной. Врожденная аневризма аорты чаще всего локализуется в аортальных синусах, в восходящей аорте и тотчас ниже левой подключичной артерии. Особенно часто аневризма аорты встречается при синдромах Шерешевского — Тернера, Элерса — Данлоса, Марфана, при стенозе перешейка аорты.

Синдром Марфана относится к числу врожденных болезней. Главными признаками его являются необычайно высокий рост больных, непропорционально длинные конечности, врожденная эктопия хрусталика, кифоз, долихоцефалия, ладьевидная грудь, длинные «паучьи» пальцы, повышенная подвижность в суставах и обычно паховая грыжа. Обнаруживается повышенное выделение мукополисахаридов с мочой.

Неполноценность соединительной ткани при синдроме Марфана резко выражена в аорте. В средней оболочке ее всегда обнаруживают большое количество мукоидного вещества, структура которого резко нарушена. Особенно сильно страдает эластический каркас аортальной стенки. Часто отмечаются разрывы эластических волокон, мукоидная дегенерация основного вещества соединительной ткани, мелкокистозная дегенерация и некрозы средней оболочки. Вызванное указанными изменениями ослабление аортальной стенки приводит к образованию аневризм аорты, которые чаще всего располагаются в ее восходящей части и в вальсальвовом синусе. Разрыв интимы сопровождается обычно образованием расслаивающей аневризмы аорты.

Синдром Элерса — Данлоса проявляется кардиомегалией, повышенной подвижностью суставов, необычайно эластичной кожей, в которой даже при минимальных травмах образуются многочисленные петехии и экхимозы. Дезинтеграция соединительной ткани при этом синдроме приводит к ослаблению артериальной стенки, следствием чего является образование аневризм вальсальвова синуса и расслаивающих аневризм аорты.

Врожденные аневризмы нисходящей аорты чаще всего располагаются в области ее перешейка. Особенно часто описываются при синдроме Шерешевского — Тернера. Хотя коарктация аорты является врожденным заболеванием, аневризмы, ее осложняющие, развиваются только после рождения.

Болевой синдром при разрыве врожденных аневризм аорты выражен обычно менее резко, чем при разрыве расслаивающей аневризмы у больного атеросклерозом аорты. Объясняется это постепенным истончением стенки аорты, которое сопровождается дегенерацией всех заложённых в ней нервных окончаний.

Приобретенные аневризмы встречаются значительно чаще врожденных. Основная масса приобретенных аневризм принадлежит к числу атеросклеротических. Хотя инфекционные аневризмы могут образовываться в любом участке аорты, все же имеется некоторая предрасположенность сифилитических аневризм к восходящей части аорты, а микотических — к вальсальвову синусу, к незарощенному артериальному протоку и к участкам аорты, на которых производились реконструктивные операции.

Болевой синдром при разрыве хронической приобретенной аневризмы выражен весьма ярко. Особенно склонна к разрыву мешковидная аневризма. Стенка этих аневризм при их увеличении постепенно истончается. Во всех наблюдавшихся нами слу-

чаях разрыву предшествовало усиление болей. На основании длительного наблюдения за больными можно отметить, что прогрессивно растущая аневризма аорты протекает с волнообразным усилением болей. Кратковременные периоды жестоких болей сменяются более или менее длительными периодами, во время которых отмечаются только умеренные боли. При угрожающем разрыве аневризмы боли становятся нестерпимыми и почти непрерывными.

Локализация аневризмы оказывает решающее влияние на клиническую картину, возникающую после ее разрыва.

Стенка врожденной аневризмы вальсальвова синуса настолько истончена, что разрыв ее иногда не вызывает резких болевых ощущений. Разрыву микотической аневризмы вальсальвова синуса предшествуют жестокие боли, которые в период их усиления не удается купировать даже применением морфина.

При угрожающем разрыве боли вызываются скорее всего перетрацией аневризмы в толщу миокарда. Болевые ощущения при разрыве аневризмы возникают, очевидно, вследствие нарушения целостности аорты, эпикарда, миокарда и эндокарда. Сразу же после разрыва боли уменьшаются, появляется выраженная одышка и картина аортальной недостаточности, выраженность признаков которой определяется размерами сброса крови из аорты в полость сердца.

Состояние больного вскоре после происшедшей катастрофы заметно улучшается, одышка исчезает или становится менее выраженной. Дальнейшее течение болезни определяется величиной сброса крови через аортально-сердечный шунт.

Аневризмы вальсальвова синуса протекают скрытно, поэтому характерная картина его разрыва возникает при врожденной аневризме как будто бы среди полного здоровья, а при сифилитическом аортите или затяжном септическом эндокардите вначале оценивается как неожиданно возникшее осложнение этих болезней, например как микотическая эмболия венечной артерии. Болевой синдром не имеет никаких специфических признаков, он мало чем отличается от болевого синдрома при расслаивающей аневризме восходящей аорты. Истинная причина болей в предсердечной области проясняется только после формирования острой аортальной недостаточности.

Нормальная активность креатинфосфокиназы и нормальная ЭКГ позволяют отличать разрыв аневризм вальсальвова синуса от инфаркта миокарда. Нормальная ширина аортальной тени позволяет отличать разрыв аневризмы вальсальвова синуса от расслаивающей аневризмы восходящей аорты. Сравнимые болезни отличаются друг от друга и по клиническому течению.

Аневризмы восходящей аорты, особенно мешковидные, большей частью оказываются сифилитическими. Аневризмы нисходящей аорты чаще всего имеют атеросклеротическое происхождение. Стенка этих аневризм резко истончена, но разрыв их встречается

крайне редко. За несколько месяцев до разрыва появляются сильные боли, локализация и иррадиация которых определяется локализацией хронической аневризмы. Диагностика разрыва аорты в подобных случаях обычно не представляет значительных затруднений.

### АНЕВРИЗМА ГРУДНОЙ АОРТЫ СО СДАВЛЕНИЕМ ПРИЛЕЖАЩИХ ОРГАНОВ

Большинство приобретенных и врожденных аневризм грудной аорты протекает без сколько-нибудь выраженных нарушений субъективного самочувствия. Скрытое (безболевое) течение особенно характерно для аневризм нисходящей аорты. Диффузные или мешковидные аневризмы восходящей аорты приблизительно в половине случаев протекают с нерезко выраженными болями за грудиной или в спине. Аневризма аортальной дуги часто впервые проявляет себя признаками сдавления органов заднего средостения.

Сильные боли в груди при аневризме аорты встречаются редко. Обычно они наблюдаются при мешковидных аневризмах, вызывающих эрозию грудины, ключицы, ребер или сдавливающих корешки спинномозговых нервов. Непереносимые боли при диффузной аневризме восходящей аорты сифилитического происхождения вызываются как поражением аортальной стенки, так и сопутствующим сужением устьев коронарных сосудов.

Диагноз диффузной аневризмы аорты может быть заподозрен на основании одного только клинического исследования. Характерным признаком является расширение сосудистого иучка, который особенно выступает влево во втором или Первом межреберье. Расширение аортального кольца приводит к появлению диастолического шума относительно аортальной недостаточности. Одновременно с диастолическим всегда выслушивается и систолический шум.

Аускультативная картина аортальной недостаточности, присоединившейся к диффузному расширению восходящей аорты, отличается от недостаточности аортального клапана иного происхождения характером второго тона сердца и особой проводимостью диастолического шума.

Второй тон сердца при расширении восходящей аорты усилен и имеет металлический оттенок, а при клапанной недостаточности аорты он обычно ослаблен. Диастолический шум при аортальной недостаточности, осложняющей аневризму восходящей аорты, хорошо проводится вдоль правого края грудины, тогда как при клапанной аортальной недостаточности он лучше всего проводится вдоль левого края грудины. Вследствие этой особенности проведения диастолический шум слышен при аневризме аорты в четвертом межреберье у правого, а при клапанной аортальной недостаточности — у левого края грудины.



Окончательный диагноз устанавливается только после изотопного и рентгенологического исследования. Если аневризма не имеет большого пристеночного тромба, то тень ее в отличие от теней, располагающихся в средостении опухолей, всегда пульсирует. Изотопная скintiграфия позволяет установить размеры и форму аневризмы и легко отличить ее от опухолей средостения. Контрастирование аорты рекомендуют применять только у больных, отобранных для хирургического лечения аневризмы. На аортограммах стараются установить размер и форму аневризмы, состояние приводящего и отводящего участков аорты, наличие пристеночного тромба, состояние прилежащих к аневризме органов. Дифференциальный диагноз аневризмы грудной аорты, протекающей без нестерпимых болей, приводится в главе «Пневмония».

## БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ

Острые нестерпимые боли в груди при болезнях легких вызваны раздражением париетальной плевры. С особым постоянством они встречаются при пневмотораксе, фибринозном плеврите. К этой группе болезней можно отнести и пневмомедиастинит, так как болезни легких являются самой частой причиной его.

**Пневмоторакс** начинается обычно с внезапного появления боли в какой-либо половине грудной клетки. Выраженность возникающей при этом одышки резко варьирует от одного случая к другому. Нам приходилось встречать больных с небольшим пневмотораксом, которые не предъявляли никаких жалоб и которые не могли указать время его возникновения. Правильный диагноз был поставлен только после рентгенологического исследования. Во всех остальных случаях возникновение пневмоторакса сопровождалось внезапным появлением односторонней боли и одышки, которые возникали в покое, во время кашля или при физическом напряжении, например в родах, во время натуживания в туалете. Несомненно, наиболее частой причиной является сильный приступообразный кашель, который приводит к 20-кратному повышению внутрибронхиального давления.

Воздух поступает в плевральную полость через разрыв в париетальной или висцеральной плевре. Терапевту чаще всего приходится иметь дело со спонтанным пневмотораксом, который в большинстве случаев протекает доброкачественно и заканчивается исчезновением воздуха через 3—5 нед от его возникновения. Клапанный пневмоторакс встречается редко, протекает с прогрессирующим нарастанием болей и одышки. Давление воздуха в плевральной полости может стать выше атмосферного. Вызванное этим смещение органов средостения приводит к развитию угрожающих жизни симптомов.

Клиническая картина пневмоторакса может быть весьма яркой, и тогда правильность диагностики его не представляет затрудне-

«ий. К сожалению, типичная клиническая картина пневмоторакса нам встречалась значительно реже, чем малосимптомная. Возможно, вследствие этого мы полностью разделяем мнение Р. Хегглина (1965), считая что диагноз пневмоторакса клинически поставить часто очень трудно.

Диагностические трудности заметно уменьшаются, если «большая тройка» признаков пневмоторакса (боли в груди, одышка, тахикардия) появилась после травмы, гастроскопии, торакоцентеза, перикардоцентеза, пункционной биопсии печени, блокады звездчатого узла или плечевого сплетения. Значительно труднее поставить диагноз спонтанного пневмоторакса, который возникает среди, казалось бы, полного здоровья, часто у больных среднего возраста.

Внезапное начало болезни, острые боли в груди, одышка, иногда резко выраженная, и тахикардия нередко наблюдаются и в начале инфаркта миокарда. Больного с подозрением на инфаркт миокарда осматривают в постели, поэтому характерное для пневмоторакса отставание пораженной стороны грудной клетки при дыхании остается незамеченным. Тимпанический оттенок перкуторного звука при небольшом пневмотораксе выражен обычно не отчетливо.

Правильный диагноз легко устанавливается при рентгеноскопии или при рентгенографии, так как эти методы легко обнаруживают присутствие в плевральной полости даже сравнительно небольших количеств воздуха. Не меньшее диагностическое значение имеют и отрицательные результаты исследования: отсутствие динамических изменений ЭКГ и нормальная активность трансфераз в кровяной сыворотке.

Острые нестерпимые боли в груди при **эмфиземе средостения** во многом напоминают боли при обширном инфаркте миокарда. Нам не всегда удавалось выяснить причину эмфиземы средостения, хотя диагноз и представлялся несомненным, так как подтверждался появлением подкожной крепитации на шее и верхней половине грудной клетки. Рентгенологическое исследование в подобных случаях выявляло наличие свободного воздуха в средостении. Пузырьки воздуха, располагаясь по периферии сердца и легких, иногда образуют вокруг них своеобразную светлую корону.

Тщательное изучение анамнеза позволяло в большинстве случаев связать пневмомедиастинум с разрывом какого-либо воздухо-содержащего органа: трахеи, бронхов, пищевода. Иногда эмфизема средостения развивалась одновременно с пневмотораксом, и причину их возникновения удалось выявить только после длительного и всестороннего изучения больного. Отличить эмфизему средостения от инфаркта миокарда в большинстве случаев удавалось на основании результатов клинического исследования.

**Сухой плеврит** чаще всего оказывается одним из признаков какой-либо болезни легких или многосистемных поражений. Иногда он оказывается только первым проявлением этих болезней,

иногда легкой формой. Выраженность болевых ощущений в груди<sup>1</sup> при сухом плеврите может резко отличаться от одного случая к другому.

В тяжелых случаях больные занимают вынужденное положение на больном боку или сидят в постели. Движения скованы, так как любое из них резко усиливает боли, которые чаще всего носят колющий характер. Дыхание поверхностное: малейшее углубление его резко усиливает боли.

Подвижность грудной клетки ограничена, особенно на больной стороне, которая заметно отстает при дыхании. При аускультации выслушивается характерный шум трения плевры. Ослабление дыхательных движений легких часто сопровождается образованием дисковидных ателектазов. На пораженной стороне ограничивается подвижность диафрагмы.

Боли в груди появляются обычно за 2—5 дней до шума трения плевры. Температура тела при сухом плеврите часто остается нормальной. В тех случаях, когда имеется лихорадка, выраженность, и длительность ее определяется основным заболеванием. Если сухой плеврит является фазой экссудативного плеврита, шум трения плевры и боли в груди исчезают после появления экссудата.

Наиболее острые боли в груди отмечаются при плевродиниинг (эпидемической миалгии), которая вызывается вирусами из группы Коксаки. Боли в груди при этой болезни появляются за 3—7 дней до шума трения плевры и продолжаются в течение 1—2 нед. Боли обычно локализуются в нижней части грудной клетки по ходу диафрагмы. Эти диафрагмальные плевриты трудно диагностировать из-за полного отсутствия характерного шума трения плевры. Часто отмечается иррадиация болей в живот.

Боли в груди при периодической болезни (средиземноморской лихорадке) появляются за несколько дней до лихорадки, продолжают в течение нескольких дней. При тщательном рентгенологическом контроле удается обнаружить появление небольшого экссудата в плевральной полости, который обычно располагается в одном из костодиафрагмальных синусов.

> Лихорадка держится в течение нескольких часов или дней. Приступы болей в груди при периодической болезни повторяются обычно через определенные промежутки времени. Течение их стереотипное. Отдельные приступы отличаются друг от друга только по интенсивности болей, их распространенности и продолжительности. Диагноз значительно облегчается знанием национальности больного и сочетанием болей в груди с другими проявлениями периодической болезни.

Сухой плеврит при синдроме Дресслера обычно оказывается только первой фазой экссудативного плеврита. Одновременное появление признаков сухого или экссудативного перикардита и пневмонии заметно облегчает диагноз. Сухой плеврит при системных заболеваниях и опухолях протекает без резких болей в груди. Он никогда не бывает ведущим признаком болезни.

## ПРИЧИНЫ ДЛИТЕЛЬНЫХ И ПОВТОРЯЮЩИХСЯ БОЛЕЙ В ГРУДИ

- I. Кардиалгия.
  1. Грудная жаба (стенокардия).
  2. Некоронарогенные кардиалгии.
    - Нейроциркуляторная дистония.
    - Климактерическая кардиопатия.
    - Пролабирование митрального клапана.
    - Миокардит и кардиомиопатия.
    - Ревмокардит.
    - Аорталгия.
- II. Болезни других органов грудной клетки.
  - Болезни легких и плевры.
  - Болезни органов средостения.
  - Болезни диафрагмы.
- III. Болезни грудной стенки.
  1. Поражение межреберных нервов.
    - Опоясывающий лишай.
    - Межреберная невралгия.
    - Синдром скользящих реберных хрящей.
  2. Поражение мышц грудной клетки и верхних конечностей.
    - Синдром малой грудной мышцы.
    - Фибромиозит.
    - Синдром передней лестничной мышцы.
    - Рефлекторная дистрофия верхней конечности (синдром плечо—кисть).
  3. Болезни костей и суставов.
    - Шейный остеохондроз.
    - Синдром Титце.
    - Манубрио-стернальный синдром.
    - Ксифоидалгия.
  4. Другие болезни.
    - Болезни молочной железы.
    - Болезнь Мондора.

## ПРИЧИНЫ ОСТРЫХ НЕСТЕРПИМЫХ БОЛЕЙ В ГРУДИ

- I. Болезни сердца.
  1. Инфаркт миокарда.
  2. Перикардит.
  3. Миокардит и кардиомиопатия.
- II. Болезни аорты.
  1. Расслаивающая аневризма аорты.
    - Расслаивающая аневризма восходящей аорты.
    - Расслаивающая аневризма нисходящей аорты.
  2. Разрыв аневризмы грудной аорты.
    - Травматическая (ложная) аневризма аорты.
    - Врожденная аневризма грудной аорты.
    - Приобретенная аневризма грудной аорты.
  3. Аневризма грудной аорты со сдавлением прилежащих органов.
- III. Болезни легких.
  1. Пневмоторакс и пневмомедиастинит.
  2. Сухой плеврит.
  3. Эпидемическая миалгия.
  4. Периодическая болезнь.

## Глава VI

# БОЛИ В ЖИВОТЕ

Принято различать три типа боли в животе: висцеральную, соматическую и отраженную. Каждому из этих типов присущи характерные черты, знание которых облегчает выяснение причин болевых ощущений.

Висцеральная боль возникает непосредственно в пораженном органе. Она носит тягостный характер и сопровождается обычно потоотделением, тошнотой, рвотой, резким побледнением кожи. Все попытки больного уменьшить эту боль, изменяя, например, положение тела в постели, оказываются безуспешными. В зависимости от пораженного органа эта боль, хотя и с трудом, но все же может быть локализована в эпигастрии, в околопупочной области или над симфизом.

Соматическая боль вызывается раздражением париетальной брюшины. Она отличается большой интенсивностью и может быть хорошо локализована больным. Например, при остром аппендиците боль может быть точно локализована в точке Мак-Бернея. Кашель и движения резко усиливают соматическую боль.

Отраженная боль впервые была изучена Г. А. Захарьиним и Head. Появляется она при очень интенсивном раздражении пораженного органа, передается по всему нейросегменту, а иногда иррадирует даже на соседние сегменты. Отраженная боль в животе наблюдается при заболеваниях головного мозга, мозговых оболочек и многих внутренних органов. Умение отличать отраженную боль от соматической лежит в основе дифференциального диагноза между острым животом, который является показанием к неотложной лапаротомии, и болями в животе, при которых хирургическое вмешательство противопоказано.

Широкий диапазон болевых ощущений от вполне переносимого дискомфорта до невыносимых страданий, о которых мы судим по рассказу и поведению больного, при целенаправленном расспросе может дать весьма ценную диагностическую информацию. Поэтому жалобы на болевые ощущения в животе всегда должны быть детализированы. Прежде всего необходимо выяснить давность болей. Хронические боли, даже если они интенсивные, оставляют врачу достаточно времени для диагностического исследования.

Особое внимание должно быть обращено на недавно возникшие боли, так как они нередко оказываются предвестниками острого

живота. Интенсивность болей сама по себе не играет решающего диагностического значения и не указывает на ее опасность для жизни больного и на необходимость хирургического вмешательства. Особенно опасна непрерывная боль, возникающая обычно при раздражении брюшины. Боль в виде отдельных схваток (колика) характерна для заболеваний полых органов.

Необходимо выяснить также локализацию, иррадиацию и миграцию болей. Боли в плече, появившиеся одновременно с болями в животе, указывают на вовлечение в болезненный процесс диафрагмы. Боли при аппендиците нередко начинаются «под ложечкой» или вокруг пупка и только позднее перемещаются в правую подвздошную область. Важное диагностическое значение имеют симптомы и признаки, сопутствующие боли: тошнота, рвота, диарея, желтуха, анурия, гематурия, замедление или учащение пульса. Общеизвестно большое диагностическое значение периодичности болей, их связи с приемом пищи или некоторых лекарств.

Интенсивность боли в животе и опасность вызвавшей ее причины для здоровья и жизни больного изменяются независимо друг от друга.

Нерезкие боли при прикрытой перфорации язвы двенадцатиперстной кишки являются показанием к срочному оперативному вмешательству, которое противопоказано даже при нестерпимых болях, сопровождающих, например, табетический криз или диабетический кетоацидоз. Учитывая ограниченное практическое значение указанного признака, в ряде случаев целесообразно разделять боли в животе на разлитые и ограниченные. Первые охватывают весь живот, вторые ощущаются только в какой-либо одной его области.

Диффузный перитонит представляет собой классический пример разлитых болей в животе. В момент появления эти боли всегда сопровождаются признаками раздражения брюшины, т. е. тоническим напряжением мышц передней стенки живота и положительным симптомом Щеткина — Блюмберга. Разлитые боли в животе могут носить и схваткообразный характер. Эти боли вызываются не раздражением париетальной брюшины, а периодическими мощными сокращениями гладких мышц полых органов, расположенных в брюшной полости и в забрюшинном пространстве. Ограниченные боли, особенно если они протекают с явлениями раздражения брюшины, при неразумной тактике врача могут оказаться предтечами разлитого перитонита.

С первых же дней работы в многопрофильной городской больнице терапевт убеждается в необходимости твердого знания различий между отраженными болями в животе и болями при ограниченном и разлитом перитоните (приложение VI-1). Известная помощь в овладении этим искусством могут оказать изложенные ниже результаты их обсуждения в свете нашего многолетнего опыта.

## БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ И ПЛЕВРЫ

Давно уже известно, что пневмония и плеврит могут протекать с синдромом острого живота. Опасной для жизни полостной операцией в подобных случаях можно избежать, если сопоставить проявления болевого синдрома с возникающими одновременно с ними объективными признаками болезни. Следующие особенности болевого синдрома представляются нам полезными при обсуждении дифференциального диагноза между пневмонией и истинным (хирургическим) острым животом.

Острые боли в животе с явлениями раздражения брюшины наблюдаются только в начале пневмонии, причем эта пневмония может быть бактериальной, вирусной, долевого или мелкоочаговой. По нашим наблюдениям, признаки раздражения брюшины сопутствуют острым респираторным заболеваниям только при осложнении их пневмонией. Само собой разумеется, что пневмония присоединяется к острым респираторным заболеваниям не обязательно в первый день их существования. Больной разлитым перитонитом, даже когда он находится в тяжелом состоянии, все равно всегда помнит момент, когда у него возникли острые боли в животе. Они начинаются внезапно и сразу же охватывают весь живот. Больной пневмонией может отметить, что сильные боли в животе начались утром, после обеда, ночью, но он не помнит того момента, который отделяет период здоровья от начала тяжелой болезни.

Боли в животе появляются иногда раньше, чем физические и рентгенологические признаки пневмонии. Они всегда ощущаются в одной и той же области и охватывают, как правило, только правую, реже только левую половину живота. Соответственно этому определяется ригидность мышц передней стенки живота только с одной стороны. При воспалительных заболеваниях органов брюшной полости мышечная защита чаще всего оказывается четко локализованной. Над пораженным органом (например, над червеобразным отростком) она выражена всегда значительно резче, чем в отдалении от него. Следует отметить, что у юношей и детей в самом начале аппендицита иногда развивается выраженная ригидность мышц всего живота, однако она держится недолго, всего 1—3 ч, после чего этот «расширенный» ответ сменяется обычной картиной локальной болезненности и ригидностью в правой подвздошной области. Зона ригидности при истинном перитоните никогда не уменьшается в размерах.

Локальный перитонит в случаях его прогрессирования захватывает обычно либо верхнюю (выше линии прикрепления большого сальника к поперечной ободочной кишке), либо нижнюю половину живота. Воспалительный процесс из верхней половины живота распространяется позади восходящей части ободочной кишки в правую подвздошную область, а из нижней половины живота (например, из малого таза) — вдоль брыжейки сигмовидной

кишки в левую подвздошную область. Вследствие этого мышечное напряжение в правой подвздошной области может быть обусловлено не только аппендицитом, но и воспалительными процессами в верхней половине живота: холециститом, перфорацией поперечной ободочной кишки, перфорацией язвы двенадцатиперстной кишки, а ригидность в левой подвздошной области — воспалительными процессами в малом тазу или аппендицитом, когда верхушка отростка расположена около сигмовидной кишки. При разлитом перитоните ригидной становится вся передняя брюшная стенка.

Мышечная защита при перитоните отличается постоянством. Рефлекторная мышечная защита со временем изменяется в выраженности. Если отвлечь внимание больного, то при отраженных болях в животе нередко удается преодолеть ригидность брюшной стенки и проникнуть пальпирующей рукой в глубь брюшной полости. Ригидность брюшной стенки при перитоните остается постоянной, а при пневмониях она оказывается непостоянной. При повторных обследованиях больного часто удается заметить, что она то усиливается, то ослабевает. А. П. Подоненко-Богданова (1968) предполагает, что это связано с динамикой воспалительного процесса в легких. Другими словами, боли в животе и мышечная защита при перитоните в течение нескольких часов держатся без изменений и никогда не встречаются раздельно друг от друга, чего зачастую не наблюдается при пневмониях.

Дифференциальный диагноз значительно облегчается анализом других признаков сравниваемых болезней. Пневмония начинается с лихорадки, которая нередко сопровождается однократным или повторными ознобами. Температура тела при прободной язве желудка в первое время остается нормальной, при аппендиците она иногда умеренно повышается. Герпетическая сыпь на лице и гиперемия лица нередко встречаются при пневмониях и не наблюдаются при перитонитах. Тахикардия не может считаться надежным дифференциально-диагностическим признаком, так как бактериальные пневмонии протекают обычно с тахикардией, а при вирусных пневмониях иногда отмечается относительное замедление пульса. Для перитонита характерно нарастание тахикардии по ходу заболевания. Нам никогда не удавалось использовать одышку в качестве надежного критерия в дифференциальном диагнозе между пневмонией и аппендицитом, хотя другие авторы указывают на большое дифференциально-диагностическое значение этого признака. Расхождение мнений объясняется скорее всего различиями контингента больных по возрасту.

Пневмония, как и лихорадка другой этиологии, обычно сопровождается запором. В начале перитонита нередко наблюдаются рвота и диарея, последняя из которых позднее сменяется запором. Доскообразный живот при перитоните не участвует в акте дыхания, а брюшные рефлексы у этих больных не вызываются. При прободениях полых органов в брюшную полость поступает газ, скопление которого под диафрагмой приводит к исчезновению пе-



ченочной тупости. Скопление свободного газа в брюшной полости определяется рентгенологически или перкуссией. Несомненно, более важное дифференциально-диагностическое значение имеют результаты аускультации живота. Перистальтические шумы в животе здорового человека возникают через каждые 4—5 с, при перитонитах они исчезают или резко ослабевают. При отраженных болях в животе их слышимость не изменяется.

Больные перитонитом стараются не шевелиться в постели, так как каждое сокращение мышц живота сопровождается у них болью. Колени нередко подтянуты к животу. Язык сухой и обложен. Живот через 5—6 ч после начала болезни постепенно вздувается, одновременно с этим появляется характерное выражение лица (лицо Гиппократа). В начале перитонита часто возникает рвота, которая позднее исчезает и вновь появляется при превращении локализованного перитонита в разлитой. Больной пневмонией с отраженными болями в животе может свободно двигаться в постели, брюшная стенка у него со временем перестает быть напряженной. Болезненность при ректальном исследовании является характерным признаком перитонита. Ректальное исследование при пневмонии безболезненно.

^Локальный и разлитой перитониты протекают обычно с лейкоцитозом порядка  $10^4 \cdot 10^3$ — $15 \cdot 10^3$  в 1 мкл и ускоренным оседанием эритроцитов. Лейкоцитоз в некоторых случаях пневмонии достигает  $20 \cdot 10^3$ — $40 \cdot 10^3$  в 1 мкл, а в некоторых случаях отсутствует. Результаты физических и рентгенологических методов исследования грудной клетки нередко выявляют характерные признаки пневмонии, которые при перитоните отсутствуют.

Сравнительно несложно отличить пневмонию с отраженными болями в животе от разлитого перитонита, но значительно труднее отличить ее от аппендицита, особенно у лиц пожилого и старческого возраста с ретроцекальной локализацией отростка. Перитонеальные явления в подобных случаях аппендицита выражены нерезко или даже полностью отсутствуют. Ректальное исследование может оказаться бесполезным, так как отросток расположен забрюшинно и вдали от малого таза. Окончательный диагноз в подобных случаях устанавливается по результатам повторного исследования больного.

## БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

### АБДОМИНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ ПРИ ИНФАРКТЕ МИОКАРДА

Боли в животе в некоторых случаях инфаркта миокарда достигают значительной интенсивности и являются ведущим синдромом. В начале приступа больной беспокоен. Пытаясь уменьшить боль, он часто меняет положение в постели. Позднее к болевому синдрому присоединяется ощущение резкой слабости и упадка

сил. Боли в животе и нарушение функции желудочно-кишечного тракта при инфаркте миокарда встречаются сравнительно нечасто, но в большинстве случаев они имеют весьма серьезное прогностическое значение.

Многoletний клинический опыт не позволяет нам согласиться с теми авторами, которые считают эти боли отраженными. Наряду с реперкуссионными болями при инфаркте миокарда наблюдаются более тяжелые и длительные боли, возникающие в связи с острым увеличением печени, нарушением функции поджелудочной железы, ишемией кишечника, острыми эрозиями и язвами желудочно-кишечного тракта, а иногда и эмболией брыжеечных артерий.

Деструктивные изменения в желудочно-кишечном тракте возникают обычно в первые дни инфаркта. Значительно реже они развиваются в более поздние сроки. Единичные или множественные эрозии и язвы чаще всего наблюдаются в желудке, но иногда их обнаруживают в нижнем отделе пищевода, в тощей, подвздошной и даже в ободочной кишке. Они наблюдаются также в терминальной стадии хронической сердечной недостаточности, при ожогах и некоторых других болезнях. Возникновение их связано с нарушением трофической функции центральной нервной системы и с нарушением гомеостатической регуляции кровообращения (Виноградов А. В., 1971). Вовлечение в патологический процесс всех органов брюшной полости объясняет многообразие возникающих при этом клинических синдромов, которые нередко приходится отличать от калькулезного холецистита, перфорации, острого панкреатита, кишечной непроходимости и других случаев острого живота.

Печеночная колика и острый холецистит. Инфаркт миокарда с резкими болями в животе чаще всего приходится отличать от острого холецистита или приступа печеночной колики. Дифференциальный диагноз особенно труден у больных, страдающих калькулезным холециститом с приступами печеночной колики. Детально собранный анамнез во многих подобных случаях помогает поставить диагноз основной болезни.

Боль при печеночной колике достигает кульминации в течение нескольких минут, тогда как при инфаркте миокарда в большинстве случаев боль нарастает как бы волнообразно, становясь наиболее сильной спустя приблизительно полчаса — час после ее появления. Печеночная колика почти всегда сопровождается тошнотой, которая обусловлена повышением давления в желчных путях. Тошнота может наблюдаться и в остром периоде инфаркта миокарда, особенно после применения морфина. Отсутствие тошноты на высоте болевого приступа является косвенным свидетельством в пользу инфаркта миокарда.

Определенное диагностическое значение имеют и результаты пальпации правого подреберья. В начале болевого приступа болезненность в области желчного пузыря может отсутствовать при обоих заболеваниях. Спустя несколько часов после начала присту-

па у больного с печеночной коликой желчный пузырь становится болезненным при пальпации. Боли усиливаются во время глубокого вдоха. Нередко появляются признаки раздражения брюшины. Печень при желчнокаменной болезни и остром холецистите если и болезненна, то обычно только в области желчного пузыря, тогда как при инфаркте миокарда вследствие острого набухания болезненными оказываются и правая, и левая доли печени.

Инфаркт миокарда часто сопровождается развитием общей слабости и ощущением упадка сил, которые появляются в начале болезни в сочетании с испариной. В начальном периоде болевого приступа при желчнокаменной болезни не наблюдается ни ощущения упадка сил, ни слабости. В клинической картине преобладает боль, а не слабость. Можно даже считать, что тяжесть состояния при остром холецистите соответствует выраженности воспалительных явлений в области желчного пузыря, т. е. интенсивности болей, выраженности мышечной защиты, лихорадки, лейкоцитоза. Больной же инфарктом миокарда, несмотря на отсутствие признаков мышечной защиты, производит обычно более тяжелое впечатление.

Неоценимое значение имеют данные об особенностях иррадиации боли. Повторное обследование, иногда спустя полчаса или час, нередко позволяет установить, что, кроме болей в подреберье, у больного инфарктом миокарда появились боли в груди, шее, плечах или левой руке. Иногда за это время изменяется сила первого тона сердца, нарушается сердечный ритм или резко падает артериальное давление.

Нестерпимые боли в животе встречаются обычно при обширных инфарктах миокарда, которые протекают, как правило, с характерными изменениями ЭКГ и с повышением активности специфических энзимов сыворотки крови. Электрокардиографические признаки инфаркта миокарда появляются обычно спустя несколько часов после начала болевого синдрома. На повторно снятых ЭКГ обычно удается проследить за последовательностью изменений отрезка  $ST-T$ , характерных для инфаркта миокарда. Активность креатинфосфокиназы в сыворотке крови начинает повышаться обычно спустя 4—6 ч после начала болей и достигает максимума в течение первых суток болезни. Активность аспартатаминотрансферазы повышается несколько позднее. Повторное снятие ЭКГ и повторное определение активности энзимов, особенно фракции MB креатинфосфокиназы, содержащейся только в миокарде, значительно облегчают дифференциальный диагноз между инфарктом миокарда и калькулезным холециститом.

Перфорация полого органа. Боли в животе при инфаркте миокарда иногда сочетаются с выраженным напряжением мышц брюшной стенки. Резкое падение артериального давления и появляющиеся одновременно периферические признаки шока могут быть ошибочно интерпретированы как следствие острого живота, возникающего при перфорации язвы желудка или другого

полого органа. Ошибки подобного рода встречаются крайне редко, но их можно полностью избежать, если принять во внимание, что живот при инфаркте миокарда нередко вздут, тогда как для перфорации язвы характерна втянутость живота. Напряжение брюшной стенки у больного инфарктом обычно непостоянное: отвлекая внимание больного, удается заметить, что оно уменьшается или даже полностью исчезает. Отвлечение внимания больного с перфоративной язвой не влияет на выраженность мышечной защиты. Больной перитонитом с самого начала лежит спокойно, так как каждое движение усиливает боль в животе. У больного инфарктом миокарда от перемены положения в постели боли в животе не изменяют своей интенсивности.

Появление загрудинных болей или распространение болей на грудную клетку и верхние конечности, тахикардия и выраженные нарушения ритма сердца (мерцательная аритмия, пароксизмальная тахикардия, атриовентрикулярная блокада) в начальном периоде болезни или типичные изменения ЭКГ свидетельствуют ^~ пользу инфаркта миокарда. Исчезновение печеночной тупости, появление воздуха в брюшной полости позволяют диагностировать прободение язвы.

**Острый панкреатит.** Клиническая картина инфаркта миокарда с абдоминальным синдромом иногда весьма напоминает картину острого панкреатита. Объясняется это как сходством основных клинических проявлений обеих болезней, так и возможностью их одновременного возникновения у одного и того же больного.

Некроз поджелудочной железы приводит к поступлению в кровь протеолитических ферментов, под влиянием которых могут возникнуть очаговые некрозы в миокарде, а иногда развивается острый перикардит, вызывающий болевые ощущения в области сердца и, вероятно, нарушения проводимости и сердечного ритма.

Болевой синдром и шок могут быть одинаково выражены при обоих заболеваниях. Страх смерти и общее беспокойство являются частыми признаками острого панкреатита. Эти же симптомы характерны и для инфаркта миокарда. Боль в верхней части живота с иррадиацией в левую руку, в левое плечо, левую лопатку или в межлопаточную область считается характерной для острого панкреатита. Такая же локализация болей встречается приблизительно у 5% больных инфарктом миокарда. Характерные для инфаркта загрудинные боли встречаются иногда и при панкреатите. Если к этому добавить нередкое совпадение лабораторных признаков обеих болезней, то станет очевидным, что дифференциальная диагностика между ними основывается главным образом на умении врача оценивать оттенки одних и тех же симптомов.

Боль при панкреатите начинается остро и является постоянной. Для инфаркта миокарда характерно волнообразное усиление боли. При панкреатите боль в эпигастральной области сохраняется длительно. При неосложненном инфаркте миокарда боль дер-

жится лишь несколько часов. Панкреатит протекает обычно с явлениями пареза желудка и кишечника, более или менее резким метеоризмом. Повторная рвота у больного инфарктом миокарда чаще всего является следствием присоединившегося панкреатита.

Острый некроз поджелудочной железы, как правило, осложняется шоком. Резкое падение артериального давления может стать одной из причин развития коронарной недостаточности, электрокардиографические признаки которой (снижение отрезка  $S-T$ , появление отрицательного или двухфазного зубца  $T$  в одном или нескольких отведениях) встречаются приблизительно у половины больных панкреатитом. В случаях серозного панкреатита они держатся сравнительно недолго, но при некрозах поджелудочной железы могут сохраняться несколько недель. Характерная для инфаркта миокарда эволюция электрокардиографических изменений при панкреатите обычно не наблюдается.

Результаты исследования активности панкреатических ферментов тоже мало помогают в проведении дифференциальной диагностики между острым панкреатитом и инфарктом миокарда. Активность амилазы крови и диастазы мочи повышается не только при панкреатитах, но и у больных пневмонией, прободной язвой желудка и другими острыми заболеваниями органов брюшной полости. Активность этих ферментов заметно повышается под влиянием морфина, пантопона и других лекарственных средств, постоянно применяющихся в терапии инфаркта миокарда.

Результаты клинических наблюдений все же указывают, что активность диастазы мочи выше 512 единиц определенно указывает на наличие у больного самостоятельного или присоединившегося к инфаркту миокарда острого панкреатита. Следует заметить, что нормальная активность диастазы не исключает диагноза острого геморрагического панкреатита.

Дифференциальный диагноз между инфарктом миокарда и острым панкреатитом может быть значительно облегчен результатами серийного определения сердечного изоэнзима креатинфосфокиназы (КФК). Активность этой фракции в кровяной сыворотке начинает повышаться в первые часы болезни и держится выше нормального уровня в течение 4—5 сут. При всех других болезнях, кроме инфаркта миокарда, активность этой фракции не изменяется. Определение активности сердечного изоэнзима КФК особенно полезно в тех случаях, когда изменения ЭКГ оказываются недостаточно специфичными. Подобного рода ситуации часто встречаются у больных, перенесших ранее инфаркт миокарда, и у больных с блокадой одной из ножек гисового пучка.

В трудных для диагноза случаях болезни существенную помощь оказывают иногда также результаты эхокардиографического исследования. Сократительная функция миокарда при панкреатите не претерпевает существенных изменений, тогда как при инфаркте миокарда на эхокардиограмме обнаруживаются зоны акинезии, гипокинезии и парадоксальных движений межжелудочко-

шой перегородки или стенки левого желудочка. Перечисленные признаки сохраняют дифференциально-диагностическое значение у больных с блокадой ножки гисова пучка, но оказываются недостаточно убедительными у больных повторным инфарктом.

Клинический опыт указывает, что диагностические трудности удается обычно разрешить наблюдением за течением болезни, за порядком появления и эволюцией каждого симптома. Особое внимание следует придавать серьезным нарушениям сердечного ритма: частой политопной экстрасистолии, мерцательной аритмии, «управентрикулярной тахикардии, нарушениям предсердно-желудочковой проводимости. Указанные нарушения ритма часто бывают кратковременными, но появление их всегда должно оцениваться как аргумент в пользу инфаркта миокарда. Медленное нарастание признаков раздражения брюшины, упорная рвота и распространение болей в левую половину живота (по ходу левого чревного нерва), высокое стояние левого купола диафрагмы встречаются только при панкреатите.

## **ОСТРАЯ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ**

Острое развитие правожелудочковой недостаточности сопровождается появлением выраженного болевого синдрома в правом подреберье. Эти боли могут быть ошибочно приняты за боли, обусловленные острым холециститом. Острая правожелудочковая недостаточность с резкими болями в правом подреберье наблюдалась нами у больных митральным стенозом, осложнившимся либо тахикардической формой мерцательной аритмии, либо пароксизмальной тахикардией. Во всех случаях больные не знали о наличии у них порока сердца и впервые обращались к врачу по поводу остро возникших болей в правом подреберье. Причина указанных болей кроется, очевидно, в растяжении глиссоновой капсулы остро увеличивающейся печенью. Острые боли в правом подреберье бывают иногда настолько интенсивными, что больному производится пробная лапаротомия в связи с предполагаемым острым холециститом.

Диагностической ошибки можно избежать, если учесть, что при пальпации у этих больных отмечается увеличение не только левой, но и правой доли печени. Правая доля печени иногда оказывается увеличенной даже более значительно, чем левая. Обе доли печени при правожелудочковой недостаточности оказываются одинаково болезненными, тогда как при остром холецистите болезненной оказывается главным образом область желчного пузыря. Температура тела и число лейкоцитов в крови при острой правожелудочковой недостаточности, если она протекает без сопутствующих заболеваний, остаются нормальными, тогда как при холецистите они повышаются.

Тахикардия резко затрудняет выявление мерцательной аритмии. Когда число сердечных сокращений достигает примерно 150

в 1 мин, характерные для митрального стеноза шумы сердца, как" правило, не выслушиваются. Неравномерность интервалов между отдельными сокращениями сердца уменьшается настолько, что при аускультации обычно не улавливается. О мерцательной аритмии у этих больных удается догадаться по меняющейся громкости первого тона сердца. На ЭКГ обнаруживаются хорошо известные признаки мерцательной аритмии и гипертрофии правых отделов сердца.

Одновременно с болями в правом подреберье у этих больных, наблюдается выраженная одышка, переходящая, в ортопноэ, и умеренное или значительное количество обычно мелкопузырчатых влажных хрипов, обусловленных застоем крови в легких. Признаки раздражения брюшины у этих больных выражены нерезко, и за время наблюдения они не нарастают. Быстрая дигитализация приводит через 4—5 ч к заметному уменьшению тахикардии, одышки и болей. Дигитализацию в стационаре следует производить внутривенно препаратами дигитоксина. Другие препараты сердечных гликозидов в указанных ситуациях оказываются, как правило, значительно менее эффективными.

Основными дифференциально-диагностическими признаками, позволяющими отличить острую правожелудочковую недостаточность от острого холецистита, по нашим наблюдениям, являются: мерцательная аритмия, одышка, нормальная температура, отсутствие лейкоцитоза, тахикардия, выраженная непропорционально» тяжести местных явлений, отсутствие прогрессирующего нарастания признаков раздражения брюшины.

## **ЭКССУДАТИВНЫЙ ПЕРИКАРДИТ**

Многие авторы указывают на появление резких болей в эпигастриальной области при экссудативном перикардите. По нашему опыту, подобного рода боли появляются только в случае скопления в перикарде значительного количества жидкости. Истинная причина болей в эпигастрии в таких случаях становится очевидной после обычного клинического обследования, которое выявляет у всех больных резко выраженные признаки блокады сердца скопившимся в перикардиальной полости экссудатом. Боли эти развиваются одновременно с накоплением экссудата в перикарде. В наблюдавшихся нами случаях болезненной оказывается веж печень. Признаков острого живота при этом не наблюдалось.

## **МАССИВНЫЙ НЕКРОЗ ПЕЧЕНИ**

В продромальном периоде острого вирусного гепатита могут наблюдаться умеренные или весьма интенсивные боли в животе. Изредка они отмечаются и при обострениях хронического гепа-

тита. Во всех подобного рода случаях на вскрытии обнаруживаются свежие некрозы печеночной ткани. В продромальном периоде вирусного гепатита боли бывают схваткообразными или постоянными с периодически наступающим усилением. На высоте болей нередко возникает однократная или повторная рвота. Боли локализируются в эпигастральной области, продолжаются около суток, после чего заметно уменьшаются в интенсивности и к концу 2-х или 3-х суток исчезают. После прекращения жщей обнаруживаются незначительная желтуха, умеренное увеличение печени и селезенки. Иногда удается прощупать увеличенный желчный пузырь.

Боли при обострении хронического гепатита охватывают обычно весь живот. Боли эти, как правило, постоянные с периодическими усилениями. Иногда они становятся нестерпимыми. Во всех наблюдавшихся нами случаях отмечалось выраженное вздутие живота. Передняя брюшная стенка оказывалась резко болезненной при пальпации, но напряжение ее было непостоянным. Признаки раздражения брюшины не выражены, перистальтика сохранена. Когда болевой синдром возникал раньше желтухи, его иногда принимали за проявление хирургической болезни органов брюшной полости, обычно за аппендицит или илеус.

В отличие от илеуса боли в животе при свежем некрозе печени не сопровождаются усилением перистальтики. Рвота при некрозе печени может быть повторной, но она никогда не является ведущим синдромом в клинической картине болезни и никогда не носит характера кишечной (каловой) рвоты. Температура тела при некрозе печени часто оказывается повышенной в самом начале болезни. Интоксикация при некрозе печени выражена с самого начала заболевания, а для илеуса характерно ее нарастание с течением процесса. Решающее значение имеют признаки функциональной неполноценности печени: повышение активности трансфераз в крови, положительные осадочные пробы печени, повышенные концентрации билирубина в крови.

Значительно труднее отличить боли в животе при свежем некрозе печени от болей при аппендиците. Обсуждая дифференциальный диагноз между этими болезнями, следует учесть прежде всего данные анамнеза. В продромальном периоде вирусного гепатита нередко наблюдается артралгия, катар верхних дыхательных путей, диарея, резко выраженная слабость. Перечисленные симптомы и признаки в прошлом у больного никогда не наблюдались.

Больные аппендицитом иногда отмечают, что подобного рода болевой приступ наблюдался у них и раньше. Боли при аппендиците, хотя и сопровождаются рвотой, начинаются в области пупка или в подложечной области, а позднее сосредоточиваются в правой подвздошной области и становятся постоянными. Указанная миграция болей с изменением их характера при некрозе печени нами не наблюдалась. Характерного для аппендицита постепенного нарастания перитонеальных явлений в подвздошной области при



некрозе печени не бывает; вздутие живота наблюдается в самом начале болевого синдрома, тогда как при аппендиците оно появляется только после присоединившегося перитонита. Заключение о связи болевого синдрома с некрозом печени должно быть в каждом случае подтверждено указанными выше признаками ее функциональной неполноценности.

## ОСТРЫЙ ГАСТРИТ И ОСТРЫЙ ЭНТЕРИТ

Боли в животе, схваткообразные и реже постоянные, обычно возникают после употребления больших доз алкоголя, пряностей (например, орехов), некоторых медикаментов (ацетилсалициловой кислоты, сердечных гликозидов и др.), зеленых яблок и других незрелых фруктов (так называемая колика зеленых яблок), после употребления пищи, зараженной стафилококками, бактериями паратифозной группы (обычно сальмонелла энтеритидис или сальмонелла суипестифер). Острые гастриты и острые энтериты иногда возникают при идиосинкразии и аллергии к некоторым пищевым веществам: землянике, меду, грибам. Благодаря повсеместному санитарному надзору за пищевыми продуктами гастроэнтериты вследствие отравления токсинами клостридий ботулины и клостридий вельхии стали в Советском Союзе крайне редкими заболеваниями.

В типичных случаях спустя 4—24 ч после приема одного из указанных медикаментов, испорченной или недоброкачественной пищи появляются более или менее выраженная слабость, чувство тяжести в подложечной области, тошнота. Вскоре к этому присоединяются обычно схваткообразные боли в животе, за которыми следует однократная или повторная рвота. В рвотных массах часто обнаруживаются остатки незадолго до этого съеденной пищи. Состояние больного после рвоты заметно улучшается. Действие кишечника при остром гастрите не нарушается. Появление жидкого, обычно обильного стула и шума плеска в слепой кишке указывает на присоединение энтерита.

В легких случаях рвота бывает однократной. В более тяжелых случаях она повторяется и быстро приводит больного к обезвоживанию, к гипонатриемии, гипокалиемии, хлорпении, клиническими проявлениями которых являются общая слабость, судороги поперечнополосатых мышц. Особенно часто наблюдаются судороги икрожных мышц. Живот нередко вздут. В эпигастрии определяется разлитая болезненность, умеренная или выраженная. Нередко определяется громкое урчание, которое иногда слышно на расстоянии. Клиническая картина болезни в начальных стадиях в одних случаях напоминает илеус, в других — аппендицит или так называемую брюшную жабу.

Наиболее ответственным и трудным является дифференциальный диагноз между острым энтеритом (острым гастритом) и ап-

пендицитом. Обе болезни нередко начинаются со рвоты, возникают на фоне трудно локализуемых болей в области пупка или под ложечкой. Связь указанных явлений с приемом недоброкачественной пищи или с ранее перенесенным приступом аппендицита иногда становится очевидной только после установления окончательного диагноза. По нашему мнению, дифференциальный диагноз должен основываться не на этих ненадежных анамнестических данных, а на результатах непосредственного объективно повторного клинического исследования больного.

Обе болезни начинаются с болей, которые при остром энтерите после действия кишечника резко ослабевают, а затем и полностью исчезают. Для аппендицита характерны мигрирующие боли. Вначале они локализируются вокруг пупка или под ложечкой, а через несколько часов после начала болезни перемещаются в правую подвздошную область и становятся здесь постоянными.

Брюшная стенка над аппендиксом в самом начале болезни может быть безболезненной или слегка чувствительной. Характерно постепенное нарастание болезненности в более поздние сроки. Брюшная стенка через несколько часов после начала болезни становится все более напряженной, появляются признаки раздражения брюшины. Симптом Щеткина — Блюмберга при остром энтерите и остром гастрите остается всегда отрицательным.

Рвота при остром гастрите особенно резко выражена в самом начале болезни. В дальнейшем она исчезает. В начале аппендицита тоже нередко наблюдается рвота, которая вскоре исчезает, но вновь возвращается при возникновении более или менее распространенного перитонита.

Температура тела при аппендиците часто слегка повышается, тогда как при остром энтерите она обычно остается нормальной. Постепенно нарастающее учащение пульса характерно для аппендицита и не встречается в случаях обычного энтерита.

Аускультация живота при остром гастрите (энтерите) выявляет усиленную перистальтику, тогда как при аппендиците она определяется только в областях живота, отдаленных от слепой кишки. Перистальтика над слепой кишкой при аппендиците либо резко ослаблена, либо совсем не выслушивается.

Пальцевое исследование прямой кишки при аппендиците оказывается болезненным вследствие раздражения брюшины. Этот признак закономерно наблюдается при расположении верхушки червеобразного отростка слева от слепой кишки. Пальпация прямой кишки при остром энтерите (или остром гастрите) всегда безболезненна. Диарея встречается примерно в 18% случаев острого аппендицита. В 2,5% случаев она появляется раньше болевого синдрома. Аппендицит следует подозревать в каждом случае «пищевого отравления» или острого гастроэнтерита и в каждом этиологически неясном случае этого заболевания производить ректальное исследование.

## ГИНЕКОЛОГИЧЕСКИЕ И АКУШЕРСКИЕ БОЛЕЗНИ

В приемные отделения крупных больниц нередко поступают женщины с острыми болями в нижней части живота. Если эти боли возникли впервые, протекают без признаков раздражения брюшины и не сопровождаются вагинальным кровотечением, больную направляют к дежурному терапевту. В большинстве случаев эти боли связаны с разрывом фолликула, кистой яичника, дисменореей, острым воспалением придатков, внематочной беременностью.

Острая боль в животе наблюдается только в тех случаях **овуляции**, которые сопровождаются кровотечением в брюшную полость. Разрыв граафова фолликула наступает обычно в середине менструального цикла, но под воздействием эмоциональных и других факторов окружающей среды он может наступить раньше или позднее указанного срока. Вследствие скопления крови в дугласовом пространстве движения шейки матки у этих больных сопровождаются выраженными болевыми ощущениями. Если анальгетики и постельный режим не приводят к прекращению боли, показана консультация с гинекологом или хирургом, так как в редких случаях кровотечение из фолликула может быть обильным и его удастся остановить только наложением швов.

Боли в нижней части живота без признаков воспаления брюшины наблюдаются при остром **воспалении придатков**. Клиническая картина в начале болезни может напоминать аппендицит. Ошибки в диагнозе нетрудно избежать, если учесть, что в большинстве случаев острого воспаления придатков одновременно с болью в животе отмечается повышение температуры тела и боль в пояснице. Боль в животе не сопровождается рвотой. Вначале она может быть двусторонней. Позднее болевые ощущения становятся более выраженными либо на правой, либо на левой стороне. Вагинальное исследование обнаруживает болезненность шейки матки при движениях и нередко двустороннее или одностороннее увеличение придатков.

Боль при **внематочной** беременности появляется обычно одновременно с кровотечением, но иногда за 12—24 ч до начала маточного кровотечения. В некоторых случаях аменорея отсутствует, что резко затрудняет диагноз. При угрожающем разрыве правой фаллопиевой трубы клиническая картина болезни напоминает картину острого аппендицита (с расположением червеобразного отростка в малом тазу). Температура тела остается нормальной, пульс учащается. Брюшная стенка часто оказывается слегка напряженной, но без выраженных признаков раздражения брюшины. Разрыв трубы сопровождается коллапсом. Если изливающаяся кровь скапливается под диафрагмой, одновременно с болью в животе отмечается боль в плече. Скопление крови в дугласовом пространстве выявляется при вагинальном исследовании резкой болезненностью шейки матки при движениях. Болезнь отличается

от острого аппендицита надежнее всего по данным вагинального исследования и по результатам пробной пункции дугласова пространства.

Дисменорея в некоторых случаях начинается с острых болей в животе, которые появляются за несколько часов или даже за сутки до начала кровотечения. Боль нередко сопровождается рвотой, а иногда и коллапсом. Живот всегда мягкий, а температура тела после овуляции иногда повышается до  $37,5^{\circ}\text{C}$ . Острые боли в нижней части живота могут быть следствием кровоизлияния в кисту яичника или следствием перекрута ножки кисты. В последнем случае приступ боли часто сопровождается обмороком. При бимануальном исследовании у больной обнаруживается одно- или двусторонняя опухоль. Разрыв кисты сопровождается развитием перитонита, а не «псевдоострого живота», с которым приходится встречаться терапевту.

## БРЮШНАЯ ЖАБА

Лица старше 70 лет часто обращаются к врачу с жалобами на коликообразные боли в животе, которые начинаются вскоре после еды и оканчиваются вскоре после появления жидкого и обычно обильного стула. Возникновение этих болей связывается с временной недостаточностью кровоснабжения кишечника, обусловленной атеросклерозом главным образом верхней брыжеечной артерии. Боли эти локализуются главным образом в области пупка. В других случаях брюшной жабы боли в животе сопровождаются резко усиленным газообразованием. Диарея в большинстве случаев сочетается с отхождением больших количеств газов. Изредка одновременно с болями в животе появляются боли в области сердца и в левой руке. Нитроглицерин заметно облегчает или даже полностью снимает боли в животе.

Учитывая связь болевого синдрома с едой и диареей, приступы брюшной жабы часто принимают за острый энтерит. Правильный диагноз может быть поставлен только после длительного наблюдения за больным, его диетическими привычками, характером реакции на применение сосудорасширяющих средств. Учащение приступов брюшной жабы наблюдается иногда незадолго до тромбоза ветвей верхней брыжеечной артерии.

## ОСТРАЯ ПОРФИРИЯ

Боли в животе при нарушениях порфиринового обмена могут быть настолько интенсивными, что больного порой подвергают пробной лапаротомии. Острые нарушения порфиринового обмена могут быть грубо разделены на врожденные и приобретенные. К собственно порфириям относятся наследственные заболевания,

которые обычно встречаются в разных поколениях одной семьи. Боли в животе особенно характерны для острой перемежающейся порфирии, которая в Советском Союзе встречается крайне редко. Чаще болеют женщины, чем мужчины.

Болезнь начинается обычно в возрасте 20—30 лет и проявляется приступами коликообразных болей в животе. В основе этих болей лежит спазм гладких мышц кишечной стенки или желудка. В начале болезни коликообразная боль в области пупка может быть главным или даже единственным ее проявлением. Спазмированный участок кишки нередко принимается за опухоль, что дает повод для лапаротомии. Иногда одновременно с абдоминальной коликой развивается спазм центральной артерии сетчатки с развитием временного амвроза. Коликообразная боль в животе часто сопровождается рвотой. Развитию колики обычно предшествуют тяжелые запоры. Во время абдоминального криза нередко отмечаются лейкоцитоз, умеренная лихорадка, повышение артериального давления.

Если абдоминальные кризы повторяются, то к описанной выше клинической картине присоединяются признаки поражения нервной системы. Иногда появляются психические расстройства: бредовые идеи, галлюцинации, эпилептические припадки. Значительно раньше и чаще развиваются полиневриты. Характерным считается поражение экстензоров кистей рук и стоп. В более поздних стадиях болезни появляются бульбарные расстройства. Поражение дыхательных мышц может привести к выраженной дыхательной недостаточности.

Во время приступа болей в животе в моче больных отмечается увеличенное содержание порфиринов. В моче здорового человека они содержатся только в виде следов. Когда содержание их превышает 1 мл в сутки, моча становится окрашенной. В типичных случаях свежеспушенная моча имеет цвет портвейна. Значительно реже из-за образования цинк-порфиринового комплекса, который имеет красный цвет, моча становится розовой или красной. Иногда в свежеспушенной моче содержатся бесцветные предшественники порфирина — порфобилиноген или дельта-аминолевулиновая кислота. При стоянии мочи на свету эти бесцветные соединения превращаются в порфирин. Выделение нормально окрашенной мочи не исключает порфирурии, поэтому в случаях, подозрительных на острую порфирию, моча должна быть направлена в лабораторию для специального исследования на порфирины.

Одновременно с признаками абдоминальной колики у некоторых больных отмечается повышенная чувствительность кожных покровов к свету. Инсоляция приводит у них к образованию эритемы, зуда, а затем и пузырей («*hydraea aestivale*»). При некоторых формах порфирина зубы имеют розовый оттенок и отмечается их красная флюоресценция в ультрафиолетовом свете. Приступы абдоминальной колики встречаются у больных как с нормальной,

так и с патологически высокой чувствительностью к свету. Выявление повышенной чувствительности больного к свету, полиневрита и красной мочи позволяет дифференцировать приступ острой перемежающейся порфирии от острого живота.

Экскреция порфирина с мочой и калом увеличивается под влиянием некоторых лекарственных средств. Особенно резко выраженные нарушения порфиринового обмена наблюдаются после приема седормида, сульфаниламидов, барбитуратов, алкоголя, гризеофульвина, препаратов мышьяка, фосфора, селена, свинца. Когда клинические признаки порфирии возникают после приема небольших доз перечисленных средств, всегда можно предполагать, что они только активировали ранее существовавшую латентную порфирию.

## БОЛЕЗНЬ КРОНА

Примерно в 20% случаев болезнь Крона принимается при первом обращении больного за аппендицит. Объясняется это тем, что возникающий при болезни Крона процесс чаще всего локализуется в терминальном отрезке подвздошной кишки. Гранулематозный воспалительный процесс охватывает все слои пораженной кишки. Стенка ее значительно утолщена. В утолщенной брыжейке появляются увеличенные лимфатические узлы. Переход воспалительного процесса на париетальную брюшину приводит к возникновению болей, которые чаще всего локализуются в правой подвздошной области. Когда этим болям сопутствуют признаки раздражения брюшины, умеренный лейкоцитоз, диагноз острого аппендицита представляется весьма вероятным, и больному производят пробную лапаротомию.

Во многих случаях пробная лапаротомия оказывается необходимой, так как она представляет возможность компетентному хирургу не только предупредить развитие перитонита, но и поставить правильный диагноз. Стенка пораженных участков подвздошной или ободочной кишки оказывается заметно утолщенной, серозная поверхность ее резко гиперемированной. Отдельные петли тонкой кишки нередко спаяны друг с другом или с прилежащими участками ободочной кишки. Просвет пораженного участка кишки сужен. Участок кишки, расположенный проксимальнее места ее стеноза, дилатирован.

В тех случаях, когда боль в правой подвздошной области не сопровождается перитонеальными явлениями, диагноз болезни Крона может быть поставлен без пробной лапаротомии. Обсуждая дифференциальный диагноз между острым аппендицитом и болезнью Крона, необходимо прежде всего тщательно оценить анамнестические данные. Боли в животе при болезни Крона присоединяются к диарее, длительность которой у отдельных больных колеблется от нескольких дней до нескольких лет. Иногда удается выявить смену периодов диареи и нормального стула. Диарея яв-

ляется крайне редким признаком острого аппендицита. Если она и появляется при аппендиците, то только в начале болезни, а не за несколько дней или недель до нее.

Однократная или повторная рвота относится к числу частых признаков острого аппендицита. При болезни Крона с болями в правой подвздошной области рвота встречается крайне редко. Боли при аппендиците нередко начинаются в области пупка, позднее мигрируют вначале в эпигастральную, а позднее в правую подвздошную область. Только здесь они становятся постоянными и сочетаются с напряжением мышц брюшной стенки и перитонеальными явлениями. Для острого аппендицита характерно нарастание лейкоцитоза, постепенное повышение температуры тела и ускорение пульса. Болевой синдром и лихорадка при болезни Крона выражены обычно менее резко, чем при аппендиците, а указанная выше миграция болей в животе не наблюдается. Лейкоцитоз за время наблюдения в большинстве случаев не нарастает, а темп сердечных сокращений остается без изменений.

«

## ОСТРЫЙ МЕЗАДЕНИТ И ОСТРЫЙ ИЛЕИТ

Клиническая картина мезаденита складывается из признаков основной болезни и местных признаков, возникающих вследствие воспаления брыжеечных лимфатических узлов и прилежащей к ним брюшины. Болезнь в большинстве случаев протекает хронически, но изредка встречается острое течение. Боли в животе могут быть умеренными или весьма интенсивными. Локализуются они обычно в околопупочной или в правой подвздошной области. Локализация болей в других областях живота встречается значительно реже. Одновременно с болями часто отмечается вздутие живота и лихорадка, умеренная или высокая. Острая приступообразная боль продолжается обычно около 2—3 ч, после чего начинает постепенно затихать. Изредка интенсивные боли продолжают 1—2 дня.

В зависимости от локализации болей туберкулезный мезаденит приходится отличать чаще всего от аппендицита и панкреатита. Клиническая картина острого мезаденита и острого терминального илеита, обусловленного *Yersinia enterocolitica*, обычно принимается за острый аппендицит или за болезнь Крона (Sjostram, 1971). Диагноз острого или хронического мезаденита относится к числу весьма трудных. Окончательный диагноз иногда удается установить только по результатам бактериологического исследования материала, удаленного во время операции. Клиническая диагностика туберкулезного мезаденита хотя и трудна, но все же возможна.

Обсуждая дифференциальный диагноз туберкулезного мезаденита и острого аппендицита, прежде всего необходимо обратить внимание на начало болезни. Острый аппендицит возникает вне-

запно, среди полного здоровья. Туберкулезный мезаденит начинается на фоне обычно уже достаточно хорошо выраженной туберкулезной интоксикации, которая проявляется понижением аппетита, частыми головными болями, субфебрилитетом, понижением работоспособности, ускорением СОЭ, иногда анемией. Боль при остром аппендиците начинается чаще всего в эпигастральной области, позднее она перемещается в правую подвздошную область. Указанная характерная миграция боли при туберкулезном мезадените не встречается. Боли при туберкулезном мезадените всегда ощущаются в одном и том же месте.

Брюшная стенка при туберкулезном мезадените хотя и болезненна, но принимает участие в акте дыхания и редко бывает напряженной. Симптом Щеткина — Блюмберга обычно оказывается слабopоложительным, выраженность его со временем не изменяется. При глубокой пальпации в правой подвздошной области иногда удается обнаружить увеличенные лимфатические узлы плотной консистенции. На рентгеновских снимках брюшной полости могут быть обнаружены очаги обызвествления, располагающиеся вдоль линии прикрепления брыжейки.

Вздутие живота при остром аппендиците обуславливается присоединяющимся перитонитом. Оно наступает только в поздней стадии болезни. Вздутие живота и задержка газов при туберкулезном мезадените вызываются частичной кишечной непроходимостью. Они наблюдаются обычно уже в самом начале болевого синдрома. Нарастание лейкоцитоза и темпа сердечных сокращений является характерным признаком острого аппендицита. При туберкулезном мезадените указанные изменения обычно не наблюдаются.

Обсуждая дифференциальный диагноз между туберкулезным мезаденитом и панкреатитом, необходимо учитывать, что боли при остром панкреатите наступают среди полного здоровья, тогда как при мезадените всегда можно обнаружить давно существующие более или менее выраженные явления туберкулезной интоксикации.

Весьма интенсивные боли при остром панкреатите иррадируют влево или носят опоясывающий характер. Боли в эпигастрии или мезогастррии при туберкулезном мезадените никогда не достигают такой интенсивности, как при панкреатите. Болевой синдром при мезадените не сопровождается нарушением внешнесекреторной функции поджелудочной железы. Содержание диастазы и амиллазы в крови и в моче остается нормальным.

Острое воспаление лимфатических узлов дистального отдела подвздошной кишки, вызванное *Yersinia enterocolitica*, протекает обычно с диареей и принимается за аппендицит. Истинная причина ятого «аппендицита с диареей» остается неясной даже после операции и гистологического изучения удаленного органа. Этиология болезни может быть установлена только после специальных бактериологических исследований.



## ПЕРИОДИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ (СРЕДИЗЕМНОМОРСКАЯ ЛИХОРАДКА)

Острые боли в животе являются обычно самым ранним и почти постоянным симптомом абдоминального варианта периодической болезни. В основе этих болей лежит доброкачественный пароксизмальный перитонит. Болезнь часто носит семейный характер и в большинстве случаев начинается в детстве. Чаще болеют мальчики еврейского, арабского и армянского происхождения. Приступу болей в животе обычно предшествует недомогание, потеря аппетита, ломота, нарушения в обычной деятельности кишечника. Постепенно нарастая, эти явления сменяются болями в животе, которые чаще всего локализуются в правой половине живота или в эпигастрии. Одновременно с болями появляется лихорадка. Температура тела повышается с ознобом до 38—40°С, держится на этом уровне в течение нескольких часов или 1—2 сут и постепенно понижается до нормальных цифр. Как и при других воспалениях брюшины, больной при доброкачественном перитоните предпочитает лежать неподвижно в постели.

На высоте болей, которые могут быть схваткообразными или постоянными, появляется рвота, иногда повторная. Живот обычно вздут, лицо гиперемизировано, брюшная стенка напряжена, пальпация ее резко болезненна. Часто отмечается увеличение печени. Селезенка увеличивается значительно реже. Во всех случаях отмечаются лейкоцитоз и ускоренное оседание эритроцитов. На высоте приступа часто наблюдаются явления частичной кишечной непроходимости, но они обычно не доминируют в картине приступа и не имеют склонности к прогрессированию.

Динамическая кишечная непроходимость при неосложненном приступе периодической болезни отличается от кишечной непроходимости, требующей хирургического вмешательства, наличием с самого начала более или менее выраженных перитонеальных явлений, лихорадкой, нередко сочетанием болей в животе с болями в суставах и в грудной клетке. Резко усиленная в начале периодической болезни перистальтика на высоте приступа становится значительно менее выраженной. Начало отхождения газов указывает на окончание приступа.

С особенно большими диагностическими трудностями приходится сталкиваться во время первого приступа доброкачественного пароксизмального перитонита. Появление признаков раздражения брюшины вскоре после начала болей побуждает врача прибегнуть к оперативному вмешательству. Особенно часто ставят диагноз острого аппендицита и производят аппендэктомию. При повторных приступах правильный диагноз поставить значительно легче, так как клиническая картина повторных приступов отличается стереотипностью. Большое значение имеют и анамнестические сведения о национальности больного, о наличии подобных же забо-

леваний у родственников. Высокая лихорадка и выраженный лейкоцитоз при пароксизмальном перитоните появляются в первые же часы приступа, чего никогда не наблюдается при остром аппендиците.

В некоторых случаях периодической болезни одновременно с приступом резких болей в правом подреберье появляются лихорадка, нерезко выраженное желтушное окрашивание склер и кожных покровов, обусловленное, как полагает О. М. Виноградова (1973), главным образом дискинезией желчных путей. Лейкоцитоз и признаки раздражения брюшины дополняют сходство с острым холециститом. Периодическая болезнь с приступом острых болей в правом подреберье отличается от острого холецистита системностью развивающихся при ней функциональных нарушений.

Одновременно с болями в подреберье при периодической болезни всегда удается обнаружить признаки поражения других органов и систем. Особенно часто наблюдаются артралгии, иногда без видимых изменений формы сустава, и полиартриты. Значительно реже боли в правом подреберье сочетаются с дизурическими явлениями, с болями в грудной клетке, а иногда и с признаками плеврита. Подобного рода сочетания для обычного острого холецистита нехарактерны.

## ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ

Острые боли в животе могут оказаться первым клиническим проявлением геморрагического васкулита, который поражает лиц мужского пола, чаще в детском и юношеском возрасте. В большинстве случаев этой болезни наблюдается одновременное развитие геморрагической сыпи и на коже, и на стенке тонкой кишки. В редких случаях отмечается изолированное поражение сосудов кишечной стенки. В зависимости от выраженности этого процесса у больного развиваются либо диарея, либо явления динамической кишечной непроходимости с повторной рвотой. Признаки раздражения брюшины обычно отсутствуют или выражены весьма умеренно.

В большинстве случаев геморрагический васкулит начинается с появления пурпуры и полиартрита. Пурпура локализуется обычно на разгибательной стороне нижних конечностей и на нижней части живота. Суставной синдром проявляется резкими болями в крупных и реже мелких суставах нижних конечностей и нередко периартикулярным отеком. Суставы верхних конечностей поражаются значительно реже. Умеренная лихорадка, лейкоцитоз и ускоренное оседание эритроцитов дополняют эту картину. На более поздних этапах болезни появляются признаки гломерулонефрита.

Более или менее выраженные явления кишечной непроходимости развиваются почти в каждом случае геморрагического васку-

лита. Выраженность этих явлений и необходимость хирургического вмешательства определяются обширностью поражения кишечной стенки и степенью нарушения ее моторной функции. Большинство случаев болезни протекает без развития прогрессирующей картины илеуса. Отсутствие признаков раздражения брюшины в начале геморрагического васкулита отличает его от прободной язвы желудка. Васкулит терминального отдела подвздошной кишки протекает с болями в правой подвздошной области или даже в правой половине живота. В подобных случаях иногда ставят предположительный диагноз острого аппендицита.

Воспаление ретроцекально расположенного отростка протекает в течение некоторого времени без признаков раздражения брюшины. Дифференциальный диагноз в подобных случаях должен основываться на результатах динамического наблюдения за порядком появления и выраженностью других признаков сравниваемых болезней.

Если во время наблюдения у больного появляются признаки раздражения брюшины и если они начинают нарастать, даже больному с ясным диагнозом геморрагического васкулита показано оперативное вмешательство.

## ОСТРЫЙ ДИАБЕТИЧЕСКИЙ ЖИВОТ

Острые инфекционные заболевания, травмы, эмоциональные потрясения часто приводят к обострению всех проявлений сахарного диабета. Состояние больных резко ухудшается. В некоторых случаях причиной развития прекоматозного состояния оказывается отказ больного от инъекции инсулина. Вначале у больного появляется слабость, прогрессирование которой приводит к развитию головной боли, тошноты, рвоты, сонливости. Дыхание постепенно углубляется, кожа и слизистые оболочки становятся сухими, развиваются жажда и полиурия. Появляется повторная рвота. Иногда она бывает кровавой, что обусловлено диапедезным кровотечением.

Нередко такие больные поступают в хирургическое отделение с диагнозами острого аппендицита, острого холецистита или кишечной непроходимости. Полагают, что боли и признаки раздражения брюшины у этих больных либо возникают вследствие нарастающей дегидратации брюшины, либо вызываются мелкоточечными кровоизлияниями в брюшину и ткань поджелудочной железы. Если перитонеальные явления и боли в животе являются следствием диабетического ацидоза, их выраженность заметно уменьшается через 2—3 ч после выведения больного из состояния диабетической прекомы. Если этого не происходит, необходимо пересмотреть диагноз.

Острый диабетический живот развивается всегда постепенно. Обследование больного позволяет легко обнаружить одышку, запах ацетона в выдыхаемом воздухе, глюкозурию, кетонурию, ги-

пергликемшо. Острый диабетический живот начинается с обострения диабета, к которому позднее присоединяются боли в животе и рвота. Его необходимо отличить от случаев истинного острого живота у больного диабетом. Острый<sup>4</sup> аппендицит или острый холецистит на фоне диабета начинается тоже с болей в животе и рвоты. Различие заключается в том, что болевой синдром и рвота в последнем случае наступают среди полного здоровья у больного с полностью контролируемым диабетом. Лечебные мероприятия, направленные на борьбу с диабетическим ацидозом, в подобных случаях не оказывают никакого влияния на выраженность аппендицита или холецистита. Анамнестические данные, результаты повторного обследования больного, а в поздних стадиях и результаты пробной терапии позволяют поставить правильный диагноз.

## ПОЧЕЧНАЯ КОЛИКА

Острая почечная колика иногда протекает с клинической картиной, которую весьма легко принять за аппендицит, илеус, желчную колику или панкреатит. Приступ почечной колики начинается внезапно. Схваткообразные боли могут ощущаться по всему животу или только в одной его половине. Боли обычно сопровождаются рвотой, вздутием живота. В типичных случаях они иррадиируют в пах и сопровождаются дизурическими явлениями. Иногда возникает рефлекторная анурия. Больной во время приступа часто меняет положение в постели. Иногда это приводит к кратковременному уменьшению интенсивности болевых ощущений.

Правостороннюю почечную колику чаще всего приходится отличать от острого аппендицита, который тоже может начаться со рвоты и болей в правой половине живота. Многие авторы считают гематурию признаком, позволяющим надежно отличить сравниваемые болезни друг от друга. К сожалению, с этим мнением нельзя согласиться. Хотя почечная колика в 80—90% случаев осложняется гематурией, но нередко гематурия наблюдается и при ретроцекальных аппендицитах. Ретроцекальные аппендициты встречаются нечасто, но врачу всегда приходится думать о диагнозе у одного конкретного больного, поэтому статистические данные не могут иметь решающего значения. Рефлекторная анурия изредка встречается при почечной колике, но в редких случаях она наблюдается и при аппендиците.

Обсуждая дифференциальный диагноз между сравниваемыми болезнями, лучше всего обращать внимание на поведение больного в постели, которое тесно связано с особенностями развития болевого синдрома.

Примерно в 93% случаев острый аппендицит начинается с болей в животе. Первоначально боль ощущается в середине живота вокруг пупка или в эпигастральной области. В это время к болям присоединяется рвота. Она начинается обычно без предшество-

шей тошноты. В случаях легкого аппендицита рвота бывает однократной. Повторная многократная рвота характерна для деструктивных аппендицитов. Однократная или повторная рвота при аппендиците присоединяется к болям в начале болезни.

Боль при аппендиците через несколько часов после начала болезни перемещается в правую подвздошную область. Здесь она становится постоянной и хорошо локализованной. Она заметно усиливается при движениях, поэтому больной предпочитает лежать спокойно в постели.

Таким образом, для аппендицита характерны миграция болей, а затем постоянная болезненность, которая примерно в 80% случаев располагается в типичном месте — в правой подвздошной области. При ретроцекальном расположении червеобразного отростка, которое встречается примерно у 10% всех больных, максимальная болезненность локализуется не в точке Мак-Бернея, а в латеральном фланке живота, в точке, расположенной примерно на середине расстояния между передней верхней осью подвздошной кости и желчным пузырем. Ретроцекально расположенный червеобразный отросток находится рядом с правым мочеточником. Вовлечение последнего в возникший процесс приводит к появлению эритроцитов в моче (что, как известно, нередко наблюдается при деструктивных аппендицитах) и может заметно изменить всю клиническую картину болезни.

Отличить этот вид аппендицита от правосторонней почечной колики помогают в диагностически более легких случаях особенности болевого синдрома, а в более тяжелых случаях — урологическое исследование больного.

Боли при почечной колике в большинстве случаев схваткообразные. Они внезапно начинаются и так же внезапно оканчиваются. Следует, однако, иметь в виду, что боли, исходящие из мочеточника, редко бывают схваткообразными (Jones, 1974). Они, как и боли при аппендиците, могут быть постоянными. Характерна иррадиация этих болей в паховую область, в яичко или во влагалище. Иногда отмечается иррадиация болей в подвздошную область. Приступы болей часто сопровождаются тошнотой и рвотой. Во время приступа почечной колики больной активно перемещается в постели, чего не наблюдается при аппендиците. В моче, собранной во время колики, обнаруживаются гематурия и примерно в 80% случаев — оксалурия. Во время приступа колики иногда развивается анурия. Если моча инфицирована, то задержка ее сопровождается лихорадкой и повторным ознобом.

В диагностически трудных случаях рекомендуется прибегать к экскреторной урографии или хромоцистоскопии. При почечной колике функция пораженной почки либо резко угнетена, либо не определяется. В подобных случаях рентгеновские снимки почек повторяют через каждые 1—3 ч в течение суток. Несмотря на анурию, на пораженной стороне постепенно выявляется нефрограмма и происходит контрастирование лоханки и мочеточника.

Таким образом, нефрограмма с последующим появлением пиелограммы позволяет поставить диагноз почечной колики с блокадой оттока мочи. Новокаиновая блокада семенного канатика иногда заметно уменьшает боли при почечной колике и неэффективна при аппендиците.

## ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ

Боли в животе иногда оказываются первым клиническим проявлением туберкулеза или опухоли позвонков. Строго локализованная болезненность над пораженным позвонком появляется задолго до развития деформации позвоночного столба. Рентгенография позвоночника является самым надежным методом диагностики этих болезней и связанных с ними болей в животе.

Острые боли в животе иногда оказываются доминирующим признаком спинной сухотки. Типичные желудочные кризы у некоторых больных сменяются со временем диффузными болями в животе. Чаще всего эти боли локализуются в области пупка. Тяжелые боли и повторная рвота продолжаются обычно по нескольку дней. Для того чтобы не пропустить истинную причину этих болей и не подвергать больного ненужной операции, рекомендуется у каждого больного выяснять наличие характерных стреляющих болей, проверять состояние зрачковых и сухожильных рефлексов и производить реакцию Вассермана.

Тяжелые схваткообразные боли в животе наблюдаются при отравлении свинцом. Боли в животе оказываются иногда главной жалобой этих больных. При более подробном исследовании удается получить сведения о запорах, о повышенном артериальном давлении, выявить признаки свинцового полиневрита, при котором раньше всего поражаются разгибатели кистей и пальцев рук. В крови этих больных обнаруживается анемия и увеличивается число сидеробластов. При легких отравлениях у больных отмечаются признаки астенического синдрома. В более тяжелых случаях развиваются психозы и эпилептиформные припадки.

Боли в животе могут быть вызваны аневризмой брюшной аорты, которая почти всегда располагается дистальнее места отхождения почечных артерий. Боли вызываются либо раздражением надкостницы позвонков, прилежащих к растущей аневризме, либо раздражением корешков спинномозговых нервов. Одновременно с болями в животе отмечаются боли в пояснице. В наблюдавшихся нами случаях хронические аневризмы брюшной аорты содержали в себе пристеночные тромбы. Некоторые из них прощупывались в виде плотных округлых неподвижных и непальсирующих опухолей. Стенки их на рентгеновских снимках оказывались обызвествленными.

Разрыв аневризмы происходит обычно в несколько этапов. В типичных случаях у больного с бессимптомно протекавшей анев-

ризмой появляются боли. В течение более или менее длительного времени они остаются умеренными. За несколько дней или недель до разрыва у больного отмечается нарастание болей в животе и в пояснице или в крестце. Они иррадиируют в пах и нижние конечности. С каждым днем усиливаясь, эти боли становятся нестерпимыми. Затем они неожиданно прекращаются или резко ослабевают в интенсивности. Возможно, это связано с временным прекращением кровотечения через стенку аорты. Окончательный разрыв аортальной стенки происходит позднее и оказывается причиной внезапной смерти больного от ретроперитонеального кровотечения.

Волнообразное усиление и ослабление болей в животе и пояснице с характерной иррадиацией в пах и нижние конечности напоминает почечную колику. Правильный диагноз может быть поставлен в периоде угрожающего разрыва. На рентгеновских снимках брюшной полости во время начавшегося уже кровотечения может быть обнаружено исчезновение тени пояснично-подвздошной мышцы. Своевременный диагноз может быть поставлен только по результатам аортографии, которую и рекомендуется производить в каждом случае болей в животе неясного происхождения.

#### *Приложение VI-1*

### **ПРИЧИНЫ ОСТРЫХ БОЛЕВ В ЖИВОТЕ**

1. Болезни легких и плевры.
2. Болезни сердца.
  - Абдоминальный синдром при инфаркте **миокарда**.
  - Острая правожелудочковая недостаточность.
  - Острый перикардит.
3. Печеночная колика и острый холецистит.
4. Острый панкреатит.
5. Массивный некроз печени.
6. Острый гастрит и острый энтерит.
7. Брюшная жаба.
8. Острая порфирия.
9. Болезнь Крона.
10. Острый мезаденит и острый илеит.
11. Периодическая болезнь.
12. Геморрагический васкулит.
13. Острый диабетический живот.
14. Почечная колика.
15. Другие болезни.
  - Туберкулез или опухоль позвонков,
  - Спинальная сухотка.
  - Свинцовое отравление.
  - Аневризма брюшной аорты.

## Глава VII

### ДИАРЕЯ

По классическому определению Roux, диареей называется клиническое состояние, при котором стул становится более жидким и более частым, чем обычно. Жалобы больного на изменение частоты и консистенции стула в большинстве случаев можно свести к синдромам, характерным для поражения либо тонкой, либо толстой кишки (приложение VII-1).

Трудности дифференциального диагноза диареи могут быть заметно уменьшены подробным расспросом больного. Особенно важно выяснить частоту и длительность ремиссий, характер стула, время позывов к дефекации, возраст, в котором началась диарея, влияние болезни на работоспособность и массу тела больного, перенесенные в прошлом операции и болезни, сопутствующие заболевания. Ночная диарея почти всегда оказывается органической, тогда как диарея в утренние часы может быть чисто функциональной.

При болезнях тонкой кишки, например при целиакии спру, нарушается всасывание пищевых веществ, витаминов, воды и электролитов. Вследствие этого в слепую кишку поступает больший, чем обычно, объем химуса. Если резервуарная функция толстой кишки остается нормальной, то частота стула у больного может не превышать 2—3 раз в сутки. Суточный и разовый объем и масса стула оказываются значительно больше нормального.

Большой разовый объем стула наблюдается только у больных с нормальной функцией дистального отдела толстой кишки. Патологический процесс в таких случаях локализуется либо в тонкой кишке, либо в проксимальном отделе толстой. Эти больные не испытывают ни императивных позывов к дефекации, ни тенезмов во время дефекации. Диарея при поражении нисходящей, сигмовидной и прямой кишок характеризуется рядом особенностей, из которых диагностическое значение имеют императивные и частые позывы к дефекации, малый разовый объем стула, частое содержание в нем крови и слизи.

Болевые ощущения при поражениях тонкой кишки локализируются всегда в околопупочной области. Поражение слепой и восходящей кишок сопровождается болями чаще всего в правом нижнем квадранте живота. После еды эти боли усиливаются. Боли при



поражении дистального отдела толстой кишки локализуются в левом нижнем квадранте живота или в крестце. Они заметно уменьшаются после дефекации или отхождения газов.

В некоторых случаях отмечается чередование диареи с запорами. С особенным постоянством это наблюдается при раке толстой кишки, дивертикулите толстой кишки, функциональной неврогенной диарее, при умеренном стенозе толстой кишки, при диабете, тиреотоксикозе, спиной сухотке, злоупотреблении слабительными. В настоящем разделе описываются только болезни, в клинической картине которых диарея является единственным или доминирующим синдромом.

Значительную помощь в дифференциальном диагнозе диареи оказывают осмотр и исследование кала. Микроскопия теплого кала позволяет обнаружить в нем вегетативные формы дизентерийной амобы или других простейших. Посевы кала могут выделить культуру возбудителей дизентерии. Осмотр кала дополняют пальцевым исследованием прямой кишки, после которого приступают к рентгенологическому исследованию желудочно-кишечного тракта.

Обзорный снимок живота позволяет выявить признаки илеуса и острой дилатации ободочной кишки. После этого производят рентгенологическое исследование толстой кишки, а вслед за ним — исследование пищевода, желудка и тонкой кишки. Данные рентгенологического исследования дополняются результатами ректороманоскопии и колоноскопии с прицельной биопсией 2—3 участков слизистой оболочки. Во многих случаях большую диагностическую помощь оказывают результаты аспирационной биопсии тонкой кишки и подробное изучение характера наблюдающихся нарушений переваривания и всасывания пищевых веществ.

## ГАСТРИНОМА

В прошлом было принято различать опухоли по месту их происхождения и по гистологическому строению. В настоящее время опухоли все чаще подразделяют на функциональной, а не на анатомической основе. Эндокринные опухоли классифицируют по их способности секретировать тот или иной гормон. Гастроиномой, например, называют опухоль, секретирующую гастрин. Она может быть расположена в желудке, двенадцатиперстной кишке или в поджелудочной железе (Polak et al., 1972).

Клиническая картина гастриномы весьма многообразна. Язва желудка или двенадцатиперстной кишки обнаруживается у 84—92%, а диарея — у 40—83% таких больных. Диарея в большинстве случаев встречается одновременно с язвой желудка. В 18—40% случаев она оказывается первым признаком болезни. Язва желудка у этих больных развивается позднее, иногда через несколько лет после начала болезни. Гастроиннома может проявляться в виде простой или водной диареи. Диагноз гастриномы следует предполагать

не только в случаях сочетания диареи с язвой двенадцатиперстной кишки, как это отмечали Zollinger, Ellison, но и в случаях сочетания диареи с гиперсекрецией соляной кислоты и желудочного сока. Возможно, что нерезко выраженная гастриномаз некоторых случаев может проявляться только полуоформленным или жидким калом с большим содержанием жира (Bonfils, Bernades, 1974).

Диарея при гастриноме находится в прямой связи с гиперсекрецией соляной кислоты. После тотальной гастрэктомии она исчезает. Отсасывание соляной кислоты через желудочный зонд тоже приводит к временному прекращению диареи. Роль гастрина в патогенезе диареи выяснили методом его внутривенных вливаний человеку и животным. После внутривенного вливания пентагастрина отмечается выраженное уменьшение всасывания натрия и воды из тонкой кишки. Вероятно, влияние гастрина на моторную и абсорбционную функции желудка осуществляется не прямо, а через секрецию соляной кислоты. Это подтверждается исчезновением диареи сразу же после коррекции высокой кислотности желудочного сока даже при сохранившейся еще опухоли.

Язвы при гастриноме располагаются чаще всего в двенадцатиперстной кишке. Второй по частоте локализацией является желудок. Изредка язва располагается в тощей кишке. Течение язвы может быть весьма разнообразным. В одних случаях язва при гастриноме мало чем отличается от обыкновенной язвенной болезни, в других случаях отмечается упорство болевого синдрома и склонность к преобладанию деструктивных процессов с быстрым развитием таких грозных осложнений, как перфорация и кровотечение. Характерно сочетание язвы с резко выраженной гиперсекрецией желудочного сока и с диареей, которая в одних случаях предшествует развитию язвы, в других присоединяется к ней.

В большинстве случаев гастриномы отмечается либо необычная локализация язвы, либо множественность язв. Одиночные язвы при гастриноме располагаются нередко дистальнее луковицы двенадцатиперстной кишки или даже в тощей кишке. Bonfils [(1974) сообщил результаты обследования 13 больных с необычной локализацией язвы, у 11 из которых оказалась опухоль и только у одного — обычная язвенная болезнь. Из 12 больных с множественными язвами у 9 обнаружена опухоль и только у 3 — обыкновенная язвенная болезнь.

Прежде считали, что определение кислотности желудочного сока заметно облегчает дифференциальный диагноз гастриномы от диарей и язв желудка другого происхождения. По мере накопления материала выяснилось, что и величина базальной секреции соляной кислоты, и величина ее секреции в ответ на применение гистамина, пентагастрина не могут рассматриваться как надежные дифференциально-диагностические критерии. Секреция желудочного сока и дебит свободной соляной кислоты при гастриноме и обычной язве двенадцатиперстной кишки часто не отлича-

ются друг от друга. Следует все же иметь в виду, что величина\* дебита свободной соляной кислоты, превышающая нормальные величины его в 4—10 раз, встречается только при гастриноме.

Диагностика гастриномы заметно облегчается посредством определения концентрации гастринина в крови. Наиболее удобным и точным оказался радиоиммунный метод. Цифровые величины зависят от методики. Концентрация гастринина в кровяной сыворотке здоровых людей и концентрация его у больных обычной язвой двенадцатиперстной кишки не отличаются друг от друга. У больных гастриномой эта концентрация приблизительно в 10 раз выше нормальной. Все же этот метод дифференциального диагноза имеет тот же недостаток, что и определение кислотности желудочного сока. Оказалось, что концентрация гастринина при язве двенадцатиперстной кишки с гиперсекрецией может мало отличаться от концентрации его при небольшой гастриноме.

Попытки разрешить указанную трудность привели к разработке диагностических тестов, направленных на выявление максимальной способности испытуемого секретировать гастрин в ответ на назначение пробного завтрака, на внутривенное вливание кальция, секретина. После внутривенного вливания кальция концентрация гастринина в крови больных гастриномой увеличивается во много раз больше, чем у больных простой язвой двенадцатиперстной кишки (Isenberg et al., 1972). Определение концентрации гастринина во взятой натощак крови оказалось все же полезным для диагностики гастриномы у больных язвенной болезнью с гиперсекрецией и у больных с пептической язвой анастомоза.

Гастринома встречается в любом возрасте, несколько чаще у мужчин, чем у женщин. Ее приходится отличать от болезней, протекающих с гипергастринемией, язвой желудка и двенадцатиперстной кишки и диареей. Содержание гастринина в крови, как известно, постоянно повышено при атрофическом гастрите. Его нетрудно отличить от гастриномы посредством определения кислотности желудочного сока. Ахлоргидрия относится к числу характерных признаков атрофического гастрита и никогда не наблюдается при гастриноме. Клинические картины сравниваемых болезней совершенно не похожи друг на друга.

Труднее всего отличить гастриному от обычной язвенной болезни. Приблизительно 75% язв при гастриноме располагаются в тонкой кишке, остальные — в желудке. Гастриному следует предполагать в каждом случае язвенной болезни с локализацией язвы дистальнее луковицы двенадцатиперстной кишки. Это предположение становится особенно вероятным, если в дистальном отделе двенадцатиперстной кишки или в тощей кишке обнаруживается добавочная язва и если у больного отмечается стеаторея или диарея.

Для подтверждения диагноза гастриномы в подобных случаях необходимо исследовать базальную кислотность желудочного сока, степень ее изменений под влиянием гистамина или пентагастри-

на, оценить особенности течения язвенной болезни. Особенно важно выяснить связь ее обострений с нарушениями диеты, а также изучить характер суточных, а иногда и сезонных болевых ритмов в периоде обострения.

Обычная язвенная болезнь характеризуется длительным волнообразным течением со сменой периодов обострения более или менее длительными ремиссиями. Болевой синдром при язве, осложняющей гастриному, отличается чрезвычайным упорством. Диетическое лечение оказывается обычно неэффективным или приводит только к кратковременной ремиссии. Болевой синдром возвращается вскоре после прекращения терапии, сразу же после восстановления гиперсекреции кислого желудочного сока.

Склонность к запорам считается характерным признаком обычной язвенной болезни с повышенной секрецией желудочного сока. Несмотря на высокую кислотность желудочного сока, у большинства больных гастриномой отмечается стеаторея или даже диарея. Водная диарея никогда не наблюдается при обычной язвенной болезни и нередко встречается при гастриноме.

Во всех случаях, когда указанные различия в клинической картине болезни и в ее течении выражены недостаточно отчетливо и когда необходимо поставить точный диагноз, чтобы решить вопрос о размерах резекции желудка, необходимо определить содержание гастрина в крови натощак и после применения нагрузок кальцием или секретинном. Результаты этих тестов в сочетании с особенностями течения болезни позволяют отличить гастриному от язвенной болезни.

Во всех случаях гастриномы необходимо иметь в виду ее частое сочетание с поражением других эндокринных желез. Особенно часто отмечается сочетание с опухолью околощитовидных желез и с гиперплазией островков Лангерганса.

В течение многих лет, а иногда и в течение всей жизни диарея может быть единственным проявлением гастриномы. В подобных случаях гастриному приходится отличать от других болезней, протекающих с диареей, и в первую очередь от целиакии спру, диффузной ретикулосаркомы тонкой кишки, панкреатической холеры и карциноидного синдрома.

Диарея при целиакии спру, напоминая диарею при гастриноме, протекает без болей в животе. Она исчезает вскоре после начала терапии аглютеновой диетой. Ни дглютеновая диета, ни другие лечебные мероприятия не оказывают заметного влияния на течение диареи при гастриноме. Не менее важным дифференциально-диагностическим признаком является и кислотность желудочного сока. Часовое напряжение секреции желудочного сока и дебит свободной соляной кислоты при целиакии спру понижены или нормальны. Незначительное повышение этих показателей было отмечено только в одном из наблюдавшихся нами случаев целиакии-спру. Гиперсекреция желудочного сока относится к числу кардинальных признаков гастриномы. Сочетание диареи с высокой базальной

кислотностью и высоким дебитом свободной соляной кислоты является признаком, который надежно отличает гастриному от целиакии спру.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеют и данные анамнеза. Целиакия спру у взрослых чаще всего оказывается рецидивом болезни, которая наблюдалась у больного в детстве. Проследивая течение целиакии спру на протяжении обозримого отрезка жизни, можно выявить смену периодов обострения болезни ремиссиями. Диарея, подобно другим признакам гастриномы, протекает без ремиссий. Выявление язвы желудка или двенадцатиперстной кишки всегда следует оценивать как весьма серьезное указание в пользу гастриномы. У больных целиакией язва желудка обычно не развивается.

Диарея при первичной диффузной опухоли тонкой кишки (лимфосаркома, ретикулосаркома, лимфогранулематоз), как и диарея при гастриноме, протекает с болями в животе и практически резистентна к диетической и обычной медикаментозной терапии. Кислотность желудочного сока при указанных опухолях тонкой кишки у всех наших больных была пониженной или нормальной. Гиперсекреция желудочного сока и высокие цифры его кислотности характерны для гастриномы и не встречаются при опухолях тонкой кишки.

• Язва двенадцатиперстной кишки иногда бывает самым ранним проявлением изолированного поражения ее лимфогранулематозом, поэтому выявление язвы тонкой кишки не исключает диагноза ее опухоли. Диффузная опухоль тонкой кишки и гастринома заметно отличаются друг от друга по течению, и это заметно облегчает задачу дифференциального диагноза между ними. В клинически малоубедительных случаях диагностическая задача может быть решена посредством определения уровня гастринемии натощак и после нагрузочных тестов.

Если гастринома расположена в поджелудочной железе, для выявления ее прибегают к ангиографии. Положительный результат ангиографии поджелудочной железы подтверждает диагноз гастриномы, а отрицательный не исключает диагноза первичной опухоли тонкой кишки.

## ПАНКРЕАТИЧЕСКАЯ ХОЛЕРА

В 1958 г. и повторно в 1974 г. Verner и Morrison описали водную диарею, обусловленную опухолью, исходящей из островков поджелудочной железы. В клинической картине болезни доминирует диарея, которая вначале возникает пароксизмально. Позднее ремиссии полностью исчезают, и диарея становится постоянной. Стул по внешнему виду напоминает разведенный чай, объем его в большинстве случаев составляет 4—6 л за сутки. Вместе с жидкостью организм теряет большое количество электролитов.

Суточные потери калия со стулом могут достигать 300 мэкв\* Следствием этого является гипокалиемия, под влиянием которой развивается вакуольная дегенерация канальцевого эпителия. Больные умирают обычно от почечной недостаточности и азотемии, возникших в связи с дегидратацией и гипокалиемией. Характерна также гипокалиемическая мышечная слабость, выраженная особенно резко в проксимальных мышцах конечностей. Содержание кальция в крови в половине случаев оказывается повышенным.

Приблизительно у 75% больных отмечается ахлоргидрия. Секретция кислого желудочного сока у остальных 25% больных не изменяется. Язва желудка не была обнаружена ни у одного из больных панкреатической холерой. Примерно у половины больных обнаружено понижение толерантности к глюкозе, а иногда выявлялись и клинические признаки сахарного диабета. Терапия преднизолоном в суточной дозе не менее 20 мг у подавляющего большинства больных сопровождается уменьшением объема стула и даже может привести к временной ремиссии диареи.

В доступной литературе нам удалось собрать сведения о 64 больных панкреатической холерой. Около  $\frac{1}{3}$  их умерли от почечной недостаточности. Предположительный диагноз болезни\* ставят на основании водной диареи, гипокалиемии и гипохлоргидрии или ахлоргидрии желудочного сока, окончательный диагноз — на основании результатов пробной терапии, а именно на основании ремиссии, которая наступав после хирургического удаления любой опухоли, найденной поджелудочной железе, или после удаления дистальной части поджелудочной железы. У 35% оперированных больных опухоль оказалась злокачественной.

Панкреатическую холеру приходится дифференцировать от гастриномы и карциноидного синдрома. Водная диарея встречается более чем в половине случаев гастриномы. Дифференциальный диагноз легче всего проводить, используя результаты определения кислотности желудочного сока и результаты рентгенологического исследования желудка. Гастринома часто встречается в сочетании с язвой желудка и двенадцатиперстной кишки, тогда как при панкреатической холере язвы не бывает. Объем желудочного сока при гастриноме всегда увеличен, а его кислотность повышена. Соответствующие показатели при панкреатической холере либо ниже нормальных, либо нормальные.

Диарея при панкреатической холере всегда только водная, тогда как при гастриноме она бывает водной лишь временами. Временное исчезновение диареи на короткий срок при гастриноме достигается посредством аспирации желудочного сока или назначения больших доз антихолинэргических средств, а при панкреатической холере — посредством назначения больших доз кортикостероидов.

Не менее важное дифференциально-диагностическое значение имеет объем стула за сутки. Объем суточного стула при гастриноме у 75% больных не превышает 1 л, и только у 25% больных он составляет 1 — 3 л. Суточное выделение жидкости в легких слу-

чаях панкреатической холеры колеблется от 1 до 3 л, а в подавляющем большинстве случаев (83,3 %) превышает 3 л и достигает 5—6 л. Азотемия встречается только при панкреатической диарее, а желудочно-кишечное кровотечение и перфорация язвы — только при гастриноме.

## КАРЦИНОИДНЫЙ СИНДРОМ

Карциноидные опухоли могут возникать во всех отделах желудочно-кишечного тракта, кроме пищевода. Чаще всего они обнаруживаются в червеобразном отростке и в подвздошной кишке. Карциноидный синдром чаще всего развивается при опухолях, исходящих из подвздошной кишки, и реже всего при опухолях, исходящих из червеобразного отростка.

Карциноидные опухоли подвздошной кишки часто бывают множественными. Первичная опухоль имеет обычно небольшие размеры и оказывается асимптоматической. Клинические признаки синдрома развиваются, как правило, только у больных с метастазами опухоли в печень (Grahame-Smith, 1974). Карциноидные опухоли бронхов, желудка и поджелудочной железы склонны к метастазированию значительно раньше, чем опухоли других органов.

По мере роста опухоли у больного появляются боли в животе, сужение просвета кишки, кровотечение из сосудов изъязвленной слизистой оболочки. Стеноз кишки может осложниться илеусом. С увеличением метастазов развивается кахексия. Указанные осложнения относятся к числу неспецифических. Они встречаются довольно редко и ничем не отличаются от осложнений, развивающихся при других опухолях желудочно-кишечного тракта. К числу специфических признаков, направляющих внимание врача именно на карциноидную опухоль, относятся характерные приливы и диарея.

Приливы наблюдались в 95% карциноидных опухолей, требовавших врачебного вмешательства. Прилив проявляется диффузной эритемой, которая захватывает обычно кожу лица, шеи и передней поверхности верхней части грудной клетки. Изредка развивается эритема кожных покровов всего туловища. Эритема может быть почти незаметной или резко выраженной. Иногда она продолжается всего лишь 2—5 мин и исчезает бесследно. Если эритема держится более длительное время, кожные покровы приобретают фиолетовый оттенок, а иногда становятся даже цианотичными.

В более тяжелых случаях карциноидного синдрома эритема держится в течение нескольких часов, а иногда и дней. Одновременно с эритемой отмечаются отек периорбитальной клетчатки, конъюнктив, профузное потоотделение, отек лица, тахикардия, гипотония, диарея. Этот тип приливов характерен для карциноид-

ной опухоли бронхов. Ярко-красная окраска кожных покровов, диффузная или в виде отдельных пятен, особенно часто встречается при карциноидной опухоли желудка.

Происхождение приливов первоначально связывали с действием серотонина. Позднее выяснили, что во время прилива и! в промежутках между приливами содержание его в крови остается неизменным. В настоящее время считается, что карциноидная опухоль постоянно секретирует калликреин. Периодически поступая в кровь, калликреин взаимодействует с кининогеном, который содержится в альфа-2-фракции глобулинов. Результатом этого взаимодействия является лизил-брадикинин (декапептид), который превращается в брадикинин (нонапептид), потребляемый тканями или разрушаемый кининазой кровяной плазмы. Лежащая в основе приливов вазодилатация развивается под влиянием обоих указанных выше пептидов. Роль гистамина, простагландинов и серотонина в генезе вазодилатации остается еще недостаточно выясненной.

Диарея встречается в 72,5—85% случаев карциноидной опухоли. По данным Rambaund, Matuchansky (1974), она в 32% случаев появляется задолго до приливов, в 27% случаев — одновременно с ними и в 16% случаев присоединяется к ним. Диарея без сопутствующих ей приливов наблюдается у 25% больных карциноидной опухолью. Тяжесть диареи значительно варьирует от одного случая болезни к другому. Даже у одного и того же больного частота и объем стула со временем заметно изменяются. Диарея встречается как при карциноидных опухолях желудочно-кишечного тракта, так и при опухолях бронхов. Удаление опухоли, расположенной вне желудочно-кишечного тракта, приводит к исчезновению диареи (Waldenstrom, 1968).

Отсутствие закономерных отношений между диареей и приливами указывает, по-видимому, на неодинаковые механизмы их развития. Диарею в настоящее время склонны связывать с повышением моторики тонкой кишки под влиянием серотонина, а приливы — с сосудорасширяющим действием главным образом кининов и гистамина.

Водная диарея встречается в 91% случаев. Частота стула может значительно варьировать, объем его обычно не превышает 1 л и лишь в редких случаях достигает 3 л за сутки. Частота стула при стеаторее значительно реже, чем при водной диарее.

Боли в животе встречаются при диарее почти постоянно. Возникновение их связывают с изъязвлением слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта, стенозированием кишки самой опухолью или рубцеванием соединительной ткани, разрастающейся обычно вокруг первичной опухоли. Боли в области печени связывают с образованием субкапсулярных некрозов.

Дифференциальный диагноз карциноидной опухоли весьма труден. Первичная опухоль может быть расположена в любом отделе желудочно-кишечного тракта и поэтому часто принимается!



аа полипы или обычные опухоли желудка, тонкой или ободочной кишки. В этом периоде болезни не удается обнаружить каких-либо клинических признаков, позволяющих отличить ее от других опухолей желудочно-кишечного тракта. Карциноидная опухоль растет очень медленно. Характерные клинические признаки ее появляются только после возникновения обычно уже обширных метастазов. В этом позднем периоде болезни в кровь поступают значительные количества продуцируемых опухолью гормонов, физиологическим действием которых определяется спектр клинической симптоматики злокачественной опухоли.

Диарея иногда оказывается самым ранним, а потому и единственным проявлением карциноидного синдрома. Если она носит характер водной диареи, ее необходимо отличать от диареи при гастриноме и от панкреатической холеры; если она проявляется жидким стулом со стеатореей, ее следует отличать от диареи при целиакии спру и при диффузных опухолях тонкой кишки. Проведение дифференциального диагноза между перечисленными болезнями в значительной мере облегчается некишечными проявлениями карциноидного синдрома.

Как уже указывалось, карциноидная опухоль выделяет в кровь много фармакологически активных веществ, среди которых самым активным является серотонин. Продукты его окисления выделяются с мочой в виде 5-гидроксииндолуксусной кислоты. Суточная экскреция этой кислоты при карциноидном синдроме определяется величиной опухоли. Почти всегда превышая 30 мг, она иногда достигает 1000 мг. При интерпретации результатов этого исследования необходимо исключить влияние некоторых лекарств (производных фенотиазина), пищевых веществ, содержащих серотонин (бананы, ананасы, орехи, сыр). Повышенная экскреция 5-гидроксииндолуксусной кислоты наблюдается иногда при целиакии спру.

Карциноидная опухоль иногда выделяет меланоцитостимулирующий гормон, под влиянием которого происходит гиперпигментация кожных покровов. При карциноидной опухоли бронха может наблюдаться избыточная секреция адренкортикотропного гормона с развитием синдрома Иценко — Кушинга. Избыточная секреция инсулина с клиническим синдромом гипогликемии встречается иногда при карциноидной опухоли поджелудочной железы. Поражение сердца при карциноидной опухоли приводит иногда к развитию картины правожелудочковой недостаточности кровообращения.

Большое дифференциально-диагностическое значение придается также методом искусственного воспроизведения характерной вазодилатации. Прием внутрь 25—50 мл водки приводит к развитию через 3—5 мин характерной клинической картины прилива. Учитывая результаты этого теста, приходится принимать во внимание, что повторный прием алкоголя не сопровождается характерной вазодилатацией. Длительность «ареактивности» больного

к повторному приему алкоголя точно еще не определена. Наиболее постоянные результаты наблюдаются после внутривенного применения адреналина в дозе 1—5 мкг.

Указанные внекишечные проявления карциноидного синдрома позволяют отличить его от диарей другого происхождения. Если диарея при карциноидной опухоли протекает без этих признаков, она может быть дифференцирована от диареи при диффузной ретикулосаркоме и от других диарей по результатам изучения биоптата тонкой кишки. Слизистая оболочка тощей кишки при карциноидном синдроме сохраняет нормальное строение. Изменения его при целиакии спру и диффузной гематосаркоме описаны в соответствующих разделах. Аглютенная диета при карциноидном синдроме неэффективна. Характерный анамнез иногда позволяет отличить целиакию спру от карциноидного синдрома.

Водная диарея при карциноидном синдроме отличается от водной диареи при гастриноме более легким течением, меньшей выраженностью болевого синдрома, отсутствием сопутствующей язвы в желудке, в двенадцатиперстной или тонкой кишке. Кислотность желудочного сока при карциноидном синдроме понижена, а при гастриноме всегда высокая. Панкреатическая холера отличается от водной диареи при карциноидном синдроме большим объемом суточного стула, быстрым развитием признаков обезвоживания организма, постоянным развитием клинической картины гипокалиемии.

## БОЛЕЗНЬ КРОНА

Болезнью Крона называется хроническое гранулематозное воспаление, которое чаще всего встречается в тонкой кишке, но может поражать любой отдел желудочно-кишечного тракта от пищевода до прямой кишки. Воспаление охватывает все слои кишечной стенки, распространяется на брыжейку и регионарные лимфатические узлы. Характерно чередование пораженных участков кишки со здоровыми.

Первоначально Crohn назвал болезнь терминальным илеитом. В соответствии с положениями международного конгресса гастроэнтерологов в Праге (1968) мы опишем дифференциальный диагноз диареи при сегментарном энтерите (болезнь Крона, протекающая с поражением тонкой кишки) и при гранулематозном колите (болезнь Крона, протекающая с поражением ободочной кишки).

Болезнь Крона характеризуется прогрессирующим течением с периодической сменой обострений и ремиссий. В легких случаях большой может в течение многих лет вести нормальный образ жизни, в более тяжелых случаях он через несколько лет становится неработоспособным из-за развивающихся осложнений. В 80—90% случаев болезнь начинается незаметно, и проходит около 1/г—3 лет прежде чем будет поставлен правильный диаг-

яз. Болезнь Крона с острым началом чаще всего принимается первоначально за аппендицит или илеус. Истинная причина острого живота выясняется только после операции.

Терапевт чаще всего встречается с теми случаями болезни Крона, которые начинаются незаметно. Незначительное вздутие живота, периодическое усиление перистальтики кишечника, отхождение необычно большого количества газов и легкая диарея часто оказываются самыми ранними признаками болезни. Когда эта кратковременная диарея возникает после приема большого, чем обычно, количества пищи, ее принимают за пищевое отравление, а когда она встречается в сочетании с лихорадкой — за «кишечную форму гриппа». В большинстве случаев эта легкая диарея через несколько дней прекращается, но иногда на ее фоне появляются острые боли в животе, и у больного развивается картина илеуса или острого аппендицита.

Диарея и боли в животе являются обычно самыми ранними и самыми постоянными признаками болезни Крона. В типичных случаях этой болезни они встречаются одновременно, но в начале ее они могут наблюдаться независимо друг от друга. По данным Kyle (1972), диарея появляется раньше болевого синдрома приблизительно в 20% случаев регионарного энтерита и оказывается первым признаком более чем половины случаев гранулематозного колита.

Диарея и боли в животе при более или менее длительном существовании приводят к исхуданию больного. Отвлекаясь от механизмов развития кахексии и сосредоточивая внимание на диагностике, можно сказать, что во всех клинически выраженных случаях болезни Крона постоянно встречаются боли в животе, диарея и исхудание.

Диарея при болезни Крона развивается, как правило, постепенно. Частота и объем стула зависят от локализации воспаления. Если больной строго соблюдает диету, частота стула при регионарном энтерите достигает 2—4 раз за сутки, а при гранулематозном колите — 3—10 раз за сутки. Кал имеет мягкую или полужидкую консистенцию. После нарушения диеты кал становится жидким. Водная диарея при поражении небольшого сегмента тонкой кишки или ободочной кишки наблюдается чрезвычайно редко. Обычно она возникает под влиянием стрессовых ситуаций или грубых нарушений диеты. При диффузных еюно-илеитах водная диарея встречается значительно чаще, чем при сегментарных.

Признаки недостаточности всасывания витаминов, электролитов встречаются при болезни Крона весьма редко, обычно только при диффузных поражениях тонкой кишки и всегда в сочетании со стеатореей. Стул в подобных случаях становится зловонным. Благодаря большому содержанию жира и пузырьков газа он приобретает серо-глинистый цвет и имеет тенденцию плавать на воде. В отличие от стула при язвенном колите стул при болезни

Крона не содержит ни крови, ни гноя. При гранулематозной колите в нем может содержаться небольшое количество слизи. Тенезмы при регионарном энтерите не встречаются, при гранулематозной колите они могут наблюдаться при поражении прямой кишки.

В ранних стадиях болезни диарея может исчезать на короткое время под влиянием диеты, в далеко зашедших случаях болезни она становится постоянной. Нередко наблюдаются ночные позывы к дефекации. Диарея, безусловно, относится к числу главных диагностических признаков болезни Крона, но все же встречаются случаи, когда болезнь протекает без нарушения функции кишечника. Данные старых авторов о частоте диареи при болезни Крона представляются недостаточно убедительными, так как в прошлом учитывалась только общая частота этого признака. Авторы последнего времени (Kyle, 1972; Donaldson, 1973; Meyer, Sleisenger, 1973) сообщают, что диарея при гранулематозной колите встречается значительно чаще, чем при регионарном энтерите.

По сводным статистикам различных авторов, боль встречается в 67—100% случаев болезни Крона (Krause et. al., 1971). Часта она оказывается первым и в течение некоторого времени единственным проявлением этой болезни. В ранних стадиях болезни боль чаще всего локализуется в области пупка, что соответствует более частой локализации воспалительного процесса в дистальном отделе подвздошной кишки.

Боль может быть умеренной или слабой. Она появляется или усиливается после приема пищи одновременно с усилением перистальтики. Со временем боль теряет схваткообразный характер и становится постоянной. В этом более позднем периоде болезни болевой синдром складывается как бы из двух компонентов. Сразу же после еды возникают схваткообразные боли, которые позднее становятся постоянными. Возникновение постоянных болей связывают с распространением воспалительного процесса на брыжейку и с образованием спаек с соседними органами.

Если воспалительный процесс локализуется в двенадцатиперстной кишке, боль ощущается в эпигастрии и в правом верхнем квадранте живота. Нередко она принимается за боль при холецистите. При локализации воспалительного процесса в тощей кишке боли ощущаются в периумбиликальной области или в левом верхнем квадранте живота. Поражение самых дистальных частей подвздошной кишки вызывает боли в правом нижнем квадранте живота, где их часто принимают за боли, вызванные хроническим аппендицитом или туберкулезом кишки. Боли в крестце могут быть связаны или со спондилоартритом, который иногда оказывается единственным и ранним признаком болезни Крона, или с переходом воспалительного процесса на брыжейку ободочной кишки.

Образование спаек с соседними органами приводит к вовлечению их в воспалительный процесс, к образованию внутренних и

наружных фистул, к перфорации кишечной стенки. В подобных случаях отмечаются длительная лихорадка и лейкоцитоз. Особенно часто встречаются периаанальные и параректальные фистулы и абсцессы. Истинная причина этих осложнений выясняется только после длительного и тщательного обследования больного с обращением особого внимания на его возраст и на клиническую картину ранних стадий болезни.

Женщины иногда длительное время стойко переносят диарею,, не предъявляя жалоб врачу. Поэтому в каждой случае болей в животе следует расспрашивать о выраженности диареи — второго главного признака болезни Крона.

Болею или менее значительное исхудание встречается в 50—75% случаев болезни Крона. В основе его лежит анорексия, большие потери белка с калом, недостаточность всасывания пищевых веществ. При осмотре этих больных часто отмечаются отеки нижних конечностей, которые раньше всего обнаруживаются на тыльной поверхности стоп, а позднее распространяются на подкожную клетчатку голеней, бедер, поясницы. В некоторых случаях мы наблюдали образование асцита. При обострении воспалительного процесса появляются артралгии, утолщаются концевые фаланги пальцев, а ногти приобретают форму часовых стекол.

Во всех случаях, когда предполагается диагноз болезни Крона, необходимо произвести рентгенологическое исследование. Его рекомендуют начинать с бариевой клизмы, которая позволяет увидеть сужение ободочной кишки, их протяженность, рефлюкс бария в терминальный отрезок подвздошной кишки. Илеоцекальный рефлюкс обнаруживается приблизительно у половины здоровых. После бариевой клизмы приступают к исследованию тонкой кишки посредством перорального назначения бариевой взвеси.. Из-за выраженной инфильтрации стенки и брыжейки подвздошная кишка становится малоподвижной при пальпации, просвет ее суживается, внутренняя поверхность становится неровной, а на внешней поверхности обнаруживаются шиповидные выступы. По мере рубцевания язв на внутренней поверхности просвет ее все более стенозируется. Отрезок кишки, расположенный проксимальнее стеноза, расширяется, и диаметр его достигает 2,5—3 см.

Болезнь Крона в 80% случаев протекает с поражением подвздошной кишки. Сопутствующая, обычно нерезко выраженная, деформация слепой кишки обнаруживается у каждого третьего\* больного. Отдаленные стенозы тонкой кишки, обычно незначительные по протяженности, встречаются приблизительно в 10% случаев болезни.

В последние годы интенсивно изучается болезнь Крона с поражением ободочной кишки. Гистологическая картина гранулематозного колита принципиально не отличается от картины илеита» Отек подслизистой при этой болезни заканчивается ее изъязвлением. Рубцевание язв приводит к стенозу просвета кишки. Распространение процесса на серозную оболочку и брыжейку сопро-

ождается образованием в них мелких абсцессов и крипт, которые обнаруживаются по шиповидным выступам на наружной поверхности кишки.

Характерным считается одновременное поражение терминального отдела подвздошной и одного или двух участков ободочной кишки. Слепая кишка и восходящая часть ободочной кишки поражаются приблизительно так же часто, как и прямая кишка и дистальная часть сигмовидной. Образование фистул при гранулематозном колите встречается так же часто, как и при регионарном энтерите.

Ректоскопия позволяет увидеть воспаленную и отечную слизистую оболочку, на поверхности которой могут быть отдельные язвы со слизистым или гнойным отделяемым. Стенки кишки ригидные, просвет ее местами сужен. У многих больных обнаруживаются фиссуры и фистулы вокруг заднепроходного отверстия. В биоптатах прямой кишки особенно большое диагностическое значение придается резко выраженной воспалительной инфильтрации подслизистого слоя при сравнительно интактной слизистой оболочке. Иногда обнаруживаются гранулемы, состоящие из эпителиоидных клеток, среди которых могут располагаться гигантские клетки.

Указанные характерные признаки удается обнаружить только в половине случаев гранулематозного колита.

Аспирационная биопсия тонкой кишки часто оказывается безуспешной, так как тощая кишка при болезни Крона поражается очень редко. Биоптаты из дистального отдела подвздошной кишки могут быть получены как методом аспирационной биопсии, так и с применением колоноскопа.

Клиническая картина болезни Крона весьма многообразна, поэтому ее нередко принимают за другие болезни желудочно-кишечного тракта. Особенно часто ее приходится отличать от язвенного колита, туберкулезного илеотифлита и хронического энтерита.

## ЯЗВЕННЫЙ КОЛИТ

Язвенным колитом (неспецифическим, неинфекционным) называется воспалительное поражение ободочной кишки с преимущественной локализацией в левых ее отделах. Наиболее постоянными клиническими признаками болезни являются диарея и боли в животе.

Язвенным колитом чаще болеют женщины молодого и цветущего возраста. Начинается он остро или незаметно. Острое начало считается характерным признаком болезни. В большинстве случаев болезнь протекает волнообразно со сменой обострений и ремиссий.

И. Ю. Юдин (1968) сообщает, что он не наблюдал «больных • яеспецифическим язвенным колитом без поражения прямой киш-

ки». Большинство авторов последнего десятилетия тоже указывают, что воспалительный процесс при язвенном колите либо охватывает ободочную кишку всю сразу, либо начинается в ее дистальных отделах и постепенно распространяется в проксимальном направлении.

Заболеваемость язвенным колитом в отдельных странах колеблется в весьма широких пределах. В последнее время она повсюду имеет тенденцию к росту. Болезнь в большинстве случаев начинается остро под видом дизентерии, гастроэнтерита, «пищевого, отравления», «кишечной формы гриппа».

Язвенный колит может начинаться с ректального кровотечения при оформленном или кашицеобразном стуле. Примесь алой<sup>1</sup> крови к оформленному стулу заставляет подумать в первую очередь о геморрое. Впоследствии стул становится жидким, зловонным, в нем появляется примесь слизи. В периоды обострения стул состоит из крови и гноя, а иногда почти из одной крови. В периоде ремиссии стул приобретает кашицеобразную консистенцию или даже становится оформленным.

Изредка отмечается чередование диареи с констипацией. Жалобы на запоры чаще встречаются при воспалении прямой и сигмовидной кишок. Спазм проксимально расположенного здорового участка кишки препятствует поступлению кала в прямую кишку. Позывы на дефекацию часто бывают императивными и сопровождаются выделением небольшого количества крови и слизи. Они одинаково беспокоят больного и днем, и во время сна.

Боли в животе в легких случаях болезни выражены нерезко. Чаще они локализуются в левом нижнем квадранте живота, но изредка ощущаются по всему животу. Боль схваткообразного характера обычно сопровождается позывом к дефекации, после опорожнения кишки она заметно уменьшается. Иногда отмечаются боли в суставах, пояснице и крестце. Температура тела может быть нормальной или повышенной.

Физическое исследование позволяет обнаружить в более тяжелых случаях спазм сигмовидной кишки, которая пальпируется в виде плотного тяжа. Живот обычно мягкий, печень часто увеличена.

Принято разделять язвенные колиты на легкие, средние и тяжелые. Чаще встречаются легкие формы болезни, которые протекают без анемии, лихорадки, исхудания и гипоальбуминемии. Начинаются они обычно незаметно. Тяжелые формы начинаются внезапно, протекают с высокой лихорадкой, профузной диареей<sup>^</sup> кишечным кровотечением, тенезмами, дегидратацией, анорексией<sup>^</sup> гипоальбуминемией, отеками стоп и голеней. По выраженности клинических симптомов и признаков формы средней тяжести занимают промежуточное положение.

Особенно тяжело протекает так называемая молниеносная форма язвенного колита. Она часто осложняется токсическим расширением ободочной (обычно поперечной) кишки, перфорацией. По-

• следнее осложнение может возникнуть и при тяжелом колите как осложнение трансмурального поражения какого-либо участка ободочной кишки.

Длительный воспалительный процесс в ободочной кишке часто приводит к осложнениям, которые могут быть разделены на местные и общие. К числу местных, или кишечных, осложнений относятся: геморрой, выпадение прямой кишки, образование псевдополипов, трещин заднепроходного отверстия, перианальных и параректальных абсцессов и свищей, ректовагинальных и ректоvesикальных свищей. Все эти осложнения развиваются во время одного из обострений болезни. Наиболее тяжелыми местными осложнениями являются: массивное кишечное кровотечение, малигнизация, стриктура и уже упоминавшиеся перфорация ободочной кишки и ее токсическое расширение.

К числу общих осложнений язвенного колита относятся: анемия, гипопропротеинемия, гипокалиемия, полиартрит, ирит, трофические язвы голеней и стоп, амилоидоз, кахексия.

Предположительный диагноз язвенного колита ставят на основании клинической дуали, состоящей из характерной описанной выше диареи и болей в животе. Для уточнения диагноза необходимы результаты рентгенологического исследования ободочной кишки, колоноскопии и биопсии слизистой оболочки ободочной кишки. Большое диагностическое значение имеют особенности клинического течения болезни и характер развивающихся при этом осложнений.

Физическое исследование оказывается обычно недостаточно информативным при неосложненном язвенном колите, но может быть весьма полезным для выявления трофических язв конечностей, нарушений водно-электролитного обмена, артрита, перитонита и некоторых других осложнений.

Язвенный колит протекает с поражением главным образом слизистой оболочки ободочной кишки. Чаще всего (в 90—95% случаев) поражается слизистая прямой и сигмовидной кишок. Ректороманоскопия позволяет оценить эти изменения и часто оказывает незаменимую помощь в постановке окончательного диагноза. Слизистая при язвенном колите претерпевает характерные изменения. Она становится настолько тусклой, что через нее не удается увидеть сосуды, расположенные в подслизистой. Поверхность слизистой перестает быть не только блестящей, но и гладкой. Она становится неровной, гиперемированной и зернистой, причем зернистость ее, вначале нежная, позднее становится грубой. На ее поверхности часто видны эрозии, прикрытые экссудатом.

В более острой стадии болезни наблюдается красная, резко отечная слизистая по слизисто-гнойным экссудатам и множественными изъязвлениями на ее поверхности. Под слизистой образуются мелкие «просовидные» абсцессы серо-желтого цвета. В некоторых местах слизистая покрыта дифтеритической пленкой. Кровоточивость слизистой бывает выражена настолько резко, что просвет



кишки непрерывно заполняется кровянисто-гнойным экссудатом, затрудняющим осмотр. Нередко обнаруживаются псевдополипы, при большом количестве которых слизистая принимает вид «булыжной мостовой».

В биоптате слизистой обнаруживаются признаки ее инфильтрации лимфоцитами, плазматическими клетками, эозинофилами, дегенерация эпителиальных клеток, микроскопические эрозии эпителия и даже крипталльные абсцессы. Изменения слизистой в прямой кишке наблюдаются более часто, чем в сигмовидной.

Рентгенологическое исследование в ранних стадиях язвенного колита не выявляет типичных изменений. По мере прогрессирования болезни рельеф слизистой из-за утолщения ее складок становится грубым. Контуры пораженных отделов кишки становятся неровными. В более поздних стадиях болезни наблюдается исчезновение гаустрации ободочной кишки, сужение ее просвета, ригидность кишечной стенки. В случаях многолетней болезни отмечается укорочение ободочной кишки со сглаживанием и смещением книзу ее печеночного и селезеночного изгибов. Внутренняя поверхность кишки становится неровной из-за изъязвлений, псевдополипов, неравномерного отека отдельных участков.

Язвенный колит (неспецифический, идиопатический) с острым началом необходимо отличать в первую очередь от бациллярной дизентерии, при которой патологический процесс локализуется обычно в ободочной, а изредка и в дистальном отрезке подвздошной кишки. В зависимости от тяжести инфекции и резистентности больного поражение слизистой варьирует от катарального до дифтеритического воспаления. Классическая клиническая картина бациллярной дизентерии складывается из диареи, болей в животе и лихорадки. Болезнь начинается остро со схваткообразных болей в животе, к которым вскоре присоединяется диарея. Частота стула в тяжелых случаях может достигать 24 в сутки. Стул обычно жидкий с большим количеством слизи. В тяжелых случаях в стуле обнаруживаются кровь и гной. Больные часто жалуются на тенезмы и ложные позывы, характерные для воспаления дистального отдела прямой кишки. В очень тяжелых случаях развивается дегидратация больного.

Физическое исследование больного в начале бациллярной дизентерии выявляет усиленную перистальтику, разлитую болезненность по ходу ободочной кишки, ригидную и болезненную сигмовидную кишку. Вид слизистой ободочной кишки зависит от длительности болезни. В начале болезни слизистая всегда ярко-красная, отечная, спустя 1—2 сут на ее поверхности появляются точечные кровоточащие изъязвления, которые позднее сливаются и образуют большие язвы. Окончательный диагноз ставят после выделения и идентификации возбудителя болезни.

Язвенный колит отличается от бациллярной дизентерии по объему, а часто и по виду стула, отрицательным результатам поисков возбудителя и характеру дальнейшего течения болезни.

Состояние больного бациллярной дизентерией вначале может быть весьма тяжелым. Со временем оно заметно улучшается, особенно под влиянием антибактериального лечения. Состояние больного язвенным колитом со временем становится все тяжелее. Антибактериальная терапия оказывается неэффективной. Массивное кишечное кровотечение, токсическая дилатация толстой кишки могут развиться уже в раннем периоде язвенного колита. При бактериальной дизентерии эти осложнения не встречаются.

Значение артрита (полиартрита) в дифференциальном диагнозе болезней, протекающих с диареей и болями в животе, определяется главным образом временем его присоединения к основному заболеванию. Артрит и полиартрит встречаются приблизительно у 10% больных язвенным колитом. Клиническая картина полиартрита иногда появляется раньше кишечных признаков язвенного колита, иногда развивается во время этой болезни. Артрит и полиартрит никогда не предшествуют бациллярной дизентерии, они всегда являются метадисентерийными.

Диарея и боли в животе часто наблюдаются при амебиазе, балантидиазе и многих других инфекционных заболеваниях кишечника. Наиболее распространенным среди них является кишечный амебиаз, который принято подразделять на острый и хронический (рецидивирующий). Возбудитель болезни — дизентерийная амeba — распространен повсеместно. Инфицированность населения в отдельных странах колеблется от 5 до 80% обследованных. Больной человек является, вероятно, единственным источником заражения. Асимптоматические носители дизентерийной амeбы не предъявляют никаких жалоб, но они в любое время могут заболеть сами или стать источником заражения других. В условиях Советского Союза кишечный амeбиаз чаще встречается у лиц, приехавших из стран жаркого климата.

Клинические проявления кишечного амeбиаза определяются главным образом локализацией поражения. В большинстве случаев поражается первоначально слепая кишка. Другие отделы толстой кишки поражаются реже и обычно позднее. При локализации дизентерийной амeбы в слепой и восходящей кишках болезнь начинается незаметно, при локализации в сигмовидной и прямой кишках — остро.

Первичное заболевание протекает, как правило, по типу правостороннего колита. Диарея развивается постепенно. Стул с резким запахом, сначала кашицеобразный, позднее становится жидким с примесью значительного количества слизи, перемешанной с каловыми массами либо добавленной к ним в виде отдельных комочков. Схваткообразные боли в животе появляются перед дефекацией; после отхождения стула и газов отмечается заметное облегчение болей. Через 1—2 нед диарея и боли в животе заметно уменьшаются, но еще длительное время сохраняется слизь в кале. После 2—3 нед кажущегося улучшения возникает обострение и диареи, и болевого синдрома. Ремиссии и обострения болезни

сменяют друг друга. Общее состояние больного долгое время остается компенсированным.

Острое начало болезни с частыми императивными позывами к дефекации, с выделением крови и слизи, с сильными схваткообразными болями в животе наблюдается либо при первичном поражении сигмовидной и прямой кишок, либо при возникшей во время одного из обострений генерализации инфекции с образованием язв по всей ободочной кишке. Частота стула в подобных случаях болезни достигает 10—12 раз в сутки. Иногда стул имеет характерный вид «малинового желе». Живот в таких случаях болезни становится вздутым и болезненным по ходу ободочной кишки. Слепая кишка увеличена и резко болезненна при пальпации. Сигмовидная кишка спастически сокращена и болезненна. Печень часто увеличена.

Описанная клиническая картина позволяет поставить предположительный диагноз кишечного амебиоза. Его приходится отличать от язвенного колита, болезни Крона, бациллярной дизентерии. Перечисленные болезни часто протекают с умеренной или даже выраженной лихорадкой. Температура тела при кишечном амебиозе остается, как правило, нормальной. Отсутствие интоксикации и макроскопической примеси гноя к калу отличает острый кишечный амебиоз от бациллярной дизентерии и язвенного колита.

Ректороманоскопия часто оказывает значительную помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых болезней. Следует, однако, помнить, что поражение прямой и сигмовидной кишок наблюдается не во всех, а только в части случаев кишечного амебиоза. Нормальный вид слизистой оболочки прямой и сигмовидной кишок не дает права исключить диагноз кишечного амебиоза. Характерным ректороманоскопическим признаком амебиоза являются язвы слизистой с подрывными краями. Они обычно плоские, небольших размеров, располагаются отдельно друг от друга. Участки слизистой, расположенные между отдельными язвами, сохраняют нормальный бледно-розовый вид.

Как уже отмечалось, при язвенном колите и бациллярной дизентерии отдельные язвы имеют склонность сливаться друг с другом. На слизистой, располагающейся между отдельными язвами, легко обнаруживаются признаки воспаления: отек, резкая гиперемия, повышенная кровоточивость, образование микроэрозий.

Окончательный диагноз кишечного амебиоза ставят только после обнаружения вегетативных форм дизентерийной амебы, содержащих в цитоплазме свежезахваченные эритроциты. Выявление таких эритрофагов достигается посредством исследования еще теплого кала или содержимого, взятого со дна кишечной язвы. Вегетативные формы дизентерийной амебы идентифицируются либо в нативном препарате («раздавленная капля»), либо в препаратах, окрашенных железным гематоксилином.

Балантидиаз в Советском Союзе встречается чрезвычайно редко и, вероятно, поэтому длительное время принимается обычно за энтероколит. Балантидии паразитируют в стенке подвздошной и ободочной кишок. Под влиянием паразита происходит некроз участков слизистой и подслизистой оболочек с образованием абсцессов и язв с неровными краями. На дне таких язв располагаются балантидии. Острые формы балантидиаза протекают с диареей. Частота стула может достигать 4—10 раз в сутки. Стул имеет кашицеобразную или жидкую консистенцию с примесью большого количества слизи, реже крови. Болезнь протекает хронически с периодической сменой обострений и ремиссий. Во время обострений отмечаются схваткообразные боли в животе, диарея, вздутие живота. Диетическое лечение малоэффективно. Больные постепенно теряют массу тела, у них развивается анемия.

Клинические проявления и данные ректороманоскопии позволяют заподозрить балантидиаз. Окончательный диагноз может быть поставлен только после выявления возбудителя болезни. Для этого исследуют свежий кал методом нативного мазка и путем обработки капли кала раствором Люголя или железным гематоксилином. Кал приходится обычно исследовать многократно и обязательно в периоды обострения болезни.

Пробная терапия тетрациклином, диодохином, флагилом позволяет отличить язвенный колит (неспецифический и гранулематозный) от амебиоза и балантидиаза. Перечисленные препараты неэффективны при язвенном колите и всегда вызывают ремиссию при амебиозе и балантидиазе.

**Гранулематозным колитом** называется болезнь Крона с изолированным поражением толстой кишки. Болеют преимущественно лица молодого возраста. Поражается чаще всего проксимальная часть толстой кишки. Приблизительно в 80% случаев отмечается одновременное вовлечение в процесс терминального отдела подвздошной кишки. Гранулематозный колит по клиническим проявлениям более всего напоминает язвенный колит, но отличается от него характером анатомических изменений в стенке кишки, течением болезни, ее осложнениями.

Морфологической основой болезни является трансмуральное воспаление кишечной стенки с образованием глубоких линейных язв, которые при рубцевании суживают просвет кишки. Между линейными язвами или рубцами располагаются выступающие в просвет кишки участки воспаленной слизистой оболочки. Чередование глубоких линейных язв и выступающих между ними участков воспаленной слизистой оболочки придает поверхности кишки характерный вид «бульжистой мостовой». Микроскопически в подслизистом слое кишки обнаруживаются гранулемы. Особенно характерным считается воспаление небольших участков кишки, отдаленных от места основного поражения.

Гранулематозный колит в большинстве случаев начинается незаметно и с самого начала протекает как хроническое заболе-

вание с периодической сменой ремиссий и обострений, причем обострения развиваются постепенно и так же постепенно наступают ремиссии. Диарея обычно без примеси крови в большинстве случаев оказывается первым нарушением здоровья, которое заставляет больного прибегнуть к врачебной помощи. Коликообразные боли в животе вначале появляются только после еды, позднее они становятся более интенсивными и начинают предшествовать каждому действию кишечника.

Общее самочувствие большинства больных остается компенсированным, и они длительное время лечатся от колита или энтероколита. Болезнь постепенно прогрессирует. Диетические меры оказываются недостаточными для купирования очередного обострения. Больной начинает терять массу тела, у него развивается анемия, а иногда и признаки синдрома недостаточности всасывания. Приблизительно у 73 больных отмечается субфебрилитет.

Болезнь во многих случаях прогрессирует настолько незаметно, что первое обращение к врачу происходит часто уже по поводу ее кишечных и внекишечных осложнений: прощупываемой опухоли в животе, образованной сросшимися между собой петлями кишок, перианальных свищей, кишечных кровотечений, которые нередко принимаются за геморроидальные, илеуса, артрита, анемии, лихорадки неясной этиологии.

Физическое исследование в начальных стадиях болезни не выявляет каких-либо характерных признаков. В более поздних стадиях удается обнаружить главным образом осложнения болезни, порядок появления которых часто имеет определенное значение для дифференциального диагноза. Труднее всего отличить гранулематозный колит от язвенного, так как обе болезни протекают с признаками поражения главным образом толстой кишки. Значительно легче удается провести дифференциальный диагноз гранулематозного колита с туберкулезным илеотифлитом, хроническим кишечным амебиазом, метадисентерийным энтероколитом, гематосаркомой тонкой кишки, которые тоже могут проявляться главным образом диареей и болями в животе.

Оба колита (язвенный и гранулематозный) могут поражать толстую кишку на всем ее протяжении или только на отдельных участках. Язвенный колит начинается, как правило, с поражения прямой кишки, поэтому в ранних стадиях этой болезни обнаруживается поражение только прямой кишки. Иногда встречается изолированное поражение прямой кишки и в более поздних стадиях этой болезни.

Гранулематозный колит начинается обычно в правой половине толстой кишки. Он может развиваться в прямой и сигмовидной кишках, но поражение никогда не ограничивается только этими отделами кишки. Одновременно с поражением прямой и сигмовидной кишок удается выявить поражение поперечной или восходящей части ободочной кишки, а в 80% случаев также и пора-

жение подвздошной кишки (Левитан М. Х., Абасов И. Т., Капуллер Л. Л., 1974).

Псевдополипы обнаруживаются приблизительно в 10—15% случаев язвенного колита. При гранулематозном колите они не встречаются. Как уже отмечалось, одновременное поражение подвздошной кишки весьма часто встречается при гранулематозном колите и очень редко (не более чем в 3—5% случаев) при язвенном колите. Отдаленные поражения на ограниченных по протяжению отрезках толстой кишки встречаются приблизительно в половине случаев гранулематозного колита и не встречаются при язвенном колите. Внутрикшечные фистулы при язвенном колите образуются очень редко, тогда как при гранулематозном колите они встречаются примерно в 10% случаев (Meyer, Sleisenger, 1973).

Гранулематозные поражения кожи вокруг анального отверстия, по наблюдениям Kule (1972), весьма часто встречаются при болезни Крона. Безболевые трещины и язвы анального канала, глубокие линейные язвы промежности, распространяющиеся вдоль мошонки к основанию пениса у мужчин и к большим срамным губам у женщин, как же как множественные язвы промежности, относятся к числу признаков, характерных для гранулематозного колита.

Гистологическое исследование кусочков ткани, взятой из края этих язв, а также из поверхностных язв, появляющихся иногда около пупка, под молочной железой или в складках кожи на животе, выявляет характерное гранулематозное поражение кожи. Гранулематозное поражение плоского эпителия нередко встречается у больных гранулематозным и не встречается у больных язвенным колитом.

Поскольку язвенный и гранулематозный колиты поражают один и тот же орган, они часто проявляются одними и теми же признаками, поэтому дифференциация их должна основываться не на наличии или отсутствии того или иного признака, а на его выраженности, времени появления и характере сочетания с другими признаками. Поясним это примерами. Диарея и кишечное кровотечение часто развиваются в начале язвенного колита, тогда как кшпечное кровотечение при гранулематозном колите относится к поздним осложнениям болезни. Диарея без кишечного кровотечения у больного со стриктурой в проксимальных отделах толстой кишки весьма характерна для гранулематозного колита. Подобного сочетания признаков при язвенном колите практически не встречается.

Перианальные язвы при язвенном колите обычно одиночные и поверхностные, тогда как при гранулематозном колите они нередко множественные и имеют характерные подрывтые края. Характерная для гранулематозного колита сегментарность поражения иногда хорошо видна при ректороманоскопии. Слизистая оболочка прямой кишки может иметь нормальный бледно-розо-

вый цвет и быть резко воспаленной только на участке протяженностью 2—3 см.

Язвенный колит начинается, как правило, остро, а гранулематозный — незаметно. Частота стула при гранулематозном колите составляет 3—6 раз в сутки, а при язвенном — может быть значительно выше. Обострения язвенного колита начинаются бурно, гранулематозного — постепенно. Опухоль в илеоцекальной области и стеноз дистального отрезка подвздошной кишки встречаются только при гранулематозном колите.

Сравниваемые болезни отличаются друг от друга и по характеру поражения кишечной стенки, насколько об этом можно судить по результатам биопсии. При язвенном колите поражается главным образом слизистая оболочка кишки, а при гранулематозном — все слои кишечной стенки. Для гранулематозного колита особенно характерна выраженная круглоклеточная инфильтрация и эпителиоидноклеточные гранулемы в подслизистой оболочке, содержащие иногда гигантские клетки, при относительно интактной слизистой.

В биоптате слизистой, которая при ректоскопии представляется нормальной, при микроскопическом исследовании часто обнаруживаются изменения, характерные для гранулематозного колита. С особенным постоянством это не видимое глазом воспаление подслизистой удается выявить в биоптатах, взятых на расстоянии 1—1,5 см от анального сфинктера. Воспалительный процесс при язвенном колите локализуется в слизистой, поэтому его всегда можно обнаружить при ректоскопии.

## РАК ТОЛСТОЙ КИШКИ

Диарея в сочетании с болями в животе и с субфебрилитетом иногда оказывается одним из проявлений злокачественной, обычно раковой, опухоли толстой кишки. Отсутствие симптомов, специфичных для этого заболевания, приводит к тому, что диагноз его часто ставят с большим запозданием, спустя 1—1/2 года от начальных проявлений.

Клиническая картина рака толстой кишки зависит от его локализации. Слепая, восходящая и левая половина поперечной ободочной кишки осуществляют главным образом функцию всасывания воды, электролитов и некоторых пищевых веществ. Диаметр правой половины толстой кишки значительно больше диаметра левой ее половины. Рак с локализацией в правой половине толстой кишки редко осложняется нарушением проходимости. Он проявляется главным образом нарушениями всасывания воды и электролитов, нарушением питания и лихорадкой. Левая половина толстой кишки играет роль хранилища уже оформленного кишечного содержимого. Опухоль в этой части толстой кишки проявляется чаще всего нарушениями проходимости.

Болевой синдром относится к числу самых ранних проявлений раковой опухоли. Особенно часто он наблюдается при раке правой половины толстой и при опухолях тонкой кишки. Эти стойкие боли относятся к числу ранних признаков развивающегося стеноза кишки и являются выражением сопутствующего опухоли воспалительного процесса в брюшине, в регионарных брыжеечных и забрюшинных лимфатических узлах. Нередко при этом повышается температура тела и появляется ригидность мышц над опухолью. Возникает клиническая картина, которая во многом напоминает картину язвенного колита, болезни Крона и других воспалительных заболеваний полых органов, расположенных в брюшной полости.

Раковая опухоль, особенно левой половины толстой кишки, часто приводит к затруднению кишечной проходимости, которое в легких случаях проявляется скоропреходящими вздутиями и запорами, а в более тяжелых случаях — синдромом полной непроходимости. Чем дистальнее локализуется рак толстой кишки, тем чаще он осложняется кишечной непроходимостью, которая наступает обычно остро.

Диарея относится к числу характерных проявлений кишечной непроходимости. Стул может быть кашицеобразным или даже водянистым. Частота его может достигать 10—12 раз в сутки. Суточный объем стула обычно небольшой и редко достигает 1 л. Характерно наступление диареи после более или менее длительного запора. Диарея при раке толстой кишки в отличие от диареи при опухолях тонкой кишки никогда не бывает длительной. Периоды диареи при раке толстой кишки всегда чередуются с запорами и периодами нормального стула. Диарея чаще встречается при раке дистальных отделов толстой кишки.

Длительная лихорадка, анемия, ускоренное оседание эритроцитов, иногда умеренный лейкоцитоз особенно часто наблюдаются при раке правых отделов толстой кишки. Возникновение их связывают с ростом или с распадом опухоли, со всасыванием продуктов распада опухоли, с воспалением брюшины и регионарных лимфатических узлов.

Указанные признаки часто наблюдаются также при язвенном колите, болезни Крона, туберкулезном илеотифлите, кишечном амебиазе и других хронических воспалительных болезнях толстой и тонкой кишок. Кровь в кале постоянно обнаруживается как при раке толстой кишки, так и при язвенном и гранулематозном колите.

Многие симптомы и признаки рака толстой кишки подобны симптомам и признакам язвенного и гранулематозного колитов, но дифференциальный диагноз упомянутых болезней в большинстве случаев не представляет значительных трудностей. Объясняется это главным образом неодинаковым возрастом больных. Большинство больных язвенным и гранулематозным колитами — лица молодого возраста: заболевание у большинства из них начи-



нается раньше 30 и почти у всех — раньше 40 лет. Рак толстой кишки в большинстве случаев — начинается после 50 лет.

Анемия и похудание при гранулематозном и язвенном колитах развиваются после начала диареи, тогда как при раке толстой кишки они появляются задолго до начала диареи. В периоды обострения диарея при язвенном и гранулематозном колитах отличается постоянством. Она сохраняется в течение нескольких недель или даже месяцев. Диарея при раке толстой кишки не бывает длительной.

В клинической картине язвенного и гранулематозного колитов доминирует диарея, которая может ненадолго сменяться запорами. Длительная, продолжающаяся месяцами диарея всегда должна оцениваться, как убедительный аргумент против рака толстой кишки. Длительная диарея не исключает опухоли кишки вообще, она исключает только опухоль толстой кишки. Диарея, и весьма длительная, является постоянным признаком диффузной гематосаркомы тонкой кишки.

Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать также и давности заболевания. Давность жалоб на боли в животе и функциональные нарушения кишечника при раке толстой кишки исчисляется обычно месяцами, тогда как при язвенном и гранулематозном колитах давность жалоб может исчисляться годами.

Отличительной чертой рака толстой кишки является его неуклонно прогрессирующее течение, тогда как течение язвенного и гранулематозного колитов характеризуется волнообразной сменой обострений и ремиссий болезни. Тяжелая диарея во время обострения сменяется при этих болезнях часто неустойчивым стулом со склонностью к диарее после каждого более или менее серьезного нарушения диеты.

Пальцевое исследование прямой кишки, ректороманоскопия, а в последнее время и колоноскопия с прицельной биопсией позволяют получить весьма ценные факты для дифференциального диагноза рака левой половины толстой кишки от гранулематозного колита и других воспалительных болезней толстой кишки.

Рентгенологическое исследование и особенно контрастная клизма, позволяющая установить место сужения, относятся к числу наиболее надежных методов диагностики рака толстой кишки. Вместе с тем результаты одного только рентгенологического метода не могут иметь решающего значения. Своевременное распознавание рака толстой кишки возможно только по сочетанию клинических и рентгенологических данных.

Проводя дифференциальный диагноз рака толстой кишки от других ее заболеваний, следует учитывать, что раковая опухоль приводит, как правило, к стенозированию толстой кишки только в одном месте, тогда как при язвенном и гранулематозном колитах часто встречаются множественные стенозы толстой кишки, резкое нарушение ее рельефа на значительном протяжении.

## ТУБЕРКУЛЕЗНЫЙ ИЛЕОТИФЛИТ

Длительные истощающие поносы встречаются иногда при туберкулезном илеотифлите, который может развиваться как в период первичного, так и в период вторичного туберкулеза. Наряду с туберкулезным илеотифлитом почти всегда удается обнаружить активные туберкулезные изменения в лимфатических узлах брыжейки, в половых органах. Признаки легочного туберкулеза у больных, страдающих туберкулезным илеотифлитом, как правило, отсутствуют. Лимфатические узлы большей частью не увеличены. В единичных случаях определяются обычно плотные и безболезненные подмышечные лимфатические узлы. Иногда у больных илеотифлитом женщин в заднем дугласовом пространстве прощупываются мелкие болезненные узелки или определяется увеличение правых придатков матки.

С самого начала болезни отмечается склонность к запорам, которые, как правило, сменяются диареей. Стул до 5—6 раз в сутки, зловонный, кашицеобразный, часто содержит слизь и кровь. Если имеется одновременное поражение тонкой кишки, диарея может даже доминировать в картине болезни. В большинстве же случаев отмечается смена запоров, продолжавшихся 3—4 дня, поносами, которые продолжаются 7—10 дней. Иногда при дефекации вначале с трудом выбрасывается небольшой крепкий комочек, за которым следует кашицеобразный кал.

Болевой синдром выражен обычно весьма отчетливо. Боли чаще локализуются в правой подвздошной или околопупочной областях. Они бывают постоянными и схваткообразными. Постоянные боли не зависят от приема пищи. Схваткообразные боли связаны обычно с резко выраженным у этих больных метеоризмом. После отхождения газов или дефекации они уменьшаются или исчезают.

Брюшная стенка в правом нижнем квадранте живота болезненна и часто напряжена. Изредка отмечается диффузное напряжение всей брюшной стенки. В далеко зашедших случаях в правой подвздошной области удается прощупать плотные и более или менее утолщенные стенки подвздошной и слепой кишок. Иногда здесь прощупывается болезненная бугристая опухоль.

Температура тела у больных туберкулезным илеотифлитом, как правило, повышена. Повышение ее отчетливо связано с физической нагрузкой. Стойкий субфебрилитет может продолжаться длительное время, несмотря иногда на затихание местного процесса. Оседание эритроцитов длительное время остается ускоренным. Характерна повышенная чувствительность этих больных к накожному и внутрикожному введению туберкулина. Проведение проб Пирке или Манту нередко сопровождается усилением диареи, болей в правой подвздошной области, повышением температуры тела с нарастанием общей слабости.

Рентгенологическое исследование выявляет картину, которую трудно отличить от болезни Крона с локализацией процесса в правой илеоцекальной области. Обе болезни приводят к утолщению стенки кишки и сужению ее просвета. Сочетание язв и псевдополипов встречается при обеих болезнях, из чего следует, что слизистая оболочка при обеих болезнях может принимать вид «бульжной мостовой». Признак этот при болезни Крона встречается довольно часто, а при туберкулезном илеотифлите — редко.

Вовлечение в патологический процесс слепой кишки сопровождается ее деформацией, которая часто выявляется при рентгенологическом исследовании. Окончательный диагноз болезни нередко устанавливается только при лапаротомии, когда обнаруживаются типичные туберкулезные язвы или высыпание туберкулезных бугорков в илеоцекальном отделе кишечника. Диагноз туберкулезного илеотифлита становится весьма вероятным, если к описанной выше клинической картине болезни удастся добавить признаки внекишечного туберкулеза или обызвествления мезентериальных лимфатических узлов.

Туберкулезный илеотифлит чаще всего приходится отличать от опухоли толстой кишки, особенно от **рака слепой кишки**. Еще В. П. Образцов указывал, что при раке быстро развивается сужение слепой кишки, тогда как туберкулезный илеит может протекать весьма длительное время, не вызывая ее стеноза.

Раковая опухоль слепой кишки может быть прощупана обычно лишь у больных с уже развившейся кахексией. Опухоль при туберкулезном илеотифлите может вызывать диарею и запоры, она нередко имеет большие размеры, и тем не менее состояние больного может оставаться еще удовлетворительным. Высокая чувствительность к туберкулину встречается только при туберкулезном илеотифлите.

При туберкулезном илеотифлите рубцевание язв приводит не только к сужению просвета кишки, но и к ее укорочению. Одновременное поражение подвздошной кишки характерно для туберкулеза и не встречается при раке. Если же туберкулезный процесс локализуется только в слепой кишке, рентгенологическая картина его оказывается идентичной картине рака той же локализации. Следует еще иметь в виду, что наличие туберкулезного процесса в легкпх не исключает возможности раковой опухоли в слепой кишке.

Туберкулезный илеотифлит иногда может напоминать кишечный амебиаз, осложнившийся образованием амебомы. Обе болезни нередко протекают со сменой запоров и поносов, при обеих болезнях рубцевание кишечных язв сопровождается образованием сужений просвета кишки. Однако течение и некишечные признаки сравниваемых болезней настолько различны друг от друга, что дифференциальный диагноз их не представляет значительных затруднений.

## ХРОНИЧЕСКИЕ ЭНТЕРИТ И КОЛИТ

Диарея — наиболее характерный признак энтерита, который протекает обычно без болей в животе. Учащенный и жидкий стул при колите нередко сочетается с болями. Характерной считается связь этих болей с действием кишечника. Они в большинстве случаев возникают перед дефекацией. После отхождения кала наступает заметное улучшение. Диарея со схваткообразными болями в животе постоянно встречается при дисахаридазной недостаточности. Другие неинфекционные болезни тоже могут протекать и с диареей, и с болями. В их клинической картине в одних случаях преобладает поражение тонкой кишки, в других — толстой. Трудности разграничения отдельных болезней этой группы по клиническим проявлениям привели к необоснованно широкому применению термина энтероколит. В Советском Союзе этот термин нередко применяется для обозначения хронического воспалительного (обычно катарального) поражения одновременно и тонкой, и толстой кишок.

Тяжесть состояния больного определяется характером и выраженностью диареи. Стеаторейный стул в более легких случаях сменяется водной диареей у тяжелобольных. Чем тяжелее состояние больного, тем резче выражена у него полифекалия. Масса суточного кала в периоды обострения может достигать 1,5—2 кг. В случаях водной диареи больной может выделять за сутки до 3 л зловонной светло-коричневой жидкости.

Вздутие живота считается самым постоянным признаком энтерита. Объем кишечных газов у здорового человека, находящегося на смешанной диете, достигает приблизительно 1 л. Газообразные продукты образуются главным образом в процессе расщепления растительной клетчатки кишечными бактериями. За сутки у здорового человека отходит около 0,2 л газов, остальные всасываются в кровь. Образование газов при энтерите усиливается, а всасывание их нарушается. Это приводит к скоплению газов в кишечнике, к вздутию живота, который приобретает обычно куполообразную форму. Перистальтика кишечника усиливается и нередко становится громкой. После отхождения газов чувство тяжести и распираания в животе временно уменьшается.

Приблизительно в половине случаев хронического энтерита пальпация слепой кишки позволяет выявить шум плеска. Появление его свидетельствует либо о резко выраженных процессах брожения в слепой кишке, либо о поступлении в нее значительно больших, чем в норме, количеств химуса из подвздошной кишки, либо о существовании препятствия свободному передвижению жидкости по ободочной кишке.

Длительная и тяжелая диарея сопровождается нарушением всасывания пищевых веществ, прежде всего жира и жирорастворимых витаминов. Гиперкератоз, куриная слепота, остеопороз, кровоточивость часто наблюдаются у больных, длительно страдаю-

щих хроническим энтеритом. Нарушение всасывания железа, витамина В<sub>12</sub>, фолиевой кислоты приводит к развитию анемии, которая чаще всего бывает смешанной; макроцитарной и микроцитарной. Длительное соблюдение строгой диеты и повышенные потери белка в просвет желудочно-кишечного тракта могут привести к развитию гипопротеинемии.

Примером хронического энтероколита чисто алиментарного происхождения может служить хронический **энтероколит при пеллагре**.

Диарея постоянно встречается при пеллагре — болезни, которая развивается при недостатке в диете никотиновой кислоты и триптофана. В настоящее время принято считать, что 60 мг триптофана эквивалентны 1 мг никотиновой кислоты.

Болезнь начинается с ощущения жжения в языке. Со временем к этому присоединяются сменяющие друг друга констипация и диарея. В более тяжелых случаях слизистая рта становится ярко-красной. Такими же становятся слизистые желудка, прямой кишки, влагалища, передней части уретры. Слизистая носа остается бледной. У всех слизистых появляются мелкие изъязвления. К этому времени у всех больных живот становится вздутым, у них развиваются водная диарея и характерные поражения кожи. На лице, шее, разгибательных поверхностях кистей и предплечий появляются симметричные пятна вначале красного, а позднее грязно-бурого цвета. Больные становятся раздражительными. Позднее появляются парестезии кистей и стоп, к которым иногда присоединяются периферические невриты. Сухожильные рефлексы исчезают, и вскоре у больного развивается деменция.

Кожные проявления пеллагры всегда выражены достаточно отчетливо. Они располагаются на недоступных осмотру местах и первыми обращают на себя внимание и врача, и больного. Характерный анамнез в сочетании с кожными признаками пеллагры позволяет легко выявить причину диареи у этих больных. Правильность диагноза проверяется посредством назначения больному никотиновой кислоты. Клинические проявления нетяжелой пеллагры исчезают полностью через 24 ч после парентерального применения 0,1 г никотиновой кислоты.

Длительное течение колита в большинстве случаев обусловлено хроническими инфекциями желудочно-кишечного тракта. Особенно часто хронический колит развивается после острой дизентерии. Переход в хроническую форму наступает в одних случаях почти непосредственно после острой стадии, в других — после промежуточного периода кажущегося здоровья. Отсутствие бактериологического подтверждения при наличии клинико-морфологических признаков затяжного постдизентерийного колита с общими явлениями не исключает дизентерии и требует тщательной дифференциально-диагностической работы. Окончательный диагноз может быть поставлен только после более или менее длительного наблюдения за течением болезни.

Для хронического энтероколита характерно преобладание в клинической картине признаков, обусловленных поражением тонкой кишки (недостаточность всасывания ксилозы, стеаторея, наличие рентгенологических признаков энтерита, нормальный вид слизистой оболочки прямой и сигмовидной кишок). Характерно также сочетание диареи с нарушением всасывания витаминов,, полифекалия, появление водной диареи при обострениях.

Полифекалия, нарушение всасываемости витаминов, стеаторея, водная диарея во время обострения при дизентерийных колитах не встречаются. Слизистая оболочка прямой и сигмовидной кишок при дизентерийных поражениях оказывается измененной,, на поверхности ее при ректоскопии обычно удается обнаружить те или иные признаки воспаления.

Оценивая дифференциально-диагностическое значение отдельных проб, следует иметь в виду, что нарушение всасывания витамина В<sub>12</sub> ставит под сомнение связь диареи с дизентерией, а нарушение всасывания фолиевой кислоты или ксилозы делает эту связь почти невероятной. Витамин В<sub>12</sub> всасывается в нижнем отделе подвздошной кишки, которая изредка может поражаться и при дизентерии. Фолиевая кислота всасывается в тощей кишке, дизентерийное поражение которой представляется крайне маловероятным. Ксилоза всасывается на всем протяжении тонкой кишки, но результаты ее всасывания за первые 2 ч определяются функциональным состоянием только тощей кишки. Значительную помощь в дифференциальном диагнозе могут оказать и данные аспирационной биопсии тощей кишки, которая поражается при энтерите и остается интактной при дизентерии.

Клиническая картина хронического энтероколита с диареей и болями в животе нередко развивается при **лямблиозе**, возбудитель которого обитает в двенадцатиперстной кишке, в проксимальном отделе тощей кишки и в желчных ходах. Цистообразование происходит в дистальных отделах тонкой кишки. В кале встречаются обычно чисты лямблий, но в случаях тяжелой диареи в нем могут быть обнаружены и вегетативные формы.

Диарея при лямблиозе, как правило, протекает без тенезмов. Стул имеет обычно кашицеобразную консистенцию, изредка бывает жидким; его частота достигает 4— 5 раз в сутки. Примесь слизи в стуле встречается постоянно, примесь крови — только в случаях очень массивной инфекации. Живот обычно вздут, диффузно болезненный при пальпации. При длительном течении болезни могут появиться признаки синдрома недостаточности всасывания: гиперкератоз, анемия.

Диагноз ставят после обнаружения вегетативных форм лямблий в дуодепальном содержимом или в кале.

Возбудитель **кишечного трихомоноза** паразитирует в толстой кишке. Он может вызывать катаральный колит самостоятельно, но чаще он поддерживает патологический процесс, вызванный другим возбудителем. Клинически инфекация проявляется в виде

диареи часто с императивными позывами. Стул жидкий без запаха, не более 2—3 раз в сутки. При ректороманоскопии находят признаки катарального колита. Диагноз ставят по нахождению паразитов в нативных мазках, приготовленных из свежесвыпущенного кала, разведенного физиологическим раствором.

Диарея с болями в животе встречается иногда при глистных инвазиях: энтеробиозе, трихоцефалезе, стронгилоидозе, аскаридозе, гименолепидозе, возбудители которых паразитируют в тонкой кишке. Общепринятое мнение об исчезновении клинических признаков диареи вскоре после дегельминтизации подтверждается далеко не во всех случаях. Наблюдения за американскими солдатами во Вьетнаме указывают, что диарея может сохраняться в течение 4—8 мес после ликвидации инвазии.

Длительное сохранение диареи и синдрома недостаточности всасывания у этих больных объяснялось хроническим еунитом, признаки которого были обнаружены при аспирационной биопсии тонкой кишки.

Вероятно, труднее всего отличить хронический энтерит от целиакии-спру, при которой также наблюдаются метеоризм, диарея, признаки синдрома недостаточности всасывания. Обе болезни протекают с поражением тонкой кишки. Основное различие между ними сводится к неодинаковой тяжести ее поражения. Навык и опыт позволяют уловить эти различия у постели больного.

Прежде всего необходимо обратить внимание на начало болезни. Целиакия-спру в подавляющем большинстве случаев начинается в детстве. Клинические проявления ее полностью исчезают в периоде полового созревания и вновь рецидивируют в цветущем возрасте. Хронический энтерит в большинстве случаев начинается после какого-либо острого желудочно-кишечного заболевания или после длительного отклонения от принципов рационального питания. Болезнь начинается в молодом или среднем возрасте.

Обычная диетотерапия всегда сопровождается наступлением ремиссии при хроническом энтерите и всегда оказывается безуспешной при целиакии-спру. Аглютенная диета оказывается высокоэффективной почти во всех случаях целиакии-спру. Спустя 1—2 нед после ее назначения отмечается наступление ремиссии.

Синдром недостаточности всасывания встречается как при хроническом энтерите, так и при целиакии-спру, но при последнем заболевании он выражен значительно более ярко, чем при первом. При осмотре больных целиакией-спру обращает на себя внимание атрофия кожи, ее сухая и шелушащаяся поверхность.

Нарушения электролитного обмена при целиакии выражены весьма резко. Эти больные нередко отмечают значительную мышечную слабость, особенно в проксимальных мышцах конечностей. Они с трудом поднимают руки. Остеопороз бывает настолько резким, что иногда возникают спонтанные переломы костей

и всегда отмечаются признаки остеопороза на рентгенограммах. Железодефицитная и фолиеводефицитная анемии относятся к числу постоянных признаков целиакии-спру.

Перечисленные признаки часто встречаются и при хроническом энтерите, но выражены они менее ярко, чем при целиакии-спру, и развиваются только после многих лет течения болезни. Гипопротеинемия встречается и в случаях тяжелого хронического энтерита, но при целиакии-спру она выражена настолько резко, что приводит к развитию гипопротеинемических отеков.

Дифференциальный диагноз сравниваемых болезней заметно облегчается исследованием биоптатов тонкой кишки. При целиакии-спру в гистологических препаратах обнаруживают характерные изменения строения слизистой оболочки тонкой кишки, тогда как при хроническом энтерите выявляется только повышенная инфильтрация подслизистой и более или менее выраженное увеличение числа клеток в основании крипт.

Хронический энтерит изредка приходится отличать от лимфосаркомы, которую, как показывают наши наблюдения, иногда принимают также и за целиакию-спру. Нарушение всасывания может возникать уже на первой стадии развития опухоли — при инфильтрации стенки тонкой кишки или лимфатических узлов брыжжейки зрелыми лимфоцитами или плазматическими клетками, но чаще — на стадии трансформации этого доброкачественного процесса в злокачественный — лимфосаркому.

Лимфосаркома тонкой кишки у наблюдавшихся нами больных начиналась либо исподволь, без видимой причины, либо после перенесенного гриппа, пищевого отравления. Первыми проявлениями болезни были вздутие живота и диарея, которая принимала интермиттирующее течение. Недлительные периоды обострения ее сменялись короткими периодами ремиссии. Стул не был частым и обильным. Больные заметно не теряли массу тела, общее самочувствие их оставалось удовлетворительным.

Спустя 5—9 мес от начала болезни появлялись как бы беспричинные отеки и изменялись ногтевые фаланги пальцев. Ногти приобретали вид часовых стекол, ногтевые фаланги пальцев — вид барабанных палочек. Уже в этом периоде болезни у всех больных отмечалась выраженная гипопротеинемия и у 75% — ахлоргидрия. Таким образом, уже в раннем периоде болезни диффузная лимфосаркома тонкой кишки проявляются нарушениями главным образом обмена белков кровяной плазмы.

Развернутая клиническая картина диффузной лимфосаркомы тонкой кишки наступала остро и тоже без видимой причины. Диарея из интермиттирующей сразу становилась постоянной. Стул становился обильным, жирным, часто пенистым и водным. Быстро прогрессировала потеря массы тела: за 6—12 мес больные теряли по 15—20 кг. К картине выраженного истощения присоединялась картина тяжелого синдрома недостаточности всасывания. Лимфатические подкожные узлы и селезенка не увеличивались.



Рентгенологические признаки болезни появляются только на поздних этапах ее течения. Они выражаются в утолщении складок слизистой оболочки двенадцатиперстной и тощей кишок. Патогномичными являются округлые дефекты наполнения на рельефе и полулунные вдавления по контурам чаще двенадцатиперстной и подвздошной кишок, полипообразные выпухания в просвет кишки, чередование расширенных и суженных участков с ригидностью стенок в местах сужений.

Клиническая картина диффузного поражения тонкой кишки лимфогранулематозом во всем напоминает клиническую картину лимфосаркомы, отличаясь от нее только наличием болевого синдрома. Боли в животе при первичном лимфогранулематозе тонкой кишки носят схваткообразный характер. Усиление диареи при лимфогранулематозе сопровождается, кроме того, выраженными нарушениями водно-электролитного обмена: мышечной слабостью, тетанией. Лихорадка не была постоянным признаком лимфосаркомы, но часто наблюдалась у больных лимфогранулематозом.

В большинстве случаев диффузная гематосаркома локализовалась в проксимальных отделах тощей кишки, где происходит всасывание фолиевой кислоты и ксилозы. Всасывание витамина *В<sub>12</sub>* при этой локализации гематосаркомы остается нормальным. При локализации опухоли в подвздошной кишке нарушается всасывание витамина *В<sub>12</sub>*, а всасывание ксилозы и фолиевой кислоты не изменяется. При хроническом энтерите всасывание ксилозы и витамина *В<sub>12</sub>* часто нарушается одновременно. Дифференциальный диагноз диареи может быть значительно облегчен данными аспирационной биопсии тонкой кишки, однако именно при гематосаркоме этот метод часто оказывается безуспешным из-за очагового характера поражения кишки.

Диагноз диффузной гематосаркомы тонкой кишки следует обсуждать у каждого больного с клинической картиной хронического энтерита, так как ранняя диагностика этой болезни при современных методах ее терапии позволяет на несколько лет восстановить больному трудоспособность и в течение многих лет сохранять ему жизнь. Следует, однако, отметить, что ранняя диагностика диффузной гематосаркомы представляет задачу чрезвычайной трудности.

Болезнь Крона как в форме регионарного энтерита, так и в форме гранулематозного колита нередко начинается с диареи, которую первоначально принимают за хронический энтероколит. Дифференциальный диагноз между болезнью Крона и хроническим энтеритом может быть проведен в большинстве случаев у постели больного.

Диарея при болезни Крона часто сочетается с повышением температуры тела. Даже в тяжелых случаях хронического энтерита температура тела остается нормальной. Следует также обращать внимание на неодинаковую выраженность болевого синдрома

ма. Большой хроническим энтеритом жалуется на распираание живота. Острых или сильных болей при хроническом энтерите не наблюдается.

В случаях болезни Крона почти всегда отмечаются жалобы на нерезко выраженное вздутие в правом нижнем квадранте живота, которое в момент прохождения пищевого химуса через баугиньеву заслонку сменяется чувством боли.

Возникновение боли в момент прохождения пищи связано, вероятно, с раздражением мышечного и серозного слоев суженной подвздошной кишки и ее брыжейки. Указанные структуры у больного хроническим энтеритом не вовлекаются в воспалительный процесс, и поэтому прохождение пищи через подвздошную кишку остается незамеченным. В правой подвздошной области при болезни Крона часто прощупывается болезненное уплотнение. Подобно уплотнения никогда не удается прощупать у больных хроническим энтеритом.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеют и результаты осмотра промежности и слизистой оболочки прямой кишки.

Кожные покровы промежности при болезни Крона часто изменены благодаря развитию специфического воспаления. В далеко зашедших случаях здесь обнаруживаются параректальные свищи, безболезненные язвы с подрытыми краями. Указанные изменения не характерны для хронического энтерита.

Слизистая оболочка прямой кишки при обеих болезнях может выглядеть неизменной, но при болезни Крона в биоптате этой на вид не измененной слизистой оболочки нередко можно обнаружить признаки воспаления подслизистой и более глубоких слоев кишечной стенки. Подобного рода изменения не встречаются при хроническом энтерите. Всасывание ксилозы при болезни Крона оказывается нормальным, а при хроническом энтерите обычно нарушено. Особенно резкое нарушение всасывания ксилозы обнаруживается в первые 2 ч проведения пробы.

Рентгенологическое исследование позволяет обнаружить при болезни Крона сужение терминального отдела тонкой кишки и участки стеноза в тощей и толстой кишках. Хронический энтерит протекает без стенозирования кишечного просвета.

Туберкулезное поражение кишечника в настоящее время встречается крайне редко, и отличить его от хронического энтерита сравнительно нетрудно. Значительные дифференциально-диагностические трудности возникают только при первичном заражении туберкулезом через желудочно-кишечный тракт. Туберкулезные бактерии в таких случаях проходят через слизистую оболочку кишки и попадают в лимфатические узлы брыжейки, в которых развивается специфическая воспалительная реакция с образованием казеозного некроза. Язвенные формы поражения тонкой кишки при первичном туберкулезе встречаются очень редко. По

клиническим проявлениям они не отличаются от вторичного язвенного туберкулезного энтерита. Дифференциальный диагноз хронического энтерита от туберкулезного поражения кишечника основывается на различиях главным образом клинических проявлений диареи и болевого синдрома. Туберкулезное поражение толстой кишки встречается крайне редко.

Банальный хронический энтерит протекает без заметно выраженных болевых ощущений. Больные отмечают чувство распирания в животе, а не боли. Болевой синдром при туберкулезном поражении кишечника выражен всегда весьма отчетливо из-за вовлечения в воспалительный процесс брыжейки. Жалобы на боли в животе являются главными и самыми частыми жалобами этих больных. Возникают эти боли после еды, носят коликообразный характер и выражены обычно настолько резко, что у больного может развиться ситофобия. В большинстве случаев боль локализуется в правом нижнем квадранте живота, несколько реже она ощущается в периаумбиликальной области и в гипогастрии. Изредка встречается диффузная боль в животе.

Диарея при хроническом энтерите резко отличается от диареи при туберкулезном поражении кишечника. Хронический энтерит протекает со сменой ремиссий и обострений. Периоды выраженной, а иногда и тяжелой диареи при нем сменяются периодами относительного благополучия. Диарея при туберкулезе кишечника (подобно диарее при болезни Крона) отличается торпидным течением. Если она появляется у больного, то становится постоянной. Кашицеобразный или жидкий стул частотой 3—6 раз в сутках часто содержит значительное количество жира и жирных кислот. В зависимости от тяжести стеатореи запах его колеблется от обычного до резко прогорклого.

Выраженное исхудание часто встречается при **туберкулезном энтерите**. Оно развивается под влиянием главным образом ситофобии и анорексии. Приблизительно в половине случаев туберкулезного энтерита в правой подвздошной области удается прощупать болезненный тяж, терминальный отрезок подвздошной кишки. Упорная лихорадка обнаруживается приблизительно у  $\frac{1}{3}$  больных туберкулезом кишечника.

Дифференциальный диагноз хронического энтерита и туберкулеза тонкой кишки заметно облегчается данными рентгенологического метода исследования. Пораженный сегмент кишечника (в большинстве им оказывается илеоцекальная область) оказывается почти не наполненным барием, а прилежащие к нему проксимальный и дистальные сегменты кишки содержат большое количество бария.

Следует иметь в виду, что этот признак встречается не в каждом случае туберкулеза кишечника. Барий в просвете тонкой кишки может располагаться в виде тонкой струйки, указывая на ее стеноз или крайнее усиление под влиянием воспаления ее моторной функции.

## НЕПЕРЕНОСИМОСТЬ УГЛЕВОДОВ

Приблизительно 9% всех больных гастроэнтерологических отделений страдают от непереносимости углеводов (Vockus, 1976). Современное изучение этой области патологии началось сравнительно недавно. В 1959 г. Holzel с соавт. впервые описали клинический синдром, возникающий вследствие нарушений переваривания дисахаридов. В 1962 г. Lindquist с соавт. и Laplane с соавт. сообщили о хронической диарее, вызванной недостаточностью всасывания моносахаридов. Из объединения направлений, открытых упомянутыми исследователями, возникло современное учение о дисахаридазной недостаточности, клиническом состоянии, возникающем под влиянием нарушений переваривания и всасывания дисахаридов.

Дисахариды расщепляются до моносахаридов на мембране эпителиальных клеток тонкой кишки под влиянием энзимов мальтазы, сахаразы, лактазы. Пониженная активность дисахаридаз может быть врожденной или приобретенной. В клинике внутренних болезней приходится сталкиваться обычно с приобретенной дисахаридазной недостаточностью, развивающейся у взрослого человека под влиянием перенесенных болезней тонкой кишки.

Чаще всего встречается недостаточная активность лактазы, гидролизующей молочный сахар на галактозу и глюкозу. Мальтоза гидролизуется четырьмя энзимами, поэтому недостаточность расщепления этого дисахарида относится к разряду редкой патологии. Недостаточная активность лактазы у взрослых встречается иногда как изолированное заболевание, но чаще всего она осложняет течение других болезней желудочно-кишечного тракта. С особым постоянством ее обнаруживают у больных, перенесших операцию резекции желудка, у больных язвенным колитом и синдромом раздраженной толстой кишки.

Дисахаридазная недостаточность особенно часто встречается при болезнях тонкой кишки: целиакии-спру, тропической спру, гастроэнтеритах, лямблиозе, квашиоркоре и других болезнях недостаточности питания. Резекция большого отрезка тонкой кишки тоже сопровождается дисахаридазной недостаточностью из-за механического уменьшения количества энзимов, принимающих участие в переваривании дисахаридов.

Дисахаридазная недостаточность независимо от причины ее возникновения всегда сопровождается нарушением пристеночного пищеварения углеводов в тонкой кишке. Вследствие этого нерасщепившиеся дисахариды поступают в слепую кишку, где под влиянием бактерий молочнокислого брожения, энтерококков и некоторых клостридий, в частности *clostridia Welchii*, гидролизуются с образованием молочной, уксусной и других органических кислот, углекислоты и водорода. При этом из каждой молекулы дисахаридов образуется по 2—4 молекулы органических кислот.

Это сопровождается повышением осмотического давления в слепой кишке и в восходящем отделе ободочной кишки.

В правых отделах толстой кишки здорового человека происходит всасывание воды и электролитов. Функция этого отдела кишки у больного с дисахаридазной недостаточностью извращается. Высокое осмотическое давление в этом отделе толстой кишки приводит к тому, что поступившая жидкость задерживается в ее просвете. Следствием этого является увеличение объема каловых масс, их разжижение. Суточная масса стула у больных дисахаридазной недостаточностью в 2—10 раз превышает суточную массу стула здорового человека. В более тяжелых случаях дисахаридазной недостаточности обезвоживание больного сочетается с повышением потерь электролитов.

Предполагается, что молочная, уксусная, пропионовая, масляная и другие органические кислоты, накапливаясь в просвете толстой кишки, оказывают на нее раздражающее действие. Это мнение, несмотря на его привлекательную простоту и, вероятно, вытекающую из этого популярность, с точки зрения клинициста представляется малоубедительным. Слизистая оболочка прямой и сигмовидной кишок у больных дисахаридазной недостаточностью имеет бледно-розовый цвет. Признаков ее воспаления не обнаруживается.

Выраженное бактериальное брожение в просвете толстой кишки сопровождается образованием большого количества газов, что ведет в свою очередь к растяжению кишки. Перистальтика ее усиливается и часто становится слышной на расстоянии. Отхождение газов заметно увеличивается и всегда сопровождается уменьшением чувства желудочного дискомфорта. Из приведенного выше становится ясным происхождение главных клинических признаков дисахаридазной недостаточности: диареи, болей в животе и вздутия живота, сопровождающегося повышенным отхождением газов.

**Непереносимость лактозы** является наиболее распространенной формой дисахаридазной недостаточности, с которой приходится сталкиваться терапевту. Она встречается в двух формах — врожденной и приобретенной. Врожденная форма непереносимости лактозы особенно распространена среди негритянского населения. По данным различных авторов, та или иная степень пониженной выносливости к нагрузкам лактозой наблюдается у 40—100% обследованных негров. Пониженная активность лактазы выявляется приблизительно у 75% евреев и у 63% канадских индейцев. Непереносимость лактозы встречается у 2—19% жителей Европы.

Клиническая картина дисахаридазной недостаточности лучше всего изучена на больных с пониженной активностью лактазы. Клинические проявления болезни весьма многообразны. Наличие того или иного признака болезни и его тяжесть зависят от количества принятой лактозы и от скорости ее поступления в тонкую

кишку. В одних случаях больной может не предъявлять никаких жалоб и не испытывать никаких неприятных ощущений, в других — страдать от коликообразных болей в животе. Периоды запора могут сменяться приступами тяжелой диареи. В случаях тяжелой диареи развиваются признаки синдрома недостаточности всасывания, обычно нерезко выраженного.

Боли в животе наблюдаются почти у всех больных. Интенсивность их колеблется от неопределенного чувства давления в животе до тяжелых схваткообразных болей, заставляющих подумать об илеусе. Болевые ощущения заметно усиливаются после еды и перед дефекацией. Особенно характерно усиление болей по ночам — так называемый «понос-будильник». После дефекации или отхождения большого количества газов больной испытывает заметное облегчение.

Почти все больные предъявляют жалобы на вздутие живота и на громкое урчание в животе, которое обычно оканчивается отхождением газов без запаха. Чувство распирания живота облегчается после отрыжки, которая почти постоянно встречается у этих больных.

Стул может быть кашицеобразным, жидким, пенистым, а в более тяжелых случаях — водным. Характерным является его резко кислая реакция и кислый запах, а иногда и запах уксуса. Больные обычно хорошо осведомлены о связи диареи, болевого синдрома и диспепсических явлений с потреблением молока. Они либо не употребляют молоко, либо принимают его как слабительное. Если связь между потреблением молока и появлением желудочно-кишечных нарушений не распознана, болезнь часто принимается за колит или энтероколит, от которого больной нередко долго и безуспешно лечится.

Пониженная активность лактазы в эпителии тонкой кишки распознается тремя способами: исследованием выносливости больного к нагрузке молочным сахаром, определением активности кишечной лактазы и назначением пробной диеты, не содержащей молочного сахара. Поскольку эти диагностические методы не приобрели еще широкого распространения, ниже приводится их краткое описание.

Утром натощак больной принимает не менее 50 г молочного сахара (1 г на 1 кг массы тела), растворенного в 0,5 л воды. Пробы крови для определения в ней концентрации глюкозы берут так же, как и при проведении пробы с сахарной нагрузкой. Концентрация глюкозы в крови здорового человека во время проведения пробы повышается более чем на 20 мг%. Если повышение концентрации ее оказалось менее указанной величины, можно предполагать недостаточную активность кишечной лактазы.

Спустя 1—6 ч после приема указанной дозы молочного сахара у больного с пониженной активностью кишечной лактазы появляются боли в животе, вздутие живота с отхождением большого количества газов и диарея. В кале определяются молочная и ук-

сусная кислоты, однако рН стула у взрослых может оставаться нормальным. Появление перечисленных симптомов после нагрузки молочным сахаром указывает на недостаточную активность дисахаридаз, но отсутствие их не исключает диагноза. При нерезко выраженном понижении активности лактазы клинические признаки могут оказаться слабо выраженными или совсем не выраженными.

Прямое определение активности лактазы производится в биоптатах тонкой кишки. Принято получать два биоптата, один из которых используется для гистологического исследования, другой — для определения активности энзимов. Последний биоптат быстро замораживается в жидком азоте или в сухом льде, и в гомогенатах его определяется дисахаридазная активность в единицах на 1 г белка или на 1 г сухой массы слизистой оболочки. Активность дисахаридаз с возрастом не изменяется и колеблется у здорового человека от 4 до 149 единиц на 1 г белка.

В практической диагностической работе нет необходимости определять активность дисахаридаз у каждого подозреваемого лица. Пониженная активность дисахаридаз представляется очевидной, если после приема 50 г молочного сахара (или эквивалентного этому 1 л молока) у больного появились клинические признаки непереносимости. Если возникает необходимость в подтверждении диагноза, проводят пробу с нагрузкой молочным сахаром, который назначают либо в дозе 50 г внутрь, либо в дозе 30 г вливают через дуоденальный зонд прямо в тощую кишку. Второй вариант пробы исключает зависимость ее результатов от нарушений резервуарной функции желудка (Виноградова М. А., 1968). Последний вариант пробы рекомендуется для больных, перенесших резекцию желудка.

Для того чтобы убедиться, что «плоская кривая» глюкозы в крови зависит исключительно только от пониженной активности лактазы, проводят пробу с нагрузкой больного моносахаридами, входящими в состав лактозы, т. е. 25 г глюкозы и 25 г галактозы. После этой нагрузки у больных с недостаточной активностью лактазы не развивается клинических признаков непереносимости молочного сахара, а содержание глюкозы в крови оказывается выше исходного более чем на 20 мг%. Если одновременно определять в крови и содержание глюкозы, и содержание галактозы, то по результатам пробы можно вывести заключение о способности испытуемого всасывать указанные моносахариды.

**Недостаточность всасывания моносахаридов** была открыта в 1962 г. К настоящему времени описана клиническая картина, развивающаяся вследствие недостаточности всасывания глюкозы и галактозы. Болезнь эта, по-видимому, встречается чаще, чем ее диагностируют. Слизистая оболочка тонкой кишки у этих больных по результатам световой микроскопии оказалась нормальной. Болезнь проявляется водной диареей, которая наступает как после приема дисахаридов, так и после назначения моносахаридов. Вса-

сывание фруктозы у этих больных оказалось нормальным. Симптомы болезни исчезают при назначении диеты, в которой фруктоза является единственным источником углеводов.

**Пониженная активность кишечных мальтаз встречается** значительно реже, чем недостаточность лактазы. Клинически она проявляется в непереносимости сахара, крахмала и продуктов его расщепления. Стул этих больных также может быть кашицеобразным или водным с характерным запахом уксуса. После исключения из диеты сахара, крахмала диарея, вздутие живота и боли исчезают. Болезнь чаще встречается у детей. Клинические проявления ее с возрастом заметно уменьшаются.

Изредка встречаются **люди, которые не переносят грибов**. Содержащийся в них дисахарид трпгалоза расщепляется в стенке тонкой кишки под влиянием энзима тригалазы до глюкозы. При пониженной активности этого энзима прием грибов, особенно молодых, содержащих большое количество тригалозы, вызывает резкое вздутие живота, водную диарею и коликообразные боли в животе. Клинические признаки появляются сразу же после еды и держатся в течение нескольких часов. Клиническая картина болезни легко воспроизводится сразу же после приема чистого дисахарида или молодых грибов.

Как отмечалось, изолированная непереносимость молочного сахара представляет собой болезнь, которая широко распространена как среди детей, так и среди взрослых. Изолированная недостаточность других дисахаридаз встречается очень редко. Обычно ее обнаруживают одновременно с пониженной активностью лактазы. Терапевт сталкивается с дисахаридазной недостаточностью у больных, перенесших резекцию желудка, резекцию более или менее значительного участка тонкой кишки, особенно часто при гастроэнтеритах, пищевых отравлениях, лямблиозе, стронгилоидозе, бациллярной и амебной дизентерии, при болезни Крона и язвенном колите.

Дисахаридазная недостаточность встречается иногда у больных без признаков какого-либо органического заболевания желудочно-кишечного тракта. Поэтому можно взять за правило проводить пробы с нагрузкой молочным сахаром у всех больных диареей и болями в животе невыясненного происхождения. Необходимо также помнить, что дисахаридазная недостаточность часто осложняет течение других болезней желудочно-кишечного тракта и что своевременное выявление ее может значительно повысить эффективность их терапии.

## ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ДИАРЕЯ

Каждому терапевту нередко приходится лечить больных, которые страдают повторными диареями и у которых даже при самом тщательном исследовании и многолетнем наблюдении не



удаётся обнаружить какой-либо органической болезни желудочно-кишечного тракта. Эта функциональная диарея (нервная, кортико-висцеральная) возникает обычно в периоды тяжелого эмоционального напряжения, например во время сдачи экзаменов в институт, перед защитой диссертации, при переходе с одной работы на другую, при принятии важных решений о женитьбе или разводе.

В легких случаях стул имеет кашицеобразную или жидкую консистенцию, частота его обычно не превышает 3—5 раз в сутки. В тяжелых случаях стул становится жидким, частота его достигает иногда до 6—8 раз в сутки. Объем стула находится в обратном отношении к его частоте. При очень частом стуле появляются тенезмы, обычно нерезко выраженные. При осмотре стула в нем не обнаруживается ни жира, ни крови, ни гноя. Примесь слизи встречается довольно часто, иногда она равномерно перемешана с калом, иногда располагается на его поверхности.

Живот часто оказывается вздутым, брюшная стенка умеренно болезненной. Иногда отмечается болезненность при пальпации сигмовидной кишки. Резкие схваткообразные боли в животе встречаются в случаях функциональной диареи, протекающей с выделением слизи.

Позывы к дефекации, нередко императивные, появляются сразу же после еды, что позволяет связывать их с повышением нормальной активности механизмов желудочно-кишечного рефлекса. Подробный расспрос больного часто позволяет убедиться в справедливости этого предположения. Позывы к дефекации при функциональной диарее возникают утром сразу же после завтрака, днем — после каждого приема пищи. Ночью больной спокойно спит. Об этом весьма важном дифференциально-диагностическом признаке необходимо спрашивать у каждого больного, стараясь не внушить ему тот или иной ответ. Иногда позывы к дефекации возникают только перед едой, а иногда и перед едой, и после принятия пищи.

Диарея может продолжаться в течение нескольких дней или нескольких недель. Хотя частота стула при функциональной диарее нередко превышает частоту его при органических болезнях желудочно-кишечного тракта, общее состояние больных остается вполне удовлетворительным, у них не развивается ни кахексии, ни признаков синдрома недостаточности всасывания пищевых веществ и витаминов.

Предварительный диагноз функциональной (нервной, кортико-висцеральной по своему происхождению) диареи сравнительно нетруден, если удастся проследить во времени ее связь с периодами эмоционального напряжения и если при осмотре стула и при лабораторных исследованиях в нем не удастся обнаружить стеатореи и признаков воспаления. Окончательный диагноз может быть поставлен только после исключения болезней, протекающих с диареей или способных осложниться диареей.

Если анамнез неизвестен или недостаточно убедителен, то функциональную диарею с острым началом необходимо отличить от бациллярной и амебной дизентерии, от язвенного колита и болезни Крона, от рака толстой кишки. Функциональная диарея с менее острым течением может быть принята первоначально за дисахаридазную недостаточность или за диарею, осложняющую течение" некоторых эндокринных болезней.

Простой осмотр выделенного кала дает весьма ценные сведения для отличия функциональной диареи от бациллярной дизентерии, протозойных и язвенного колитов. Содержание в стуле крови и гноя часто наблюдается при перечисленных болезнях и не встречается при функциональной диарее. Позывы к дефекации при указанных болезнях ощущаются больным как днем, так и ночью. Ночной сон при функциональной диарее обычно не расстраивается. Лихорадка, лейкоцитоз, ускоренное оседание эритроцитов и признаки более или менее выраженной интоксикации часто встречаются при перечисленных болезнях. При функциональной диарее они отсутствуют.

Пальцевое исследование прямой кишки и ректороманоскопия должны производиться в каждом случае функциональной диареи. Никаких признаков воспаления слизистой оболочки толстой кишки при функциональной диарее не обнаруживается. Рентгенологическое исследование толстой кишки выявляет при функциональной диарее нормальный рельеф слизистой оболочки и нередко признаки спастического сокращения поперечной ободочной кишки. Органических изменений в толстой кишке при функциональной диарее не обнаруживается.

Диарея при дисахаридазной недостаточности, вероятно, часто принимается за чисто функциональную диарею. Она тоже характеризуется рецидивирующим течением; органических изменений в толстой кишке при ней тоже не обнаруживается. Вздутие живота, боли и урчание в животе, шум плеска в слепой кишке постоянно встречаются во всех случаях дисахаридазной недостаточности. Вздутие живота нехарактерно для функциональной диареи, газообразование при ней выражено значительно слабее, чем при дисахаридазной недостаточности, исключение которой является непременным условием диагноза функциональной диареи.

Рецидивирующая диарея наблюдается нередко у больных, перенесших резекцию желудка, тонкой кишки, у больных с внутрикишечными анастомозами, при циррозе печени, при тиреотоксикозе, при сахарном диабете и других эндокринных заболеваниях. В клинической картине этих болезней диарея не занимает доминирующего положения, а всегда является только одним из признаков основного страдания. Отличие ее от функциональной диареи не представляет обычно затруднений. Нормальное содержание жира в суточном кале позволяет уверенно исключить связь диареи с поражением поджелудочной железы, с болезнями печени и желчевыводящих путей.

Термин слизистая колика применяется для обозначения клинического состояния, которое характеризуется выделением из прямой кишки больших количеств слизи невоспалительного происхождения и повышенной двигательной активностью кишки. Одно время это страдание называли слизистым колитом, слизисто-перепончатым колитом. И. Ф. Лорие (1957) считал возможным по аналогии с бронхиальной астмой говорить о «кишечной астме». Истинная причина синдрома остается неизвестной.

Слизистая колика, как и функциональная (кортико-висцеральная) диарея, встречается главным образом у лиц молодого и среднего возраста. Женщины болеют в 5 раз чаще мужчин. Воскус (1967) указывает, что слизистая колика у детей, стариков и старух не встречается. По нашему опыту, эта болезнь, начавшись в молодом возрасте, может продолжаться до глубокой старости. Ректороманоскопическое исследование и данные вскрытия не выявили признаков воспаления в стенке толстой кишки. Приступы слизистой колики возникают обычно в периоды тяжелого эмоционального напряжения.

Слизистая колика начинается обычно с тяжелой, часто нестерпимой боли, продолжительность которой в отдельных приступах может быть различной даже у одного и того же больного. Максимум боли ощущается в левом нижнем квадранте живота. Боль отдает в копчик и в верхнюю часть бедер. Она может быть схваткообразной или непрерывной. В последнем случае через несколько часов боли наступает облегчение различной длительности.

Во время болевого приступа из прямой кишки выделяется большое количество слизи, перемешанной с калом, или чистой дурнопахнущей слизи. Иногда эта слизь имеет вид пленок. Диарея продолжается обычно несколько дней. Частота стула достигает 10—20 раз в сутки. Во время приступа колики слизистая оболочка прямой и сигмовидной кишок может быть гиперемированной или бледной. На стенке кишки и в ее просвете всегда содержится большое количество слизи.

Рентгенологическое исследование обнаруживает спазм толстой кишки, который резче всего выражен в ее левых отделах. Спазм сигмовидной и нисходящей кишок иногда бывает выражен настолько резко, что они видны на рентгеновской пленке в виде изогнутой нити («признак струны»). Выраженная эмоциональная неустойчивость наблюдается у больных не только во время слизистой колики, но и в периоды, свободные от болевых приступов.

*Приложение VII-1*

## ПРИЧИНЫ ДИАРЕИ

1. Опухоли желудочно-кишечного тракта.  
Гастронома.

Панкреатическая холера.

Карциноидная опухоль.

2. Болезнь Крона.
3. Язвенный колит.
4. Бациллярная дизентерия.
5. Кишечный амебиаз.
6. Балантидиаз.
7. Гранулематозный колит.
8. Рак толстой кишки.
9. Туберкулезный илеотифлит.
10. Хронический энтероколит.

Пеллагра.

Хронические инфекции и инвазии желудочно-кишечного тракта (дизентерия, лямблиоз, трихомоноз, глистные инвазии).

11. Целиакия-спру.
12. Лимфогранулематоз и лимфосаркома.
13. Туберкулезный мезаденит.
14. Непереносимость лактозы.
15. Непереносимость моносахаридов.
16. Пониженная активность кишечных мальтаз.
17. Непереносимость тригалазы.
18. Функциональная диарея.
19. Слизистая колика.

## Глава VIII

### ЖЕЛТУХА

Желтухой называется синдром, развивающийся вследствие накопления в крови избыточного количества билирубина. В клинике он диагностируется по окрашиванию покровов тела в различные оттенки желтого цвета.

Желтуха может быть самым ранним, а иногда и единственным видимым признаком многих внутренних болезней. При остром гепатите и закупорке желчных протоков вначале обнаруживается желтое окрашивание склер. Несколько позднее удается отметить желтое окрашивание слизистой оболочек, а затем и кожи проксимальных отделов конечностей. Последними желтеют ладони и подошвы.

Интенсивность желтухи зависит от кровоснабжения органа или ткани. Это особенно хорошо видно на примере кожных рубцов, которые всегда представляются менее желтыми, чем окружающая их нормальная кожа. Накапливаясь в коже, билирубин в сочетании с другими пигментами прокрашивает ее в светло-желтый цвет с красноватым оттенком. В дальнейшем происходит окисление находящегося в коже билирубина в биливердин, и желтуха приобретает зеленоватый оттенок. При длительном существовании желтухи кожные покровы приобретают черный оттенок. Таким образом, осмотр больного позволяет решить вопрос о длительности желтухи, что имеет большое дифференциально-диагностическое значение.

Окрашивание кожи билирубином и продуктами его превращения иногда приходится отличать от прокрашивания ее другими пигментами. Желтое окрашивание кожи встречается при приеме большого количества овощей, содержащих каротин. Оранжевый оттенок кожи часто развивается после употребления большого количества апельсинов, мандаринов, тыквы. Общеизвестно прокрашивание кожи в желтый цвет после приема некоторых химических веществ, из которых наибольшее распространение получил акрихин. Временное прокрашивание кожи каротиновыми пигментами нетрудно отличить от настоящей желтухи, и упоминание об этом носит скорее традиционный характер, чем отражает потребности дифференциального диагноза.

Большое количество классификаций желтух указывает, что ни одна из них не является идеальной. Многолетний опыт работы в условиях большой городской больницы с ее стандартным биохими-

ческим обслуживанием показал пользу разделения всех желтух на два типа: с накоплением в крови конъюгированного и неконъюгированного билирубина. Исследование мочи на содержание желчных пигментов позволяет легко отличить эти желтухи друг от друга. Каждый из этих главных типов разделяется в свою очередь на две формы — печеночную и непеченочную (приложение VIII-1).

## ЖЕЛТУХА С НЕКОНЪЮГИРОВАННЫМ БИЛИРУБИНОМ

Билирубин образуется из гема, освобождающегося при распаде молекулы гемоглобина. Ежедневно образуется около 300 мг неконъюгированного билирубина. Содержание его в кровяной сыворотке определяется балансом между скоростью распада эритроцитов и выделительной способностью печени. Ускорение распада эритроцитов приводит к поступлению в кровь больших количеств неконъюгированного билирубина. Взрослый человек имеет большой резерв выделительной функции, поэтому даже при распаде больших количеств эритроцитов содержание билирубина в крови остается нормальным или слегка повышается на короткий срок. Выделительная функция у детей значительно ниже, чем у взрослых, поэтому неконъюгированная гипербилирубинемия у детей встречается чаще, чем у взрослых.

Повышение концентрации неконъюгированного билирубина в крови может быть следствием либо выраженного повышения скорости распада гемоглобина, что встречается при массивном гемолизе эритроцитов, либо нарушения способности печени связывать неконъюгированный билирубин с глюкуроновой кислотой.

### НЕПЕЧЕНОЧНАЯ (ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ) ЖЕЛТУХА

Повышенный гемолиз независимо от его причины всегда приводит к развитию характерной клинической триады: анемии, желтухи и спленомегалии. В периферической крови обнаруживается увеличенное количество ретикулоцитов, указывающее на повышенную активность костного мозга. В костномозговом пунктате этих больных всегда обнаруживают гиперплазию эритроидного ростка. В моче и кале содержится увеличенное количество уробилина и стеркобилина. Билирубин в моче не обнаруживается. Указанные признаки легко выявляются, поэтому диагноз гемолитической желтухи (анемии) обычно не представляет затруднений.

Значительно труднее установить тип гемолитической желтухи. Для этого приходится прибегать к сложным гематологическим исследованиям: определению длительности жизни эритроцитов, по-

становке пробы Кумбса, электрофоретическому изучению типов гемоглобина и др. Постановка этих тестов представляется необходимой, так как точный диагноз позволяет предпринять специфические лечебные и профилактические мероприятия, сохраняющие порой жизнь и трудоспособность больного.

Гемолитические синдромы принято разделять на врожденные, приобретенные (аутоиммунные) и на синдромы неясного происхождения.

Врожденная гемолитическая желтуха характеризуется понижением осмотической резистентности эритроцитов, наступлением аутогемолиза в дефибринированной крови (при суточной инкубации ее при температуре 37° С). Аномалии гемоглобина выявляются обычно посредством электрофореза крови, аномальная форма эритроцитов может быть выявлена методом инкубации их в течение 1—12 ч при температуре 37° С. Аутоиммунная желтуха всегда характеризуется образованием антител (тепловых и холодových). Диагноз лекарственной гемолитической желтухи предположительно ставят по выявлению в эритроцитах телец Гейнца и часто подтверждается посредством определения активности Г-6-ФДГ. Происхождение пароксизмальной ночной гемоглобинурии остается неизвестным.

**Врожденная (сфероцитарная) гемолитическая желтуха.** Клеточная мембрана эритроцитов при этой болезни отличается большей, чем в норме, проходимостью для ионов натрия, которые, накапливаясь внутри клетки, придают ей характерный вид сфероцита. Диаметр их меньше, чем у нормальных эритроцитов, и они быстро разрушаются в селезенке. Болезнь начинается в детстве, проявляется обычно умеренной анемией. Под влиянием неблагоприятных внешних условий возникают гемолитические кризы.

Во время кризов и вскоре после их окончания отмечаются лихорадка, боли в левом подреберье, вызванные острым увеличением селезенки. Спустя несколько дней наступает ремиссия. Под влиянием частых кризов развиваются анемия, желтуха, спленомегалия, образуются пигментные камни в желчном пузыре, что иногда приводит к появлению приступов желчнокаменной болезни. Изредка наблюдается образование трофических язв на голених, отставание детей в росте и умственном развитии.

Диагноз врожденной сфероцитарной (гемолитической) желтухи ставят по виду эритроцитов. Они меньше нормальных эритроцитов по размерам и превосходят их по интенсивности окраски. Осмотическая резистентность этих эритроцитов понижена. После спленэктомии наступает клиническое выздоровление, хотя микро-сфероцитоз остается. Проба Кумбса при этой болезни всегда отрицательная.

**Врожденная несфероцитарная гемолитическая желтуха (анемия).** Как показали исследования А. Я. Лысенко с соавт. (1975), в Советском Союзе эта болезнь чаще всего встречается в Азербайджанской ССР. Она наблюдается у лиц, эритроциты которых

содержат уменьшенное количество энзимов, принимающих участие в гликолизе. В одних случаях обнаруживается недостаточность энзимов, участвующих в гексозном цикле, в других — в пентозо-фосфатном. Недостаточность Г-6-ФДГ особенно часто встречается у жителей Центральной Африки и несколько реже у жителей присредиземноморских стран. Гемолитический процесс у них провоцируется либо какой-то острой инфекцией, либо некоторыми лекарственными средствами, например сульфаниламидами, фурантоинами, антималярийными препаратами, фенацетином, парааминосалициловой кислотой, фенилгидразином.

Во время гемолитических кризов появляются боли в животе и пояснице, лихорадка, анемия, желтуха. В легких случаях желтуха появляется только после кризов, в тяжелых случаях она становится постоянной. Селезенка при постоянном гемолизе всегда увеличена. Морфология эритроцитов при врожденной несфероцитарной гемолитической анемии не изменяется. Диагноз болезни ставят посредством определения концентрации энзимов в эритроците. Спленэктомия при этой форме гемолитической анемии неэффективна.

Недостаточная активность энзимов, принимающих участие в пентозо-фосфатном цикле (триозо-фосфат-изомеразы, пируват-киназа), приводит к более тяжелой гемолитической анемии, которая протекает с постоянной желтухой и увеличением селезенки. В окрашенном мазке крови этих больных можно обнаружить только одну аномалию — умеренно выраженный макроцитоз. Существование его объясняется преобладанием среди эритроцитов их наиболее молодых форм. Диагноз болезни может быть поставлен только после определения активности энзимов пентозно-фосфатного цикла.

**Серповидноклеточная анемия.** Молекула гемоглобина состоит из 4 молекул гема и 4 полипептидных цепей. Замещение аминокислот в полипептидных цепях приводит к образованию патологических гемоглобинов.

Из патологических гемоглобинов наиболее распространен гемоглобин S. Эритроциты, содержащие этот гемоглобин, отличаются от нормальных двумя особенностями. В условиях гипоксии они принимают форму, напоминающую серп, и проявляют склонность к тромбообразованию. Длительность их жизни короче, чем у нормальных эритроцитов. Патологический гемоглобин S передается по наследству. Гемолитическая анемия встречается только у гомозиготных особей. Гетерозиготы анемией не страдают. Серповидноклеточная анемия чаще встречается в Африке, на Среднем Востоке и в Индии.

Болезнь начинается в раннем детстве. Клинически она проявляется анемией, лихорадкой, болями в суставах и мышцах, тромбозами мелких сосудов различных органов, трофическими язвами нижних конечностей. Систолический шум, обусловленный анемией, и артралгии часто принимаются за проявления активного



ревматизма. Селезенка увеличена у детей, у взрослых она уменьшается из-за рубцевания многочисленных инфарктов. Желтуха развивается вскоре после кризов. Диагноз ставят на основании характерных изменений формы эритроцитов и выявления гемоглобина S при электрофорезе.

**Талассемия.** В Средиземноморских странах иногда встречаются гемолитическая анемия и желтуха, протекающие с высоким содержанием железа в кровяной сыворотке. Болезнь обусловлена врожденным дефектом гемоглобина. Фетальный гемоглобин у здорового человека почти полностью исчезает из крови через несколько месяцев после рождения, у больных талассемией он сохраняется всю жизнь. Большинство больных, гомозиготных по этой патологии, умирают в детстве. Тяжелая гемолитическая анемия (анемия Кули) развивается к концу первого полугодия жизни.

Гетерозиготные формы таласселши (малая талассемия) протекают обычно без выраженной желтухи. Малую талассемию нередко принимают за другие формы анемии.

Диагностическими признаками болезни являются: повышенная устойчивость эритроцитов к гипотоническому раствору натрия хлорида, высокое содержание железа в кровяной сыворотке, гипохромная анемия, характерная (мшшеневидная) форма эритроцитов. Содержание в крови фетального гемоглобина у этих больных иногда достигает 20%. Содержание его у здорового человека не превышает 4%. Желтуха при других патологических гемоглобинах встречается крайне редко.

**Пароксизмальная ночная гемоглобинурия**, или болезнь Маркиафавы — Микели, относится к числу приобретенных страданий. Кризы при этой болезни иногда сопровождаются легкой желтухой. По утрам отмечается гемоглобинурия, так как гемолитические кризы в большинстве случаев развиваются ночью. Во время кризов отмечаются боли в животе и тромбозы мелких вен. Селезенка увеличена. Морфология эритроцитов не изменена.

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия должна подозреваться у всех больных с гемолитической или гипопластической анемией. Диагноз должен быть подтвержден демонстрацией повышенной склонности эритроцитов больного к гемолизу при подкислении кровяной сыворотки (проба Хайна).

**Приобретенная (аутоиммунная) гемолитическая анемия** может быть острой и хронической. Причина приблизительно половины анемий этого типа остается неизвестной. Примерно в 40% случаев удается установить основную болезнь. Чаще всего ею оказываются лимфогранулематоз, лимфатическая лейкемия, диффузные болезни соединительной ткани, язвенный колит, пароксизмальная холодовая гемоглобинурия, некоторые инфекционные болезни, например малярия, сепсис, токсоплазмоз.

Как указывает название болезни, при всех этих анемиях в крови обнаруживаются антитела, способные лизировать эритроциты. Устранение причинного фактора в подобных случаях не при-

водит к прекращению гемолиза. Проба Кумбса всегда оказывается положительной. Известное диагностическое значение придается благоприятному влиянию кортикостероидов на течение анемии.

Желтухи, возникающие вследствие повышенного распада эритроцитов, не представляют значительных диагностических трудностей. Они легко отличаются от желтух, развивающихся при поражении печени. Значительно чаще, особенно при нерезко выраженном гемолизе и при отсутствии яркой желтушной окраски кожных покровов, их принимают за различные анемии.

## **ПЕЧЕНОЧНАЯ ЖЕЛТУХА С НЕКОНЬЮГИРОВАННЫМ БИЛИРУБИНОМ**

Билирубин образуется из гема и поступает в кровь в связи с альбумином. Эта форма билирубина нерастворима в воде. В печеночных синусоидах билирубин переносится из плазмы крови в гепатоцит. Во время прохождения через мембрану гепатоцита билирубин освобождается от связи с альбумином. На пути от кровеносного капилляра к желчному он соединяется с глюкуроновой кислотой. Эта реакция осуществляется на микросомах гепатоцита и катализируется энзимом глюкоронилтрансферазой.

Любая причина, способная нарушить захват билирубина гепатоцитом или его конъюгацию с глюкуроновой кислотой, приведет к накоплению в крови неконъюгированного билирубина. Этот билирубин дает непрямую реакцию с реактивом Ванденберга, он не растворяется в воде и не обнаруживается в моче. Накопление в крови неконъюгированного билирубина является обязательным признаком врожденных негемолитических желтух, среди которых в настоящее время различают синдромы Жильбера, Криглера — Найяра, Люси — Дрискола и некоторые другие (приобретенные) желтухи.

Синдром Жильбера. Накопление неконъюгированного билирубина в крови чаще всего проявляется в виде синдрома Жильбера, описанного впервые в 1901 г. Эта врожденная негемолитическая желтуха развивается вследствие нарушения захвата билирубина на сосудистом полюсе гепатоцита и вследствие нарушения его транспорта к микросомам эндоплазматического ретикулума гепатоцита. У некоторых больных удается обнаружить еще и нерезко выраженный дефицит глюкоронилтрансферазы. Вторая из указанных разновидностей болезни протекает заметно тяжелее первой.

Болеют чаще женщины. Клинические признаки болезни появляются впервые обычно в периоде полового созревания. Когда болезнь появляется после указанного возраста, ее необходимо дифференцировать от постгепатитной гипербилирубинемии. В самых легких случаях синдрома Жильбера захват и выделение

бромсульфалеина и бенгальского розового печеночными клетками не нарушены (Ло et al., 1974).

Болезнь передается по наследству по аутосомно-доминантному типу, поэтому расспрос больного о желтухах у родственников может оказать значительную помощь в диагнозе страдания. При обследовании страдающих синдромом Жильбера обнаруживаются умеренная желтуха и астенический синдром. Содержание билирубина в кровяной сыворотке колеблется от 0,02 до 0,04 г/л. Инфекция, тяжелая физическая или умственная нагрузка сопровождаются усилением желтухи. Во время обострения болезни заметно усиливается выраженность астенического синдрома с его характерными жалобами на быструю утомляемость, раздражительность. Размеры печени и селезенки остаются нормальными.

Обсуждая диагноз синдрома Жильбера, необходимо учитывать, что, несмотря на длительную желтуху, эти больные не ощущают кожного зуда. Функции печени у них остаются без изменений, моча не содержит билирубина, а назначение кортикостероидов не сопровождается понижением концентрации билирубина в крови.

Содержание непрямого билирубина в крови у 3—4% больных, перенесших вирусный гепатит, остается повышенным в течение 7г—2—3 лет. Эту постгепатитную гипербилирубинемия часто принимают за рецидив гепатита. Постгепатитная гипербилирубинемия встречается чаще у молодых мужчин, протекает с периодическим усилением и ослаблением желтухи и оканчивается всегда благополучно. Обострения болезни вызываются физическими и эмоциональными нагрузками, приемами алкоголя. В основе синдрома лежит нарушение способности гепатоцита захватывать билирубин из крови и транспортировать его к микросомам.

Печень при постгепатитном синдроме часто бывает слегка увеличенной, но функции его остаются нормальными. Пункционная биопсия не выявляет ни признаков паренхиматозной дегенерации печеночных клеток, ни признаков воспаления в строме органа. Негемолитическая желтуха с повышенным содержанием непрямого билирубина в крови может наблюдаться и после токсического гепатита, и после назначения экстракта мужского папоротника.

Семейная негемолитическая желтуха новорожденных (синдром Криглера — Найяра) относится к числу чрезвычайно редких болезней. Концентрация непрямого билирубина в крови при этом синдроме повышается вследствие нарушений процесса его конъюгации с глюкуроновой кислотой. Различают две формы болезни. В одних случаях в печеночных клетках, полученных при аспирационной биопсии, отмечается полное отсутствие глюкоронилтрансферазы, в других — выраженное понижение ее активности.

Вскоре после рождения у ребенка появляется желтуха, интенсивность которой постепенно нарастает. При полном отсутствии глюкоронилтрансферазы концентрация билирубина в крови быстро

достигает 0,2—0,4 г/л. Накопление его в базальных ганглиях головного мозга сопровождается тяжелой неврологической симптоматикой. Билирубин при этом типе синдрома в желчь не поступает. Дети умирают, обычно не достигнув возраста 1 года.

Пониженная активность глюкоронилтрансферазы передается как рецессивный признак. Желтуха у этих детей оказывается менее тяжелой. Ядра головного мозга не поражаются. Небольшое количество билирубина конъюгирует с глюкуроновой кислотой и поступает в желчь. Признаков гемолиза не обнаруживается, и все функциональные пробы печени оказываются нормальными, включая и бромсульфалеиновую пробу.

Описаны случаи тяжелой семейной негемолитической желтухи, при которой активность глюкоронилтрансферазы в печеночных клетках здоровых животных подавляется кровяной сывороткой больных детей (**синдром Люси — Дрискола**). Негемолитическая желтуха грудных детей может быть и приобретенной. Описаны случаи длительной негемолитической желтухи, развившейся в связи с кормлением ребенка грудным молоком. Накопление в крови непрямого билирубина вызывалось подавлением активности глюкоронилтрансферазы 3 $\alpha$ -20 $\beta$ -прегнандиолом, который был обнаружен в грудном молоке кормилицы.

Временное повышение концентрации в крови неконъюгированного билирубина наблюдается иногда после приема алкоголя, во время терапии противозачаточными пилюлями, содержащими эстрогены, во время менструации, беременности, а также во время терапии средствами, которые выделяются из гепатоцита темп же транспортными системами, что и билирубин. К числу их относятся: рифадин, морфин, контрастные средства, применяющиеся для холангиографии и холецистографии.

Печеночные и непеченочные формы желтухи с накоплением в крови неконъюгированного билирубина могут быть разграничены непосредственно у постели больного. При всех непеченочных формах всегда наблюдаются постоянно высокие цифры ретикулоцитов. Высокий ретикулоцитоз позволяет надежно исключить врожденные и приобретенные негемолитические желтухи с накоплением в крови непрямого билирубина. Более или менее выраженный гемолиз сопровождается анемией. Важность этого признака в диагностическом отношении видна из того, что старое название «гемолитическая желтуха» было заменено новым — «гемолитическая анемия».

Не менее важное дифференциально-диагностическое значение имеют и другие признаки, которые нетрудно выявить у постели больного. Особенно большое значение следует придавать размерам селезенки. При гемолитических желтухах она, как правило, увеличена, а при врожденных негемолитических желтухах всегда имеет нормальные размеры.

Внезапное повышение температуры тела при гемолитической анемии всегда сопровождается появлением или заметным усилением

нием болей в животе, суставах, костях конечностей или позвоночного столба. Вслед за лихорадкой отмечается усиление желтухи, повышение ретикулоцитоза и развитие более тяжелой анемии. Иногда наблюдается гемоглобинурия, указывающая на внутрисосудистый гемолиз эритроцитов. Перечисленные признаки не встречаются при печеночных желтухах с накоплением в крови пеконъюгированного билирубина.

## **ЖЕЛТУХА С КОНЪЮГИРОВАННЫМ БИЛИРУБИНОМ**

Конъюгированный билирубин, образовавшись на микросомах печеночной клетки, выделяется в желчный капилляр, из которого поступает в двенадцатиперстную кишку. Этот процесс транспорта может нарушаться либо на его внутриклеточном участке (от микросом к желчным капиллярам), либо на участке, расположенном вне печени. В первом случае билирубин задерживается внутри печеночной клетки и начинает поступать из нее обратно в кровь. Развивается внутripеченочный холеста́з, который рассматривается в настоящее время как основная причина всех печеночноклеточных желтух.

Желтухи с накоплением в крови конъюгированного билирубина принято разделять на печеночные и внепеченочные (см. приложение VIII-2). Последние часто обозначаются терминами «механическая» или «хирургическая желтуха». Синдромы Дабина — Джонсона и Ротора включаются нами в группу печеночных холеста́тических желтух, с чем, возможно, некоторые и не согласятся.

Желтухи при поражениях печени могут возникнуть остро или развиваться постепенно. Они могут быть кратковременными или длительными. Исходя из задач дифференциального диагноза, мы сочли целесообразным разделить все печеночные конъюгированные гипербилирубинемии на острые и хронические. Острые печеночные желтухи в зависимости от причин их развития могут быть разделены на инфекционные и токсические. Хронические желтухи чаще вызываются внутripеченочным холеста́зом.

## **ПЕЧЕНОЧНАЯ ЖЕЛТУХА С КОНЪЮГИРОВАННЫМ БИЛИРУБИНОМ**

**Острые инфекционные гепатиты** относятся к числу весьма распространенных болезней. Из крови больных острым гепатитом выделено 28 отдельных вирусов. Особенно часто выделяются вирусы Коксаки (типы А и В), эховирусы, аденовирусы, реовирусы, энтеровирусы, микоплазма и др. Наибольшее практическое значение имеют инфекционный гепатит (вирусный гепатит типа А, гепатит с короткой инкубацией) и сывороточный гепатит (вирусный гепатит типа В, гепатит с длительной инкубацией). Гепатит

с короткой инкубацией начинается обычно остро, гепатит с длительной инкубацией нередко протекает без желтухи.

Морфологически вирусные гепатиты проявляются некрозом и аутолизом печеночных клеток в сочетании с лейкоцитарной и гистиоцитарной инфильтрацией. Некроз более выражен в центре долек, а клеточная инфильтрация — в портальных трактах. Одновременно отмечается гиперплазия эпителиальных клеток иногда с их очаговыми скоплениями. Нередко отмечается пролиферация желчных протоков. Клинические проявления болезни весьма разнообразны и непостоянны.

В продромальном периоде развивается вирусемия, тяжесть которой варьирует от одного случая к другому. Анорексия и тошнота являются самыми частыми симптомами этого периода. Практически они встречаются в каждом случае болезни. Продромальная (преджелтушная) стадия болезни продолжается от 1—3 дней до 4 нед. В большинстве случаев длительность ее составляет 3—5 дней. Более чем в половине случаев развивается лихорадка, которая исчезает через 1—2 дня после возникновения желтухи.

К диспепсическому синдрому нередко присоединяются боли в эпигастрии и в правом верхнем квадранте живота. Иногда они становятся весьма интенсивными, напоминая боли при печеночной колике. Иногда появляются боли в горле, увеличение лимфатических узлов, диарея, артралгии. На этой стадии болезни мембраны гепатоцитов становятся проницаемыми для внутриклеточных ферментов, которые поступают в кровь. Повышенная активность трансаминаз в крови является самым ранним признаком болезни. Гепатомегалия в этом периоде болезни обнаруживается часто, но непостоянно.

В конце продромального периода у большинства больных моча становится темной, в ней появляются желчные пигменты. Увеличение печени отмечается в 25—90% случаев вирусного гепатита в желтушной его стадии. Примерно у 73—75% больных удается обнаружить увеличение селезенки. Осадочные пробы к этому периоду болезни становятся положительными. Наиболее чувствительной из них, по нашему опыту, является кефалиновая проба. Более распространенная сулемовая проба отличается гораздо меньшей чувствительностью. В анализе крови в неосложненных случаях отмечается лейкопения, а в случаях, осложненных некрозами, — лейкоцитоз.

Желтуха иногда является первым и единственным клиническим признаком болезни. После появления желтухи субъективное состояние больного заметно улучшается. Диспепсический синдром исчезает. Желтуха раньше всего обнаруживается на склерах. Слизистая оболочка мягкого неба и под языком окрашивается позднее. Желтый цвет склер, слизистых оболочек и кожи лучше всего выявляется при дневном свете.

Главными признаками этого периода болезни являются: увеличение печени, «болевы́е кризы от набухания печени» (Е. М. Та-

реев), увеличение селезенки, билирубинурия. В редких случаях отмечается увеличение желчного пузыря, кожный зуд, временное отсутствие стеркобилина. Лабораторные признаки болезни в ее желтушном периоде выражены весьма отчетливо. Для дифференциального диагноза особенно большое значение имеет повышение активности альдолазы, трансфераз.

Массивный некроз печени (острая и подострая атрофия печени) чаще всего развивается как осложнение вирусного гепатита. Он может возникнуть также РІ ПОД влиянием гепатотоксических ядов растительного или промышленного происхождения. На фоне крайней мышечной слабости у больного появляются тошнота, рвота, сильные головные боли. Желтуха резко усиливается и приобретает охряно-красноватый оттенок. Печень приобретает мягкую консистенцию, становится резко болезненной и начинает уменьшаться в размерах. Селезенка остается увеличенной. Появляется сладковатый тошнотворный запах изо рта, геморрагический синдром, отеки подкожной клетчатки и асцит. Температура тела остается нормальной, иногда развивается лихорадка.

В терминальной стадии болезни развиваются азотемия, олигурия. Смерть наблюдается приблизительно в 75% случаев массивного некроза печени. Она наступает обычно при клинической картине печеночной комы.

Длительность желтухи при вирусном гепатите колеблется от нескольких дней до нескольких месяцев, притом примерно в 10% случаев отмечается полное обесцвечивание кала. В некоторых случаях нам удавалось пальпировать растянутый желчный пузырь. Нередко появляется кожный зуд, повышается активность щелочной фосфатазы. Клиническая картина болезни напоминает желтуху, возникшую в связи с закупоркой внепеченочных желчных протоков опухолью или камнем. Истинная причина болезни легко выясняется после определения активности трансфераз и после исследования функций печени.

Эпидемический и сывороточный гепатиты представляют собой наиболее частую, но не единственную причину остро развившейся желтухи. Синдром желтухи входит составной частью в клиническую картину некоторых форм бруцеллеза. Желтуха нередко наблюдается при крупозной пневмонии, лептоспирозах, амебиазе, портальном пилефлебите, возвратном тифе, герпесе и других болезнях; но клиническая картина их настолько своеобразна, что дифференциальный диагноз их от вирусного гепатита производится обычно без труда у постели больного.

В группе инфекционных гепатитов особого внимания заслуживает **гепатит**, который развивается нередко **при инфекционном мононуклеозе** (болезни Филатова). Клинически выраженная желтуха наблюдается примерно в 5% случаев этой болезни и вызывается, как полагают, одновременной инфекцией больного вирусом Эпштейна — Бара. Лихорадочный период этой болезни протекает обычно с увеличением печени и селезенки. Одновременно с этим

у больного нередко обнаруживается тяжелая ангина с массивными налетами на миндалинах, резистентная к обычным методам терапии.

Дифференциальный диагноз желтухи при инфекционном мононуклеозе от желтухи при вирусном гепатите основывается на выявлении одновременно с желтухой других признаков сравнимых болезней. Лихорадка при инфекционном мононуклеозе продолжается и после появления желтухи, чего при вирусном гепатите не наблюдается. Одновременно с желтухой при инфекционном мононуклеозе наблюдаются: ангина, лимфаденопатия, характерные изменения крови, положительная реакция Пауля — Буннеля, характерные рецидивы болезни. Одновременное поражение многих систем и органов может наблюдаться и при тяжелом вирусном гепатите. Дифференциально-диагностическое значение следует придавать не только наличию этих признаков, но и соотношению их с тяжестью общего состояния. Лимфаденопатия, спленомегалия при инфекционном мононуклеозе могут быть выражены весьма ярко, а общее состояние больного остается обычно менее тяжелым, чем при вирусном гепатите.

Токсические и лекарственные гепатиты приходится выделять в отдельную группу, преследуя в первую очередь практическую задачу облегчить их своевременную диагностику и профилактику. Некоторые лекарственные средства (ингибиторы и моноаминоксидазы, левомецетин, галотан, биомицин, тетрацилин, аминазин, тиазидовые диуретики, парааминосалициловая кислота, цитотоксические и другие средства) оказывают иногда прямое токсическое действие на печень. Возникающий при этом гепатит по клиническим проявлениям и по течению мало отличается от вирусного гепатита.

Болезнь начинается с короткого продромального периода с резко выраженным диспепсическим синдромом. Затем появляется желтуха. Печень слегка увеличивается и становится чувствительной при пальпации. Появляются гипербилирубинемия и высокая активность трансфераз в кровяной сыворотке. Данные пункционной биопсии не позволяют отличить этот вид гепатита от вирусного.

В других случаях эти же средства вызывают аллергическое поражение печени. Появлению желтухи в подобных случаях предшествуют зуд, крапивница, артралгии, васкулиты, эозинофилия, лейкопения. Гепатит нередко возникает после ничтожно малых доз препарата, например после приема всего лишь одной таблетки аминазина. Болезнь протекает, как правило, по типу холестатического гепатита, который иногда принимается за механическую (внепеченочную) желтуху.

Андрогены и анаболические стероиды при длительном применении тоже вызывают иногда холестатическую желтуху. Морфологически она отличается от вирусного гепатита отсутствием клеточных инфильтратов в портальной зоне. Желтуха развивается



обычно на 10—15-й день лечения, а иногда спустя 1—2 мес после отмены препарата. Желтуха весьма интенсивная, сопровождается кожным зудом и обесцвечиванием кала. Течение желтухи обычно благоприятное, хотя может быть и затяжным.

Дифференциальный диагноз токсического гепатита от вирусного основывается на данных анамнеза. Расспрос больного позволяет выяснить, что перед началом желтухи он принимал одно из перечисленных лекарственных средств. Возникновение вирусного гепатита не связано с приемом перечисленных средств. Осадочные пробы печени, активность трансфераз при сравниваемых болезнях одинаковы.

Вирусный гепатит протекает иногда с увеличением лимфатических узлов, с лейкопенией, ранним увеличением селезенки. При лекарственном токсическом гепатите лимфатические узлы не увеличиваются, а в желтушном периоде, как правило, отмечается лейкоцитоз, обусловленный более или менее массивным некрозом печени. Явлений катара верхних дыхательных путей, диареи, артралгии при лекарственных гепатитах не наблюдается; при вирусных гепатитах они встречаются довольно часто.

Большинство легких токсических гепатитов протекает с очаговым поражением печени. Содержание билирубина в крови остается нормальным или только слегка повышенным, тогда как содержание щелочной фосфатазы оказывается почти всегда повышенным. Расхождение этих функциональных проб можно объяснить, допустив, что функция печени по выделению щелочной фосфатазы имеет гораздо меньший резерв, чем функция ее по выделению билирубина.

Внутрипеченочный холестаз. Примерно у  $\frac{1}{3}$  больных острым вирусным гепатитом наблюдается холестаз — состояние, при котором желчь не поступает в двенадцатиперстную кишку, несмотря на отсутствие механического препятствия. В первые дни болезни холестаз обычно сочетается с болевым синдромом, и его приходится отличать от острого внепеченочного холестаза. Примерно в 10% случаев вирусный гепатит протекает с клинической картиной хронического холестаза. А. Ф. Блюгер (1977) считает целесообразным выделить холестатическую форму вирусного гепатита, характерной чертой которого является склонность к затяжному течению.

Общее состояние этих больных остается удовлетворительным, температура тела — нормальной, осадочные пробы печени нередко оказываются отрицательными, убедительно не изменяется состав белков кровяной сыворотки. Темного цвета моча указывает на выделение конъюгированного билирубина. Стеркобилин обнаруживается в виде следов, иногда он в течение 7—10 дней совсем не определяется. Особенно часто это наблюдается у больных пожилого возраста. Более или менее выраженный кожный зуд и обычно умеренно повышенное содержание щелочной фосфатазы в крови довершают эту клиническую картину.

Умеренно выраженная желтуха может держаться в течение 2—6 мес. Осадочные пробы печени, положительные в первые 2—3 нед болезни, позднее становятся отрицательными. Трансферазы кровяной сыворотки остаются слегка повышенными. Светло-желтая или с красным оттенком желтуха позднее приобретает сероватый оттенок. Печень оказывается, как правило, слегка увеличенной. Приблизительно в  $\frac{1}{3}$  случаев отмечается увеличение селезенки.

Метод аспирационной биопсии позволяет обнаружить в подобных случаях расширение и пролиферацию желчных ходов, скопление желчи в желчных капиллярах, нерезко выраженное зернистое перерождение протоплазмы гепатоцитов, воспалительную инфильтрацию перипортальных областей. При лапароскопии выявляется зеленовато-коричневый цвет печени. Течение болезни длительное, но выздоровление в большинстве случаев оказывается полным.

Возникновение внутриспеченочного холестаза связывают либо с поражением выделительной функции гепатоцита на участке от лизосом до желчного канальца, либо с поражением внутридольковых холангиол под влиянием вируса или химического вещества. Некоторые авторы (Бондарь З. А., 1965) основное значение придают сдавлению желчных капилляров перипортальными инфильтратами.

Картина внутриспеченочного холестаза развивается иногда при обострениях хронического гепатита и в связи с приемом многих лекарственных средств. Некоторые гранулематозные болезни, например саркоидоз, иногда осложняются холестатическим гепатитом, который хорошо поддается терапии кортикостероидами. В желтушном периоде холестатического гепатита, который может продолжаться до 1 года, отмечается умеренное повышение активности щелочной фосфатазы в крови, холестеринемия, приводящая иногда к развитию ксантом. Желтуха нередко быстро проходит при назначении кортикостероидов.

Холестатическая форма гепатита развивается иногда у женщин в последнем триместре беременности. Полагают, что желтуха развивается только у женщин, особо чувствительных к повышенному содержанию в организме половых гормонов (Wastell, 1973). Течение ее характеризуется упорным зудом, отсутствием циклических колебаний уровня билирубинемии, ускорением оседания эритроцитов, повышением уровня холестерина в крови и незначительным повышением активности трансфераз. Желтуха исчезает в среднем через 2 нед после прекращения беременности. Точно такая же желтуха развивается у этих женщин и после приема прогестогенных средств, содержащих эстрогены.

Острый холестаз в начале вирусного гепатита и при обострениях хронического гепатита у страдающих алкоголизмом сопровождается болями и нередко бывает выражен настолько резко, что его приходится отличать от механической (внепеченочной) жел-

тухи. Боли в эпигастральной области вызываются, по-видимому, растяжением глассоновой капсулы. У некоторых из этих больных нам удалось прощупать увеличенный желчный пузырь. Причина этого крылась, возможно, в сопутствующем поражении поджелудочной железы, набухшая головка которой сдавливала общий желчный проток.

Внезапное появление болей в правом подреберье и увеличение желчного пузыря наблюдались нами только у лиц пожилого и старческого возраста. Диагноз вирусного гепатита в подобного рода случаях может быть поставлен только после исключения связи желтухи с обтурацией желчных протоков камнем или опухолью.

Расспрос больного о состоянии здоровья перед началом желтухи позволяет в некоторых случаях выявить ярко выраженные симптомы и признаки преджелтушного периода вирусного гепатита: тяжелые артралгии, анорексию, лихорадку, диарею и т. п. Подобного рода признаки перед началом обтурационной желтухи никогда не выявляются.

С возникновением желтухи у больного вирусным гепатитом лихорадка, как правило, исчезает, СОЭ оказывается нормальной, а количество лейкоцитов уменьшенным. Если селезенка увеличена, а функциональные тесты печени (содержание в крови альдолазы, трансфераз) резко изменены, предполагаемое оперативное вмешательство следует отложить. В подобных случаях спустя 1—2 дня боли в животе исчезают, желчный пузырь перестает прощупываться и развивается клиническая картина типичного вирусного гепатита.

Анализ перечисленных признаков позволяет в большинстве случаев вирусного гепатита поставить диагноз, не прибегая к дополнительным исследованиям. Изредка все же встречаются случаи этой болезни, при которых лихорадка, болевой синдром, лейкоцитоз сохраняются и после появления желтухи, а содержание альдолазы и трансфераз оказывается повышенным лишь в умеренной степени. Подобного рода сочетания встречаются обычно при алкогольном гепатите, при холангитическом гепатите, при обтурации желчного протока с рано присоединившимся холангитом. Отсутствие ахолии встречается и при неполной обтурации желчного протока камнем, поэтому наличие слабоокрашенного кала нельзя рассматривать как указание в пользу инфекционного гепатита.

Трудности дифференциального диагноза в подобных случаях могут быть преодолены либо наблюдением за состоянием больного, либо применением дополнительных методов исследования. К сожалению, состояние больного иногда не позволяет отложить решение на некоторый срок, и тогда терапевт стоит перед выбором между ретроградной холангиографией, пункционной биопсией печени, лапароскопией или лапаротомией. Выбор метода зависит от оснащенности больницы.

В тех случаях, когда имеется возможность применить любой из указанных методов, необходимо иметь в виду, что дифференци-

альный диагноз между холангитическим гепатитом и обтурацией желчных путей может быть уверенно проведен только посредством лапаротомии. Пробная терапия стероидными гормонами может быть применена далеко не в каждом диагностически неясном случае, так как для получения результатов требуется несколько дней. К тому же результаты ее, по нашему опыту, часто оказываются недостаточно убедительными, да и применение стероидных гормонов при подозрении на холангит представляется недостаточно обоснованным.

**Первичный желчный цирроз.** В последние годы накапливается значительное число фактов, которые указывают на аутоиммунное происхождение этой редкой болезни, обусловленное первоначально поражением желчных протоков и портальных трактов, дренирующих печеночные дольки. Клиническая и биохимическая картина холестаза появляется на поздних стадиях болезни. Schaffner (1975) предлагает рассматривать холестатический гепатит вирусного, лекарственного, гранулематозного происхождения и первичный желчный цирроз как различные проявления единого заболевания.

Болезнь встречается в любом возрасте, но чаще она начинается между 30 и 40 годами. Среди больных первичным билиарным циррозом с ксантоматозом 90% составляют женщины. В случаях этой болезни, протекающей без ксантоматоза, представители обоих полов поражаются с одинаковой частотой.

Болезнь начинается незаметно. По наблюдениям Sherlock, Scheuer (1973), кожный зуд оказывается в большинстве случаев первым признаком болезни. Зуд постепенно усиливается и становится нестерпимым. Больные обращаются к дерматологу, но все попытки местного и общего лечения оказываются обычно безуспешными. Спустя несколько месяцев, а нередко и несколько лет появляется желтуха — второй главный признак болезни. Желтуха развивается иногда через 10—20 лет после начала зуда. В некоторых случаях кожный зуд и желтуха появляются почти одновременно. Приблизительно в 2% случаев желтуха предшествует зуду. Зуд полностью отсутствует в 6% случаев.

Иногда кожный зуд возникает впервые во время беременности. В подобных случаях присоединившуюся желтуху принимают первое время за холестатическую желтуху последнего триместра беременности. Последняя, как уже указывалось, проходит вскоре после родов. Если кожный зуд и желтуха были вызваны первичным желчным циррозом, то они продолжают и после родов. Правильный диагноз в некоторых случаях первичного билиарного цирроза может быть поставлен, очевидно, только после более или менее длительного наблюдения за течением болезни.

Больные первичным желчным циррозом в первые годы болезни производят впечатление крепких активных людей с темно-желтой кожей. Они разительно отличаются от кахектичных, бледных больных портальным циррозом печени. Кожа у больных первич-

ным желчным циррозом утолщенная, грубая, сухая, со следами расчесов. Депигментированные участки кожи иногда чередуются с ее гиперпигментированными участками.

Боли в области печени отсутствуют, температура тела остается нормальной. Печень в начальном периоде болезни у большинства больных слегка увеличена, но может быть нормальных размеров или резко увеличенной. Ксантелазмы появляются иногда при нормальном содержании билирубина в крови. Позднее, когда отмечается постоянная гиперхолестеринемия, развиваются ксантомы вначале на ладонях и сухожилиях локтевых суставов, позднее на груди и ягодицах. В позднем периоде болезни ксантомы обычно исчезают или заметно уменьшаются.

Желтуха в начале болезни выражена умеренно, и содержание билирубина в кровяной сыворотке у 41% больных оказывается менее 0,02 г/л. В течение болезни отмечается волнообразное нарастание "билирубинемии". В терминальной стадии болезни содержание билирубина в кровяной сыворотке может превышать 0,2 г/л. Увеличение селезенки встречается более чем в половине случаев. Асцит, расширение вен пищевода и печеночная недостаточность появляются только в терминальной стадии болезни. Концентрация щелочной фосфатазы повышается в самом начале болезни и сохраняется высокой или очень высокой в течение всей болезни. Характерно значительное повышение концентрации иммуноглобулинов класса М. Содержание других иммуноглобулинов в крови остается нормальным.

В последнее десятилетие было обращено внимание на накопление в крови больных первичным желчным циррозом антител к внутренней мембране митохондрий. Антитела против митохондрий обнаруживаются в 80—93% случаев первичного желчного цирроза (Klatzkin, Kanio, 1972). Титры их не коррелируют ни с тяжестью болезни, ни с ее длительностью. Терапия стероидными гормонами и иммунодепрессантами не приводит к исчезновению этих антител. Дифференциально-диагностическое значение этих антител большинству авторов представляется сомнительным (Kaplowitz et al., 1973).

Диагноз первичного желчного цирроза в ранних стадиях может быть поставлен на основании патогномичных изменений морфологического строения печени. Эти изменения особенно хорошо видны на биоптатах, полученных во время операции. Характерными признаками болезни считаются: нарушение нормального строения септальных и междольковых желчных протоков, расположенные вокруг желчных протоков инфильтраты из лимфоцитов, гистиоцитов, эпителиальных и плазматических клеток, небольшого числа эозинофилов. Часто в этих инфильтратах образуются гранулемы. Во всех других отношениях порталный тракт остается нормальным. Внутри долек могут образовываться незначительные скопления одноядерных клеток. Холестаз выражен обычно нерезко или совсем не определяется.

В более поздних стадиях развивается пролиферация желчных протоков, острая и хроническая воспалительная инфильтрация. Гранулемы встречаются значительно реже. Вокруг портальных трактов обнаруживаются некрозы гепатоцитов. После окончания воспаления бесклеточные тяжи соединительной ткани распространяются от портальных трактов вокруг долек. Отмечаются холестаза и деформация желчных протоков. Указанные изменения могут встречаться как при первичном билиарном циррозе, так и при циррозах другого происхождения.

В течении первичного желчного цирроза можно выделить начальную (дожелтушную и желтушную) и позднюю (цирротическую) стадии. В настоящее время диагноз болезни приблизительно в половине случаев ставится в дожелтушной стадии и всегда прежде, чем разовьется картина цирроза печени. Диагноз первичного билиарного цирроза относится к числу трудных. Первичный билиарный цирроз необходимо отличать прежде всего от механической желтухи (см. ниже), от конституциональных желтух с конъюгированным билирубином (см. ниже), от лимфогранулематоза печени и от люпоидного холестатического гепатита.

Первый билиарный цирроз начинается обычно незаметно с зуда, к которому присоединяется желтуха. Температура тела остается нормальной. Вирусный гепатит начинается остро после более или менее выраженного продромального периода, во время которого отмечаются лихорадка, артралгии, катаральные явления. Содержание щелочной фосфатазы в крови при первичном желчном циррозе повышается задолго до желтухи, тогда как при холестатическом гепатите оно в раннем периоде болезни остается нормальным и слегка повышается только через некоторый срок после возникновения желтухи.

Общее состояние больного первичным билиарным циррозом после начала желтухи остается длительное время хорошим. Нарушается только выделительная функция печени, которая определяется по повышению активности щелочной фосфатазы в крови и по гипербилирубинемии. Другие функции печени (осадочные функциональные пробы, активность трансфераз) остаются без изменений. В начальном периоде холестатического гепатита легко обнаружить повышение активности альдолазы и трансфераз. Позднее активность их может заметно понизиться и лишь слегка превышать верхнюю границу нормы. До появления желтухи и сразу же после ее развития больной холестатическим гепатитом часто предъявляет жалобы на отсутствие аппетита, на боли в области печени, на общую слабость.

Описанная выше характерная для первичного желчного цирроза картина строения печени никогда не встречается при холестатическом гепатите. В более поздних стадиях болезни морфологические различия становятся менее четкими. Значительную диагностическую помощь в этом периоде болезни могут оказать результаты пробной терапии преднизолоном или его аналогами.

Недельный курс терапии преднизолоном при первичном билиарном циррозе печени не оказывает заметного влияния на течение болезни и на выраженность желтухи. Терапия преднизолоном при холестатическом гепатите сопровождается, как правило, заметным понижением уровня билирубина в крови, понижением активности трансфераз и заметным улучшением общего состояния больного.

Конституциональные желтухи (синдромы Ротора, Дабина — Джонсона). В 1954 г. Dubin и Johnson и одновременно Sprinz и Nelson описали новый вид желтухи с конъюгированным билирубином в крови. Болезнь часто начинается в периоде полового созревания, но может начаться в любом возрасте. Болезнь встречается в нескольких поколениях одних и тех же семей. Она может начаться незаметно или остро. В последнем случае ее принимают первоначально за вирусный гепатит.

Желтуха носит интермиттирующий характер. Содержание билирубина в крови обычно не превышает 0,04—0,06 г/л. Обострения желтухи наступают под влиянием интеркуррентных инфекций и проявляются общей слабостью, болями в правом подреберье. Во время ремиссии желтуха почти полностью исчезает. Печень в большинстве случаев оказывается увеличенной, плотноватой консистенции. Селезенка прощупывается примерно у половины больных. Белки кровяной плазмы не изменены. Активность ферментов кровяной сыворотки и осадочные функциональные пробы печени остаются нормальными. В моче обнаруживаются желчные пигменты. Признаков повышенного гемолиза не обнаруживается.

Результаты исследования больных с применением нагрузок билирубином, бромсульфалеином и бенгальским розовым выявили, что в основе желтухи лежит нарушение транспорта билирубина на участке от лизосом до желчного канальца. В клинике этот дефект выявляется во время холецистографии. Контрастное вещество выделяется в желчь очень медленно, поэтому желчный пузырь часто оказывается слабо контрастированным. Иногда его совсем не удается контрастировать.

После внутривенного введения значительной дозы бромсульфалеина (0,5 мг/кг) последний быстро захватывается печенью и длительное время остается внутри печеночных клеток. По данным сканирования радиоактивный бромсульфалеин задерживается в печени обычно в течение 10 ч, а иногда и значительно более длительные сроки. Нормальная скорость клиренса крови от бромсульфалеина или другого красителя сочетается при синдроме Дабина — Джонсона с замедленным выделением красителя в желчные пути.

Этот тип нарушений выделительной функции печени встречается только при синдроме Дабина — Джонсона. Выявление его позволяет диагностировать этот тип конституциональной желтухи, не прибегая к аспирационной биопсии.

Если указанные исследования провести невозможно, то диагноз может быть поставлен по данным аспирационной биопсии печени.

В печеночных клетках обнаруживается зеленовато-коричневый пигмент. Дольковое строение печени не нарушено. При лапароскопии выявляется, что печень имеет гомогенно темно-зеленый или черный цвет.

Семейная желтуха, описанная Rotor, развивается вследствие понижения способности печеночных клеток захватывать билирубин, что доказывается малой скоростью клиренса крови от впрыснутого красителя (Jio et al., 1973). Синдром Ротора отличается от синдрома Дабина — Джонсона еще и отсутствием зелено-коричневого пигмента в печеночных клетках. Болезнь протекает как длительная желтуха с умеренным повышением концентрации конъюгированного билирубина в крови. Несмотря на длительное существование желтухи, функции печени у больных синдромом Ротора остаются нормальными.

Дифференциальный диагноз синдрома Ротора от синдрома Дабина — Джонсона основывается на данных биопсии печени. При синдроме Ротора в печеночных клетках никогда не содержится темного пигмента. Кроме того, при синдроме Ротора отмечается выраженное замедление клиренса крови от впрыснутого красителя при нормальной скорости выведения его из печени. Рентгенологическое исследование обнаруживает хорошее контрастирование желчного пузыря, что объясняется отсутствием нарушения во внутриклеточном транспорте билирубина.

Конституциональные желтухи типа синдромов Ротора и Дабина — Джонсона отличаются от первичного билиарного цирроза менее выраженной билирубинемией, отсутствием склонности к прогрессирующему течению, нормальным содержанием иммуноглобулинов в крови, отсутствием зуда и совершенно другим гистологическим строением печени. Желтуха при синдромах Ротора и Дабина — Джонсона не приводит к развитию цирроза печени в течение весьма длительного времени.

Конституциональные желтухи с конъюгированным билирубином иногда приходится отличать от вирусного гепатита, первичного рака печени. Нормальная активность трансфераз в крови, нормальный состав белков кровяной сыворотки, общее удовлетворительное состояние, несмотря на внезапно появившуюся желтуху, позволяют отличить конституциональные желтухи от вирусного гепатита, не прибегая к аспирационной биопсии или другим инвазивным методам исследования. Дифференциальный диагноз их от первичного рака печени см. ниже.

**Первичный рак печени.** Желтуха наблюдается более чем у половины больных первичным раком печени. В одних случаях она присоединяется к гепатомегалии, в других появляется в начале болезни, обычно одновременно с тупыми и не очень интенсивными болями в области печени. Второй вариант течения первичного рака печени встречается значительно реже первого. Когда желтуха присоединяется к гепатомегалии, она, как правило, не бывает интенсивной. Возникновение ее в этих случаях объясняют некрозами



печеночных клеток. Она является существенным, но не ведущим признаком болезни. Желчные пути у этих больных остаются проходимыми, кал у них окрашен, а в моче обнаруживаются желчные пигменты.

В последние годы предлагается выделять особый желтушный вариант первичного рака печени (Lin, 1976). В клинической картине болезни в подобных случаях доминирует обтурационная желтуха, весьма напоминающая желтуху при желчнокаменной болезни. Желтуха появляется обычно после приступа резких болей в животе, которые сопровождаются рвотой, лихорадкой и лейкоцитозом. Повторное возникновение подобных приступов имитирует клиническую картину желчнокаменной болезни, осложненной холангитом. В некоторых случаях отмечается волнообразное усиление желтухи. На операционном столе и на вскрытии в подобных случаях обнаруживается закупорка желчных протоков некротическими массами или кровью из вскрывшейся в их просвет гепатомы.

Первичный рак печени типа холангиомы развивается чаще всего вблизи ворот печени. Это приводит к раннему сдавлению желчных протоков и к раннему появлению стойкой обтурационной желтухи. Боли и лихорадка при этом типе опухоли могут полностью отсутствовать. Печень оказывается либо умеренно увеличенной, либо имеет нормальные размеры. Все другие проявления холангиомы выражены так же, как и при гепатоме.

Первичный рак печени может начинаться различными синдромами, но во всех случаях вскоре после начала заболевания появляются выраженная слабость и быстрая утомляемость («упадок сил»), заставляющие больного обратиться к врачу. Увеличение печени относится к числу самых постоянных признаков болезни. Печень растет обычно чрезвычайно быстро как вверх, так и вниз. Верхняя граница печени достигает иногда четвертого межреберья, а нижняя опускается до входа в малый таз. Край печени острый и всегда твердый, как камень. Селезенка увеличена приблизительно у половины больных. В более поздних стадиях болезни развиваются кахексия, асцит и отеки подкожной клетчатки.

Диагноз желтушной формы гепатомы и холангиомы, начинающихся вблизи ворот печени, весьма труден. Желтуха в подобных случаях вызывается поражением печеночных клеток и более или менее выраженной обтурацией желчных путей (Ihde et al., 1974). Повышенная активность щелочной фосфатазы позволяет заподозрить связь этих нарушений с поражением печени и начать поиски опухоли посредством исследования сыворотки больного на содержание альфа-фетопротеина. Положительный ответ этой пробы встречается в 90 % случаев первичного рака печени.

Вопрос о локализации опухоли выясняется посредством изотопного или эхографического исследования печени, внутривенной и ретроградной холангиографии. Значительную помощь оказывают печеночная ангиография и лапароскопия с биопсией подозри-

тельных участков печени. Наиболее достоверным методом остается все же диагностическая лапаротомия (Pector, Rostmans, 1976).

Первичный рак печени нетрудно отличить от синдромов Ротора, Дабина — Джонсона и от первичного желчного цирроза по внешнему виду и самочувствию больного. Кожные покровы больного первичным раком печени бледно-желтого цвета, довольно долго сохраняют свою эластичность. При первичном желчном циррозе они темно-зеленые. Билирубинемия при раке печени никогда не достигает таких величин, как при первичном билиарном циррозе. Мышцы грудной клетки при первичном раке печени атрофируются, а живот заметно увеличивается за счет растущей печени и асцита. Внешний вид больного производит впечатление обреченности и беспредельного страдания. Больные первичным желчным циррозом, конституциональными желтухами типа Ротора и Дабина — Джонсона никогда не производят такого впечатления. Сравнимые болезни резко отличаются друг от друга и по клиническому течению.

Начальные формы первичного рака печени в некоторых случаях напоминают подостро протекающий цирроз печени. Дифференциальный диагноз между ними удастся провести все же без большого труда. Характерными для первичного рака печени признаками являются: быстрый рост печени вверх, вниз и в переднезаднем направлении. Измерение переднезаднего размера печени в подобных случаях имеет, по нашему опыту, большое дифференциально-диагностическое значение. Постоянные, хотя и незначительные, боли в области печени характерны для рака и не встречаются при циррозе.

Клиническая картина холангита может присоединиться к первичному раку печени; к циррозу печени она не присоединяется. Если указанные симптомы и признаки выражены недостаточно отчетливо, можно произвести лапароскопию, сканирование печени, результаты которых позволяют отличить характерное для цирроза диффузное поражение печени от ее очагового поражения при опухоли.

## ВНЕПЕЧЕНОЧНАЯ (МЕХАНИЧЕСКАЯ) ЖЕЛТУХА

Закупорка желчных протоков камнем. Большинство случаев внепеченочной желтухи возникает вследствие закупорки общего желчного протока камнем, поступившим в него из пузырного или печеночного протока. Желтуха развивается вторично, как одно из осложнений желчнокаменной болезни, поэтому при проведении дифференциального диагноза следует обращать основное внимание не столько на выраженность отдельных проявлений желтухи, сколько на детальный анализ сопутствующих ей болевого и часто лихорадочного синдромов.

Желтуха в большинстве случаев развивается после приступа печеночной колики, который разыгрывается, как правило, внезап-

но, чаще ночью. Не отрицая роли жирной пищи и алкоголя в провокации приступов, мы хотели бы отметить, что в большинстве случаев колика наступает без видимой причины. Боль возникает внезапно и, быстро усиливаясь в интенсивности, через несколько минут становится нестерпимой. Повторная рвота не облегчает состояния. Больной стонет и мечется в постели, стараясь найти более удобное положение.

Максимум боли локализуется в области желчного пузыря и в эпигастральной области, в области правой лопатки и правого плеча. Нередко отмечаются и боли за грудиной. При вовлечении в процесс поджелудочной железы боль распространяется в левое подреберье или становится опоясывающей. Периодически усиливаясь и ослабевая, боль может продолжаться от нескольких часов до 1—2 сут. Окончание приступа иногда сопровождается выделением большого количества светлой мочи.

Приступ печеночной колики почти всегда сопровождается лихорадкой, выраженность которой определяется интенсивностью воспалительного процесса в желчных путях и реактивностью больного. Возможно, что при кратковременных приступах лихорадка имеет нервно-рефлекторное происхождение, но при длительных приступах, когда она сопровождается лейкоцитозом и ускорением оседания эритроцитов, приходится признать ее связь с инфекцией желчных путей.

Камни обычно находятся в желчном пузыре. Болевой приступ развивается в большинстве случаев во время миграции камня по пузырному протоку. Как только камень попадает в общий желчный проток, приступ прекращается, так как общий желчный проток шире пузырного и камень полностью его не закупоривает. Желчь оттекает камень. Когда камень достигает узкой интрамуральной части протока, боли возобновляются. Если камень застревает в интрамуральной части желчного протока, закупорка становится полной, и желтуха продолжается до тех пор, пока камень не пройдет в двенадцатиперстную кишку.

Механическая желтуха развивается примерно через сутки после начала печеночной колики. Обычно она держится всего лишь, несколько дней, но может оказаться и длительной. Если желтуха не исчезает, а температура тела остается высокой, то это указывает на обтурацию общего желчного протока скорее всего в области фатерова сосочка. В подобных случаях острые боли вскоре прекращаются, остаются только тупые боли в правом подреберье и в подложечной области. Кал становится бесцветным, моча — темной. Появляется кожный зуд и перемежающаяся лихорадка с ознобом. Лейкоцитоз со сдвигом влево и ускоренное оседание эритроцитов указывают на присоединение инфекции мелких желчных путей. Печень в подобных случаях оказывается слегка увеличенной и чувствительной. Желчный пузырь обычно не пальпируется.

Желтуха при неполной закупорке желчного протока нарастает постепенно, интенсивность ее непостоянна. Она сопровождается;

нерезко выраженным болевым синдромом и умеренной лихорадкой. Если желтуха держится длительное время, она обычно осложняется холангитом, который проявляется лихорадкой с повторными ознобом, лейкоцитозом, ускоренным оседанием эритроцитов.

Клиническая картина печеночной колики с присоединившимся холангитом и желтухой наблюдается иногда при желчнокаменной болезни с локализацией камней в печеночных протоках. Внутрипеченочная локализация камней часто встречается у больных, страдающих клонорхозом, шистозомиазом, нематодозами и другими паразитарными болезнями желчных путей. Колика в подобных случаях вызывается обычно закупоркой одного из печеночных протоков и сопровождается увеличением соответствующей доли печени. Желтуха при указанных болезнях развивается редко.

Желчнокаменная болезнь с локализацией камней в печеночных протоках (расположенных внутри и снаружи органа) часто встречается в странах Южной Азии и Африки. Мужчины болеют значительно чаще женщин. Примерно в 20% случаев этой «восточного типа» желчнокаменной болезни желчный пузырь совсем не содержит камней (Caroli, 1973).

**Сдавление желчных протоков снаружи. Рак головки поджелудочной железы.** Если желтуха при желчнокаменной болезни вызывается закупоркой желчных протоков изнутри, то при болезнях поджелудочной железы она развивается вследствие сдавления желчных протоков снаружи. Желтуха относится к числу главных признаков рака головки поджелудочной железы. Примерно в  $^{x}U$  случаев она предшествует всем другим проявлениям этой болезни. В более поздних стадиях рака поджелудочной железы желтуха встречается более чем в 80% случаев.

На основании большого статистического материала А. А. Шелагуров (1970) пришел к заключению, что наиболее ранним симптомом рака поджелудочной железы является боль. Примерно в 75% случаев она оказывается первым проявлением болезни. Боль локализуется в верхней половине живота и в пояснице.

Желтуха развивается постепенно, в большинстве случаев безболезненно и вскоре после появления приобретает черты чисто механической желтухи. Моча становится темной, а кал обесцвеченным. Интенсивность желтухи непрерывно нарастает. Желтый цвет кожных покровов сменяется постепенно темно-зеленым. Появляется зуд. Температура тела иногда становится субфебрильной, а иногда повышается до субфебрильных цифр не ежедневно, а 2—3 раза в неделю. В этом периоде болезни становится заметным похудание больного.

Давление желчи во всех протоках, расположенных выше обтурации, повышается. Это сопровождается равномерным расширением желчных протоков и приводит к увеличению печени и желчного пузыря. Если до начала болезни желчный пузырь был неизменным, то под влиянием повышенного давления желчи он увеличивается настолько, что становится доступным пальпации. Courvoi-

sier придавал этому признаку весьма большое дифференциально-диагностическое значение.

Согласно закону Курвуазье увеличенный желчный пузырь у желтушного больного указывает на отсутствие связи желтухи с желчнокаменной болезнью. Полуторавековой клинической опыт подтвердил справедливость этого закона и показал невозможность его обратной интерпретации. Оказывалось, что отсутствие увеличенного желчного пузыря не исключает рака головки поджелудочной железы.

Равномерность расширения желчных путей и наличие мест их сужения и дилатации определяются холангиографией и холецистографией. Для терапевтической клиники доступны и безопасны методы внутривенной и эндоскопической холангиографии. Последний из упомянутых методов становится все более популярным. Применение его позволяет получать высококачественные холангиограммы в 80—90% случаев. Назначая исследование, необходимо иметь в виду, что эндоскопическая холангиография часто приводит к обострению холангита, которое развивается в среднем через 36 ч после исследования.

К моменту появления желтухи головка поджелудочной железы может быть увеличенной, но чаще она имеет нормальные размеры. О размерах головки поджелудочной железы судят по результатам рентгенологического исследования, произведенного в условиях гипотонии двенадцатиперстной кишки, или по величине ее тени на томограммах, снятых после забрюшинного введения воздуха или кислорода. Результаты сканирования поджелудочной железы не могут еще удовлетворить полностью клинициста из-за недостаточной чувствительности метода.

Функции печени при раке головки поджелудочной железы, как и при других видах механической желтухи, оказываются измененными только спустя более или менее значительный срок после начала болезни. Выраженное повышение активности альдолазы и трансфераз вскоре после установления желтухи имеет большое дифференциально-диагностическое значение.

Нерезко выраженная и обычно недлительная желтуха наблюдается иногда при остром панкреатите. Она не относится к числу ведущих признаков панкреатита и редко бывает причиной диагностических затруднений. Желтуха при хроническом панкреатите развивается вследствие рубцовой стриктуры терминального отдела общего желчного протока. Анамнестические указания на хронический панкреатит, а иногда и признаки обызвествления поджелудочной железы позволяют заподозрить связь желтухи с болезнью поджелудочной железы. Отсутствие или резкое уменьшение панкреатических ферментов в дуоденальном содержимом могут заметно усилить это подозрение. Окончательный диагноз удается поставить обыкновенно только во время операции.

**Другие болезни.** Механическая желтуха вследствие сдавления желчных путей рубцовой тканью, развившейся

после операций в брюшной полости, встречается очень редко. Иногда это осложнение наблюдается у больных, перенесших холецистэктомию. Еще реже встречается механическая желтуха, вызванная сдавлением желчных протоков увеличенными лимфатическими узлами, расположенными в воротах печени. Диагностика метастазов злокачественных опухолей в эту группу лимфатических узлов обычно не представляет больших трудностей, так как к этому времени в большинства случаев оказывается ясным диагноз основной болезни.

Эхинококковая киста, располагаясь на нижней поверхности печени или в малом сальнике, может привести к сдавлению общего желчного протока и даже к его полной обтурации. Следствием этого будет картина механической желтухи. Если эхинококковая киста растет из нижней поверхности печени в направлении брюшной полости, она часто оказывается недоступной палпации. Истинная причина желтухи в подобных случаях начинает подозреваться после выявления эозинофилии, крапивницы или каких-либо других косвенных признаков эхинококкоза. В связи с этим производится целенаправленное исследование: на рентгеновских снимках обнаруживают обызвествленные кисты печени, ставят кожную пробу Кацони или реакцию гемагглютинации.

К числу крайне редких причин механической желтухи относят случаи, развившиеся в связи с вовлечением общего желчного протока в процессы воспаления и рубцевания дивертикула двенадцатиперстной кишки. Описаны также отдельные случаи сдавления общего желчного протока опухолью, исходящей из двенадцатиперстной кишки, аневризмой печеночной артерии, увеличенным лимфатическим узлом при лимфогранулематозе.

**Болезни желчных протоков. Опухоли.** Клиническая картина обтурационной желтухи является одним из ранних признаков опухоли желчных протоков. Большинство этих опухолей злокачественные. Чаще всего они поражают фатеров сосочек. Далее в порядке убывающей частоты идут опухоли общего желчного протока и опухоли печеночных протоков. Последние локализуются, как правило, в месте бифуркации общего печеночного протока. Опухоли внутривнутрипеченочных желчных протоков встречаются крайне редко и описываются обычно в разделе первичных-опухолей печени.

Макроскопически опухоли внепеченочных желчных протоков напоминают рубцовую ткань. Они хорошо локализованы, как правило, не прорастают в окружающую ткань, поздно и редко метастазируют. В более поздних стадиях болезни развиваются холангит и печеночная недостаточность. Опухоль долгое время остается очень маленькой, и поэтому больной умирает обычно не от раковой интоксикации, а от печеночной комы или внутривнутрипеченочных абсцессов.

В клинической картине злокачественных и доброкачественных опухолей желчных протоков доминирует механическая желтуха,,

которая сопровождается выраженным зудом. В некоторых случаях зуд появлялся за 1—2 мес до желтухи. Для опухоли фатерова сосочка характерной считается интермиттирующая желтуха. При опухолях желчных протоков другой локализации желтуха всегда постоянная. Быстрое нарастание желтухи относится к числу весьма характерных признаков опухоли желчных протоков. Содержание билирубина в крови через 1—2 нед после появления желтухи достигает примерно 0,1 г/л. Характерно также чрезвычайно быстрое нарастание слабости и выраженное исхудание больного уже вскоре после возникновения желтухи.

Печень рано увеличивается, но редко бывает болезненной. Когда опухоль локализована в бифуркации общего печеночного протока, желчный пузырь не прощупывается, а когда она расположена ниже слияния желчного и пузырного протоков, он может оказаться увеличенным.

Результаты холангиографии зависят от локализации опухоли. Если опухоль расположена в бифуркации печеночного протока, внутривенная холангиография не может визуализировать желчного пузыря. При эндоскопической холангиографии в подобных случаях достигается нормальное заполнение пузыря и внепеченочных желчных протоков. Внутрипеченочные протоки заполнить не удается (Klatzkin, 1975).

Эндоскопическое исследование с применением фиброскопа позволяет осмотреть слизистую оболочку двенадцатиперстной кишки и обнаружить опухоль фатерова сосочка. Произвести ретроградную холангиографию в этих случаях не удается из-за невозможности пройти в просвет общего желчного протока. Если опухоль располагается выше места впадения протока, то метод эндоскопической холангиографии позволяет определить место ее расположения еще до операции (Vennes et al., 1974). Все же и в настоящее время точная топическая диагностика опухоли производится в большинстве случаев только во время операции.

Опухоли желчных путей закономерно осложняются холангитом. В начале болезни об его присоединении можно судить только по увеличению числа лейкоцитов и по ускорению оседания эритроцитов. В более поздних стадиях болезни появляется озноб и развивается картина гнойного холангита, который может стать причиной неблагоприятного исхода болезни.

Холангит. Воспаление желчных протоков (холангит) относится к числу довольно частых причин желтухи, особенно у женщин. В подавляющем большинстве случаев холангит присоединяется к другим болезням печени и желудочно-кишечного тракта, заметно отягчая их течение. Кишечная палочка является «главным паразитом желчных путей», но не менее чем в 1/3 случаев возбудителями холангита оказываются другие микробы.

Застой желчи считается главным фактором, предрасполагающим к развитию холангита. Закономерное сочетание холангита с лямблиозом, описторхозом, шистосомозом и другими паразитарны-

ми болезнями дает основание многим авторам отнести эти болезни к числу важных причин возникновения холангита.

К числу наиболее частых причин стаза желчи относятся опухоли желчных путей и поджелудочной железы, врожденные и приобретенные стенозы желчных путей, полная или частичная обтурация желчных путей камнем, паразитами, сдавление их опухолями, прилежащими к желчным протокам органами, например увеличенными лимфатическими узлами.

Холангиты разделяются на острые и хронические. Данные прицельной биопсии печени указывают, что воспалительный процесс уже в ранних стадиях болезни охватывает не только стенку желчных протоков, которые оказываются резко расширенными, но и прилежащие к ним перипортальные участки, в которых появляются инфильтраты из плазматических клеток, лейкоцитов и лимфоцитов. В более поздних стадиях отмечается образование соединительной ткани в перипортальных участках.

Желтуха не относится к числу обязательных признаков холангита. Она обнаруживается не более чем в  $\frac{2}{3}$  случаев этой болезни и всегда только в ее поздних стадиях. В некоторых случаях она развивается на фоне острого лихорадочного заболевания, которое обычно диагностируется как острый холецистохолангит. Лихорадка может быть постоянной или перемежающейся. В течение дня наблюдается повторный озноб, за которым следует обильный пот. Когда постоянная лихорадка сочетается с высоким лейкоцитозом (до  $15 \cdot 10^3$ — $20 \cdot 10^3$  в 1 мкл) и ускоренным оседанием эритроцитов, у больного первоначально предполагается сепсис. Холангит, протекающий с перемежающейся лихорадкой и без лейкоцитоза, раньше часто принимался за малярию.

Ко времени появления желтухи у больного холангитом всегда удается выявить боли в правом подреберье, увеличение печени и часто увеличение селезенки. Боли в области печени обычно бывают постоянными и умеренными. Иногда они сменяются острыми болями типа печеночной колики. Желтуха при холангите возникает не вследствие поражения печеночных клеток, а вследствие блокады путей выведения желчи. Одновременно нарушается и экскреция щелочной фосфатазы, повышенная активность которой является важным диагностическим признаком холангита.

Результаты других выделительных функциональных проб печени с нагрузкой больного бромсульфалеином, изорубином I, бенгальским розовым не имеют большого диагностического значения. Их положительные ответы (как и повышенное содержание билирубина в крови) указывают на блокаду путей оттока желчи и не позволяют оценить отдельно функциональное состояние гепатоцитов. Внутривенная холангиография часто оказывается безуспешной.

Хронические холангиты являются либо последствием острого холангита, либо возникают как первичное заболевание. Диффузное поражение желчных ходов может привести к развитию вторич-



яого желчного цирроза печени, хотя некоторые авторы отрицают такую возможность (Крутских Е. Б., 1977).

Сегментарные холангиты протекают в большинстве случаев как хроническое заболевание со сменой ремиссий и обострений. Чаще всего встречается стенозирующее поражение терминального отдела общего желчного протока (сфинктера Одди и фатерова сосочка). Стенозы печеночного протока и его ветвей и стенозы общего желчного протока иногда оказываются врожденными, но чаще они развиваются вследствие рубцовых изменений после операций на желчных путях.

Желтуха в подобных случаях тоже относится к числу поздних признаков болезни. Она, как правило, присоединяется к давно существующему у больного диспепсическому синдрому. Печень к моменту появления желтухи всегда увеличена. Нередко оказывается увеличенной и селезенка. Формула белой крови у этих больных обычно не изменена, но оседание эритроцитов часто оказывается умеренно ускоренным. В желчи (порция С) обнаруживается много клеточных элементов, в том числе и лейкоцитов. Температура тела часто держится в течение длительного времени на субфебрильном уровне. У большинства больных отмечаются боли в области печени, обычно умеренные, на фоне которых периодически возникают приступы острых болей типа желчной колики.

Связь желтухи с холангитом представляется вполне вероятной, если, изучая анамнез, удастся установить, что больной в прошлом перенес операцию на желчных путях или что он давно страдает болезнями, протекающими обычно с нарушением оттока желчи из печени: раком поджелудочной железы, калькулезным холециститом с приступами печеночной колики и обтурационными желтухами в прошлом, повторными приступами острых болей в области печени с рвотой, более или менее длительными повышениями температуры тела, сопровождающимися желтухами (Caroli, 1973).

О связи желтухи с холангитом можно говорить вполне уверенно, если за время болезни появилось увеличение печени и селезенки, а в желчи (порция С) обнаруживается большое количество лейкоцитов и клеток желчного эпителия. Окончательный диагноз стенозирующего холангита может быть поставлен только по данным холангиографии. Характерным признаком его считается расширение желчных протоков выше места стеноза.

*Приложение VIII-1*

## ПРИЧИНЫ И ТИПЫ ЖЕЛТУХИ

### I. Желтуха с неконъюгированным билирубином.

#### 1. Непеченочная.

Врожденная сфероцитарная гемолитическая анемия.

Врожденная несфероцитарная гемолитическая анемия.

- Серповидноклеточная анемия.
- Талассемия.
- Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.
- Приобретенные (аутоиммунные) анемии.
- 2. Печеночная.
  - Синдром Жильбера.
  - Семейная негемолитическая желтуха.
  - Синдром Люси — • Дрискола.
  - Другие негемолитические желтухи.
- II. Желтуха с конъюгированным билирубином.
  - 1. Печеночная.
    - Острые вирусные гепатиты.
    - Острые бактериальные и другие гепатиты.
    - Токсический и лекарственный гепатит.
    - Внутрипеченочный холестаз.
    - Обострение хронического гепатита.
    - Желтуха беременных.
    - Первичный желчный цирроз.
    - Конституциональная желтуха.
      - Синдром Дабина — Джонсона.
      - Синдром Ротора.
    - Первичный рак печени.
  - 2. Внепеченочная (механическая) желтуха.
    - Сдавление желчных протоков снаружи.
      - Рак поджелудочной железы.
      - Острый панкреатит.
      - Хронический панкреатит.
      - Эхинококк печени.
      - Дивертикул двенадцатиперстной кишки.
      - Опухоль двенадцатиперстной кишки.
      - Аневризма печеночной артерии.
      - Лимфогранулематоз.
    - Болезни желчных протоков.
      - Опухоль желчных протоков.
      - Рубцовое сужение общего желчного протока.
      - Холангит (острый, хронический, сегментарный).
    - Желчнокаменная болезнь.

# Глава IX

## ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ

Длительные небольшие по объему кровотечения из желудочно-кишечного тракта обращают на себя внимание только после того, как приводят к развитию анемии. Острые массивные кровотечения часто осложняются клинической картиной геморрагического шока. Диагностическая работа врача по выяснению причины кровотечения производится в подобных случаях одновременно с лечебными мероприятиями по борьбе с шоком и остановке кровотечения. Объем диагностических исследований варьирует от одного больного к другому и определяется тяжестью состояния. В каждом случае необходимо выяснить величину кровопотери, скорость кровотечения, его причины и локализацию. Решение возникающих при этом проблем может быть достигнуто содружественной работой терапевта, хирурга и рентгенолога. Они совместно составляют план экстренных лечебных мероприятий вплоть до оперативного вмешательства.

Большинство желудочно-кишечных кровотечений лежит между указанными двумя крайностями. Многочисленные причины их названы в приложении IX-1. Массивные геморрагии чаще всего наблюдаются при острых эрозиях желудка, язвах желудка и кишечника, портальной гипертензии, опухолях желудочно-кишечного тракта и геморрое. Другие причины в практике терапевта встречаются редко.

Клиника массивного кровотечения довольно однообразна. Нередко среди полного благополучия у больного появляется слабость, головокружение, звон в ушах, кожные покровы бледнеют, покрываются холодным липким потом. Пульс становится частым и нитевидным, дыхание поверхностным. Систолическое артериальное давление падает на некоторый срок ниже 80 мм рт. ст. Общая слабость бывает выражена настолько резко, что больной с трудом отвечает на вопросы. В более легких случаях больной пытается встать, что нередко оканчивается потерей сознания от диффузной ишемии мозга. Причина необычайной слабости и обморока становится очевидной только после появления кровавой рвоты и дегтеобразного стула.

Кровавая рвота в большинстве случаев возникает вскоре после начала профузного кровотечения. Цвет рвотных масс зависит от скорости кровотечения. При умеренных кровотечениях гемогло-

бин из распавшихся эритроцитов успевает прореагировать с соляной кислотой. Образующийся при этом солянокислый гематин придает рвотным массам типичный вид кофейной гущи. Темно-вишневый цвет рвотных масс указывает на более быстрое кровотечение. Рвотные массы алого цвета наблюдаются либо при кровотечении из пищевода, либо при очень обильном и быстром кровотечении из желудка, когда кровь выбрасывается, не успев прореагировать с соляной кислотой. Кровавая рвота может наблюдаться также при кровотечении из двенадцатиперстной кишки при условии, что оно происходит при незакрытом пилорическом канале.

Моторная функция кишечника возбуждается тем резче, чем массивнее кровотечение. В опытах на добровольцах было установлено, что дегтеобразный стул появляется после приема внутрь не менее 100 мл цитратной крови. После приема внутрь 1—2 л крови стул остается дегтеобразным в течение 3—5 дней, а реакция кала на скрытую кровь определяется положительной в течение 2—3 нед. Из приведенных данных следует, что дегтеобразный стул не всегда свидетельствует о массивном кровотечении, что многодневная мелена может наблюдаться и при однократном массивном кровотечении и что положительная реакция кала на скрытую кровь не всегда указывает на продолжающееся кровотечение.

Мелена без предшествовавшей кровавой рвоты встречается в большинстве случаев при локализации источника кровотечения дистальнее пилорического отдела желудка, хотя изредка ее наблюдают также при кровотечениях из расширенных вен пищевода и из язвы желудка. Цвет испражнений, по мнению большинства авторов, определяется локализацией кровотечения и длительностью пребывания крови в кишке. Ярко-красная кровь в стуле появляется спустя 4—17 ч после приема внутрь 1 л цитратной крови.

Дегтеобразный стул, как правило, наблюдается при локализации источника кровотечения проксимальнее баугиниевой заслонки, но Schiff (1970) сообщает, что встречал дегтеобразный стул также и при кровотечении из слепой кишки. Выделение неизменной крови чаще всего наблюдается при геморроидальных кровотечениях.

Тяжесть общего состояния больного определяется не столько объемом, сколько скоростью кровопотери. В опытах на людях было показано, что максимальная гемодилюция наступает через 3—90 ч после извлечения примерно 1,1 л крови. Из этого следует, что содержание гемоглобина в крови не отражает тяжести кровопотери. Более надежные результаты дает определение объема плазмы в первые часы после кровопотери. Темп сердечных сокращений сразу же после кровопотери замедляется, позднее развивается тахикардия. После возникновения анемии развивается гиперкинетический синдром, выраженность которого во многом определяет успех предпринимаемых в этом периоде лечебных мероприятий.

После геморагии у больного появляются лихорадка и азотемия. Температура тела повышается иногда до 40°C и остается по-

вышенной в течение нескольких дней, а в отдельных случаях даже выше недели. Азотемия развивается только при кровотечениях, из отделов желудочно-кишечного тракта, расположенных выше баугиниевой заслонки. При кровотечениях из толстой кишки содержание остаточного азота в крови остается нормальным. Schiff (1970) предлагает даже использовать этот тест для выявления локализации источника кровотечения. Азотемия и лихорадка зависят, вероятно, от всасывания продуктов переваривания крови. После геморрагии постоянно развивается лейкоцитоз, величина которого иногда превышает 15 000. Таким образом, анемия, лейкоцитоз, повышение остаточного азота, лихорадка позволяют диагностировать кровотечение и определить приблизительно его величину. Терапия кровотечения не может рассчитывать на успех, если не будет выяснена его причина.

## ЭТИОЛОГИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫХ КРОВОТЕЧЕНИЙ

Кровавая рвота и дегтеобразный стул чаще наблюдаются при болезнях желудочно-кишечного тракта. Они нередко встречаются при болезнях, протекающих с синдромами портальной гипертензии и шока. Эти желудочно-кишечные кровотечения необходимо отличать от кровотечений из верхних дыхательных путей. Кровавая рвота наблюдается и при носовых кровотечениях. Возникает она вследствие заглатывания крови, поступающей в пищевод по задней стенке носоглотки. Эту возможность надо иметь в виду во всех случаях, когда кровавая рвота развивается после носового кровотечения или после операций в носоглотке. То же самое наблюдается и при кровотечениях из десен, которые развиваются при тяжелой цинге. Об отличии кровавой рвоты от кровохарканья см. главу «Кровохарканье и легочное кровотечение».

По сводным статистикам различных авторов, причиной массивного желудочно-кишечного кровотечения в 40—65% случаев оказываются язвы желудка или двенадцатиперстной кишки. Примерно одинаково часто в основе массивных кровотечений лежат гастриты и варикозное расширение вен пищевода и желудка. На долю гастритов, которые нередко осложняются острыми эрозиями и язвами, приходится 11—12%, а на долю варикозного расширения вен — 9—18% всех кровотечений. В последнее десятилетие заметно участились кровотечения, обусловленные эзофагитами и разрывами пищевода. В прошлые времена одной из частых причин кровотечения был рак желудка. В настоящее время это страдание диагностируется обычно задолго до того, как оно может привести к массивному кровотечению.

Желудочные кровотечения иной этиологии встречаются редко и должны быть отнесены к категории клинической казуистики»

Больные с желудочно-кишечными кровотечениями, возникающими при инфекционных болезнях, по понятным причинам не поступают под наблюдение терапевта и поэтому исключаются из дифференциального диагноза. Кровотечения из острых и хронических язв желудка превосходят все другие кровотечения по частоте, поэтому они поставлены нами в центр дифференциального диагноза всех кровотечений.

Желудочно-кишечное кровотечение не трудно диагностировать, если у больного наблюдаются кровавая рвота или дегтеобразный стул. К сожалению, эти яркие диагностические признаки появляются иногда только на 2—3-й сутки болезни. Объясняется это задержкой крови в просвете кишки, где она может оставаться вплоть до наступления летального исхода. Отсутствие дегтеобразного стула или кровавой рвоты не исключает желудочно-кишечного кровотечения по меньшей мере в момент исследования больного. Хотя кровавая рвота и дегтеобразный стул могут быть обнаружены самим больным или его родными, все же говорить о желудочно-кишечном кровотечении можно только после личного осмотра испражнений и рвотных масс. Приходится еще раз напомнить, что некоторые лекарства (например, железо, висмут) способны окрашивать кал, тогда как другие (например, лакрица) — его обесцвечивают.

Расспрос больного о принимаемых им лекарствах имеет большое значение и в другом отношении. Систематический прием некоторых лекарств нередко сопровождается образованием острых эрозий и язв желудка. Острое желудочно-кишечное кровотечение может оказаться их первым клиническим проявлением. Особенно часто это наблюдается при приеме кортикостероидных препаратов, ацетилсалициловой кислоты, бугадиона, индоцида, раувольфии. Хроническая язва желудка и двенадцатиперстной кишки протекает обычно с характерным сочетанием болевого и диспепсического синдромов. Подробный расспрос о перенесенных в прошлом кровавой рвоте или дегтеобразном стуле, о болях перед едой, о рвоте после еды, об изжоге, тошноте, отрыжке, систематическом приеме соды может выявить характерные симптомы язвенной болезни, о которых больной забыл сказать под влиянием эмоционального напряжения, сопровождающего обычно желудочно-кишечное кровотечение.

## БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Не отрицая большого значения расспроса для диагностики язвенной болезни, необходимо все же отметить, что массивное кровотечение из язвы нередко оказывается полной неожиданностью для больных. На материале С. М. Бовы (1967), у 15,3% больных

профузное кровотечение было первым клиническим проявлением язвенной болезни. Эти лица никогда не обращались за медицинской помощью и никогда не отмечали признаков диспепсического синдрома. К сожалению, массивное желудочно-кишечное кровотечение может быть первым клиническим симптомом не только язв, но и многих других внутренних болезней.

Физическое исследование оказывает значительную помощь врачу не столько положительными, сколько отрицательными результатами. Оно позволяет исключить перфорацию язвы и обнаружить признаки, указывающие на возможную связь наблюдающегося желудочно-кишечного кровотечения с другими болезнями организма. Диагноз язвенного кровотечения может быть доказан методом артериографии. Контрастное вещество, инъецированное в чревную артерию, обнаруживается в желудке в виде остаточного контраста. Таким образом, метод артериографии позволяет обнаружить место кровотечения, что заметно облегчает построение плана лечебных мероприятий.

Рентгенологическое исследование желудка в настоящее время применяется как во время кровотечения, так и вскоре после его остановки. Рентгенологическое исследование рекомендуется производить даже в том случае, если язвенная природа кровотечения не вызывает сомнений, так как оно позволяет поставить топический диагноз язвы и нередко выявить другие заболевания, которые могут иметь большое значение для суждения об источнике кровотечения, например диафрагмальную грыжу, варикозное расширение вен пищевода, дивертикулез двенадцатиперстной кишки.

Рентгенологический метод позволяет обнаруживать нишу в 85—92% случаев язвенной болезни. Выявление характерной ниши в части случаев оказывается невозможным из-за нависания отечной слизистой над язвенным кратером, из-за закрытия его слизью, сгустком крови. Весьма трудны для выявления язвы, расположенные ретробульбарно, пептические язвы анастомоза.

Желудочно-кишечные кровотечения при гастритах, а иногда и при неизменной слизистой желудка в одних случаях оказываются осложнением острых эрозий, разрывов слизистой пищевода и желудка (синдром Маллори — Вейсса), в других случаях возникают *per diapedezin*. Эти источники кровотечения не могут быть выявлены рентгенологическим методом исследования. В последнее время для их выявления применяют метод гастроскопии. Острые эрозии заживают через 2—3 сут после кровотечения. Для того чтобы выявить их, гастроскопическое исследование должно производиться в пределах указанного срока.

Л. К. Соколов (1975) изучил на значительном материале характерные особенности эндоскопической картины желудочно-кишечного тракта. Применение эндоскопии в первые дни после кровотечения позволяет диагностировать поверхностные поражения слизистой оболочки пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки, которые не могут быть выявлены рентгенологическим ме-

тодом исследования. Эндоскопический метод оказывается незамеченным также и в тех случаях, когда рентгенологически у больного обнаруживаются множественные поражения, каждый из которых может быть источником кровотечения: например, язва желудка и грыжа диафрагмы, язва двенадцатиперстной кишки и варикозно расширенные вены пищевода. Эндоскопический метод позволяет не только диагностировать эту патологию, но и установить источник кровотечения. Эндоскопическая диагностика по точности значительно превосходит все другие методы исследования источников желудочно-кишечного кровотечения. На обширном и всесторонне обследованном материале Л. К. Соколова (1975) правильная причина в 48,5% случаев желудочно-кишечного кровотечения была установлена только эндоскопически.

Массивное гастродуоденальное кровотечение обусловлено эрозией артериальной стенки. Это осложнение, безусловно, не относится к числу ранних признаков **рака желудка**, но иногда оно оказывается его первым клиническим проявлением. Это утверждение справедливо и для более редких заболеваний: рака двенадцатиперстной кишки и рака фатерова сосочка.

Детальный расспрос больного позволяет иногда выявить диспепсию в сочетании с жалобами на неопределенные боли в животе. Нередко не удается обнаружить даже и этого, так как ранние стадии рака могут протекать без нарушения самочувствия больного. В поздних стадиях болезни появляется кахексия и пальпируемая опухоль. Облегчая поиски причины желудочно-кишечных кровотечений, они свидетельствуют об упущенных возможностях своевременной диагностики заболевания. Дооперационная диагностика злокачественной опухоли желудка в подобных случаях может быть достоверной только после рентгенологического, а в ряде случаев и эндоскопического исследования желудка и двенадцатиперстной кишки.

Эндоскопия желудка и двенадцатиперстной кишки в сочетании с рентгенологическими исследованиями являются единственно надежными методами диагностики полипов желудка, дивертикулов двенадцатиперстной кишки, которые также могут стать источником массивного кровотечения.

**Эрозивные изъязвления** слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки, изолированные или в сочетании с гастритом и дуоденитом, относятся к числу частых причин желудочно-кишечных кровотечений. Эрозивные поражения чаще всего локализуются в пилороантральном отделе желудка и в луковице двенадцатиперстной кишки. Заметно реже их обнаруживают в фундальном отделе желудка. Если предположить, что причиной кровотечения является гастрит, исследование больного можно начинать с эндоскопии желудка. Если такой уверенности нет, то вначале производится рентгенологическое исследование.

Нарушения функции кровообращения типа кардиогенного шока, тромбоэмболии легочной артерии с выраженной артериаль-



ной гипотонией нередко осложняются развитием эрозий и острых язв желудка, которые становятся в свою очередь причиной массивного кровотечения. Тяжелое состояние больного не является абсолютным противопоказанием к проведению рентгенологического или эндоскопического исследования. Диагноз этого осложнения ставят в различных терапевтических отделениях без особого труда по появлению массивного кровотечения во время шока или вскоре после его окончания. Массивное кровотечение наблюдается иногда при тяжелой правожелудочковой недостаточности. Возникает оно вследствие длительной ишемии желудочно-кишечного тракта, развивающейся в связи с централизацией кровообращения.

Острые эрозии, острые язвы желудка и двенадцатиперстной кишки наблюдаются также при травматическом шоке, при ожоговом шоке, после тяжелых и длительных операций на органах брюшной полости. В последних случаях иногда развиваются диапедзные кровотечения.

Массивное желудочно-кишечное кровотечение оказывается иногда осложнением дивертикулов желудка, двенадцатиперстной кишки, тощей или ободочной кишки. Дивертикулы желудка относятся к числу редких болезней. Чаще всего они располагаются на задней стенке кардии и проявляются диспепсическим и болевым синдромами, не отличимыми от таковых при язвенной болезни. Кровотечение происходит обычно из эрозированного сосуда в воспалительно измененной стенке дивертикула.

Выявление причины таких кровотечений представляет большие трудности. Диагностику дивертикулов желудка труднее из-за того, что рентгенолог и клиницист редко вспоминают об этой болезни, выявить которые можно только при целенаправленном исследовании. Расспрос и результаты физических исследований больного обычно не дают опорных пунктов для диагноза этого заболевания. Рентгенологически дивертикул проявляется в виде подвижной положительной тени с четкими ровными контурами, которая сообщается с полостью желудка чаще посредством узкой шейки. Эндоскопическое исследование желудка производится после его раздувания. Это заметно облегчает диагностику дивертикулов, так как раздувание желудка способствует расширению входного отверстия дивертикула.

Дивертикулы двенадцатиперстной кишки встречаются примерно в 2% случаев всех рентгенологических исследований. Располагаются они чаще всего в луковице, в верхней горизонтальной, в верхней и средней 73 нисходящей части двенадцатиперстной кишки. Нередко они не вызывают никаких нарушений в субъективном состоянии больного и случайно выявляются при рентгенологическом исследовании по какому-либо другому поводу. Возникновение дивертикулитов сопровождается развитием клинических синдромов: желчной колики, кишечной непроходимости, перфорации, панкреатита, язвы желудка.

Иногда внутри дивертикула двенадцатиперстной кишки развивается язва, которая может осложниться желудочно-кишечным кровотечением. По данным А. Г. Земляного (1970), кровотечение наблюдается примерно у 1% больных дивертикулезом двенадцатиперстной кишки. Кровотечение может быть профузным или скрытым. Рентгенологическое исследование больного, особенно когда оно произведено в условиях искусственной гипотонии двенадцатиперстной кишки, позволяет обнаружить в ней дивертикулы. Вопрос об источнике кровотечения остается неясным. Эндоскопическое исследование двенадцатиперстной кишки дает возможность не только выявить дивертикулы, но и определить их связь с наблюдающимся кровотечением. Роль этих данных для выбора плана лечебных мероприятий не может быть переоценена.

Дивертикулы тонкой кишки встречаются чрезвычайно редко. Они также могут осложняться кровотечением, которое возникает вследствие изъязвления слизистой оболочки дивертикула или эрозий кровеносного сосуда, проходящего в его стенке.

Меккелев дивертикул является частой аномалией развития желудочно-кишечного тракта. **Язва меккелева дивертикула** развивается в тех случаях, когда в его слизистой оболочке содержатся участки, продуцирующие пепсин и соляную кислоту. Массивное кровотечение может быть одним из осложнений этой язвы. Кровотечение из меккелева дивертикула возникает обычно в детском или юношеском возрасте. Оно может быть незначительным или массивным. При умеренной скорости кровотечения кровь успевает разложиться в восходящей части ободочной кишки, приобретая черный цвет. Вслед за меленой начинает выделяться жидкая кровь со сгустками темно-вишневого цвета. При значительной скорости кровотечения выделяется алая кровь. Повторность является характерной чертой кровотечения из меккелева дивертикула.

Кишечное кровотечение при язве меккелева дивертикула может присоединяться к давно существующим диспепсическому и болевому синдромам, типичным для язвенной болезни, или возникнуть среди полного здоровья внезапно. В первом случае его принимают за кровотечение из язвы двенадцатиперстной кишки, во втором — за кровотечение при геморрое, телеангиоэктазиях, язвенном колите, илеусе. Дифференциальный диагноз между указанными болезнями весьма труден. Выделяющаяся из прямой кишки кровь при язвенном колите, илеусе, дизентерии всегда имеет примесь слизи. При кровотечении из меккелева дивертикула выделяется чистая кровь. Боли в животе при илеусе носят схваткообразный характер и всегда начинаются до кровотечения. Боли в животе при кровотечениях из меккелева дивертикула могут отсутствовать или появиться после кровотечения. Интенсивность их, как правило, незначительна.

Дивертикулы ободочной кишки обычно бывают множественными. Они обнаруживаются у 5—10% людей старше 50-летнего возраста. Первое место по частоте занимают дивертикулы сигмы. На

их долю приходится 80—90% всех дивертикулов ободочной кишки. Они могут протекать бессимптомно или осложняться воспалением, кровотечением, перфорацией, перерождением в рак. Клиническая картина может быть весьма разнообразной. Кишечное кровотечение при дивертикулах ободочной кишки может быть профузным или скрытым. Непосредственная причина кровотечения устанавливается с трудом. Для выявления ее необходима колоноскопия, исследование с помощью контрастной клизмы.

Кровавая рвота и дегтеобразный стул наблюдаются периодически при **врожденных телеангиоэктазиях** желудка и кишечника. Болезнь встречается в одних и тех же семьях. Она передается по наследству как доминантный признак. Для диагноза большое значение имеют данные анамнеза. Повторные кровотечения наблюдаются также у родителей или близких родственников больного. При осмотре необходимо обратить внимание на состояние слизистых оболочек рта, губ, носа. Нередко удается обнаружить здесь большое количество телеангиоэктазий. На коже они обнаруживаются значительно реже, чем на слизистых, возможно вследствие того, что кожа редко осматривается с такой же тщательностью, как слизистые. Описано множество случаев кровавой рвоты, возникшей вследствие кровотечений из телеангиоэктазий, расположенных в слизистой оболочке кардиальной части желудка. Эндоскопия является единственным методом, который позволяет обнаружить кровоточащую телеангиоэктазию.

Желудочно-кишечное кровотечение может быть одним из осложнений **наследственной атрофии эластической ткани** в организме (pseudoxanthoma elasticum). Болезнь проявляется чаще всего поражением кожи и глаз. Атрофия эластической ткани в стенке артерий, расположенных в подслизистом слое желудка, может привести к массивному кровотечению. Предположительный диагноз pseudoxanthoma elasticum ставят на основании физического исследования больного. Атрофия эластической ткани раньше всего развивается на шее, в локтевых и подмышечных складках, на лице и в паховых складках. Одновременно с этим у больного обнаруживаются сосудистые поражения в сетчатке, синдромы митрального стеноза или митральной недостаточности нередко в сочетании с признаками аортальной недостаточности.

Кровоизлияния в просвет желчных путей возникают при травмах печени, после биопсии печени, при прорыве аневризмы печеночной артерии или ее ветвей и в редких случаях при травмах, развивающихся под влиянием прохождения желчными путями камня. Кровь из желчных путей поступает в просвет двенадцатиперстной кишки. Сначала появляется боль в области правого подреберья, к которой присоединяется желтуха, кровавая рвота или дегтеобразный стул. В более легких случаях обнаруживается только скрытая кровь в кале. Диагноз гемобилии весьма труден. Аневризму печеночных артерий или ее ветвей лучше всего можно выявить методом контрастной артериографии.

## БОЛЕЗНИ ПИЩЕВОДА

В 1929 г. Mallory и Weiss описали массивное желудочно-кишечное кровотечение, которое наступило после рвоты и в основе которого лежал линейный разрыв слизистой оболочки желудка вблизи пищеводно-желудочного соединения. В течение длительного времени **синдром Маллори — Вейсса** диагностировали только на операционном столе или на вскрытии. После введения в клиническую практику эндоскопических методов исследования появилась возможность ставить диагноз этого синдрома без операции.

Анатомической основой синдрома Маллори — Вейсса является обычно линейный разрыв слизистой оболочки нижней трети пищевода, кардиальной части желудка или одновременный разрыв слизистой оболочки обоих органов. В последнем случае линия разрыва начинается в нижней части пищевода, пересекает пищеводно-желудочное соединение и оканчивается в желудке. В редких случаях разрыв распространяется в подслизистую. Другие оболочки остаются неповрежденными.

К настоящему времени накопилось достаточное количество фактов, указывающих на существование наряду с тяжелыми также и легких форм синдрома. Выздоровление при последних наступает без оперативного вмешательства и даже без переливания крови. На долю синдрома Маллори — Вейсса приходится около 4,5% всех случаев гастродуоденальных кровотечений (Watts, Admirand, 1974). Особенно часто они наблюдаются при алкоголизме, у больных, страдающих от приступа морской болезни или от повторных приступов тяжелой рвоты, появляющихся во время полета на самолете, при беременности. Кровотечение, как правило, оказывается незначительным и обычно не требует экстренного хирургического вмешательства.

Болезнь начинается с приступа тяжелого кашля или рвоты, которая вскоре становится кровавой. В некоторых случаях незадолго до кровавой рвоты у больных наблюдается мелена. Примерно у половины больных с синдромом Маллори — Вейсса отмечается гастрит и у половины — грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.

Предположительный диагноз синдрома Маллори — Вейсса может быть поставлен в каждом случае безболевого желудочно-кишечного кровотечения, начавшегося вслед за тяжелым кашлем или повторной рвотой (например, при токсикозе беременности). Окончательный диагноз разрыва слизистой оболочки может быть поставлен только по данным эндоскопического исследования или на операционном столе.

Желудочно-кишечные кровотечения при **грыжах диафрагмы** возникают вскоре после ущемления части желудка в грыжевом отверстии. Мы не наблюдали профузных желудочных кровотечений, возможно, вследствие того, что всех больных с подозрением

на ущемленную грыжу сразу же передавали для хирургического лечения. Во всех наших случаях одновременно с желудочным кровотечением, которое проявлялось рвотой с примесью крови, наблюдались интенсивные боли в эпигастральной области. Боли и желудочное кровотечение возникали после поднятия тяжести, натуживания и других физических напряжений, сопровождающихся повышением внутрибрюшного давления. Рентгенологический метод исследования позволяет надежно диагностировать эту причину желудочно-кишечного кровотечения. После вправления диафрагмальной грыжи желудочное кровотечение прекращается, при повторном ее ущемлении появляется вновь.

Повторное поступление в пищевод активного желудочного сока и других пищеварительных ферментов может привести к развитию **пептического эзофагита** (рефлюкс-эзофагита). Он встречается при грыже пищеводного отверстия диафрагмы, стенозе привратника, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, холециститах, ахилиях и других болезнях и синдромах. На отечной и гиперемированной слизистой оболочке пищевода образуются эрозии, а иногда и язвы.

Скрытое кровотечение наблюдается в каждом случае пептического эзофагита. Массивное кровотечение встречается редко и обычно у больных, страдающих, кроме того, грыжей пищеводного отверстия диафрагмы. Диагноз рефлюкс-эзофагита можно предполагать на основании характерных жалоб на усиленное слюнотечение, на постоянные срыгивания пищей, кислой или горькой слюзы, на болезненное глотание. Окончательный диагноз устанавливают по данным рентгенологических или эндоскопических исследований.

**Рак пищевода** почти всегда начинается с дисфагии. Изъязвление опухоли приводит обычно к незначительным кровотечениям. В процессе распада раковой опухоли иногда возникают глубокие язвы пищевода, иногда пенетрирующие крупные кровеносные сосуды и даже аорту. В случае прорыва крупного сосуда в просвет пищевода наступает профузное и обычно смертельное кровотечение. Диагноз причины этого кровотечения обычно не представляет трудностей из-за ясно выраженных к этому времени признаков основной болезни — опухоли пищевода.

Кровавая рвота возникает при прорыве в пищевод **аневризмы грудной аорты** и при прорастании стенки пищевода опухолью, исходящей из структур средостения. Рост такой опухоли сопровождается сдавлением органов средостения: бронхов, пищевода. Позднее к этому присоединяется сдавление больших вен или прорастание их опухолью, что приводит к расширению подкожных вен верхней половины туловища, к отеку шеи и верхних конечностей, к их цианозу. Обычно эти изменения резче выражены с одной стороны, чем с другой. Наличие указанных признаков позволяет отличить опухоль средостения от рака пищевода и аневризмы грудной аорты.

## ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТОНΙΑ

**Расширенные вены пищевода** по частоте являются второй после желудочно-кишечных язв причиной профузных желудочно-кишечных кровотечений. Поражаются главным образом вены нижней трети пищевода. Нередко отмечается одновременное расширение вен кардиального отдела желудка. Кровотечения начинаются внезапно, протекают чрезвычайно бурно и отличаются склонностью к рецидивам. Во всех обследованных М. Д. Пациорой (1974) случаях массивного кровотечения источником его всегда была вена, в стенке которой было круглое отверстие разного диаметра, иногда с выступающим из него тромбом. Кровотечение из расширенных вен желудка встречается крайне редко и бывает обычно менее массивным.

Кровотечение из расширенных вен пищевода необходимо прежде всего отличить от язвенного кровотечения, которое встречается значительно чаще и может быть таким же массивным. Дифференциальный диагноз не представляет трудностей, если при расспросе больного удастся выяснить, что он в течение многих лет страдал язвенной болезнью и что у него уже бывала кровавая рвота или мелена. Дифференциальный диагноз становится трудным, если желудочно-кишечное кровотечение оказывается первым проявлением язвенной болезни или гастрита. В подобных случаях значительную помощь могут оказать результаты физического исследования и (если позволяет состояние больного) результаты расспроса. Кровотечение из вен пищевода возникает, как правило, при портальной гипертензии и относится к числу ее поздних осложнений. Другие признаки портальной гипертензии к этому времени в большинстве случаев оказываются выраженными вполне отчетливо и могут быть обнаружены при обследовании больного.

Портальную гипертензию принято подразделять на надпеченочную, внутripеченочную и внепеченочную. Признаки портальной гипертензии при псевдоциррозе Пика появляются только в поздних стадиях болезни, когда и внешний вид больного, и его общее состояние становятся настолько характерными, что болезнь безошибочно распознается при первом же обследовании.

Не представляет трудностей также и диагностика билиарного цирроза печени, гемохроматоза и других болезней печени, характерная клиническая картина которых складывается еще до появления расширенных вен пищевода. Диагностически трудными оказываются обычно кровотечения, обусловленные циррозом печени, болезнью Киари и портальной гипертензией внепеченочного генеза.

Кровотечение из вен пищевода наблюдается только в поздних стадиях цирроза печени, поэтому при осмотре больного важно определить размеры печени, селезенки, признаки усиленного коллатерального кровообращения. Выраженность этих признаков портальной гипертензии после начала кровотечения резко уменьшается.

ется. Особенно заметно уменьшение размера селезенки. Поэтому важно выяснить, была ли увеличенной селезенка до кровотечения, и не ограничиваться пальпацией ее нижнего полюса, а определить «е размеры также перкуссией.

Характерная атрофия мышц верхней половины туловища постоянно встречается в поздних стадиях цирроза и не наблюдается ни при язвенной болезни, ни при гастрите. Увеличение селезенки наступает не в каждом случае цирроза печени, но, если оно обнаружено, его следует рассматривать как вполне надежное указание на существование у больного портальной гипертензии.

Расширенные подкожные вены во время кровотечения спадают и поэтому редко могут быть полезными для дифференциального диагноза. Это же можно сказать и о сосудистых звездочках. Признаки печеночной недостаточности под влиянием кровотечения становятся более выраженными. Иногда кровотечение приводит к развитию асцита и даже комы.

Функциональное состояние печени имеет, безусловно, большое дифференциально-диагностическое значение. Поэтому во всех случаях, где представляется возможным, следует определить хотя бы содержание билирубина в крови, а еще лучше способность печени очищать кровь от бромсульфалеина, бенгальского розового или азорубина *S*. Нарушение выделительной функции печени часто возникает при циррозе печени и нехарактерно для кровотечений другого происхождения. Если у больного обнаруживается желтушное окрашивание склер или кожи, массивное кровотечение следует связать с циррозом печени, а не с болезнями желудка или двенадцатиперстной кишки.

Резко измененный состав белков кровяной сыворотки с характерным уменьшением концентраций альбуминов и повышением содержания гамма-глобулинов встречается только в далеко зашедших случаях цирроза печени. Белковый состав кровяной сыворотки при язвенной болезни и хроническом гастрите остается без изменений. Боли в животе, в течение длительного времени беспокоившие больного язвой, после кровотечения обычно исчезают. Больных циррозом печени до начала кровотечения беспокоят не боли, а слабость. После кровотечения она всегда резко усиливается.

Массивное желудочно-кишечное кровотечение нередко оказывается первым клиническим проявлением группы болезней, протекающих с синдромом внепеченочной портальной гипертензии. К ним относятся тромбоз воротной вены и ее ветвей, их воспаление, врожденные или приобретенные стенозы. Воспаление воротной вены начинается обычно после аппендицита, дизентерии, холецистита или операций на органах брюшной полости и таза. Некоторые из этих больных в детстве перенесли пупочный сепсис или у них была травма живота. В течение многих лет болезнь может протекать субклинически и проявиться через много лет кровавой рвотой из расширенных вен пищевода. Нередко к этому времени больной уже забывает о перенесенной травме живота или об осложненном

аппендиците и склонен считать, что кровавая рвота возникла у него среди полного здоровья.

Селезенка у больных с внепеченочной портальной гипертензией всегда увеличена, причем весьма значительно. Массивные кровотечения, осложняющие тромбоз воротной вены, иногда сопровождаются развитием асцита, который исчезает одновременно с ликвидацией анемии. До начала кровотечения эти больные не предъявляют никаких жалоб. В редких случаях они, зная об увеличенной у них селезенке, отмечают чувство тяжести в левом подреберье. Вскоре после окончания кровотечения они вновь чувствуют себя вполне работоспособными. Асцит после язвенного кровотечения не развивается. Большинство язвенных больных отмечают боли обычно задолго до начала кровотечения.

Известное дифференциально-диагностическое значение следует придавать результатам исследования крови. Кровотечение при язвенной болезни и гастрите сопровождается лейкоцитозом. Для больных внепеченочной формой портальной гипертензии характерна лейкопения. В наблюдавшихся нами случаях этой болезни лейкопения не исчезла и после кровотечения. Объясняют эту своеобразную реакцию костного мозга на кровотечение гиперспленизмом, под влиянием которого нарушается выход молодых клеток миелоидного ряда в периферическую кровь.

Внепеченочная портальная гипертензия чаще всего наблюдается у лиц молодого возраста. Исключением из этого правила являются больные полицитемией, у которых тромбозы в системе воротной вены встречаются как в среднем, так и в пожилом возрасте. Дифференциальный диагноз в таком случае не представляет больших трудностей, так как ко времени развития тромбозов в системе воротной вены диагноз основной болезни оказывается давно известным.

Спленопортографию, лапароскопию и сцинтифотографию печени и селезенки производят обычно после окончания массивного кровотечения. Применение этих методов исследования позволяет отличить портальную гипертензию от язвенной болезни. Давление в воротной вене при всех формах портальной гипертензии повышено, тогда как при язвенной болезни оно остается нормальным. Размеры печени и селезенки, вид поверхности печени и ее цвет дают возможность при лапароскопии надежно поставить диагноз портальной гипертензии и уяснить ее роль в генезе массивного кровотечения.

## БОЛЕЗНИ КИШЕЧНИКА

Желудочно-кишечное кровотечение с выделением из прямой кишки алой крови желеобразной консистенции или в сгустках указывает, что кровь не успела подвергнуться действию пищеварительных соков. Наблюдается это либо при значительно повышенной моторной функции кишечника, либо при кровотечении из обо-



дочной кишки. Первое наблюдается только при больших кровотечениях из верхних отделов желудочно-кишечного тракта, которые обычно приводят к острой анемии, часто сопровождаются кровавой рвотой и осложняются иногда шоком. Кровотечения из ободочной кишки редко бывают массивными. Кроме того, они протекают без кровавой рвоты. Геморроидальные узлы являются самой частой причиной кровотечения из заднепроходного отверстия, но для того, чтобы убедиться в этом и исключить другие причины, необходимо провести систематическое исследование всей ободочной кишки.

Если кровь истекает из **геморроидальных узлов**, трещины заднего прохода, она не смешивается с каловыми массами. Слизь в кале либо не обнаруживается, либо содержится в ничтожном количестве. Если кровь смешана со слизью или с каловыми массами, надо думать скорее о раке или полипе толстой кишки, а не о геморрое. Выделение крови из заднепроходного отверстия наблюдается при полипах и злокачественных опухолях прямой и ободочной кишок и при болезнях, протекающих с образованием язв на их слизистой оболочке.

Большинство **полипов**, распознаваемых обычными клиническими методами исследования, располагается в прямой и дистальной части сигмовидной кишок. По данным патологоанатомов, они чаще всего встречаются в слепой кишке (Vockus, 1975). Полипы располагаются обычно на тонкой ножке длиной 2—3 см, поверхность их мягкая. Их трудно прощупать пальцем, большинство их определяется при ректосигмоскопии. Грибовидная поверхность полипов склонна к воспалению и кровотечению. Частота кровотечений из полипа, по данным некоторых авторов, колеблется в пределах от 4 до 70%. Более дистально расположенные полипы могут быть выявлены при колоноскопии и рентгенологическом исследовании с применением контрастной клизмы. Виллезные полипы чаще встречаются у пожилых людей. Они редко осложняются кровотечениями, но часто приводят к развитию гипокалиемии, которая развивается из-за потери главным образом слизи. При множественных полипах наблюдается отделение значительного количества кровянистой слизи. Массивные кишечные кровотечения наблюдаются редко.

**Злокачественные опухоли ободочной кишки** встречаются обычно у лиц среднего и пожилого возраста. Раньше всего у больного нарушается привычная для него деятельность кишечника с развитием диареи или запоров. Иногда отмечается их чередование. Невольно позднее появляется анемия, обусловленная кровопотерями с поверхности растущей опухоли. В большинстве случаев эти кровопотери незначительны и, примешиваясь к калу, только изменяют его обычный цвет. Если опухоль располагается в правой половине ободочной кишки, кал становится темным.

Раковая опухоль в левой половине ободочной кишки обычно распространяется циркулярно, рано вызывая сужение ее просве-

та. Это приводит к застою ее содержимого в дилатированном участке кишки, расположенном проксимальнее места ее сужения. Рентгенологическое исследование ободочной кишки с применением контрастной клизмы легко обнаруживает указанные нарушения. Клинические исследования в этом периоде болезни выявляют обычно урчание над местом стеноза, чередование запоров с диареей. Кровапотери с поверхности опухоли, расположенной в левой половине ободочной кишки, проявляются в виде примеси красной крови, которая располагается на поверхности кала.

Развитие очагов некроза и воспаления в растущей опухоли приводит к лихорадочной реакции. Если опухоль прорастает в брюшину, появляются боли. К этому времени отмечаются потеря аппетита и похудание. Появление крови в кале относится, таким образом, к числу поздних признаков рака ободочной кишки. Массивные кровапотери встречаются редко.

Повторяющееся кишечное кровотечение может быть единственным клиническим проявлением **язвенного колита**. Если эти кровотечения сочетаются с более или менее выраженными запорами, их первое время нередко принимают за геморроидальные. Общее состояние больного иногда остается вполне удовлетворительным. Истинная причина кровотечений выясняется только после того, как, не найдя при пальцевом исследовании геморроидальных узлов, врач производит ректороманоскопию, во время которой обнаруживаются изменения слизистой, характерные для язвенного колита.

В случае более тяжелого язвенного колита, захватывающего прямую и сигмовидную кишки, кровапотери из прямой кишки становятся регулярными. У больного обычно наблюдается диарея с выделением крови и слизи. Стул периодически бывает оформленным, но нередко отмечаются позывы, во время которых выделяется только кровь и слизь, обычно в небольших количествах. Аппетит и температура тела остаются нормальными. Больной сохраняет свою обычную массу тела, но отмечает быструю утомляемость.

В случае тяжелого язвенного колита, охватывающего большую часть ободочной кишки, наблюдается постоянно жидкий стул, в котором кровь, слизь и фекальные массы перемешаны друг с другом. Часто отмечается выделение одной только крови. Позывы к дефекации становятся императивными, что заставляет больного держаться поблизости от туалета или хорошо изучить расположение туалетов по пути на работу. Часто наблюдаются боли в животе, которые становятся особенно интенсивными непосредственно перед дефекацией. Апорексия и тяжелая диарея сопровождаются обычно лихорадкой и развитием дефицита массы тела, выраженность которого хорошо коррелирует с тяжестью болезни.

Кровотечения при хроническом язвенном колите редко бывают массивными, но при остром начале болезни и при так называемых молниеносных ее формах кровотечение может быть настолько ин-

тенсивным, что у больного развивается клиническая картина шока. Тяжесть шока определяется, безусловно, не только величиной кровопотери, но и нарушениями водно-электролитного обмена, интоксикацией, развивающейся в связи с сопутствующей инфекцией.

Кишечные кровотечения при болезни Крона, протекающей с поражением топкой кишки, встречаются примерно в 13% случаев, но только в 2,3—4,8% случаев они оказываются массивными. При гранулематозном колите умеренно выраженные кишечные кровотечения встречаются примерно в половине случаев, а профузные — в 4% случаев. Кровотечение из прямой кишки относится к числу поздних осложнений болезни Крона. Оно наблюдается только в случаях ее с отчетливо выраженной основной диагностической триадой: болями в животе, диареей и исхуданием. Красная кровь в кале наблюдается приблизительно у 3% больных, впервые обратившихся за врачебной помощью (Kyle, 1972). Было бы сверхупрощением считать, что всякое кишечное кровотечение у больного язвенным колитом или болезнью Крона есть проявление основной болезни. Эти кровотечения могут быть следствием ее осложнений, например геморроя, рака. Поэтому в каждом случае кишечного кровотечения необходимо произвести полное обследование больного.

Выделение чистой крови из заднепроходного отверстия встречается при амебиазе, бациллярной дизентерии, балантидиазе. Кишечное кровотечение особенно характерно для амебиаза. В большинстве случаев эта болезнь начинается как легкая диарея, но ее особо тяжелые случаи начинаются внезапно, с резких болей в животе, к которым присоединяется диарея с частым выделением больших количеств смешанной с кровью слизи или чистой крови. Правильный диагноз и адекватное лечение обеспечивают обычно полное выздоровление больного в течение 2—3 нед. Болезнь, не диагностированная своевременно, принимает хроническое течение, анатомической основой которого являются хронические язвы кишечника или амебомы. Клиническая картина болезни ничем не отличается от картины язвенного колита. Частота стула может достигать 6—8 раз в сутки. Чаще отмечается отхождение сравнительно небольших количеств крови и слизи. В особо тяжелых случаях вместо каловых масс отходят кровь и слизь. Как и неспецифический язвенный колит, амебиаз протекает с чередованием периодов обострения и ремиссий.

Балантидиаз протекает с образованием язв на слизистой оболочке толстой кишки. Интенсивность заражения обычно незначительная, поэтому болезнь протекает в форме легкой или умеренно-тяжелой диареи, периоды обострения которой под влиянием диетической терапии сменяются длительными ремиссиями. Стул жидкий, содержит большое количество слизи, изредка с примесью крови. Кишечных кровотечений при балантидиазе обычно не наблюдается. Болеют лица, имеющие контакт со свиньями. В Советском Союзе болезнь встречается редко.

**Бациллярная дизентерия** в Советском Союзе чаще всего вызывается шигеллами Флекснера и Зонне. Особенно тяжелые формы болезни наблюдаются при заражении шигеллой Шига, экзотоксин которой поражает не только слизистую оболочку кишки, но и ее нервные структуры. Тяжелая диарея протекает с отхождением крови, гноя и слизи. Стул с тенезмами и ложными позывами может быть чаще 10—12 раз в сутки. Болезнь протекает обычно с выраженной интоксикацией.

Раньше, когда в Советском Союзе еще не была ликвидирована тропическая малярия, наблюдались случаи этой инфекции, осложненные кишечным кровотечением.

**Туберкулезные энтероколиты и туберкулезные язвы** тонкой или толстой кишки в настоящее время встречаются значительно реже, чем в предвоенные годы. Кишечное кровотечение встречается приблизительно в 4% случаев туберкулезного энтерита. Редкость геморрагии объясняется облитерирующим эндартериитом в окружающих язву тканях. Клиническая картина туберкулеза кишечника неспецифична, и диагноз этого страдания на основе клинических признаков может быть поставлен только предположительно.

Исхудание и боли в животе относятся к самым частым клиническим проявлениям туберкулеза кишечника. После еды боли в животе заметно усиливаются, появляется тошнота, которая нередко оканчивается рвотой. Перистальтика заметно усиливается, и примерно у половины больных после еды она становится слышной на расстоянии. Диарея встречается редко, но, появившись, она становится постоянной. В стуле часто обнаруживается слизь, но примесь крови наблюдается редко. С появлением стеатореи стул приобретает характерный резко кислый запах. Пальпация живота выявляет болезненность чаще всего в илеоцекальной области, месте излюбленной локализации туберкулезных поражений кишечника.

Кишечное содержимое проходит через воспаленный участок кишки значительно быстрее, чем через прилежащие к нему ее здоровые сегменты. При рентгенологическом исследовании это узнается по скоплению бариевой взвеси проксимальнее и дистальнее воспаленного сегмента кишки. В самой пораженной отрезке кишки из-за ее повышенной раздражимости контрастная масса не задерживается. Плохо наполненный дистальный отрезок подвздошной кишки в сочетании со скоплением бария в ее проксимальном участке в слепой кишке относится к числу важных рентгенологических признаков терминального илеита. Одновременное поражение слепой кишки встречается, как правило, только при туберкулезном илеотифлите.

Суммируя изложенное, можно сказать, что кишечное кровотечение может быть массивным и умеренным. Выделившаяся через заднепроходное отверстие кровь может быть темного и красного цвета. Это может быть чистая кровь или кровь с примесью слизи

и гноя. Примесь слизи или гноя является единственным признаком, который позволяет надежно отличить кровотечение из терминального участка подвздошной и ободочной кишок от кровотечения из пищевода и верхних отделов пищеварительного тракта. Кишечное кровотечение встречается при многих болезнях, особенно часто при язвенных колитах, болезни Крона, раке, полипах, дивертикулитах и туберкулезе кишки. Предположительный диагноз при каждой из этих болезней ставится на основании расспроса и результатов физического обследования. Для постановки окончательного диагноза часто требуется применение специальных методов исследования.

После установления диагноза кишечного кровотечения необходимо расспросить больного о начале болезни и ее давности. Кишечное кровотечение является одним из типичных начальных симптомов неспецифического язвенного колита. Язвенные поражения кишечника паразитарного происхождения начинаются обычно постепенно. В начале их нередко принимают за легкий гастроэнтерит, обусловленный потреблением недоброкачественной пищи. Только безуспешность лечения домашними методами и появление крови в стуле заставляют больного прибегнуть к врачебной помощи. Незаметное начало характерно также и для болезни Крона, рака толстой кишки. Кишечное кровотечение относится к числу поздних проявлений этой болезни. Важно также учитывать возраст больного. Болезнь Крона, неспецифическим язвенным колитом страдают лица молодого и среднего возраста, тогда как геморрой, дивертикулит, рак и полипы кишки встречаются обычно у лиц пожилого возраста.

Исследования промежности и прямой кишки позволяют выявить геморроидальные узлы, трещины заднего прохода, параректальные свищи, характерное для болезни Крона перианальное поражение кожи. Эндоскопическое исследование прямой и сигмовидной кишок позволяет легко отличить характерное для бациллярной дизентерии дифтеритическое поражение их от поражений, характерных для язвенных колитов. Слизистая оболочка прямой кишки поражена в каждом случае неспецифического язвенного колита, причем значительно резче, чем другие отделы толстой кишки. Чередование воспаленных участков слизистой оболочки с участками нормального вида является патогномическим признаком болезни Крона.

Характерный вид язв при амебиазе позволяет диагностировать их уже во время исследования. Большое диагностическое значение имеют и результаты исследования мазков со дна такой язвы под микроскопом и данные биопсии краев язвы, псевдополипов и участков нормальной на вид слизистой. Нахождение гранулем, микобактерий туберкулеза, амев или балантидий в препарате позволяет обосновать диагноз болезни Крона, туберкулеза или паразитарной язвы толстой кишки. Поиски простейших в мазках из теплого кала, посеvy кала для выделения чистых культур дизентерийных пало-

чек или микобактерий туберкулеза могут заметно облегчить поиски причины кишечного кровотечения. Методы рентгенологического исследования кишечника и методы их интерпретации подробно изложены в разделе «Диарея».

## ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ

Кровавая рвота и дегтеобразный стул наблюдаются иногда при геморрагическом васкулите, который чаще всего встречается у лиц мужского пола в возрасте от 10 до 30 лет. В наиболее часто встречающемся варианте эта болезнь начинается с лихорадки и пурпуры, к которым вскоре присоединяются артралгии или артриты. Температура в начале болезни может достигать 39—40°C. Поражение кожи проявляется в виде пурпуры или эритемы. Петехии, эритемы и экхимозы возникают обычно одновременно. Высыпания могут наблюдаться на любой части тела, но чаще всего они развиваются на нижних конечностях. Умеренные боли в суставах нижних конечностей встречаются почти в каждом случае болезни. Полиартриты с резкими болями развиваются редко. Боли в животе при этой форме геморрагического васкулита выражены обычно умеренно.

Значительно реже встречаются геморрагические высыпания, при которых в клинической картине болезни доминируют боли в животе. Вызываются боли кровоизлияниями в подслизистую оболочку тонкой кишки. Как правило, они носят схваткообразный характер и сопровождаются повторной рвотой. Клиническая картина напоминает илеус. Кровавая рвота и дегтеобразный стул появляются обычно в первые же часы после начала болезни. Температура тела может оставаться нормальной, изредка она оказывается повышенной. Другие признаки геморрагического васкулита (поражение суставов, почек, пурпуры) присоединяются к кровавой рвоте позднее, а в то время, когда врач должен принимать решение о причине кровавой рвоты, они могут отсутствовать.

Диагностические трудности заметно облегчаются при обращении особого внимания на следующие три признака. Дегтеобразный стул при массивном язвенном кровотечении или при кровотечении из расширенных вен пищевода всегда гомогенен; он состоит из крови. Дегтеобразный стул при геморрагическом васкулите состоит из крови с примесью слизи. Личный осмотр стула поможет врачу выявить эту немаловажную деталь. Кроме того, кровавая рвота и мелена при геморрагическом васкулите наблюдаются одновременно с болями в животе. Боли в животе при портальной гипертензии отсутствуют, а при язвенной болезни они, как правило, исчезают сразу же после начала кровотечения. Геморрагический васкулит протекает в виде повторных атак болезни, отделенных друг от друга более или менее длительными отрезками времени полного здоровья. Расспрос больного о перенесенных в прошлом при-

стухах пурпуры с полиартритом может заметно облегчить выявление причины наблюдающегося желудочно-кишечного кровотечения.

Поражение почек при абдоминальном синдроме встречается значительно чаще, чем при других формах геморрагического васкулита. Протеинурия и гематурия нередко встречаются при желудочно-кишечных кровотечениях, обусловленных геморрагическим васкулитом, и нехарактерны для массивного кровотечения, возникающего при язве, гастрите, портальной гипертензии. Анализ мочи при дифференциальном диагнозе желудочно-кишечного кровотечения имеет такое же большое значение, как и анализ крови.

Кровавая рвота и мелена изредка наблюдаются при тромбоцитопенической пурпуре, как идиопатической, так и приобретенной (вторичной). Различают две формы идиопатической тромбоцитопенической пурпуры — хроническую и острую. Хроническая форма болезни начинается обычно в детстве или во время полового созревания. Она характеризуется волнообразным течением с чередованием периодов обострения и ремиссии. Длительность этих периодов заметно колеблется от одного случая к другому. Число кровяных пластинок в периоды обострения падает обычно ниже критического числа 60 000 в 1 мкл. Одновременно отмечается качественная наполненность пластинок. Клинически это проявляется пурпурой на коже и слизистых оболочках рта, носа, кишечника и реже мочевых и половых путей, кровотечением из слизистых.

Острая форма идиопатической тромбоцитопенической пурпуры начинается внезапно. У здорового до сих пор человека появляется лихорадка, во время которой развивается обильная пурпура на коже и слизистых оболочках. Легкие приступы болезни через несколько дней исчезают, тяжелые могут окончиться смертью или принять хроническое течение. Характерными признаками болезни являются тромбоцитопения, пурпура с кровотечением из слизистой оболочки носа, рта, кишечника, матки, влагалища, почечных лоханок, мочеточников. Кровавая рвота развивается либо вследствие заглатывания крови, выделяющейся из верхних дыхательных путей, либо вследствие переполнения желудка кровью из сосудов его слизистой. В случаях кровотечения из сосудов тонкой кишки возникает мелена.

Выяснение причины желудочно-кишечного кровотечения в случае хронической тромбоцитопенической пурпуры не представляет трудностей, так как больному обычно хорошо известен диагноз его основной болезни, а обильное носовое кровотечение и пурпура кожи указывают врачу на обострение болезни. Значительно труднее поставить диагноз в острых случаях болезни. Кровоизлияния и экхимозы на коже и слизистых оболочках могут быть выражены весьма умеренно или появляются позднее, чем кровоизлияние из слизистой желудочно-кишечного тракта. Диагностической ошибки можно избежать, если в каждом случае желудочно-кишечного кровотечения целенаправленно искать признаки пурпуры и в каж-

дом случае производить оценку свертываемости крови и счет тромбоцитов.

Расспрашивая больного о его жизни и здоровье, необходимо обратить особое внимание не только на появление пурпуры в прошлом, но и на возможную связь настоящего и прошлых обострений ее с приемами лекарств. Выраженная тромбоцитопеническая пурпура развивается с особым постоянством во время лечения хинином, хинидином, сульфаниламидными препаратами, барбитуратами, препаратами золота, мышьяка. В основе кровавой рвоты и мелены при лейкозах чаще всего лежит симптоматическая тромбоцитопеническая пурпура. Кровавая рвота и мелена легко диагностируются у больных гемофилией, уремией, лимфогранулематозом, так как они наблюдаются только в выраженных случаях этих болезней и являются их поздними осложнениями.

### *Приложение IX-1*

## **ПРИЧИНЫ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО КРОВОТЕЧЕНИЯ**

### **I. Болезни желудка и двенадцатиперстной кишки.**

Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки.

Острые эрозии и язвы желудка и двенадцатиперстной кишки.

Гастрит и дуоденит.

Опухоль.

Злокачественная.

Доброкачественная.

Телеангиоэктазия (болезнь Ослера).

Дивертикулит.

Лекарственное поражение слизистой оболочки.

*Pseudoxanthoma elasticum*.

Травма.

### **II. Болезни пищевода.**

Пептический эзофагит.

Язва пищевода.

Опухоль пищевода.

Разрыв пищевода (синдром Маллори — Вейсса).

Разрыв расширенных вен пищевода.

### **III. Болезни кишечника.**

#### **1. Поражение тощей и подвздошной кишок.**

Тромбоз брыжеечной артерии.

Болезнь Крона.

Опухоли (лимфосаркома, ретикулосаркома, лимфогрануле-

множественный полипоз (синдром Пейтца — Егерса).

Брюшной тиф.

Туберкулез кишки.

#### **2. Поражение ободочной кишки.**

Язвенный колит.

Гранулематозный колит.

Тропическая малярия.

Полип.

Рак.

Дизентерия.

Амебиоз.

Балантидиаз.

Геморрой.

Дивертикулит.

### **IV. Другие болезни.**

Геморрагический васкулит.

Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа).

Гемофилия.

Прорыв аневризмы аорты.

Опухоль средостения.

Гемофилия (рак, травма, абсцесс печени).

Лейкоз.

Цинга.



А. В. Виноградов

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ  
ДИАГНОЗ  
ВНУТРЕННИХ  
БОЛЕЗНЕЙ

ТОМ 2

Москва  
Медицина  
1980

## 54.1

УДК 616.1/4-79.4

**ВИНОГРАДОВ А. В. Дифференциальный диагноз внутренних болезней.**  
М.: Медицина, 1980.—816 с.

Виноградов А. В.—заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней педиатрической факультета II Московского медицинского института им. Н. И. Пирогова, профессор, автор 5 монографий и 130 статей, посвященных главным образом вопросам клиники и терапии сердечно-сосудистых болезней.

Руководство посвящено применению метода дифференциального диагноза к анализу синдромов и признаков внутренних болезней, для выявления которых достаточно собрать анамнез и провести обычное физическое обследование больного. Анализ ведущего признака или доминирующего синдрома производится по этапам того пути, который ежедневно проходит врач у постели каждого больного. Материал излагается объяснительно, а не дискуссионно. Алфавитное расположение ведущих синдромов облегчает их нахождение. Поскольку диагностика внутренних болезней является проблемой клинической, то за отправную точку анализа взяты данные клинического обследования и наблюдения за течением болезни. Результаты новейших методов инструментального и лабораторного исследования привлекаются по мере их необходимости для уточнения выявленных нарушений для их количественной оценки.

Руководство рассчитано на терапевтов.

Руководство состоит из двух томов. Предметный указатель и содержание во 2-м томе.

В Ж Д а - 7 6 / 7 7 " 8 0 - Л11000000 .

Издательство «Медицина». Москва. 1980

## Глава X

### ЗАПОР

Задором называется клинический синдром, который проявляется задержкой каловых масс в прямой кишке и при котором опорожнение прямой кишки в большинстве случаев затруднено и совершается через интервалы времени, большие, чем у здорового.

Исследование значительных контингентов здоровых лиц различных профессий выявило, что опорожнение кишечника более чем у половины из них происходит один раз в сутки. Несколько реже встречается дефекация 2 раза в сутки или 3 раза в двое суток. Дефекация реже одного раза в сутки наблюдается всего лишь у 5—9% здоровых людей молодого и среднего возраста. Случаи даже весьма редкой дефекации вполне совместимы с хорошим здоровьем. Жалобы больного на запоры и на чувство неполного опорожнения прямой кишки во время дефекации всегда должны быть проверены врачом посредством пальцевого исследования прямой кишки, так как указанное ощущение может быть обусловлено нерезко выраженным выпадением слизистой оболочки обычно передней части прямой кишки в заднепроходное отверстие или заболеванием мышц промежности.

Задерживаясь в прямой кишке, каловые массы постепенно уплотняются и при прохождении через анальный канал нередко вызывают повреждение его слизистой оболочки. Геморрой, трещины заднего прохода, язвы, ануситы относятся к числу не только частых причин запора, но и осложнений. В некоторых случаях запоры сопровождаются образованием копролитов в прямой или ободочной кишке. Давление этих камней на стенку кишки может привести к образованию язв, прободение которых сопровождается перитонитом. Механическое раздражение кишечной стенки нередко сопровождается рефлекторными болями в крестце, ягодицах, на задней поверхности бедер и в области тазобедренных суставов. Иногда развиваются тахикардия и головокружение, которые проходят после дефекации.

Больные, страдающие запором, нередко предъявляют жалобы на повышенную утомляемость, плохой вкус во рту, тошноту, понижение аппетита. Язык у них часто обложен, а живот вздут. Болезненный, желтоватый с коричневым оттенком цвет кожи нередко наблюдается при хроническом запоре. Спустя несколько месяцев после устранения запора цвет лица становится нормаль-

ным. Выраженная анемия и признаки дефицита витаминов часто наблюдаются у больных запорами. Возникновение их связывают с нарушениями всасываемости пищевых веществ под влиянием слабительных средств, обычно принимаемых в подобных случаях.

В Советском Союзе особенно популярными являются классификации запоров, предложенные В. Н. Смотровым (1934), М. И. Певзнером (1940), И. Ф. Лорие (1957), А. Г. Гукасяном (1959). К сожалению, все эти классификации чрезвычайно далеки как от современных знаний по физиологии толстой кишки, так и от нужд дифференциальной диагностики синдрома. Применяемая нами классификация запора разработана с учетом дифференциального диагноза внутренних болезней (приложение X-1).

Запоры, с которыми встречается практический врач, оказываются следствием либо врожденных, либо приобретенных болезней и являются одним из частых или даже обязательных синдромов этих болезней. Кроме этих вторичных, по существу часто симптоматических запоров, современная клиника выделяет запоры, причина которых остается неясной и которые вызываются, возможно, функциональными нарушениями перистальтики и акта дефекации. Англо-американские авторы называют их простыми. А. Г. Гукасян (1959) считает, что часть этих запоров имеет условно-норекфлекторное происхождение. Учитывая неполноту современных знаний о механизмах развития и причинах этих запоров, мы обозначили их условным термином «запоры неясной этиологии».

Наша рабочая классификация запоров не лишена, вероятно, недостатков, но она удовлетворяет запросы практического здравоохранения, так как подчеркивает постоянную связь большинства хронических запоров с определенным кругом врожденных и приобретенных болезней внутренних органов, нервной системы, обмена веществ, и ее легко использовать как для целей дифференциального диагноза, так и для выработки плана лечения.

## ЗАПОР ПРИ НОРМАЛЬНОМ РАЗМЕРЕ ТОЛСТОЙ КИШКИ

**Простой колостаз (простой запор).** Дефекация у здорового человека, находящегося на мясо-растительной диете, становится, заметно реже, а на растительной диете — учащается до 2—3 раз в сутки. Дефекация у больного простым колостазом, находящегося на той же диете, совершается нерегулярно и заметно реже, чем у здорового; каловые массы более твердые, чем у здорового, выделение их затруднено и нередко сопровождается болю. Толстая кишка имеет нормальные размеры. Общее состояние больного остается удовлетворительным.

Можно выделить две группы причин, приводящих к развитию простого колостаза. Одни из них целиком зависят от самого

больного, другие обязаны своим возникновением в основном неблагоприятно складывающимся обстоятельствам окружающей среды.

Роль причин субъективного порядка определяется особенностями современной цивилизации. Диета современного человека состоит из рафинированных продуктов. Она слишком нежная и содержит слишком малое количество шлаков. Огромная роль этого фактора в происхождении запоров неоднократно подчеркивалась Б. Н. Смотровым (1934) и другими отечественными клиницистами. Роль алиментарного фактора в происхождении простого колоностаза становится очевидной из следующего сравнения. Диета, состоящая в основном из маиса, приводит к двум или трем дефекациям ежедневно (Walker et al., 1970). На искусственной химической диете, составленной для астронавтов целиком из водорастворенных компонентов, дефекация происходит один раз в 5—7 сут (Winitz et al., 1970). Роль диетического фактора в возникновении запора особенно велика у лиц пожилого и старческого возраста, которые из-за плохого состояния зубов предпочитают употреблять «протертую» пищу без растительной клетчатки.

Возникновению запора способствует и недостаточный прием жидкости. Роль этого фактора нетрудно заметить даже на молодых солдатах и туристах, которые после усиленного потоотделения при изнурительных переходах, совершенных в жаркую погоду, часто в течение некоторого времени страдают запором. Физическая активность заметно усиливает пропульсивную перистальтику толстой кишки. Сидячий образ жизни способствует колоностазу.

А. Г. Гукасян (1959) указывает на связь простого колоностаза с подавлением условных рефлексов на дефекацию. В одних случаях это происходит под влиянием субъективных факторов, в других — под влиянием окружающей среды. Нередко обе эти причины действуют одновременно. Например, позднее вставание с постели приводит к тому, что дети и взрослые вынуждены уходить в школу или на работу сразу же после завтрака. Активность гастроколического рефлекса в подобных случаях не сопровождается актом дефекации. Каловые массы поступают в прямую кишку и остаются в ней, поддерживая ее в растянутом состоянии иногда в течение длительного времени. Более того, волны антиперистальтики могут отбросить каловые массы назад в сигмовидную или нисходящую часть ободочной кишки. Здесь они уплотняются, что может привести к затруднению их пассажа через анальный канал.

Повторное игнорирование позывов к дефекации приводит к тому, что рецепторы прямой кишки перестают реагировать на обычные стимулы. Возбуждение их, а следовательно, и позыв к дефекации происходит только под влиянием более высокого, чем в норме, внутрикншечного давления. Перистальтические волны обычной пропульсивной силы не могут уже вызвать позывы к дефекации или начать акт дефекации. Нарушение нормальной моторики толстой кишки способствует колоностазу.

Суммируя изложенное, можно сказать, что основными причинами простого колоностаза являются: несоблюдение гигиены питания, недостаточная физическая активность, подавление активности рефлекторных механизмов, осуществляющих акт дефекации. Диагноз простого колоностаза, или простого запора, может быть поставлен только у больных с нормальным размером толстой кишки. Оценивая диагностическое значение последнего критерия, необходимо учитывать, что расширение толстой кишки исключает диагноз простого запора, тогда как нормальный ее размер только не противоречит этому диагнозу, не доказывая его.

Указанная оговорка имеет весьма важное дифференциально-диагностическое значение. Толстая кишка при многих перечисленных ниже запорах расширяется только спустя некоторое время после возникновения болезни. Даже запоры при врожденных болезнях могут существовать в течение некоторого времени при нормальном размере толстой кишки. Следовательно, диагноз простого запора может быть поставлен только при нормальном размере толстой кишки и только после исключения других описанных ниже причин хронического запора.

## ЗАПОР ПРИ РАСШИРЕННОЙ ТОЛСТОЙ КИШКЕ

**Врожденный аганглиоз толстой кишки.** Запор и даже непроходимость толстой кишки у новорожденных встречаются при многих болезнях. В большинстве случаев они обусловлены врожденными болезнями, кровоизлиянием в мозг, шоком, сепсисом, гипоксией. Меконий отходит у здорового ребенка в течение первых суток. Запор в течение нескольких дней приводит к повторной рвоте и вздутию живота. Если пальцевое исследование прямой кишки сопровождается отхождением мекония, то считается весьма вероятной связь запора и функциональной непроходимости кишечника с аганглиозом толстой кишки.

Впервые эта болезнь была описана в XVII веке. В 1886 г. датский клиницист Hirschprung продемонстрировал в Берлинском обществе детских врачей результаты своих наблюдений за двумя мальчиками, которые умерли в возрасте 7 и 11 мес и которые с рождения имели большой живот и страдали частичной кишечной непроходимостью. Он первым указал на связь хронического запора с дилатацией толстой кишки и гипертрофией ее стенки. В настоящее время установлено, что описанная Hirschprung болезнь вызывается врожденным аганглиозом, который в легких случаях обнаруживается только в прямой кишке, а в случаях более тяжелых распространяется на часть или даже всю ободочную кишку. Дилатация кишки всегда сопровождается ее общим удлинением и утолщением стенки; увеличенная во всех размерах кишка была обозначена термином «мегаколон».

Выраженность клинической картины болезни Гиршпрунга за-

висит от протяженности аганглионарного сегмента толстой кишки. В легких случаях этой болезни, особенно у детей, вскармливаемых молоком матери, нормальные мягкие каловые массы легко проходят через короткий аганглионарный сегмент. В более тяжелых случаях появляется запор, тяжесть которого зависит от протяженности пораженного сегмента кишки и от консистенции приходящих к нему каловых масс. В некоторых случаях упорные запоры начинаются только со второго десятилетия жизни.

Первоначально их принимают за простой запор, так как колоностаз удается преодолевать клизмами. Постепенно запор становится все более упорным, и у больного развиваются классические признаки болезни: большой живот, рвота. Когда дефекация происходит самопроизвольно, каловые массы выделяются в виде тонкого цилиндра и объем их значительно меньше нормального.

Постепенно толстая кишка, располагающаяся проксимальнее аганглионарного сегмента, переполняется каловыми массами, расширяется и прощупывается в левой подвздошной области в виде толстого цилиндра. Усиление ее перистальтики может быть легко обнаружено аускультацией или даже осмотром. Живот заметно растягивается, кожа его становится тонкой и блестящей. В более тяжелых случаях дефекация происходит один раз в несколько дней и обычно только после клизмы или после приема слабительного. Иногда возникают рвота и частичная кишечная непроходимость, как правило, обнаруживаются исхудание и анемия.

Пальцевое исследование обнаруживает нормальный тонус анального сфинктера. Амбула прямой кишки оказывается пустой или содержит небольшие, величиной с горошину, комочки кала. Колоноскопия выявляет нормальный размер и нормальный вид слизистой оболочки дистального отдела толстой кишки. Колоноскоп или ректоскоп свободно проходит в расширенный отдел толстой кишки. Слизистая этого отдела утолщена, гиперемирована, на ее поверхности нередко обнаруживаются обычно поверхностные язвы небольшого размера. Бариевая клизма выявляет нормальный диаметр дистального отрезка толстой кишки и значительно расширенные ее проксимальные отделы. В сомнительных случаях производят биопсию кишечной стенки. Для болезни Гиршпрунга патогномонично отсутствие ганглиозных клеток в ауэрбаховом сплетении дистального отрезка кишки.

Длительный застой каловых масс в толстой кишке, расположенной проксимальнее ее аганглионарного отдела, со временем осложняется образованием копролитов. Давление последних на стенку кишки приводит к образованию язв. Эти язвы в большинстве случаев поверхностные, но изредка они осложняются кровотечением или перфорацией кишки. Одним из редких осложнений является энтероколит — диарея с лихорадкой, рвотой и еще более резким растяжением живота.

Диагноз болезни Гиршпрунга может предполагаться у каждого больного, страдающего запором с детского возраста. Это

предположение следует считать обоснованным, если одновременно с запором у больного пальпируются каловые массы в увеличенном животе, а прямая кишка оказывается свободной от каловых масс. Окончательный диагноз ставят по данным биопсии.

**Ахалазия прямой кишки.** Резкое сужение просвета дистального отрезка прямой кишки, как и резкое сужение терминального отдела пищевода, принято обозначать термином «ахалазия». Клиническая картина этой аномалии развития ничем не отличается от картины аганглиоза толстой кишки. Носители этой аномалии с младенчества страдают упорными запорами. Скопление большого объема каловых масс перед суженным сегментом прямой кишки приводит к расширению ее проксимальных отделов.

Одновременное резко выраженное расширение ободочной кишки сопровождается выраженным увеличением живота. Длительный застой каловых масс нередко осложняется образованием копролитов, которые в свою очередь могут привести к образованию стеркоральных язв и даже к прободению кишки и перитониту. Время от времени болезнь осложняется частичной кишечной непроходимостью. Пальцевое исследование прямой кишки выявляет признаки, идентичные таковым при аганглиозе толстой кишки.

Прямая кишка иногда оказывается суженной на протяжении всего лишь дистальных 2—5 см. В подобных случаях суженный ее участок и переходная зона располагаются в малом тазу и не могут быть выявлены при обычном рентгеновском исследовании. Для диагностики этой аномалии чаще исследуют ответ внутреннего сфинктера на растяжение прямой кишки или чувствительность прямой кишки к ацетилхолину и его аналогам.

Тонус внутреннего сфинктера при растяжении прямой кишки у здорового человека резко понижается, а у больного аганглиозом толстой кишки и ахалазией прямой кишки увеличивается. Парентеральная инъекция ацетилхолина приводит к расслаблению нормально иннервированной толстой кишки. Инъекция ацетилхолина не оказывает влияния на высоту внутрикишечного давления в отрезке кишки, лишенном ганглиозных клеток.

В стенке суженного участка прямой кишки у больного ахалазией содержится нормальное количество ганглиозных клеток, однако в функциональном отношении этот участок кишки во всем подобен кишке, лишенной ганглиозных клеток. После инъекции ацетилхолина перистальтика и давление в этом участке кишки остаются без изменений. Тонус внутреннего сфинктера при растяжении прямой кишки у этих больных повышается. Клинические картины аганглиоза толстой кишки и ахалазии прямой кишки идентичны, их можно отличить друг от друга только по данным биопсии.

## СИНДРОМ ПЕРЕРАСТЯНУТОЙ ПРЯМОЙ КИШКИ

Растяжение прямой кишки у здорового человека сопровождается позывом к дефекации. Чувствительность рецепторов прямой



кишки к растяжению у некоторых больных, страдающих запорами, резко понижена. Позыв к дефекации возникает у них только после значительно большего, чем у здоровых лиц, повышения внутрикишечного давления. Указанное обстоятельство приводит к тому, что в прямой кишке этих больных скапливается громадное количество каловых масс. Позывы к дефекации у этих больных, несмотря на переполненную прямую кишку, возникают крайне редко.

Прямая кишка у этих больных оказывается крайне растянутой на всем протяжении, начиная от анального канала. Анатомическое строение ее ничем не отличается от строения нормальной кишки. В редких случаях наблюдается одновременное расширение прямой и дистальной части сигмовидной кишок. Пониженная чувствительность прямой кишки к растяжению у некоторых больных сочетается с расслаблением мышечного тонуса ее сфинктера. Иногда при осмотре обнаруживается зияние сфинктера, которому обычно сопутствует раздражение кожных покровов промежности выделяющимися из анального отверстия каловыми массами.

Хирургическое лечение запора у больных с синдромом перерастянутой прямой кишки считается противопоказанным. Консервативные методы лечения дают обычно хорошие результаты и сопровождаются даже уменьшением диаметра прямой кишки. Запор при синдроме перерастянутой прямой кишки крайне важно отличать от запоров при описанных выше врожденных болезнях кишки и от механических запоров, которые уступают только хирургическому лечению. Дифференциальный диагноз этих болезней сравнительно нетруден.

Запор при перерастянутой прямой кишке начинается обычно с детства. Начало болезни в среднем возрасте встречается редко. Запоры, отнесенные нами к группе механических, начинаются обычно в пожилом или старческом возрасте.

Ампула прямой кишки при болезни Гиршпрунга всегда пустая, при синдроме перерастянутой прямой кишки она всегда переполнена каловыми массами. Ни пальцевое, ни рентгенологическое исследование не обнаруживает стриктуры прямой кишки, которая является обязательным признаком ее ахалазии.

Позыв к дефекации при синдроме перерастянутой прямой кишки резко ослаблен, но полностью не потерян. Больные ощущают этот позыв, когда каловые массы поступают в дистальную часть толстой кишки. Дистальный отрезок кишки при болезни Гиршпрунга всегда пустой, поэтому, несмотря на длительный запор, у этих больных не отмечается позывов к дефекации. Пробная терапия, начинающаяся с назначения клизм, всегда оказывается эффективной при синдроме перерастянутой прямой кишки и никогда не бывает эффективной при врожденном запоре.

## МЕХАНИЧЕСКИЙ ЗАПОР

Пропульсивная функция толстой кишки может быть нарушена механическими препятствиями продвижению каловых масс. Условно эти препятствия можно разделить на органические и функциональные. В первом случае продвижению каловых масс препятствуют опухоль кишечной стенки, рубцовое сужение кишки, резкое повышение ее тонуса, закупорка ее просвета копролитами. Продвижение каловых масс вдоль кишки нередко нарушается сдавлением ее асцитом, увеличенной маткой или ее придатками, опухолями других, рядом расположенных органов. Во втором случае колоностаз вызывается не органическим сужением просвета толстой кишки, а расстройством рефлекторных механизмов ее опорожнения под влиянием главным образом болевых ощущений, исходящих из самой кишки или связанных с ней структур.

**Опухоли толстой кишки.** В зависимости от темпов роста опухоли сопротивление продвижению каловых масс вдоль толстой кишки возрастает медленно или быстро. Кишка над местом ее сужения постепенно расширяется, стенка ее утолщается за счет гипертрофии ее мышечного слоя, причем циркулярные мышечные волокна гипертрофируются значительно резче, чем продольные. По мере того как развивается клиническая картина хронической частичной кишечной непроходимости, контуры расширенного участка кишки становятся все менее четкими, гаустрация ее постепенно становится более выраженной и грубой, что объясняется гипертрофией кишечной стенки. Периодически болезнь осложняется картиной острой кишечной непроходимости.

Аденокарцинома является самой частой опухолью толстой кишки. Примерно в 40% случаев она локализуется в прямой кишке. Сигмовидная кишка поражается вдвое реже, чем прямая, а нисходящая — вдвое реже, чем сигмовидная. Приблизительно 10% всех аденокарцином располагается в восходящей части толстой кишки. Клинические проявления рака толстой кишки определяются его локализацией, характером распространения и поперечным диаметром кишки. Взаимодействие указанных факторов приводит к тому, что приблизительно в 25% случаев запор оказывается первым проявлением раковой опухоли толстой кишки. Начальный запор особенно характерен для рака прямой кишки. При опухолях слепой и восходящей части ободочной кишок запоры встречаются сравнительно редко. Объясняется это не столько большим диаметром кишки, сколько жидкой или кашицеобразной консистенцией ее содержимого.

Предположение о связи запора с раковой опухолью должно представляться достаточно вероятным, если запор появился сравнительно недавно у человека пожилого или старческого возраста. Для борьбы с запором больной начинает прибегать к слабительным. Возникающая при этом диарея иногда принимается за последствие передозировки слабительного. Чтобы не допустить

этой ошибки, чередование запора и диареи в пожилом и старческом возрасте следует оценивать как показание к подробному исследованию толстой кишки с целью исключения ее новообразования. При этом необходимо учитывать, что расширение отделов толстой кишки, расположенных проксимальнее опухоли, в начальных стадиях может быть недостаточно выраженным и что даже в неоперабельных стадиях болезни оно никогда не бывает выраженным так же отчетливо, как при ахалазии прямой кишки.

Эндометриоз обнаруживается у 8—21% женщин детородного возраста, оперированных по поводу болезней малого таза. Примерно у 1/3 больных был диагностирован эндометриоз прямой или сигмовидной кишки. Ткань эндометрия может располагаться на кишечной стенке или внутри ее. Иногда она окружает кишку, вызывая ее непроходимость. Более чем у половины женщин кишечные проявления болезни заметно обостряются во время менструации или в предменструальном периоде. Особенно часто наблюдаются запоры, которые в сочетании с ректалгией и ректальной невралгией (proctalgia fugax) обычно лишают больных работоспособности. Иногда возникают явления частичной или даже полной кишечной непроходимости. Если опухоль располагается в прямой кишке, у больной во время менструации появляются тенезмы или диарея. Одновременно с болями в нижней части живота и в прямой кишке нередко наблюдаются боли при мочеиспускании или поллакиурия. Более чем у половины женщин отмечаются дисменорея и стерильность.

Физическое исследование выявляет обычно увеличение матки и одного или обоих ее придатков. При локализации метастаза опухоли в прямой кишке на передней стенке ее часто удается прощупать эластичные, слегка болезненные узлы. Ректоскопическое и рентгенологическое исследование позволяет выявить опухоль, которая вдается в просвет толстой кишки, суживая его. Слизистая оболочка кишки над опухолью нормального вида.

Повторное исследование больной убеждает в том, что опухоль регулярно изменяется в размерах. Во время менструации она увеличивается, а в межменструальном периоде уменьшается. Результаты клинического исследования позволяют поставить предположительный диагноз эндометриоза.

Рентгенологическое исследование выявляет обычно дефект наполнения толстой кишки и расширение участка кишки, расположенного проксимальнее дефекта. Слизистая оболочка над местом поражения сохраняет нормальный вид. Это позволяет отличить эндометриоз от рака толстой кишки, для которого характерно нарушение целостности слизистой, вследствие чего контуры ее на снимке теряют правильность и линейность. Данные рентгенологического исследования не позволяют исключить возможность сдавления толстой кишки прилежащим увеличенным лимфатическим узлом или опухолью органов брюшной полости.

Дивертикулез толстой кишки. Запор при раке толстой кишки

нередко сочетается с болью в животе, которая наступает вскоре после еды. Вызывается она скорее всего усилением перистальтики толстой кишки под влиянием гастроколического рефлекса. Подобного рода боли в сочетании с запором нередко встречаются также и при дивертикулах толстой кишки, которые в пожилом и старческом возрасте чаще всего обнаруживаются в сигмовидной кишке. Рак и дивертикулез толстой кишки могут существовать одновременно у одного и того же больного. Дифференциальный диагноз между ними может быть проведен только после всестороннего исследования, включая пробную лапаротомию.

Учет выраженности следующих признаков может оказать заметную помощь при обсуждении причины страдания. Появление запора у человека пожилого или старческого возраста, имевшего раньше нормальный ритм дефекации, характерно для раковой опухоли толстой кишки. Запоры при дивертикулах толстой кишки встречаются часто, но они обычно хорошо знакомы больному и беспокоят его в течение многих лет. Ощущение неполного опорожнения прямой кишки нередко отмечается при ее раковой опухоли. При дивертикулезе подобного рода ощущения отсутствуют. Дивертикулез толстой кишки может осложниться кишечным кровотечением, которое иногда бывает массивным. Кровотечения при раке встречаются постоянно, но они незначительны.

Периодические обострения болезни с появлением болей в животе в сочетании с лихорадкой, лейкоцитозом, тошнотой и рвотой нередко встречаются при дивертикулитах. Раковая опухоль толстой кишки имеет во всех случаях только прогрессирующее течение. Лихорадка, лейкоцитоз и повторная рвота при раковой опухоли всегда сочетаются с анемией, похуданием. Опи появляются только в поздних стадиях болезни.

Рентгенологическое исследование может выявить при обеих болезнях дефект заполнения кишки, протяженность его при дивертикулезе чаще оказывается значительной, тогда как в начальных стадиях рака этот дефект по протяженности обычно не превышает 3—5 см и имеет хорошо очерченные границы. Значительную помощь в дифференциальном диагнозе между сравниваемыми болезнями могут оказать результаты колоноскопии с прицельной биопсией. Если участок толстой кишки оказывается недоступным для визуального исследования, пробная лапаротомия является единственным способом выяснения причины болезни.

**Правосторонний копростаз.** По мнению В. Н. Смотров (1934), сегментарные воспалительные процессы в левой половине толстой кишки иногда осложняются рефлекторным правосторонним копростазом. Содержимое слепой кишки и восходящей части ободочной кишки у здорового человека имеет жидкую или кашицеобразную консистенцию. Каловые массы в этом отделе толстой кишки могут задерживаться иногда на весьма длительный срок.

Непрерывно продолжающееся всасывание воды приводит к тому, что жидкое или кашицеобразное содержимое правых отделов

толстой кишки постепенно все более сгущается. Оканчивается этот процесс образованием плотных каловых масс, а иногда копролитов, которые могут быть легко прощупаны в правой подвздошной области. В отличие от опухолей они безболезненны и свободно подвижны при пальпации.

Применение радиокапсулы в известной мере подтвердило предположение В. Н. Смотровой о возможности рефлекторного копростаза. Длительный спазм нисходящего отдела толстой кишки при слизистой колике («признак струны») резко замедляет скорость прохождения радиокапсулы через проксимальные отделы толстой кишки. Запор при этом синдроме встречается весьма часто, но ведущим признаком его оказывается обычно боль.

**Копролиты.** Замедление пассажа кишечного содержимого и усиленное всасывание воды приводят к образованию твердых каловых масс. Длительно оставаясь в кишке, твердые каловые массы покрываются слизью, а под влиянием перистальтики становятся гладкими и округлыми, напоминая по виду желчные камни. В дистальном отделе прямой кишки располагается 98% всех копролитов. У стариков и детей их иногда можно видеть через растянутое анальное отверстие.

Копролиты хотя и являются следствием запора, но, возникнув, всегда заметно его усиливают. Отделы толстой кишки, расположенные проксимальнее копролитов, заметно увеличиваются в диаметре, мышечная оболочка их гипертрофируется. Постепенно развивается мегаколон, что иногда осложняется кишечной непроходимостью. Копролиты хорошо выявляются на рентгеновских снимках. Выявление и удаление копролитов является непременным условием успешной терапии запоров, особенно у стариков.

**Стриктура толстой кишки.** Многие болезни толстой кишки протекают с образованием язв, рубцевание которых иногда приводит к образованию стриктур. Просвет толстой кишки может суживаться также и при рубцевании прилежащей к ней соединительной ткани. Особенно часто стриктуры образуются при рубцевании травматических повреждений и неспецифических язв толстой кишки и промежности, после заживления ректальных и параректальных абсцессов, после операций на мышцах промежности и органов малого таза. Рентгенотерапия воспалительных поражений сигмовидной и прямой кишок. Рубцевание этих поражений сопровождается образованием стриктур, которые препятствуют продвижению каловых масс вдоль толстой кишки. Кишка, расположенная проксимальнее стриктуры, расширяется, мышечные слои ее гипертрофируются. Запор является конечным функциональным результатом этих морфологических изменений толстой кишки. Упорство запоров, выраженность дилатации толстой кишки определяются степенью стриктуры и скоростью ее развития.

**Опущение промежности и выпадение слизистой оболочки прямой кишки, геморрой.** Во время акта дефекации анальное отвер-

стие у здорового человека опускается до уровня, который определяется линией, проведенной от симфиза лонных костей к копчику. У многих больных, страдающих запором, анальное отверстие во время натуживания при дефекации опускается значительно ниже указанного уровня. Передняя стенка прямой кишки при опущении промежности пролабирует в верхнюю часть анального канала, создавая ощущение его неполного опорожнения. Чтобы освободить канал полностью, больной натуживается, но чем больше он тужится, тем дальше продвигается слизистая, усиливая ощущение неполного опорожнения. Акт дефекации затрудняется вследствие ослабления мышцы, поднимающей задний проход, и нарушения рефлекторных механизмов дефекации.

Выпадение слизистой оболочки прямой кишки часто сочетается с геморроем. Воспаление геморроидальных узлов и сопровождающая его боль еще более затрудняют акт дефекации. Чтобы не испытывать этой боли, больной преднамеренно или бессознательно начинает подавлять позыв к дефекации. Устанавливается заколдованный круг. Чем дольше задерживаются каловые массы в прямой кишке, тем они становятся более твердыми и тем более болезненной становится дефекация. Диагноз этой причины запора устанавливают по данным расспроса об ощущениях больного во время акта дефекации в сочетании с результатами осмотра промежности и пальцевого исследования прямой кишки. Если нет воспалительных явлений, тонус анального сфинктера оказывается нормальным или ослабленным, а в ампуле прямой кишки определяются плотные каловые массы.

**Трещина анального канала, криптит, паштглит, летучая прокталгия, сухотка спинного мозга.** Запор у лиц пожилого и старческого возраста вызывается такими болезнями аноректальной области, как геморрой, трещины и язвы анального канала, криптиты и папиллиты.

Акт дефекации у больных с трещиной анального канала сопровождается появлением острой режущей боли в заднем проходе. Часто отмечается примесь небольшого количества крови к калу или только пятна крови на туалетной бумаге. Пальцевое исследование обнаруживает спазм сфинктера. Введение пальца в анальный канал сопровождается болью. Стенка анального канала вокруг трещины или язвы нередко уплотнена и болезненна. Болезнь часто осложняется зудом заднепроходного отверстия, образованием периаанальных абсцессов. Трещины и язвы заднего прохода нередко оказываются одним из осложнений язвенного колита, болезни Крона. Они могут наблюдаться также при ректоанальной локализации сифилиса, туберкулеза, раковой опухоли.

Запор возникает и поддерживается преднамеренным или произвольным подавлением позывов к дефекации. Главной причиной этого являются болевые ощущения, сопровождающие дефекацию. Точно такое происхождение имеют и запоры при криптитах и папиллитах. Закупорка выводных протоков анальных желез

при криптите может осложняться образованием перианального абсцесса. Дефекация заметно усиливает болевые ощущения в промежности.

Акт дефекации заметно усиливает обычно умеренно выраженный болевой синдром при папиллите. При длительном существовании папиллита это приводит к развитию запора с сопутствующим расширением толстой кишки. Преднамеренное или произвольное подавление позывов к дефекации встречается также при легкой прокталгии, табетических кризах. Первое из указанных заболеваний протекает со спазмом анального сфинктера, тогда как при втором тонус анального сфинктера обычно понижен.

## ПСИХОГЕННЫЙ И НЕВРОГЕННЫЙ ЗАПОР

Многие психические болезни осложняются колостазом. Как правило, запор развивается в среднем возрасте. Изредка он начинается с детства. Особенно часто запор встречается при депрессивных состояниях, шизофрении, нервной анорексии. Эти болезни часто игнорируют позывы к дефекации. Возможно, что под влиянием болезни позывы к дефекации заметно притупляются. Колоностаз постепенно прогрессирует, дефекации становятся все более редкими. Спонтанный стул может отсутствовать 1—2 нед.

Жалобы на запор иногда оказываются первой жалобой, с которой эти больные обращаются к врачу. Истинная причина запора не всегда представляется очевидной. Кроме запора, у этих больных удается заметить нарушение ритма сна, неспособность к концентрации умственных усилий на обсуждаемом вопросе, повышенную раздражительность, потливость, анорексию. Успешная терапия основной болезни сопровождается исчезновением запора.

По наблюдениям А. Г. Гукасяна (1959), «некоторые больные с хроническим запором постоянно заняты своим стулом, доводя наблюдение за ним до настоящей виртуозности». Они с величайшим страхом относятся к задержке стула, для регуляции которой часто прибегают к приему слабительных. Задержка стула, обычно появляющаяся в следующие после приема слабительного дни, причиняет им большие страдания. Ежедневное действие кишечника становится совершенно необходимой частью их образа жизни. Они добиваются этого частыми приемами слабительных. Запор у этих больных постепенно сменяется диареей.

Потери жидкости и электролитов, а особенно калия, сопровождаются апатией, слабостью, вздутием живота. Кожа этих больных теряет эластичность. Толстая кишка постепенно теряет гаустральную функцию, она расширяется, слизистая ее часто приобретает черный цвет. На отдельных участках толстой кишки появляются глубокие перетяжки, которые иногда принимаются за стриктуры. При одновременном поражении тонкой кишки у больного развивается стеаторея. В более тяжелых случаях появляются гипокалиемические параличи, выраженная жажда, повышение остаточного азота

в крови. В конечном итоге кишка теряет способность всасывать воду, и у больного устанавливается постоянная диарея.

Характерными диагностическими признаками злоупотребления слабительными являются образование псевдостриктур, расширение всей толстой кишки и особенно ее правых отделов. Запоры у этих больных впервые появляются в молодом или среднем возрасте и обычно не бывают особенно упорными. Образование псевдостриктур толстой кишки — патогномичный признак болезни.

Поражения люмбосакрального отдела спинного мозга и конского хвоста (например, при опухолях, сифилисе) сопровождаются тяжелым колоностазом. Толстая кишка резко расширяется под влиянием скапливающихся в ней каловых масс. Пассаж радиоактивной капсулы через нее нередко занимает более 3 нед.

## МЕТАБОЛИЧЕСКИЙ, ЭНДОКРИННЫЙ И ТОКСИЧЕСКИЙ ЗАПОР

Запоры при некоторых эндокринных болезнях встречаются постоянно, а при некоторых — часто. Колоностаз нередко оказывается одним из самых ранних признаков микседемы. Другие признаки этой болезни — огрубение и твердый отек кожи, развивающиеся под влиянием нарушения обмена мукополисахаридов, брадикардия, характерные изменения лица, голоса, волос — появляются обычно позднее запоров. Постепенно прогрессируя, запоры становятся все более упорными и приводят к расширению толстой кишки. Окончательный диагноз должен ставиться по результатам биохимического или радиоизотопного исследования функции щитовидной железы.

Запор особенно часто встречается во время беременности. Резко выраженные потуги во время дефекации усиливают геморрой, который в нерезко выраженной стадии имеется у большинства беременных. Нередко запор осложняется образованием трещин анального канала. По современным представлениям, главную роль в развитии запоров играют метаболиты прогестерона, секреция которого резко усиливается с началом беременности. В поздние сроки беременности к возникновению запора предрасполагают недостаточная физическая активность беременной и сдавление сигмовидной кишки увеличенной маткой.

Колоностаз нередко наблюдается у больных сахарным диабетом, осложненным нейропатией. Запор обычно бывает умеренным, но иногда он оказывается чрезвычайно упорным, сопровождается расширением толстой кишки.

Тяжелый запор в сочетании со рвотой и коликообразными болями в животе нередко доминирует в клинической картине острой перемежающейся порфирии и отравления свинцом. Со временем у этих больных появляются признаки периферического полиневрита. Собирая анамнез у больного запором, необходимо всегда



выяснять возможность связи его с приемами лекарств, часто вызывающих обострение порфирии, или возможность контакта больного со свинцом. Связь запора со свинцовым отравлением должна быть доказана высоким содержанием свинца в крови или увеличенной экскрецией его с мочой, выявлением базофильной зернистости эритроцитов. Связь запора с порфирией должна быть подтверждена обнаружением в моче повышенных количеств порфина или его бесцветного предшественника порфобилиногена.

Упорный запор с выраженным расширением толстой кишки нередко развивается при систематическом применении лекарств. Колоностаз с расширением толстой кишки постоянно наблюдается при длительном применении гипотензивных средств (например, гексония), антихолинергических средств (например, атропина и его аналогов), ингибиторов моноаминоксидазы. Запор умеренной тяжести нередко появляется у больных, регулярно пользующихся мочегонными средствами, снотворными, седативными и антидепрессантами, принимающих препараты железа, кальция карбонат.

Значение лекарственных средств в происхождении запора нередко переоценивается. Лекарственные запоры после отмены вызывающих их средств, как правило, быстро прекращаются. Запор у больных с тяжелой сердечной недостаточностью обычно исчезает вскоре после ликвидации отеков. Мочегонные средства заметно усиливают запор у декомпенсированного больного, вызывая гипокалиемию. Коррекция гипокалиемии при сохраняющейся сердечной недостаточности сопровождается только облегчением, а не исчезновением запора.

## МЫШЕЧНЫЙ ЗАПОР

Пассаж каловых масс вдоль толстой кишки осуществляется благодаря согласованной деятельности мышц толстой кишки я брюшной полости, поэтому каждый запор является мышечным. Вынесенный в заголовок термин «мышечный запор» применяется нами для обозначения группы запоров, которые развиваются главным образом вследствие ослабления мышц, ответственных за продвижение каловых масс и за их выброс из просвета кишки.

Резкое повышение внутрибрюшного давления во время дефекации достигается в основном за счет сокращения диафрагмы. Функциональное состояние диафрагмы заметно страдает при болезнях легких, особенно у лиц старческого возраста (обструктивная и старческая эмфизема легких), и при психических болезнях. Мышцы брюшной стенки, играющие также большую роль в повышении внутрибрюшного давления, нередко ослабляются при ожирении, частых беременностях, асците, опухолях внутрибрюшных органов. Сокращение мышцы, поднимающей задний проход, имеет существенное значение для выброса каловых масс из прямой кишки. Атрофия этой мышцы часто отмечается у многоро-

Жавших. Функциональная неполноценность этой мышцы, по-видимому, — одна из причин запора у многорожавших женщин.

Атрофия гладкой мускулатуры прямой кишки является одним из главных проявлений склеродермии и болезни Чагаса. Последняя из этих болезней в Советском Союзе не встречается и поэтому нами не рассматривается. Поражение желудочно-кишечного тракта при склеродермии встречается уже в ранних стадиях. Мышечная ткань в пищеводе и толстой кишке замещается соединительной. Продвижение каловых масс вдоль толстой кишки резко замедляется, что часто приводит к запору, а иногда и к развитию клинической картины кишечной непроходимости. Запор при врожденной 'Миотонии объясняется атрофией гладких мышц кишечной стенки. Ослабление функции мышц кишечной стенки является одной из причин колостазов у лиц старческого возраста.

Запор нередко является главным, а иногда и единственным проявлением болезни. Тщательное исследование больного позволяет установить его причину и назначить этиотропное лечение.

*Приложение X-2*

## ТИПЫ ЗАПОРА

1. Запор при нормальном размере толстой кишки.  
Простой колоноспазм (простой запор).
2. Запор при расширенной толстой кишке.  
Врожденный агангионоз толстой кишки.  
Ахалазия прямой кишки.
3. Синдром перерастянутой толстой кишки.
4. Механический запор.  
Опухоли толстой кишки.  
Аденокарцинома.  
Эндометриоз.  
Правосторонний копростаз.  
Копролиты.  
Другие поражения толстой кишки.  
4   Стриктуры толстой кишки.  
Дивертикулез.  
Опушение промежности и выпадение слизистой оболочки прямой кишки, геморрой.  
Трещина анального канала, криптит, папиллит, летучая прокталгия<sup>^</sup>  
спинная сухотка.
5. Психогенный и неврогенный запор.
6. Метаболический, эндокринный и токсический запор.
7. Мышечный запор.

## Глава XI

# ЗОБ С ЯВЛЕНИЯМИ ТИРЕОТОКСИКОЗА

Щитовидная железа двигается при акте глотания вместе с гортанью, поэтому даже незначительное увеличение ее легко определяется осмотром или пальпацией. Значительное увеличение железы приводит к стридорозному дыханию, вызванному сдавлением трахеи и гортани. Иногда отмечается парез голосовых связок. Изменение голоса наблюдается только при парезе обеих связок. Сарез одной из связок может быть определен обычно только при ларингоскопии. Сдавление пищевода сопровождается дисфагией.

Щитовидная железа при некоторых болезнях становится неподвижной при акте глотания. Она может частично или полностью располагаться за грудиной и вызывать сдавление прилежащих к ней сосудов и органов переднего средостения. Особенно часто наблюдается сдавление вен, о чем судят по появлению на шею подкожной сети венозных коллатералей. Размеры и локализация щитовидной железы точнее всего определяются посредством ее изотопного или ультразвукового сканирования. Увеличение щитовидной железы можно наблюдать как у практически здоровых лиц, так и у тяжелобольных.

## ДИФФУЗНЫЙ, УЗЛОВОЙ И СМЕШАННЫЙ ЗОБ

Тиреотоксикоз в подавляющем большинстве случаев оказывается следствием трех болезней: диффузного токсического зоба, токсической аденомы и токсического многоузлового (микрофолликулярного, смешанного) зоба (приложение XI-1). Указанные болезни нетрудно отличить друг от друга клиническими методами исследования или изотопным сканированием щитовидной железы. К сожалению, кроме указанных, имеется еще много других причин тиреотоксикоза, без идентификации которых терапевтические мероприятия врача часто оказываются обреченными на неудачу.

Зоб, пучеглазие и тахикардия считаются главными симптомами тиреотоксикоза, особенно у больных диффузным токсическим зобом. Среди больных преобладают женщины в возрасте между 20 и 40 годами. Эти молодые и большей частью обаятельные женщины обращаются к врачу с жалобами на слабость, •быструю утомляемость, плохую переносимость жары, сердцебие-

ия и раздражительность, которые появились всего лишь несколько месяцев назад.

Обследованием удается обнаружить обычно стройную женщину с большими, широко раскрытыми блестящими глазами, с теплой, слегка влажной кожей, тахикардией, тремором и небольшим диффузным зобом. Следует иметь в виду непостоянство последнего признака. По данным сцинтиграфии, щитовидная железа у 1—3% больных имеет нормальные размеры (Werner, 1962). Тахикардия тоже является частым, но не обязательным признаком тиреотоксикоза (Davis, Davis, 1974).

В более тяжелых случаях развивается исхудание при сохраненном или даже повышенном аппетите, экзофтальм и другие глазные признаки: редкое моргание, отставание верхнего века при взгляде вниз, недостаточность конвергенции, гиперпигментация век. Появляются раздражительность, беспричинные слезы, мышечная слабость. Особенно резко понижается сила в проксимальных мышцах конечностей, вследствие чего у этих больных нередко «подкашиваются ноги», и они часто не могут удержать в руках посуду. Мышечная слабость иногда выражена настолько резко, что ее приходится отличать от других миоплегических синдромов. В далеко зашедших случаях наблюдаются длительная лихорадка, достигающая, по нашим наблюдениям, 38,5° С, синдромы тиреотоксического сердца и недостаточности всасывания.

Менее известным, хотя и менее частым, признаком болезни является гинекомастия, описанная Basedow еще в 1840 г. Онихолизис (отделение ногтя от ногтевого ложа) встречается примерно у 13% больных. Претибимальный отек развивается почти у половины больных, получавших терапию по поводу тиреотоксикоза. В некоторых случаях тиреотоксикоза наблюдается гиперпигментация кожи, которая весьма близко напоминает гиперпигментацию ее при аддисоновой болезни. В основе ее лежит гипокортицизм.

Изредка при базедовой болезни развивается центральная и парацентральная скотома. В течение нескольких недель больной постепенно теряет зрение, затем оно восстанавливается частично или полностью. Иногда развиваются отеки подкожной клетчатки без сопутствующих признаков сердечной недостаточности. К числу редких проявлений базедовой болезни относятся рвота, запоры, увеличение массы тела, гепатит, остеопороз, острая тиреотоксическая энцефалопатия.

Токсическая аденома развивается обычно на фоне существовавшего ранее зоба. Явления тиреотоксикоза развиваются незаметно, проявляясь исхуданием, раздражительностью, сердцебиением. Глазные признаки тиреотоксикоза при токсической аденоме выражены весьма умеренно. Иногда они даже полностью отсутствуют. В ткани одной из долей щитовидной железы при пальпации определяется узел плотноэластической консистенции с гладкой поверхностью и четкими границами. В отличие от злокачест-

венной опухоли аденома щитовидной железы всегда свободно подвижна. На сканограммах легко обнаруживается чрезвычайно высокая функциональная активность аденомы, ее величина и локализация.

В клинической картине тиреотоксикоза нет ни одного постоянного признака, однако комплекс наиболее частых признаков настолько характерен, что диагноз синдрома в далеко зашедших случаях болезни ставится без трудностей. В атипичных или менее выраженных случаях диагноз должен всегда подтверждаться данными лабораторного исследования и (что значительно менее доказательно) благоприятными результатами пробной терапии тиреостатическими средствами.

В первой половине нашего столетия функция щитовидной железы определялась косвенными методами, из которых наибольшее распространение получил метод определения основного обмена. В настоящее время состояние щитовидной железы оценивается прямыми тестами. Наиболее ценными ориентировочными тестами являются: скорость поглощения радиоактивного йода, определение йода, связанного с белком, и содержание в кровяной сыворотке тироксина. Последний тест значительно превосходит остальные по диагностической надежности, так как результаты его не могут быть изменены приемом лекарственных средств.

Когда клиническая картина болезни и результаты функционального исследования не соответствуют друг другу, необходимо произвести специальные исследования. Наиболее распространенными специальными тестами являются нагрузки трийодтиронином и тиреостимулирующим гормоном.

Несоответствие между клиническими и лабораторными данными особенно часто встречается у больных, перенесших тиреоидэктомию, и у больных, подвергавшихся в прошлом терапии радиоактивным йодом, мерказолилом. Несмотря на клинически выраженную картину тиреотоксикоза, поглощение йода щитовидной железой, содержание йода, связанного с белком, концентрация общего и свободного тироксина в кровяной сыворотке у этих больных часто оказываются нормальными.

Повышенное содержание трийодтиронина в кровяной сыворотке у этих больных может оказаться одной из причин развития клинически выраженной картины тиреотоксикоза. Концентрация трийодтиронина в крови у этих больных превышает его нормальный уровень в 6—8 раз (Hamilton, Maloof, 1974).

В некоторых случаях эутиреоидного зоба концентрация связанного с белком и свободного тироксина в крови оказывается неожиданно ниже нормальной. Полагают, что нормальная функция щитовидной железы в подобных случаях поддерживается за счет более высокого (чем в норме) содержания в крови трийодтиронина. Клинически эутиреоидное состояние при пониженном содержании тироксина в крови нередко наблюдается у больных, подвергавшихся прежде терапии радиоактивным йодом.

## ОПУХОЛИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ И ДРУГИХ ОРГАНОВ

Опухоли щитовидной железы. Увеличение щитовидной железы с явлениями тиреотоксикоза наблюдается у больных первичными и метастатическими опухолями щитовидной железы. Тиреотоксикоз развивается обычно только при значительных по размерам опухолях. Объясняется это тем, что опухолевая ткань функционально менее активна, чем ткань нормальной щитовидной железы, и тем, что функция непораженной части щитовидной железы подавлена опухолью.

Тиреотоксикоз при опухолях щитовидной железы имеет ту же клиническую картину, что и при диффузном токсическом зобе, но описанные выше глазные признаки болезни обычно отсутствуют. Об опухоли щитовидной железы необходимо думать в каждом случае тиреотоксикоза, появившегося у больного, перенесшего тиреоидэктомию. Поиски метастазов должны производиться особенно настойчиво у больных, оперированных по поводу токсической аденомы щитовидной железы или смешанного (микрофолликулярного) зоба. Опыт показывает, что метастазы в таких случаях могут быть найдены прежде, чем удается обнаружить заметное увеличение железы (Valenta et. al., 1970).

Гормонально-активные опухоли других органов. Дермоидные кисты и тератомы яичников, содержащие в своем составе гормонально-активную ткань щитовидной железы, называются струмой яичника. Около 4% таких опухолей протекает с явлениями тиреотоксикоза. Истинная причина синдрома в подобных случаях длительное время остается неясной. Щитовидная железа оказывается, как правило, неравномерно увеличенной, и больные ставят диагноз микрофолликулярного (смешанного) зоба. Нередко производится субтотальная резекция щитовидной железы, однако явления тиреотоксикоза в послеоперационном периоде либо остаются без изменений, либо только слегка уменьшаются в выраженности. Эутиреоидное состояние наступает только после удаления опухоли яичника.

Своевременная диагностика гормонально-активной опухоли яичника может быть достигнута только посредством одновременного определения у больных тиреотоксикозом скорости поглощения радиоактивного йода как щитовидной железой, так и яичниками. Сканирование яичников после назначения радиоактивного йода необходимо производить у каждой женщины с явлениями тиреотоксикоза и опухолью яичников. Возможность гормонально-активной опухоли следует предполагать во всех случаях базедовой болезни, где после субтотальной тиреоидэктомии не наступило полного исчезновения признаков болезни.

Явления тиреотоксикоза развиваются иногда у больных с миномой, хориоэпителиомой и другими опухолями

трофобластического происхождения. Клинические проявления болезни выражены обычно нерезко. Экзофтальм, как правило, отсутствует. Щитовидная железа оказывается нормальной или слегка увеличенной, но во всех случаях определяется повышение основного обмена и скорости поглощения радиоактивного йода щитовидной железой. Содержание связанного с белком йода в кровяной сыворотке у всех больных заметно выше нормального.

Возникновение тиреотоксикоза объясняется повышением функции щитовидной железы под влиянием продуцируемых опухолью факторов, напоминающих по своему физиологическому действию тиреостимулирующий гормон гипофиза. Химиотерапия или хирургическое удаление основной опухоли сопровождается исчезновением тиреотоксикоза. О хорионэпителиоме следует думать во всех случаях, когда у женщины с предполагаемой беременностью появляются признаки тиреотоксикоза.

Явления тиреотоксикоза развиваются иногда при раке бронха, желудка, поджелудочной железы. В крови этих больных обнаруживаются вещества, стимулирующие функцию щитовидной железы. Радиоиммунологический метод позволяет отличить эти вещества от тиреостимулирующего гормона гипофиза. Тиреотоксикоз при злокачественных опухолях отличается от обычной базедовой болезни. Он чаще наблюдается у мужчин, чем у женщин. Болеют чаще лица пожилого и старческого возраста. Щитовидная железа у этих больных заметно увеличивается, но увеличение ее сопровождается только тахикардией. Экзофтальм у этих больных отсутствует.

Хромобластная аденома гипофиза (тиреотоксикоз, вызванный повышенной секрецией тиреостимулирующего гормона). Тиреостимулирующий гормон передней доли гипофиза активирует функцию щитовидной железы, ускоряя как поступление в кровь, так и синтез ее гормонов. После гипофизэктомии функциональная активность щитовидной железы резко понижается и наступает атрофия ее паренхимы. В последние годы описано несколько случаев хромобластной опухоли передней доли гипофиза, протекавшей с явлениями тиреотоксикоза.

Содержание тиреостимулирующего гормона в крови у этих больных в 6—7 раз превышает нормальный уровень (Faglia et al., 1972). Одновременно отмечались повышенное поглощение железой радиоактивного йода, высокая концентрация в кровяной сыворотке общего и свободного тироксина. После оперативной и лучевой терапии опухоли содержание в крови тиреостимулирующего гормона и гормонов щитовидной железы понизилось, до нормы, полностью исчезли клинические проявления тиреотоксикоза.

Клиническая картина тиреотоксикоза, развившегося в связи с повышенной секрецией тиреостимулирующего гормона, не имеет каких-либо специфических признаков. В основе ее лежит повышенная секреция гормонов щитовидной железы. Истинная при-

"чина тиреотоксикоза больных хромофобной опухолью передней доли гипофиза была заподозрена в связи с появлением нарушений зрения и других признаков опухоли мозга и доказана посредством определения концентрации тиреостимулирующего гормона в крови.

## ТИРЕОТОКСИКОЗ, ВЫЗВАННЫЙ ПРИМЕНЕНИЕМ ПРЕПАРАТОВ ЙОДА ИЛИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Малые дозы йода и йодистых препаратов широко используются для профилактики зоба и терапии тиреотоксикоза. Давно также известно, что длительное применение даже малых доз йода может привести к развитию тиреотоксикоза. Connolly, Vidor, Stewart (1970) сообщили, что йодирование хлеба в областях эндемического зоба повлекло за собой увеличение случаев тиреотоксикоза.

Длительное применение йода у больных нетоксическим зобом тоже нередко приводит к развитию тиреотоксикоза (Vagenakis et al., 1972). Причина в одних случаях благоприятного, а в других — нежелательного влияния йода на функцию щитовидной железы окончательно не выяснена. Препараты щитовидной железы применяются иногда тучными женщинами для уменьшения массы тела. Выраженность гипертиреоза в подобных случаях определяется дозой препарата и его биологической активностью.

Искусственно вызванное повышение функции щитовидной железы сопровождается повышением основного обмена. Если больные принимают тироксин, содержание его в крови возрастает. Возможность тиреотоксикоза, вызванного приемом препаратов йода или щитовидной железы, следует предполагать у больных с повышенным содержанием тироксина в крови и повышенным основным обменом. Поглощение радиоактивного йода щитовидной железой у этих больных оказывается пониженным. Нормальное соотношение между данными клинического и лабораторного исследования восстанавливается обычно только через несколько месяцев после отмены препарата.

## ТИРЕОИДИТ

Увеличение щитовидной железы с явлениями обычно нерезко выраженного тиреотоксикоза наблюдается иногда при подостром (гранулематозном) и хроническом (аутоиммунном) тиреоидите.

**Подострый тиреоидит** де Кервена имеет, вероятно, вирусное происхождение. Начинается он с лихорадки, выраженного недомогания, головных болей. Характерны диффузное или очаговое увеличение щитовидной железы, ее выраженная болезненность



с иррадиацией более в уши и затылок. Железа не спаивается с окружающими тканями и сохраняет подвижность при глотании. Болезнь протекает волнообразно и в большинстве случаев не переходит в микседему. Болезненность железы при пальпации является главным диагностическим признаком подострого гранулематозного тиреоидита, протекающего с явлениями тиреотоксикоза.

Поглощение радиоактивного йода щитовидной железой при подостром тиреоидите заметно понижается. Содержание тироксина (а следовательно, и связанного с белком йода) в кровяной сыворотке оказывается увеличенным. Антитиреоидные антитела обнаруживаются почти у каждого больного, но всегда в низких титрах.

**Хронический лимфоцитарный тиреоидит Хашимото** начинается обычно незаметно с увеличения щитовидной железы. В кровяной сыворотке большинства больных обнаруживаются антитела в высоких титрах. Как и при других аутоиммунных заболеваниях, в большинстве случаев хронического тиреоидита обнаруживают повышенное содержание гамма-глобулинов в кровяной сыворотке. При хроническом тиреоидите, как и при базедовой болезни, иногда наблюдаются офтальмопатия и претибиальный отек. Явления тиреотоксикоза в начальных стадиях болезни Хашимото встречаются редко и выражены обычно умеренно (Fatourechí, McGonahey, 1971).

Основной обмен оказывается повышенным. Характерно высокое содержание связанного с белком йода и повышенное поглощение радиоактивного йода щитовидной железой. Если воспалительный процесс длительное время сохраняет тенденцию к прогрессированию, он заканчивается развитием микседемы. Диагноз болезни Хашимото косвенно подтверждается наступлением выраженного улучшения (с уменьшением размеров зоба и явлений тиреотоксикоза) под влиянием терапии стероидными гормонами. Диагноз хронического тиреоидита во всех случаях должен быть подтвержден результатами реакции преципитации или данными иункционной или операционной биопсии щитовидной железы.

Хронический тиреоидит часто приходится отличать от рака щитовидной железы, который тоже может протекать с явлениями тиреотоксикоза. При обсуждении этого вопроса необходимо учесть, что болезнь Хашимото протекает с диффузным увеличением щитовидной железы, тогда как рак начинается всегда только в какой-либо одной из ее долей. Указанное различие легче всего определяется посредством сканирования щитовидной железы. В области расположения опухоли определяется «дефект накопления» радиоактивного йода.

Пробная терапия стероидными гормонами при раке щитовидной железы всегда безуспешна, тогда как при болезни Хашимото на нередко сопровождается уменьшением железы и улучшением состояния больного. Обе болезни могут встречаться одновременно. У одного и того же больного, поэтому окончательный диагноз может быть поставлен только по результатам **операционной биопсии**.

## ПРИЧИНЫ ТИРЕОТОКСИКОЗА

1. Токсический зоб.
  - Диффузный.
  - Узловой.
  - Смешанный.
  - Трийодтирониновый.
2. Опухоль щитовидной железы и других органов.
  - Рйк щитовидной железы.
  - Токсическая аденома.
  - Струма яичника.
  - Семинома.
  - Хорионэпителиома.
  - Рак бронха, желудка, поджелудочной железы, предстательной железы.
  - Хромобная аденома гипофиза.
3. Применение препаратов йода или щитовидной железы.
4. Тиреоидит.
  - Подострый (де Кервена).
  - Хронический (Хашимото).

## Глава XII

# КРАТКОВРЕМЕННАЯ ПОТЕРЯ СОЗНАНИЯ

Ясное сознание является функцией коры больших полушарий головного мозга, активность которой поддерживается специфической активирующей системой, расположенной в ретикулярной формации ствола головного мозга (диэнцефальная область, средний мозг и мост). Нормальная функция указанных отделов головного мозга нарушается при многих заболеваниях и травмах. Особенно часто полная потеря сознания или его помрачение наблюдается при болезнях сердечно-сосудистой системы.

Мозг отличается от других органов тем, что его метаболическая активность поддерживается всегда приблизительно на одном и том же уровне. Кроме того, метаболизм мозга почти полностью аэробный. В клетках мозга не обнаружено измеримых запасов кислорода, глюкозы или других необходимых для его метаболизма субстратов. Вследствие этого даже кратковременные изменения кровотока сопровождаются резкими нарушениями функций головного мозга.

Нормально функционирующий МЗР потребляет ежеминутно около 3,3 мл кислорода на 100 г вещества. Падение скорости потребления кислорода на 26-30% сопровождается нарушением функций мозга. Когда потребление кислорода падает ниже 2 мл на 100 г вещества в минуту, наступает потеря сознания.<sup>1</sup> Величина тяжести нарушений функций мозга зависит от скорости падает потребление кислорода. Благодаря функций центральной нервной системы медленно ишемия мозга в течение более или менее длительного компенсируется за счет усиленной экстракции кислорода протекающей крови.

Неудовлетворительная выраженность коронарного кровотока является одной из причин тяжелых нарушений функций мозга, развивающихся при острой его ишемии:

Недостаточное кровоснабжение мозга — только одна из причин развития аноксии. Другой не менее важной причиной аноксии является гипоксемия, постоянно наступающая при анемиях и при артериальной гипотонии. Аноксия мозга часто возникает под влиянием веществ, способных образовывать с гемоглобином трудно диссо-

цируемые соединения, например карбоксигемоглобин, сульфогемоглобин, или способных нарушить нормальное течение процессов окисления в мозговой ткани.

Мозговые сосуды относятся к числу функционально концевых. Многие авторы отрицают их способность к активным изменениям просвета, но все признают существование автономной регуляции мозгового кровотока и зависимость его объема от высоты артериального давления.

Кровоснабжение мозга остается нормальным до тех пор, пока среднее артериальное давление, постепенно понижаясь, не окажется ниже 60 мм рт. ст. Падение артериального давления ниже этого критического уровня сопровождается уменьшением мозгового кровотока. При острых падениях артериального давления мозговой кровоток резко уменьшается даже тогда, когда среднее артериальное давление еще не понизилось до критического уровня. Объясняется это, вероятно, недостатком времени, необходимого для развития компенсаторных процессов в системе кровообращения. Наступающая в подобных случаях диффузная ишемия мозга клинически проявляется потерей сознания.

В течение всей жизни человека содержание глюкозы в его крови поддерживается приблизительно на одном и том же уровне. Постоянная концентрация глюкозы в крови так же необходима для нормальной функции мозга, как и постоянное давление кислорода. Постоянство внутренней среды организма, являющееся одним из условий его существования, нарушается при многих болезнях внутренних органов и желез внутренней секреции. Некоторые из этих болезней осложняются кратковременными или длительными потерями сознания, которые могут наступать даже при нормальном кровоснабжении мозга.

Головной мозг особенно чувствителен к пониженному содержанию глюкозы в крови. В зависимости от тяжести и длительности гипогликемии потеря сознания может быть кратковременной или длительной, обратимой или необратимой. В настоящем разделе описывается только дифференциальный диагноз кратковременных потерь сознания, возникающих при заболевании внутренних органов.

Некоторые первичные болезни центральной нервной системы протекают с периодически наступающими припадками бессознательного состояния. Для цели дифференциального диагноза этих болезней всегда надо стараться выяснить временное соотношение потери сознания и начало припадков. В одних случаях сознание теряется в самом начале припадков. Считается, что в подобного рода случаях бессознательное состояние развивается вследствие раздражения очагов, расположенных в ретикулярной формации ствола мозга. В других случаях припадок начинается с признаков очагового раздражения коры головного мозга при сохраненном сознании. В подобных случаях бессознательное состояние наступает спустя некоторый срок после начала припадков. Длительность это-

о срока определяется величиной отрезка времени, необходимого для перехода возбуждения из коры больших полушарий в глуболежащие слои ретикулярной формации.

Потеря сознания при травмах головы может наступать как вследствие прямого повреждения вещества мозга, так и вследствие сопровождающего травму отека головного мозга, приводящего к повышению внутричерепного давления и к диффузной ишемии мозга. Оба упомянутых механизма ответственны за потерю сознания при контузии головного мозга.

В практике терапевта чаще всего приходится встречаться с кратковременными потерями сознания, в основе которых лежит {приложение ХП-1) острая недостаточность кровообращения, связанная с нарушениями некоторых функций сердца, с морфологическими изменениями сосудов и с несовершенством регуляции сосудистого тонуса, что возможно как при болезнях самой системы кровообращения, так и при болезнях других функциональных систем организма.

## ВАЗОДЕПРЕССОРНЫЙ ОБМОРОК

Острая недостаточность кровообращения при простом вазодепрессорном обмороке начинается с активной дилатации периферических, главным образом мышечных, сосудов. Результаты прямых гемодинамических измерений позволяют считать, что скорость притока венозной крови к сердцу и его минутный объем при этом виде обморока заметно не изменяются. Основной гемодинамический дефект сводится к неспособности организма повысить минутный объем адекватно величине падения общего периферического сопротивления (Виноградов А. В., 1965).

Простой вазодепрессорный обморок является самой частой причиной кратковременной потери сознания. В большинстве случаев он возникает у мужчин под влиянием боли, небольшой кровопотери, лихорадки или высокой температуры окружающей среды. Большое значение придается эмоциональным факторам, беспокойству и страху перед предстоящим испытанием (например, взятием крови из вены или трепанацией зубной полости) и неспособностью избежать его.

Бессознательное состояние наступает немедленно. Возникновению его предшествует часто кратковременный продромальный период, во время которого отмечают слабость, тошнота, звон в ушах, зевота, расширение зрачков, потемнение в глазах или головокружение, бледность кожных покровов, потоотделение, которое раньше всего появляется на коже лба и подбородка. Возникновение этих симптомов и признаков связывают с повышением активности вегетативной нервной системы, а именно с повышенной секрецией катехоламинов и антидиуретического гормона. Пульс в продромальном периоде обморока не изменяется или несколько учащается.

По мере нарастания реакции мышечная слабость увеличивается, темнеет в глазах, больной теряет равновесие и падает без сознания. Если бессознательное состояние продолжается всего несколько секунд, больной остается неподвижным, если оно длится более 15—20 с, у больного появляются тонические и клонические судороги, а иногда и недержание мочи.

Во время бессознательного состояния всегда отмечаются появление медленных волн на ЭЭГ, синусовая брадикардия, иногда отдельные экстрасистолы, замедление предсердно-желудочковой проводимости. Систолическое артериальное давление понижается обычно до 55—60 мм, а среднее артериальное давление — до 25 мм рт. ст. Кожа остается бледной и холодной. Конъюнктивальные рефлексы часто отсутствуют. Как только больной оказывается в горизонтальном положении, артериальное давление обычно сразу повышается. В редких случаях гипотония сохраняется в течение нескольких минут или даже часов.

Бледность, тошнота, слабость, повышенное потоотделение продолжают обычно в течение всего времени гипотонии. Совокупность этих симптомов и признаков принято называть обморочной реакцией.

Обморочную реакцию без потери сознания иногда можно наблюдать у доноров, которые перед взятием крови находятся в горизонтальном положении. Рефлекторное происхождение обморочной реакции в подобного рода случаях убедительно подтверждается клиническими наблюдениями, в которых она развивалась иногда еще до прокола кожи или сразу же после прокола ее, но до взятия крови из вены.

Общая слабость, бледность кожи, потоотделение и тошнота сохраняются некоторое время и после окончания обморока. Попытка больного принять в это время вертикальное положение может вызвать повторное падение артериального давления с появлением всех только что исчезнувших симптомов и признаков обморока, включая характерные изменения ЭЭГ. Кожа после окончания обморока всегда влажная и теплая из-за развивающейся дилатации мелких сосудов.

Диагностическими критериями простого вазодепрессорного обморока являются: период предвестников, брадикардия и гипотония\* во время бессознательного состояния, теплая влажная кожа после выхода из обморока. Если во время обморока удастся записать ЭЭГ, то на ней отмечаются медленные волны высокой амплитуды. Как только больной приходит в сознание, медленные волны сменяются нормальным альфа-ритмом.

## ПОСТУРАЛЬНАЯ ГИПОТОНИЯ

Термином «постуральная гипотония» обозначаются клинические формы кратковременной потери сознания, наступающие под

влиянием перехода человека из горизонтального положения в вертикальное или длительного пребывания в вертикальном положении.

- Когда спокойно лежащий здоровый человек переходит в вертикальное положение, артериальное давление у него в начале слегка понижается, через несколько секунд оно восстанавливается до исходного уровня, иногда слегка превышая его. Начальное падение артериального давления объясняется обусловленным силой тяжести перемещением крови к нижним конечностям.

- Падение артериального давления приводит к активации механорецепторов, заложенных в дуге аорты и каротидных синусах. С активацией этих рецепторов начинается вазоконстрикция, которая противодействует скоплению крови в венах большого круга кровообращения. Механизм этой приспособительной реакции приводит к увеличению венозного притока и минутного объема сердца, следствием чего является восстановление артериального давления до исходного уровня.

Механизм указанной приспособительной реакции при постуральной гипотонии или совсем не действует, или действует недостаточно эффективно. Первоначальное падение артериального давления у этих больных при вставании с постели не сопровождается приспособительной вазоконстрикцией. Это приводит к скоплению крови в венах большого круга кровообращения. Приток венозной крови к сердцу уменьшается, что влечет за собой падение минутного объема и более или менее острое снижение артериального давления. Кровоснабжение мозга оказывается неадекватным, когда среднее артериальное давление падает ниже 25 мм рт. ст. Недостаточная выраженность приспособительной вазоконстрикции объясняется поражением симпатического отдела вегетативной нервной системы. Постуральная гипотония может быть вызвана исключением функции периферических отделов симпатической нервной системы — ее отделов, расположенных в спинном и продолговатом мозге или гипоталамусе.

Клиническая картина потери сознания при постуральной гипотонии стереотипна. Обморок возникает при одних и тех же условиях, обычно хорошо известных больному. В положении лежа артериальное давление у этих больных нормальное. Потеря сознания чаще всего возникает утром и ночью сразу же после вставания с постели. В отличие от вазодепрессорного обморока потеря сознания при постуральной гипотонии наступает мгновенно, без периода предвестников. После перехода в горизонтальное положение артериальное давление повышается до нормального уровня, и больной приходит в сознание.

Значение постуральной секвестрации крови для возникновения бессознательного состояния убедительно демонстрируется опытом с кровезаменителями. Если больному постуральной гипотонией во время вставания с постели быстро вливать в вену альбумин или другой кровезаменитель, то артериальное давление у него остается

нормальным. Гипотония у этих больных возникает вследствие нарушения нейрогуморальных механизмов, обеспечивающих постоянство артериального давления.

Постуральная гипотония обычно встречается при заболеваниях центральной или периферической нервной системы, при сахарном диабете, алкоголизме, порфирии. Нередко она развивается при болезнях спинного (поперечный миелит, сирингомиелия, спинная сухотка), продолговатого мозга и гипоталамуса. Очень часто у этих больных отмечается поражение вегетативной нервной системы.

Ослабление постуральных вазомоторных рефлексов сочетается обычно с импотенцией, нарушениями функции потовых желез, желудочно-кишечного тракта. Особенно часто больные страдают запорами, диареей, снижением потоотделения обычно какой-либо одной части тела.

Склонность больного к постуральной гипотонии может быть выявлена также с применением функциональных проб, наиболее надежными из которых являются пробы, оценивающие реакцию сердечно-сосудистой системы на вставание и повышение внутригрудного давления.

Быстрый переход здорового человека в вертикальное положение сопровождается не только описанными выше колебаниями артериального давления, но и появлением тахикардии, увеличением концентрации альдостерона, катехоламинов в крови и повышением их экскреции с мочой. У больного ортостатической гипотонией в аналогичной ситуации не отмечается ни появления тахикардии, ни увеличения концентрации альдостерона и катехоламинов в крови, ни повышенной экскреции их с мочой.

Повышение внутригрудного давления (например, при опыте Вальсальвы) у здорового человека сопровождается временным незначительным понижением артериального давления. После прекращения опыта артериальное давление повышается и становится несколько выше исходного уровня. Опыт Вальсальвы у больного ортостатической гипотонией приводит к выраженному понижению артериального давления, которое после прекращения опыта постепенно восстанавливается до исходного уровня, никогда не превышая его.

Постуральная гипотония с периодическими головокружениями и с потерей сознания оказывается иногда единственным проявлением болезни, которая описывается под названием идиопатической ортостатической гипотонии. Быстрый перевод больных идиопатической ортостатической гипотонией в вертикальное положение не сопровождается адекватным повышением тонуса симпатической нервной системы: венозный тонус у них не повышается, констрикция артерпол выражена недостаточно, содержание адреналина и норадреналина в крови заметно не изменяется. К указанным признакам болезни могут присоединяться импотенция и нарушение потоотделения обычно только в какой-либо одной области тела. Со временем у некоторых больных появляются



признаки поражения базальных ганглиев мозга, кортикобульбарного в кортикоспинального трактов. Этот вариант идиопатической ортостатической гипотонии принято обозначать термином синдром Ши — Дрегера.

В случае тяжелой идиопатической ортостатической гипотонии больные оказываются прикованными к постели, так как их попытка перейти из горизонтального положения в вертикальное всякий раз сопровождается потерей сознания. Если больного длительно удерживать в вертикальном положении, то у него, как и при вазодепрессорном обмороке, возникают судороги.

Ортостатическая гипотония с кратковременной потерей сознания должна быть дифференцирована от вазодепрессорного обморока, который часто встречается при тяжелой анемии, в период выздоровления от инфекционных болезней, после длительного пребывания больного в постели по поводу, например, инфаркта миокарда, переломов тазовых и бедренных костей. Появление гипотонии у этих больных сопровождается симптомами и признаками описанной выше обморочной реакции. С улучшением общего состояния этих больных обмороки у них исчезают.

Потери сознания при ортостатической гипотонии не сопровождаются признаками стимуляции вегетативной нервной системы. Они возникают всякий раз, когда больной быстро переходит из горизонтального положения в вертикальное независимо от изменений в его общем состоянии. Острое падение артериального давления у больного ортостатической гипотонией наблюдается как в периоде реконвалесценции, так и после выздоровления от инфекционной болезни, как при анемии, так и после ее исчезновения.

В наше время указанная закономерность течения чаще всего может быть прослежена на больных ятрогеной ортостатической гипотонией. Наиболее простой моделью ее является ортостатическая гипотония, развивающаяся у больных, перенесших двустороннюю симпатэктомию. Эта операция одно время широко применялась для лечения злокачественной гипертонической болезни и злокачественного гипертонического синдрома. В настоящее время; она иногда применяется для лечения облитерирующего эндартериита нижних конечностей.

Артериальная гипотония возникает у этих больных не тогда, когда они сидят в кресле или лежат в постели, а только во время быстрого перехода из горизонтального положения в вертикальное. Острая гипотония при достаточной выраженности может привести; к потере сознания.

Ортостатическая гипотония часто развивается под влиянием своеобразной фармакологической десимпатизации организма, которая достигается посредством воздействия на основной вазомоторный тонус или на обмен катехоламинов. Современная клиника Широко применяет эти средства для лечения гипертонической болезни, грудной жабы, сердечной недостаточности. Одни из этих средств действуют в каком-либо одном органе, тогда как под влия-

нием других изменяется функциональное состояние многих систем и органов. Исходя из чисто практических соображений, нам представляется целесообразным разделить эти средства на ингибиторы моноаминоксидазы, блокаторы бета-адренергических рецепторов, гипотензивные и мочегонные.

Ортоstaticкая гипотония чаще всего наблюдается при лечении артериальной гипертонии гуанетидином (исмелин, изобарин, октадин) и другими средствами, способными блокировать функции постганглионарных адренергических нервов (Эрина Е. В., 1973). Накапливаясь в организме, эти препараты блокируют  $\alpha$ - и  $\beta$ -рецепторы симпатических нервов и подавляют способность эффективных органов 'отвечать на симпатическую стимуляцию. Развивающаяся десимпатизация сосудов предупреждает возможность изменения их емкости при переходе больного в вертикальное положение.

Ганглиоблокирующие средства (гексоний, пентамин, ганглерон, пирилен и др.), попадая в холинергические ганглии вегетативной нервной системы, вступают в конкурентные отношения с ацетилхолином, затрудняя или прекращая передачу нервного импульса с преганглионарных волокон на постганглионарные. При гипертонической болезни и эндартериите в первую очередь нарушается передача нервных импульсов в симпатических ганглиях. Следствием этого является понижение тонуса периферических сосудов.

- Гипотензивное действие препаратов раувольфии (резерпин, раунатин, серпазил, гендон и др.) объясняется их угнетающим влиянием главным образом на синтез катехоламинов и серотонина в центральной нервной системе. Препараты раувольфии уменьшают запасы катехоламинов в сосудистой стенке настолько, что раздражение симпатических нервов не вызывает ее сокращения.

Препараты альфа-метилдофы (допегит, альдомет, пресинол и др.), взаимодействуя с ферментом дофа-декарбоксилазой, нарушают образование дофамина, а следовательно, норадреналина и адреналина. Гипотония, вызванная назначением препаратов альфа-метилдофа, наступает вследствие ослабления сосудистого тонуса под влиянием уменьшения реактивности сосудодвигательного центра.

Апрессин (непрессин, депрессан, гидразинофалазин и др.) оказывает гипотензивное действие посредством первичного угнетения миогенного вазомоторного тонуса, тогда как мочегонные средства понижают основной вазомоторный тонус вторично через уменьшение количества циркулирующей крови и выведение ионов натрия из стенки сосуда.

Заметное влияние на тонус сосудистой стенки оказывает также моноаминоксидаза, ингибиторы которой назначают при лечении грудной жабы и депрессии. Применение ингибиторов моноаминоксидазы иногда сопровождается острым падением артериального давления, которое вызывается скорее всего блокадой нервных импульсов в ганглиях вегетативной нервной системы. Кроме того, ингибиторы моноаминоксидазы резко уменьшают содержание нор-

адреналина в периферических окончаниях симпатических нервов, подавляя тем самым способность к вазоконстрикции (Goodman, Gilman, 1971).

Когда организм находится в полном покое, лекарства, блокирующие  $\beta$ -рецепторы, не вызывают заметного влияния на сердечно-сосудистую систему. Их действие сказывается только во время; физических нагрузок или эмоционального напряжения. Индерал, изоприн, трасикор блокируют все  $\beta$ -рецепторы и предупреждают действие катехоламинов во всем организме. Эралдин обладает избирательным действием. Он блокирует только  $\beta$ -рецепторы сердца. Реакция сосудов на катехоламины под влиянием эралдина не изменяется, поэтому ортостатическая гипотония после его применения встречается реже, чем после применения других  $\beta$ -блокаторов (Goodman, Gilman, 1971).

Одни из перечисленных лекарственных средств вызывают ортостатическую гипотонию у каждого больного, другие — только у некоторых. Кратковременная потеря сознания у больных, получающих эти средства, часто принимается за обычный обморок. Ошибочного диагностического заключения можно избежать, если принять во внимание следующие признаки, которыми обычный обморок отличается от ортостатической гипотонии с потерей сознания.

1. Ортостатическая гипотония всегда возникает во время перехода больного из горизонтального положения в вертикальное. Она часто развивается во время физической нагрузки, так как вследствие функциональной десимпатизации эти больные не способны ответить на нагрузку адекватным повышением вазомоторного тонуса. Простой обморок чаще всего возникает при вертикальном положении больного, но не обязательно при вставании. Он может возникнуть и во время сидения больного, например во время просмотра длительных телевизионных передач. Простой обморок можно наблюдать даже при горизонтальном положении больного, например у доноров во время первого взятия крови из  $\text{гfeHbI}$ .

2. Обморочная реакция при повторных встречах больного с  $\text{б}^{\wedge}\text{нБй}$  и той же ситуацией (например, со взятием крови из вены)  $\text{б}^{\wedge}\text{нБй}$  становятся все менее выраженной. После многократных повторных встреч с одной и той же ситуацией она, как правило, исчезает. Выраженность ортостатической гипотонии при повторном воспроизведении одних и тех же условий остается приблизительно одинаковой. Быстрое вставание с постели больного, получающего большую дозу гуанетидина, всегда приводит к падению артериального давления, конечный уровень которого зависит от степени Дёсим-Оатдарши, а не от числа вставаний. Больные ортостатической гипотонией! обычно хорошо знают условия, при которых они повторно теряют сознание. Этого нельзя сказать про больных, перенесших простой обморок.

3. Простой обморок возникает на фоне описанных выше признаков перераздражения вегетативной нервной системы. Потеря

сознания при ортостатической гипотонии наступает всегда внезапно без предшествующего ей продромального периода.

4. Брадикардия является диагностическим признаком простого обморока. Потеря сознания при ортостатической гипотонии наступает без сопутствующей ей брадикардии.

5. Ощущение теплоты во всем теле, теплые и обычно влажные, и иногда даже гиперемированные кожные покровы наблюдаются только у больных, перенесших простой обморок. Признаки повышенного кровенаполнения кожных покровов после потери сознания при ортостатической гипотонии не обнаруживаются.

6. Судороги могут наблюдаться как при простом обмороке, так и при ортостатической гипотонии. Возникновение их при сравнимых клинических единицах определяется длительностью бессознательного состояния.

7. Признаки повышения тонуса симпатической нервной системы у больных с ортостатической гипотонией не обнаруживаются ни во время бессознательного состояния, ни в промежутках между приступами потери сознания. Простой обморок всегда протекает с признаками повышенного тонуса симпатической и парасимпатической нервной системы.

## **ОСТРОЕ УМЕНЬШЕНИЕ ОБЪЕМА ЦИРКУЛИРУЮЩЕЙ КРОВИ**

Быстрое уменьшение количества циркулирующей крови нередко становится причиной кратковременной потери сознания. В наиболее простой и наглядной форме этот вид потери сознания наблюдается у больных с резко выраженным варикозным расширением вен нижних конечностей. При быстром вставании этих больных кровь в силу тяжести оттекает из нижней полой вены и скапливается в венах нижних конечностей. Приток крови к сердцу уменьшается, вызывая острое уменьшение минутного объема, следствием является диффузная ишемия мозга. Диагноз этого вида кратковременной потери сознания сравнительно не труден, его обычно удается поставить сразу же после расспроса и осмотра больного.

Внезапное уменьшение притока крови к сердцу лежит в основе кратковременной потери сознания, которая наблюдается изредка в последнем триместре беременности. Когда беременная принимает горизонтальное положение, увеличенная матка сдавливает нижнюю полую вену или ее крупные ветви. Следствием этого является острое уменьшение венозного притока и минутного объема сердца. Когда беременная встает, увеличенная матка опускается в таз, сдавление нижней полой вены прекращается, и восстанавливаются нормальные условия кровообращения в организме. Таким образом, потеря сознания в подобного рода случаях наступает не после вставания больной, а после того, как она принимает горизонтальное положение.

Описанный вид потери сознания известен в литературе под названием парадоксального обморока, так как он возникает при условиях, противоположных условиям потери сознания при простом обмороке и при ортостатической гипотонии. Сходные механизмы могут иногда вести к потере сознания при опухолях на ножке, расположенных в брюшной полости.

Быстрое удаление большого количества жидкости из брюшной полости или из мочевого пузыря сопровождается иногда кратковременной потерей сознания. Вены брюшной полости и тазовой полости в этих случаях внезапно освобождаются от внешнего сжатия. Острое расширение их приводит к скоплению в брюшной и тазовой полостях значительного объема крови. Скорость ее притока к сердцу уменьшается, вследствие чего возникает острое падение минутного объема. Горизонтальное положение больного является лучшим лечебным и профилактическим мероприятием против потери сознания при выпускании больших асцитов и при удалении большого количества мочи из пузыря.

Лица старческого возраста иногда теряют сознание во время мочеиспускания или вскоре после него. Наблюдается это обычно ночью после вставания с постели. Не отрицая роли механического фактора, нам хотелось бы обратить внимание на роль других факторов, в частности на ортостатическую гипотонию, возникновению которой способствует наступающее ночью уменьшение количества циркулирующей крови, и на повышение внутригрудного давления, развивающегося во время натуживания. Сравнительное значение каждого из указанных факторов не изучено из-за внезапности наступления и кратковременности этих состояний.

Мочегонные средства применяют в современной медицине для лечения нарушений водно-электролитного обмена и артериальной гипертонии. Иногда встречаются больные с повышенной чувствительностью к этим средствам. Даже после приема обычных доз диурез у этих больных повышается настолько бурно, что возникает угроза их обезвоживания. Количество циркулирующей крови в случаях менее выраженного диуреза также значительно уменьшается, вследствие чего быстрый переход больного из горизонтального положения в вертикальное может сопровождаться уменьшением притока венозной крови к сердцу и гипотонией. Потеря сознания при терапии одними только мочегонными средствами встречается сравнительно не часто. Гипотония в ортостазе бывает выражена особенно резко при сочетании мочегонных средств с гипотензивными.

## **ПЛЕВРОГЕННЫЙ ШОК**

Удаление из плевральной полости большого количества экссудата или наложение искусственного пневмоторакса иногда сопровождается потерей сознания. В некоторых случаях потеря созна-

ния наступала во время введения воздуха, причем ее объясняли воздушной эмболией легочных вен и возникающей под ее влиянием блокадой притока крови к левому желудочку. Не отрицая возможности указанного механизма, следует все же иметь в виду, что в редких случаях потеря сознания наступала в ответ на введение одной только иглы, т. е. прежде, чем начиналось введение воздуха.

Потеря сознания в подобного рода случаях (которые принято обозначать термином «плеврогенный шок») возникала не вследствие воздушной эмболии, а скорее всего в ответ на раздражение париетальной плевры, т. е. развивалась по механизмам вазодепрессорного обморока. В отдельных случаях плеврального шока возможно и одновременное действие обоих механизмов. Сравнительное значение каждого из них может меняться от одного случая к другому, поэтому мы и решили описать плевральный шок в виде особой клинической единицы, отличной и от вазодепрессорного обморока, и от постуральной гипотонии.

## МЕХАНИЧЕСКИЕ ПРЕПЯТСТВИЯ КРОВОТОКУ

Внезапная потеря сознания в связи с переменной положения тела в пространстве является одним из характерных признаков болезней сердца, при которых обнаруживаются свободно подвижные образования в его полостях. Наиболее частыми из этих заболеваний являются митральный стеноз с шаровидным тромбом в левом предсердии и миксома сердца. Свободно подвижные тромбы в полостях сердца при затяжном септическом эндокардите и саркоме сердца встречаются чрезвычайно редко.

Большой шаровидный тромб в левом предсердии может закупорить левое предсердно-желудочковое отверстие и частично или полностью прекратить поступление крови из предсердия в желудочек. Возникает ишемия мозга, которая сопровождается потерей сознания или смертью больного. Закупорка или резкий стеноз митрального отверстия может возникать повторно, сопровождаясь каждый раз стереотипной клинической картиной, что облегчает диагноз этого осложнения.

Криступ возникает обычно во время перехода больного из горизонтального положения в вертикальное. Внезапно у больного» появляется одышка и цианоз, который особенно резко выражен на коже верхней половины туловища. Особенно цианотичными становятся слизистые оболочки рта, нос, уши. Мелкопятнистый цианоз появляется на коже шеи, грудной клетки. Пульс на лучевой артерии обычно не определяется, на сонных артериях он частый, едва прощупывается. Развивается дезориентация больного, и он теряет сознание.

Состояние больного становился лучше, когда он принимает горизонтальное положение, или положение по Тренделенбургу. Не-

которые из наших больных предпочитали стоять на коленях с наклоненной вперед верхней половиной туловища. Диагноз потери сознания, вызванной шаровидным тромбом предсердия, может быть поставлен только у больных с признаками митрального стеноза. Кроме того, у всех наблюдавшихся нами больных с этим видом потери сознания имела мерцательная аритмия.

Внезапная потеря сознания встречается также и при первичных опухолях сердца, чаще всего при миксоме, которая приблизительно в 70% случаев располагается в левом предсердии и в 25% — в правом предсердии. Обычно эта опухоль растет на ножке. При вертикальном наложении тела она опускается к предсердно-желудочковому отверстию, заметно его суживая. Описаны случаи, в которых часть опухоли при каждом сокращении сердца проникала через предсердно-желудочковое отверстие в левый желудочек.

Случаи внезапной смерти при этой болезни объясняются закупоркой либо предсердно-желудочкового отверстия, либо устьев легочных вен. Смерть может наступить также и вследствие эмболии сосудов головного мозга частицами опухоли.

Потеря сознания при миксоме предсердия наступает только при вертикальном положении больного. Возникновению приступа обычно предшествуют одышка, цианоз, тахикардия. Если больной своевременно ложится в постель, приступ удушья прекращается. Больные миксомой предсердия на ножке предпочитают лежать в постели, так как попытка принять сидячее положение сопровождается возобновлением приступа.

В промежутках между приступами отмечаются более или менее интенсивные боли в области сердца, часто наблюдаются субфебрильная температура тела, признаки митрального или трикуспидального порока сердца, а в далеко зашедших случаях — признаки недостаточности кровообращения.

О миксоме сердца следует думать в тех случаях кратковременной потери сознания, которые возникают при переходе больного в вертикальное положение и которым предшествуют удушье, цианоз, тахикардия.

Наличие болей в области сердца, которые часто бывают весьма интенсивными, отсутствие указаний на перенесенный в прошлом ревматизм позволяют отличить потерю сознания при миксоме сердца от потери его при митральном стенозе с шаровидным тромбом в левом предсердии. О других признаках, позволяющих отличить сравниваемые болезни друг от друга, см. раздел «Сердечная недостаточность».

## ПЕРВИЧНЫЕ БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Эпилепсия. Многие болезни центральной нервной системы протекают с кратковременными потерями сознания. Внезапная потеря

сознания иногда с последующим судорожным припадком особенно часто наблюдается при эпилепсии, нарколепсии, сотрясении мозга, истерии и некоторых других заболеваниях. Клиническая картина этих расстройств сознания во многом напоминает картину простого обморока. Даже опытные клиницисты склонны часто оценивать кратковременную потерю сознания без судорог как простой обморок. А. М. Коровин (1973), например, описывает больного, у которого в течение 7 лет до развития типичной эпилепсии наблюдались приступы бессознательного состояния, на повторных ЭЭГ «были выявлены нерезкие патологические изменения в виде диффузных медленных волн небольшой амплитуды». Автор оценивает эти повторные приступы потери сознания как простые обмороки только на том основании, что они, по словам родителей больного, не сопровождались судорогами.

Приведенный случай показывает, с какими большими диагностическими трудностями приходится сталкиваться врачу, давая заключение о причине приступов бессознательного состояния. Для преодоления этих трудностей в одних случаях необходимо личное наблюдение больного во время приступа потери сознания, в других — более или менее длительное наблюдение за характером течения болезни.

Повторные приступы потери сознания являются частью клинической картины эпилепсии. Терапевту чаще всего приходится встречаться с большими или малыми эпилептическими припадками. Самым характерным признаком большого эпилептического припадков является внезапная потеря сознания, во время которой наблюдаются судорожные движения. В зависимости от локализации эпилептогенного очага различают припадки корковые и подкорковые.

Припадки корковой эпилепсии начинаются обычно с ауры, которая может быть зрительной, слуховой, вкусовой, обонятельной или чувствительной. Для подкорковой эпилепсии характерно внезапное возникновение припадков. Припадок начинается с тонических судорог, которые переходят в клонические. После прекращения судорожных движений наступает сопорозное состояние, которое внешне напоминает сон. Кожные покровы во время приступа имеют часто багровый или цианотический оттенок, бледными они не бывают. Ясное сознание восстанавливается не сразу после припадков, а постепенно. Придя в себя, больной часто жалуется на головные боли.

Термин «малый эпилептический припадок» применяется для обозначения кратковременных потерь сознания, которые могут протекать как с сохранением, так и с утратой мышечного тонуса.

Простые малые эпилептические припадков являются болезнью детей. Иногда они сохраняются у взрослого и после периода полового созревания. Приступы возникают внезапно. Больной всего лишь на несколько секунд теряет сознание, застывая в позе, в которой застал его приступ. Статический мышечный тонус



остается сохранным. После прекращения припадка больной обычно продолжает прерванное занятие или разговор.

Потеря сознания при акинетическом (паралитическом) припадке сопровождается внезапным падением больного. Сразу же после падения больной самостоятельно поднимается и продолжает прерванную работу. Судорог во время этих припадков не наблюдается, поэтому их часто принимают за простой обморок или ортостатический коллапс. Акинетические припадки начинаются в детстве. Они могут сохраняться и после того, как ребенок станет взрослым.

А. М. Коровин (1973) обозначает более длительные (до 1 мин) припадки этого типа термином «синкопальные малые припадки». Возникают они всегда внезапно. Если больной находится в вертикальном положении, он неожиданно падает, получая часто при этом значительные ушибы и повреждения. Во время этих припадков темп сердечных сокращений заметно не изменяется, артериальное давление остается нормальным, иногда отмечается непроизвольное мочеиспускание.

Полная потеря сознания встречается иногда у больных с припадками фокальной корковой эпилепсии. Объясняется она распространением возбуждения на ствол мозга. Потеря сознания при психомоторной эпилепсии наблюдается редко. Сопутствующие припадку нарушения поведения позволяют отличить его от ортостатического коллапса и простого обморока.

Приступы кратковременной потери сознания при эпилепсии в первое время возникают очень редко, обычно только в ночное время, когда больной находится в постели. В дальнейшем приступы учащаются и начинают появляться не только ночью, но и днем. Чем чаще наблюдаются приступы, тем быстрее развиваются характерные изменения личности. Больной становится раздражительным, гневливым, склонным к резким аффективным реакциям. При беседе с больным обращает на себя внимание сочетание злобности со слабостью и вязкость мышления. В быту и на работе эти больные отличаются чрезмерной аккуратностью.

Диагноз эпилепсии во многих случаях удается подтвердить результатом электроэнцефалографического исследования, особенно если оно проводится с применением функциональных проб. Характерные изменения ЭЭГ при подкорковой эпилепсии встречаются приблизительно у 76% больных и выражаются в большинстве случаев появлением комплекса медленной волна — пик. Для корковой эпилепсии более характерно появление вспышек медленных волн, беспорядочных пиков и волн высокой амплитуды.

Эпилептический припадок необходимо отличать от других видов кратковременной потери сознания и особенно часто от простого (вазодепрессорного) обморока и от ортостатического коллапса. В большинстве случаев целенаправленный расспрос больного и наблюдение за клинической картиной припадка позволяют прийти

к определенному диагностическому заключению. Значительно реже для выяснения диагноза оказывается необходимым прибегать к специальным методам исследования или более длительным наблюдениям за характером течения болезни.

Эпилепсия нередко начинается с детства. Иногда она развивается через некоторый срок после черепно-мозговой травмы, инфекции. Припадки ее возникают без очевидной для больного причины, как бы самопроизвольно. Вазодепрессорный обморок всегда является ответной реакцией больного на какую-то стрессовую ситуацию. Больной сам может описать необычные обстоятельства или волнующую его обстановку, которые предшествовали обмороку. Больные ортостатическим коллапсом обычно хорошо знают условия, при которых он возникает.

Эпилептический припадок может развиваться во время сна. Ортостатический коллапс может возникнуть ночью, но во сне он (как и вазодепрессорный обморок) никогда не возникает. Если потеря сознания развилась в горизонтальном положении больного, она никогда не может быть следствием ортостатического коллапса или обморока, которые не появляются, а исчезают сразу же после перехода больного в горизонтальное положение.

Подробный расспрос об ощущениях, предшествующих потере сознания, также часто помогает выявить признаки, которые имеют важное дифференциально-диагностическое значение. Ортостатический коллапс и подкорковая эпилепсия, акинетические и синкопальные припадки малой эпилепсии возникают обычно без предвестников. Перед развитием вазодепрессорного обморока часто отмечается потемнение в глазах, потоотделение. Тактильная, зрительная, обонятельная аура часто предшествует припадку корковой эпилепсии.

Кожа и видимые слизистые оболочки во время обморока и ортостатического коллапса поразительно бледны, мышцы атоничны, артериальное давление резко снижено. При большом эпилептическом припадке кожа синюшна. При малых эпилептических припадках она не изменяет свою окраску. Сразу же после обморока отмечается эйфория, кожа оказывается горячей и влажной. Вегетативные нарушения во время припадков малой эпилепсии отсутствуют. После припадков в течение некоторого срока наблюдается эйфория, дезориентировка больного в окружающем или даже сумеречное состояние. Характер судорожной реакции позволяет уверенно отличать обморок и ортостатический коллапс от больших эпилептических припадков, но не от малых.

Ушибы во время падения, недержание мочи, прикусы языка, остекляневший взгляд ранее считались надежными признаками эпилепсии. В настоящее время известно, что они могут возникать также при тяжелом обмороке или при тяжелом бессознательном состоянии другого происхождения.

Диагноз причины кратковременной потери сознания нередко становится ясным после изучения характерных черт личности

больного. Следует, однако, заметить, что в случае недавно начавшейся эпилепсии этот прием часто не дает надежных результатов. В подобного рода случаях значительную помощь оказывают результаты электроэнцефалографического исследования, особенно если они производятся с применением различных методов активации. Следует только иметь в виду, что нормальные результаты этого исследования не исключают диагноза эпилепсии.

Для дифференциального диагноза между эпилепсией, вазодепрессорным обмороком и ортостатическим коллапсом иногда требуются повторные исследования больного и более или менее длительное наблюдение за эволюцией болезни и за характером изменений личности больного.

Потеря сознания закономерно встречается при сотрясениях мозга и его контузиях. В большинстве подобного рода случаев данные анамнеза позволяют легко отличить этот тип кратковременной потери сознания от вазодепрессорного обморока и ортостатического коллапса.

Кратковременные потери сознания часто встречаются при транзиторных и обычно резко выраженных повышениях давления ликвора в желудочках мозга. Особенно часто это наблюдается при опухолях задней черепной ямки (синдром Брунса) и значительно реже при гипертонических кризах.

Закупорка сильвиева водопровода или отверстия Монро возникает иногда при опухолях мозга, сопровождается резким повышением давления ликвора. Клинически это проявляется припадком сильной головной боли, который может осложниться внезапной потерей сознания и даже эпилептиформным припадком. Наличие неврологических симптомов, указывающих на локализацию патологического процесса в задней черепной ямке, позволяет заподозрить опухоль мозга. Окончательный диагноз устанавливается невропатологом.

Непосредственно перед потерей сознания у больных с повышением черепно-мозгового давления нередко наблюдается головокружение. Кратковременное головокружение часто предшествует потере сознания также при ортостатическом коллапсе, при анемии, при повышенной активности каротидного синуса, при атеросклерозе мозговых артерий и при многих других болезнях. Головокружение у этих больных приходится отличать от головокружений, которые наблюдаются при поражениях вестибулярного аппарата. При перечисленных выше болезнях больному кажется, что он теряет равновесие. Он может даже упасть, но он никогда не предъявляет жалоб на вращение предметов в какой-либо определенной плоскости или на то, что он падает или покачивается всегда в одну и ту же сторону. Головокружение описанного вида никогда не сопровождается нистагмом и не является главным или ведущим симптомом болезни.

Головокружения, возникающие при болезнях вестибулярного аппарата, обычно носят системный характер и доминируют в кли-

нической картине болезни. Приступ такого головокружения часто сопровождается потерей равновесия тела и падением больного всегда в одну и ту же сторону. Сами больные и окружающие оценивают эти падения как кратковременные обмороки. Исследование больных после приступа позволяет выявить у них нарушение функции вестибулярного аппарата — лабиринта, вестибулярного нерва, вестибулярного ядра или мозжечка. Часто у них обнаруживается более или менее выраженный нистагм.

Функция вестибулярного аппарата особенно резко нарушается при синдроме Меньера. Приступы головокружения при этом синдроме могут продолжаться от нескольких минут до нескольких дней. Иногда они сопровождаются шумом в ушах, рвотой, болями в животе, диареей. В большинстве случаев в основе этого синдрома лежит ангионевротический отек лабиринта. Механизмы потери сознания при поражениях вестибулярного аппарата остаются еще недостаточно изученными.

Приступы сна при нарколепсии протекают без потери сознания. Во время приступа сна больного нарколепсией не трудно разбудить. Мы включили нарколепсию в этот раздел по чисто практическим соображениям. Во время сильного эмоционального возбуждения у больного нарколепсией часто наблюдается утрата мышечного тонуса. Во время гнева или смеха у него неожиданно подкашиваются ноги, и он падает на пол. Сам больной и окружающие оценивают этот эпизод как легкий кратковременный обморок. Подробная беседа с больным позволяет выяснить истинную причину потери постурального тонуса.

Чувство равновесного положения тела в пространстве достигается благодаря координации афферентных импульсов, исходящих из вестибулярного аппарата, зрительного анализатора и периферического локомоторного аппарата. Потеря чувства равновесия воспринимается нами как головокружение. При нарушениях функции зрительного анализатора головокружение сочетается с диплопией. При нарушении функции вестибулярного аппарата головокружение сочетается с впечатлением движения окружающих предметов в каком-либо определенном направлении и с чувством падения тела всегда в одном и том же направлении.

Интенсивные раздражения вестибулярного аппарата (отек или ишемия лабиринта, стимуляция вестибулярного нерва, вестибулярного центра или мозжечка) сопровождаются обычно выраженными вегетативными реакциями, нарушениями двигательной и секреторной функций желудочно-кишечного тракта. Клинической иллюстрацией этого положения могут служить рвота и диарея, часто развивающиеся при синдроме Меньера. Утрата мышечного тонуса является другой вегетативной реакцией, которая может возникнуть в ответ на раздражение какого-либо из элементов вестибулярного аппарата.

Падение больного в подобных случаях не является следствием потери сознания, и его необходимо отличать от вазодепрессорног»

обморока и от височной (психомоторной) эпилепсии, при которых больной теряет равновесие только после того, как потерял сознание.

Головокружение может быть начальным признаком эпилепсии с локализацией эпилептогенного очага в височных долях. Головокружение при подобного рода припадках височной эпилепсии часто сочетается со слуховыми и зрительными галлюцинациями. Раздражение вестибулярного аппарата в этих случаях играет роль одного из стимуляторов патологической активности головного мозга.

Диагноз причин головокружения, сочетающегося с потерей сознания, не может основываться на объяснениях больного или окружающих его лиц о характере припадка. Для выяснения этих причин необходимо подробное изучение больного с применением различных методов исследования функции вестибулярного аппарата и состояния центральной нервной системы.

На долю терапевта в этих исследованиях выпадает ответственная задача объективной оценки достаточности кровоснабжения головного мозга. Для этого необходимо исключить возможную связь головокружений и кратковременных потерь сознания с нарушениями функционального состояния сердца и с недостаточностью кровоснабжения головного мозга, обусловленной поражением артерий, отходящих от дуги аорты.

Истерический припадок развивается обычно только при соответствующей аудитории. Он представляет собой реакцию больного на конфликтную ситуацию. Окружающие лица оценивают этот припадок либо как вазомоторный обморок, либо как приступ эпилепсии. В дифференциальном диагнозе между указанными клиническими единицами большое значение придается результатам изучения личности больного и особенностей его поведения в прошлом и во время припадка.

Особенности истерического поведения (некоторая манерность, желание быть в центре внимания окружающих) начинаются обычно в юности и почти никогда не появляются впервые после 30-летнего возраста. Диагноз истерического обморока, поставленный впервые у больного среднего и пожилого возраста, представляется по меньшей мере рискованным. Если он может быть поставлен, то всякий раз только после исключения органических заболеваний и только после того, как удастся установить существование симптомов истерии до развития настоящего припадка.

Наблюдение больного во время припадка дает возможность выявить ряд признаков, которые имеют большое дифференциально-диагностическое значение и часто позволяют отличить истерию от простого обморока.

Для простого обморока характерно острое течение. Грозная картина его начинается внезапно и оканчивается сразу же после того, как больной оказывается в горизонтальном положении. Исте-

рический припадок протекает более мягко и более длительно. Иногда он продолжается десятки минут. Хотя большой истерией падает неожиданно, сознание у него обычно утрачено не полностью. Характерно, что переход в горизонтальное положение не сопровождается исчезновением признаков обморока.

Кожа при простом обмороке становится мертвенно-бледной, пульс — редким. По окончании обморока отмечается амнезия, кожа больного потная и влажная. Часто отмечается некоторая эйфория. Кожа и видимые слизистые оболочки при истерическом припадке либо не меняют свою окраску, либо становятся слегка цианотичными. Во время припадка не отмечается брадикардии. При расспросе удается выяснить, что больная помнит хотя бы некоторые детали припадка. Эйфории после истерического припадка не наблюдается, температура кожных покровов остается без изменения. "Упущение мочи часто встречается при глубоком вазодепрессорном обмороке. Оно крайне нехарактерно для истерического припадка.

Значительно реже приходится отличать истерический припадок от эпилептического. Сравнимые припадки больше всего отличаются друг от друга по условиям их возникновения. Истерический припадок с полным правом может быть назван ситуационным припадком. Он является ответом больного на определенную ситуацию, возникает только при определенных ситуациях при наличии свидетелей. Он может развиваться ночью, но никогда не возникает во время сна. Эпилептический припадок возникает без видимой причины, в любое время суток, вне связи с окружающей обстановкой, часто во сне. Эпилептический припадок начинается с ауры, характерного крика. После падения больного, которое нередко сопровождается серьезными ушибами, развиваются тонические, затем клонические судороги, прикусы языка, непроизвольное мочеиспускание. Зрачковая реакция на свет отсутствует, глубокие рефлексы угнетены. Кожные покровы обычно багрово-красные, при задержке дыхания развивается цианоз.

Падение больного при истерическом припадке обычно не сопровождается тяжелыми травмами. Во время припадка, который может продолжаться довольно длительное время, нет характерной для эпилепсии смены тонических судорог клоническими, не отмечается прикусов языка, непроизвольного мочеиспускания. Вместо характерного крика перед судорожным припадком наблюдаются прикусы губ, крики и стоны во время припадка. Реакция зрачков на свет сохранена, сухожильные рефлексы не изменены.

Амнезия припадка, послеприпадочный сон и спутанность сознания встречаются только при эпилепсии. Исследование больного после припадка эпилепсии позволяет установить упомянутые изменения личности и часто выявить характерные изменения ЭЭГ. Истерия протекает с характерными, отличными от эпилепсии изменениями поведения больного. ЭЭГ при истерии не изменяется.

## ПОВЫШЕННАЯ АКТИВНОСТЬ КАРОТИДНОГО СИНУСА

Каротидный синус играет важную роль в регуляции артериального давления и темпа сердечных сокращений. Он располагается в месте бифуркации общей сонной артерии. Из расположенных здесь многочисленных нервных окончаний образуется синусовый нерв Геринга, волокна которого в составе языкоглоточного нерва направляются в сосудодвигательный центр. Эффекторное колено рефлекторной дуги проходит в составе блуждающего нерва. Сдавление каротидного синуса вызывает вазодилатацию и замедление темпа сердечных сокращений. Вазодилатация резко выражена в коже, мышцах и в органах брюшной полости.

Раздражение каротидного синуса у здорового человека может снизить артериальное давление на 10—40 мм рт. ст. Чувствительность механорецепторов каротидного синуса иногда резко повышается, и тогда даже незначительное раздражение его может сопровождаться резким падением артериального давления и брадикардией. Следствием этого являются головокружения, а иногда потеря сознания, которая может быть кратковременной или длительной. В последнем случае у больного возникают судороги. Совокупность перечисленных симптомов и признаков обозначается термином «синдром каротидного синуса».

Диагноз этого синдрома можно ставить только в том случае, если механическое или другое раздражение каротидного синуса позволяет воспроизвести все или почти все симптомы и признаки, возникающие у больного спонтанно. Чаще всего этот синдром встречается у лиц пожилого и старческого возраста.

В зависимости от характера нарушений гемодинамики принято различать кардиоингибиторный и депрессорный типы синдрома каротидного синуса. Кардиоингибиторный тип проявляется главным образом брадикардией, которая может доходить до кратковременной остановки сердца. После предварительного назначения атропина или симпатомиметических средств у больных с этим типом синдрома не развивается ни брадикардии, ни гипотонии.

Депрессорный тип синдрома встречается очень редко. Развивается он вследствие главным образом дилатации периферических сосудов. Гипотония и брадикардия при этом типе синдрома развиваются, несмотря на предварительное применение атропина. Наблюдение за большим числом больных показало, что оба типа синдрома могут встречаться у одного и того же больного. Диффузная ишемия мозга у этих больных может быть следствием как гипотонии, вызванной главным образом дилатацией периферических сосудов, так и брадикардии.

Кардиоингибиторный тип каротидного обморока встречается главным образом у мужчин пожилого и старческого возраста. Расспрашивая больного, часто удается выяснить, что головокружение,

а иногда потеря сознания возникают обычно при определенных поворотах головы с одновременным легким давлением на каротидный синус. Сочетание указанных условий встречается особенно часто при бритье, при ношении сорочек с тугим воротничком.

Кратковременные потери сознания часто развиваются под влиянием висцеральных рефлексов. Особенное значение имеют рефлексы, афферентная часть дуги которых входит в состав блуждающего нерва. Общеизвестны обмороки, которые вызываются растяжением дивертикула в пищеводе. Они возникают во время проглатывания пищи. После оперативного удаления дивертикула они прекращаются. Головокружения и обмороки наблюдаются у больных, получающих сердечные гликозиды. Эти явления прекращаются после отмены сердечных гликозидов или после дополнительного назначения симпатомиметических средств.

Выраженное повышение тонуса парасимпатической нервной системы является, вероятно, одной из важных причин легкого возникновения головокружений и кратковременных потерь сознания у больных с легочной гипертензией и у больных, которые получают препараты, повышающие тонус парасимпатической нервной системы. Инсулин тоже заметно повышает чувствительность каротидного синуса к рефлекторным влияниям. Головокружения и обмороки, наблюдающиеся иногда при лечении инсулином, прекращаются после его отмены. К сожалению, во многих случаях причина повышенной рефлекторной активности каротидного синуса остается неизвестной. По результатам длительного наблюдения за одними и теми же больными можно только сказать, что активность этого рефлекторного механизма заметно повышается под влиянием утомления, забот и волнений. Более или менее длительные периоды повышенной активности рефлекса сменяются периодами, когда активность его становится нормальной.

Повышение рефлекторной активности каротидного синуса следует предполагать в случаях кратковременной потери сознания, особенно у лиц пожилого возраста с клинической картиной атеросклероза коронарных артерий или аортального стеноза, а также у больных, принимающих сердечные гликозиды или парасимпатомиметические средства. Характерными диагностическими признаками синдрома являются гипотония, замедление темпа сердечных сокращений иногда до полной кратковременной остановки сердца. Потеря сознания может наблюдаться во время пребывания больного как в вертикальном, так и в горизонтальном положении.

Диагноз синдрома каротидного синуса может быть существенно подкреплён результатами электрокардиографического исследования. Изменения ЭКГ при этом синдроме хорошо изучены на больных, обследованных во время процедуры воспроизведения этого синдрома посредством давления на каротидный синус. На ЭКГ этих больных обнаруживаются: синусовая брадикардия, иногда полная предсердно-желудочковая блокада с замедлением желудочковых сокращений до 20 и даже до 10 в минуту. Изредка воз-



никает полная остановка сердца или развиваются аритмии: множественные экстрасистолы, желудочковая тахикардия, фибрилляция желудочков.

Вазодепрессорный тип синдрома каротидного синуса в чистом виде встречается очень редко. Он отличается от кардиоингибиторного типа только тем, что может возникнуть даже у больных, которым перед давлением на каротидный синус был назначен атропин. Смешанный тип синдрома диагностируется в тех случаях, когда назначение атропина предупреждает потерю сознания, но не может предупредить появление умеренной гипотонии.

В некоторых случаях давление на каротидный синус приводит к потере сознания, при которой не наблюдается ни изменений в темпе сердечных сокращений, ни падения артериального давления. Потеря сознания в подобного рода случаях наступает скорее всего вследствие вызванного этой процедурой уменьшения кровоснабжения мозга у больных атеросклерозом сонных и мозговых артерий.

Кратковременную потерю сознания при синдроме каротидного синуса чаще всего приходится отличать от таких же кратковременных потерь сознания при вазодепрессорном обмороке, синдроме Адамса — Стокса — Морганьи и стенозирующем атеросклерозе общей сонной артерии.

Синдром каротидного синуса в большинстве случаев удастся отличить от перечисленных клинических единиц, если принимать во внимание, что вазодепрессорный обморок возникает только у больных, которые находятся в вертикальном положении, тогда как каротидный обморок может наблюдаться и у больных, находящихся в горизонтальном положении. Давление на каротидный синус не приводит к возникновению вазодепрессорного обморока, а предварительное назначение атропина не предупреждает его появления.

Синдром Адамса — Стокса — Морганьи встречается при полной предсердно-желудочковой блокаде и при переходе частичной предсердно-желудочковой блокады в полную. Потеря сознания может наступить при раздражении синусового узла у больных с частичной предсердно-желудочковой блокадой II типа. Во всех перечисленных случаях, как и при синдроме каротидного синуса, потеря сознания вызывается временной асистолией. Электрокардиографическое исследование в межприступном периоде у больных с синдромом каротидного синуса выявляет нормальный синусовый ритм, а в остальных из перечисленных случаев — нарушение проводимости.

## СИНДРОМ АОРТАЛЬНОЙ ДУГИ

Стенозирующий атеросклероз общих сонных артерий может привести к недостаточности кровоснабжения мозга, которая вначале будет проявляться только во время физической нагрузки или

эмоционального напряжения. Если одна из сонных артерий закупорена, то сдавление второй приведет к диффузной ишемии мозга даже у больного, который находится в состоянии эмоционального и физического покоя.

Потеря сознания в подобных случаях наступает вне связи с рефлекторной активностью каротидного синуса, что доказывается возможностью воспроизведения клинической картины обморока даже после новокаиновой анестезии рецепторов каротидного синуса. В практической работе пробг с атропином позволяет в большинстве случаев отличить синдром каротидного синуса от синдрома аортальной дуги с нарушением магистрального кровотока. Назначение атропина перед раздражением каротидного синуса не может повлиять на выраженность кровотока в сонных артериях при окклюзионных поражениях сонной артерии и артерии головы. Предварительное назначение атропина предупреждает развитие обморока в большинстве случаев синдрома каротидного синуса.

Головокружения и кратковременные потери сознания нередко наблюдаются при синдроме аортальной дуги, который, так же как и синдром каротидного синуса, может встречаться у лиц среднего, пожилого и старческого возраста. Синдром аортальной дуги в среднем возрасте является чаще всего осложнением воспаления аорты и ее ветвей. В пожилом и старческом возрасте в основе его лежит атеросклероз аорты и ее дуговых ветвей. Наиболее тяжелая картина этого синдрома наблюдается при расслаивающей аневризме аортальной дуги.

Обморок при расслаивающей аневризме аортальной дуги наступает вследствие ишемии головного мозга, обусловленной стенозом устьев дуговых артерий. Стенозирование безымянной и левой общей сонной артерии приводит к развитию главным образом двигательных расстройств. Обморок не является ведущим признаком расслаивающей аневризмы аорты, поэтому диагностические признаки ее исключаются из дальнейшего анализа в этой главе.

Стенозирование сонных артерий носит, как правило, распространенный характер. Обычно поражаются общая сонная артерия, включая бифуркацию, а иногда и внутренняя сонная артерия. Причиной стеноза являются сдавление артерий рубцом или опухолью, артериит и атеросклероз. Левая артерия поражается чаще, чем правая.

Стеноз или окклюзия общей сонной артерии приводит к ослаблению или прекращению ее пульсации на шее. Кровоток через сонную артерию при сдавлении ее рубцом или опухолью уменьшается очень медленно, и к моменту первого обращения к врачу пульсация артерии еще сохранена. Прекращение или резкое ослабление кровотока наступает только при пережатии одной из артерий и при резком изгибе ее, вызванном определенными поворотами головы.

Сонная артерия редко поражается изолированно. Обычно наблюдается одновременное поражение других артерий, отходящих

от аортальной дуги. Особенно часто отмечается сочетанное поражение сонной и подключичной артерий.

Кратковременная потеря сознания при поражении этих артерий объясняется ишемией головного мозга, признаки которой выявляются отчетливее всего при одновременном поражении позвоночных (ветви подключичной) артерий. В виде изолированного признака потеря сознания встречается редко. Обычно одновременно с ней наблюдаются головокружения (обусловленные ишемией вестибулярного аппарата) и нарушения зрения в виде диплопии, затуманивания перед глазами, кратковременной потери зрения.

Окончательный диагноз стеноза сонной или подключичной артерии устанавливается после ангиографии, которая выявляет тяжесть стеноза и его протяженность. Значительную диагностическую помощь оказывает офтальмодинамометрия. Давление в центральной артерии сетчатки на стороне закупоренной сонной артерии всегда ниже, чем на здоровой. При синдроме каротидного синуса проходимость сонных артерий не нарушена, а внутриглазное давление с обеих сторон оказывается одинаковым.

## ОСТАНОВКА СЕРДЦА И АРИТМИИ

Болезни сердца являются самыми частыми причинами потери сознания у лиц пожилого и старческого возраста. Особенно часто кратковременные потери сознания, обусловленные нарушениями сердечного ритма, встречаются при инфаркте миокарда и других болезнях, поражающих преимущественно лиц этой возрастной группы.

Присущая синусовому узлу функция автоматизма может быть угнетена под влиянием воспалительного или другого болезненного процесса. У старых людей она часто подавляется под влиянием повышенного тонуса блуждающего нерва. Когда синусовый узел теряет способность быть водителем ритма, его функцию берут на себя обычно предсердно-желудочковый узел или центры, расположенные в желудочке. Если эти центры по каким-либо причинам запаздывают или не могут взять на себя функцию водителя ритма, у больного возникает диффузная ишемия мозга, которая заканчивается потерей сознания или внезапной смертью от остановки сердца.

Нарушение проводимости через предсердно-желудочковый узел или ножки Гисова пучка приблизительно в половине случаев осложняется приступами потери сознания. Первое правильное объяснение причины этих приступов принадлежит Stokes (1846), выводы которого были основаны на результатах шести собственных наблюдений и трех наблюдений его учителя Adams (1827). Еще раньше этот синдром был описан Morgagni (1769) и Gerbetius (1619).

Потерю сознания при полной и частичной блокаде сердца принято обозначать термином синдром Адамса — Стокса — Морганьи. В настоящее время к этому синдрому относят случаи потери сознания у больных с признаками предсердно-желудочковой блокады сердца, которая обнаруживается во время приступов и сохраняется в промежутках между ними. Приступы бессознательного состояния часто оказываются первым клиническим проявлением нарушения предсердно-желудочковой проводимости.

Причины предсердно-желудочковых блокад сердца весьма многочисленны. Подробное перечисление их дается в разделе «Аритмия». Здесь же важно заметить, что любая кратковременная потеря сознания у больных, получающих сердечные гликозиды или антиаритмические средства, должна рассматриваться в первую очередь как проявление токсического действия именно этих препаратов, и только после исключения такой возможности можно относить обмороки за счет самой аритмии.

Распространенное раньше мнение, что синдром Адамса — Стокса — Морганьи встречается только при приобретенных блокадах сердца, оказалось неточным. В последние годы описаны случаи врожденной блокады сердца с повторными приступами кратковременной потери сознания, ликвидация которых была достигнута только имплантацией искусственного водителя ритма.

Первоначально считалось, что кратковременная остановка желудочков является причиной потери сознания только при полной блокаде сердца. В настоящее время не подлежит сомнению, что потеря сознания, клинически не отличимая от синдрома Адамса — Стокса — Морганьи, может возникать при резко выраженной брадикардии и при всех тахиаритмиях, осложняющихся значительным уменьшением минутного объема и кровотока через мозг. Особенно часто это наблюдается при желудочковой тахикардии, трепетании и мерцании предсердий, суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии и при некоторых болезнях сердца, передающихся по наследству: суправальвулярной форме аортального стеноза, гипертрофической кардиомиопатии, при аритмиях, осложняющихся синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта.

Потеря сознания при смене одного сердечного ритма другими (например, при переходе от нормального ритма к полной блокаде сердца, желудочковой тахикардии) является клиническим отражением периода асистолии, который продолжается до тех пор, пока вместо старого водителя ритма не начнет функционировать новый (желудочковый). Когда длительность этой «преавтоматической паузы» превышает 20—25 с, у больного появляются клонические судороги.

После приступа желудочковой тахикардии наступает иногда период асистолии. Длительность его определяется временем, необходимым для восстановления автоматизма синусового водителя ритма, возбудимость которого была подавлена во время тахикардии. Потеря сознания при трепетании желудочков объясняется

практически полным выключением их функции по нагнетанию крови в артерии большого и малого круга кровообращения.

П. Л. Гладышев с соавт. (1977) показали, что потеря сознания при синдроме замедленной реполяризации вызывается кратковременными приступами фибрилляции желудочков. В зависимости от длительности приступа у больного развиваются либо бледность и головокружение, либо глубокая потеря сознания с судорогами и непроизвольным мочеиспусканием. Приступы начинаются с сердцебиения и головокружения, которые сочетаются с перебоями в сердечной деятельности. На ЭКГ, снятых после приступа, регистрируются отдельные экстрасистолы.

Характерным диагностическим признаком является значительное удлинение интервала  $QT$  на ЭКГ. Известно, что физическая нагрузка у здорового человека сопровождается ускорением темпа сердечных сокращений. Длительность интервала  $QT$  во время тахикардии уменьшается. Физическая нагрузка у больных синдромом замедленной реполяризации желудочков сопровождается учащением сердечных сокращений, но интервал  $QT$  при этом не уменьшается, а становится еще более удлиненным. Приступы головокружения и потери сознания возникают обычно во время тревоги или испуга. Увеличение продолжительности интервала  $QT$  является единственным признаком синдрома вне приступов. Болезнь передается по наследству и наблюдается в нескольких поколениях одних и тех же семей.

Клинические проявления ишемии мозга при аритмиях и нарушениях проводимости варьируют от легкого головокружения до полной потери сознания. В случаях более длительной ишемии у больного появляются клонические судороги, которые иногда принимаются за эпилептический припадок. Потеря сознания при нарушениях ритма наступает внезапно, так же внезапно она и оканчивается. Характерными являются бледность кожных покровов в начале припадка и появление реактивной гиперемии лица сразу же после его окончания. В зависимости от исходного положения тела бессознательное состояние наступает через 7—17 с, а судорожные движения — через 20—25 с после остановки сердца.

Аура часто предшествует эпилепсии. Характер этой ауры всегда одинаков. Эпилептический припадок мгновенно не оканчивается. После его окончания в течение некоторого времени удается отметить заторможенность больного. Ни во время эпилептического припадка, ни после его окончания не наблюдается бледности или гиперемии лица. Темп сердечных сокращений во время эпилептического припадка резко не изменяется.

Вазодепрессорный обморок хотя и протекает с брадикардией, но начинается он с предобморочного состояния, которого никогда не бывает при аритмическом обмороке. Чувство эйфории возникает после окончания вазодепрессорного обморока и не наблюдается после обморока аритмического. Вазодепрессорный обморок возникает главным образом при вертикальном положении больного.

Потери сознания при аритмиях и нарушенных проводимости могут повторно возникать даже при непрерывном положении больного в постели.

Связь приступов бессознательного состояния с нарушениями ритма и проводимости окончательно устанавливается либо методом непрерывного электрокардиографического наблюдения за больным, либо посредством электрокардиографического исследования во время приступа. Электрокардиографическое исследование между приступами тоже имеет большое диагностическое значение. В большинстве случаев на ЭКГ удастся выявить один из тех видов нарушения проводимости или ритма, которые часто осложняются приступами бессознательного состояния.

## ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТОНΙΑ

В. В. Парин (1937) детально изучил изменения гемодинамики, возникающие после острого повышения давления в легочной артерии. Ему удалось установить, что раздражение механорецепторов легочной артерии сопровождается цепью рефлекторных нарушений в большом круге кровообращения, главными из которых являются: понижение давления в аорте и ее ветвях, выраженное уменьшение коронарного кровотока, депонирование крови в селезенке.

Результаты этих опытов дают основание признать ведущее значение рефлекторного фактора в механизмах обморока, возникающего при легочной гипертонии.

Тромбоз главных или более чем половины всех мелких ветвей легочной артерии приводит к развитию клинической картины тяжелого коллапса. Закупорка ее средних по калибру ветвей приводит обычно к возникновению инфаркта легкого. Кратковременная потеря сознания часто является первым, а иногда оказывается и единственным признаком эмболии мелких ветвей легочной артерии. Особенно часто это осложнение встречается у пожилых людей, вынужденных длительное время находиться в постели по поводу переломов костей, инфаркта миокарда или тяжелой сердечной недостаточности.

Источниками эмболии у больных сердечной недостаточностью в большинстве случаев оказываются глубокие вены нижних конечностей, у больных инфарктом миокарда — внутрисердечные тромбы. Применение новых, более точных, методов исследования позволило выяснить, что эмболии мелких разветвлений легочной артерии встречаются значительно чаще, чем диагностируются. О них следует думать в большинстве случаев потери сознания у больного сердечной недостаточностью. Это предположение становится весьма вероятным, если обмороки возникают повторно, как бы сериями, которые следуют друг за другом через небольшие интервалы времени.

Эмболия мелкой ветви легочной артерии хотя и может проявляться только кратковременной потерей сознания, но в большинстве случаев при повторном исследовании больного удается обнаружить и другие признаки этого осложнения: временное усиление одышки или однократный приступ ночного удушья, однодневное повышение температуры тела иногда только до субфебрильных цифр, появление умеренного лейкоцитоза, небольших очагов недостаточного кровоснабжения легких на сканограмме или очагов периинфарктной пневмонии на рентгенограмме.

Кратковременные потери сознания возникают также при первичной и вторичной легочной гипертонии. Чаще всего они появляются в связи с физическим напряжением. В основе их лежит острое повышение Давления в легочной артерии, которое в большинстве случаев наступает вследствие неспособности левого желудочка превратить увеличенный венозный приток в адекватный минутный объем. Этот фактор играет большую роль в возникновении обмороков при аортальном стенозе, митральной недостаточности, митральном стенозе, атеросклеротическом кардиосклерозе.

Уменьшение минутного объема может быть также и следствием неспособности правого желудочка преодолеть внезапно возросшее сопротивление в малом круге кровообращения. Действие указанного механизма легко обнаруживается при пульмональном стенозе, инфаркте легкого, выраженном пневмосклерозе и некоторых других болезнях.

Уменьшение минутного объема является только одной из причин ишемии мозга, возникающей при острой легочной гипертонии. Другая ее причина заключается в понижении артериального давления в большом круге кровообращения, которое вызывается активностью изученного В. В. Лариным рефлекторного механизма. Выраженность этого рефлекса зависит в свою очередь от активности рецепторного аппарата каротидного синуса.

Таким образом, ишемия мозга, лежащая в основе потери сознания при легочной гипертонии, является результатом взаимодействия нескольких механизмов. Значение каждого из них в отдельных случаях обморока может оказаться неодинаковым. Умение правильно оцепить роль каждого из этих факторов имеет большое значение для прогноза и для выбора наиболее эффективных лечебных мероприятий.

Обморок при коклюше, ларингите или бронхите наступает во время приступа кашля или в конце его. Впервые этот вид обморока был описан Charkot в 1876 г. Механизмы его развития изучены только после второй мировой войны. Оказалось, что приступ кашля сопровождается повышением внутригрудного давления до 300 мм рт. ст. Одновременно отмечалось выраженное повышение давления ликвора в спинномозговом канале.

Под влиянием высокого внутригрудного давления заметно уменьшается скорость притока крови к сердцу, падает минутный объем, что ухудшает условия кровоснабжения мозга. Высокое це-

реброспинальное давление также препятствует нормальному кровоснабжению мозга. При достаточной активности этих механизмов наступает диффузная ишемия мозга, клиническим эквивалентом которой является потеря сознания. Таков же механизм обмороков, возникающих иногда при пробе Вальсальвы. К этому же результату может привести любое сильное физическое напряжение при закрытой гортани. Обмороки подобного происхождения наблюдаются иногда у страдающих запорами стариков в туалете при сильном натуживании.

## НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ И ДРУГИЕ СОСТОЯНИЯ

Кратковременные потери сознания нередко наблюдаются при **врожденных пороках сердца**: тетраде Фалло, открытом артериальном протоке, дефектах межпредсердной или межжелудочковой перегородки. У маленьких детей они возникают при плаче, у более старших — при физических перегрузках, эмоциональном возбуждении. В качестве выявляющего фактора могут выступать тахикардическая форма аритмии или резкая брадикардия.

Нам приходилось наблюдать несколько женщин, больных дефектом межпредсердной перегородки, которые длительное время не предъявляли никаких жалоб, и кратковременные потери сознания во время родов были у них первыми клиническими проявлениями болезни. Физические напряжения у этих больных сопровождаются остро наступающим повышением давления в легочной артерии. Следствием этого является сброс больших количеств венозной крови в большой круг кровообращения. Развивается острая гипоксемия, которая приводит к диффузной аноксии мозга. Потеря сознания является ее клиническим выражением.

**Гипервентиляция**, возникающая произвольно, чаще всего под влиянием тревоги, беспокойства или любого болевого раздражения, приводит к обмороку. Значительно реже приходится сталкиваться с произвольной гипервентиляцией, которая, так же как и рефлекторная, сопровождается развитием дыхательного алкалоза.

Гипервентиляция в характерных случаях проявляется онемением и чувством покалывания губ, кожи лица и конечностей, похолоданием конечностей, головокружением, шумом в ушах, тетанией. Заторможенность развивается постепенно. Пока больной находится в постели, сознание его остается ясным, но как только он встает, возникает типичный вазодепрессорный обморок.

Гипервентиляция может привести к тяжелым аритмиям. Чаще всего наблюдается перемещение водителя ритма в предсердно-желудочковый узел и даже в желудочек с развитием предсердно-желудочкового узлового или идиовентрикулярного ритма. С окончанием гипервентиляции нарушения ритма быстро исчезают. В слу-



чаях кардиосклероза указанные нарушения ритма могут оказаться стойкими и стать самостоятельной причиной потери сознания.

Гипогликемия любого происхождения вызывает симптомы, которые сходны с симптомами, возникающими вследствие аноксии. В обоих случаях развивается нарушение обмена веществ в головном мозге, но в одном случае причиной нарушения является недостаток кислорода, а в другом — недостаток основного источника энергии. Когда содержание глюкозы в крови падает ниже 30 мг%, резко понижается потребление кислорода мозгом, на ЭЭГ появляются диффузные медленные волны, и больной теряет сознание.

В клинической картине гипогликемии в одних случаях преобладают нарушения функций коры головного мозга, в других же случаях поражаются в основном подкорковые образования. Нарушения метаболизма в мозгу проявляются в виде дезориентации, амнезии, возбуждения, которое может окончиться делирием, бессознательным состоянием. Поражение вегетативной нервной системы приводит к возникновению слабости, перспирации, бледности кожных покровов, дрожанию.

Функции сердца и регуляция сердечно-сосудистой системы поражаются значительно реже. Под влиянием аноксии мозга могут появиться аритмии, возрастает чувствительность сердца к вагусным влияниям. Инсулин заметно усиливает активность рефлексов с рецепторов каротидного синуса. Хотя наблюдавшиеся нами случаи потери сознания наступали на фоне отмеченных выше признаков гипогликемии, указывающих на поражение центральной и вегетативной нервной системы, другие авторы указывают на возможность и внезапных потерь сознания. Можно предполагать, что внезапная потеря сознания в подобных случаях наступает вследствие активации механизмов аритмического или синокаротидного обморока.

Гипогликемия с потерей сознания чаще всего наблюдается у больных сахарным диабетом, врожденной непереносимостью фруктозы и у больных со злокачественными и доброкачественными опухолями. В одних случаях она наступает вследствие передозировки инсулина, в других — вследствие неизвестно по каким причинам возникающих сдвигов в потреблении инсулина тканями на разных этапах болезни.

Внезапное появление слабости — самый ранний симптом гипогликемии, все другие ее проявления возникают без какой-либо заранее определенной последовательности. Более того, отдельные приступы гипогликемии у одного и того же больного часто резко отличаются друг от друга по клинической картине. В одном случае у больного наблюдается картина гемипареза, в другом — развивается судорожный припадок с последующим коматозным состоянием, в третьем — диплопия, потеря памяти и ориентации.

Многообразие и непостоянство клинических проявлений гипогликемии весьма затрудняют своевременную диагностику обусловленных ею кратковременных потерь сознания. В клинической кар-

тине этого синдрома нет ни одного постоянного признака. Поэтому о гипогликемии следует думать в каждом случае потери сознания неизвестной этиологии, и в каждом таком случае всеми клиницистами рекомендуется определять содержание глюкозы в кровяной сыворотке.

Низкое содержание глюкозы в крови является причиной развития синдрома гипогликемии, его единственным постоянным лабораторным признаком. Решающее диагностическое значение имеют результаты пробной терапии глюкозой. Внутривенное введение глюкозы сопровождается обычно немедленным исчезновением всех клинических проявлений болезни только в тех случаях, которые развились под влиянием гипогликемии.

Потеря сознания наблюдается иногда у наркоманов в период абстиненции. Характерная клиническая картина синдрома развертывается через несколько часов или суток после отмены наркотика. Потеря сознания обычно возникает во время максимальной выраженности синдрома, т. е. приблизительно через 3 сут после отмены алкоголя или естественных алкалоидов опия, к концу первых суток после отмены барбитуратов и через 8—12 ч после отмены синтетических препаратов морфина.

Потеря сознания в подобном рода случаях развивается вследствие нарушения рефлекторной регуляции периферического кровообращения или вызывается глубокими нарушениями обмена веществ в головном мозгу. Клиническая картина приступов в одних случаях подобна картине вазодепрессорного обморока, в других — не отличима от эпилептического припадка.

Связь потери сознания с лишением привычного препарата в подавляющем большинстве случаев является очевидной. Это заметно облегчает диагноз и проведение лечебных мероприятий. После отмены барбитуратов потеря сознания у некоторых больных возникает только во время перехода их из горизонтального положения в вертикальное. Если больные находятся в постели, у них не наблюдается потери сознания. Связь потери сознания с изменениями положения тела в пространстве указывает, очевидно, на нарушение регуляции артериального давления в период воздержания от барбитуратов. Несовершенство регуляции артериального давления, возможно, является одним из последствий нарушения обмена веществ в центральной нервной системе.

Кратковременная потеря сознания относится к клиническим единицам, которые возникают под влиянием многих причин и имеют различные механизмы развития. Терапевту чаще всего приходится наблюдать больных с потерей сознания, вызванной диффузной ишемией мозга, которая возникает вследствие несовершенства рефлекторной регуляции кровообращения, болезней сердца или органического поражения артерий, несущих кровь к головному мозгу.

Некоторые из возникающих при этом синдромов довольно хорошо изучены и давно известны под специальными названиями,

такими, как простой обморок, синдром Адамса — Стокса — Морганьи, ортостатическая гипотония с обмороками. Другие случаи характерной потери сознания изучены менее подробно и не имеют специального клинического обозначения. Возможно, было бы целесообразно применять термин «обморок» ко всем случаям кратковременной потери сознания, наступающей под влиянием факторов, которые оказывают свое неблагоприятное действие на центральную нервную систему не прямо, а через нарушение функции сердечно-сосудистой системы.

Термин «припадок» в наше время применяется главным образом для обозначения случаев потери сознания, наступающих вследствие первичного заболевания головного мозга, например эпилепсии. Кратковременные потери сознания при некоторых других заболеваниях головного мозга часто обозначаются термином «обморок». Проявления одной и той же болезни, например истерии, обозначаются иногда то термином «припадок», то термином «обморок».

Главная трудность заключается, очевидно, не в приложении того или другого термина, а в выяснении причин кратковременной потери сознания. Задача эта не только ответственная, но и трудная. Бессознательные состояния почти всегда кратковременны. В большинстве случаев они начинаются и оканчиваются без свидетелей. Даже в тех случаях, когда бессознательное состояние возникает «на людях», не следует возлагать особенно больших надежд на показания очевидцев, которые, находясь под впечатлением драматических обстоятельств приступа, оказываются обычно неспособными дать точное описание наблюдавшихся признаков болезни.

Больного, перенесшего кратковременную потерю сознания, в большинстве случаев приходится обследовать в межприступном периоде. Объем и диагностическая ценность полученной при этом информации в весьма большой степени зависят от умения расспрашивать больного. Особенно большое внимание следует уделять выяснению следующих вопросов.

Не наблюдался ли в прошлом приступ потери сознания, напоминающий настоящий приступ? Положительный ответ на этот вопрос указывает, что больной страдает одной из многих хронических болезней (эпилепсия, нарколепсия, тетрада Фалло, синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта и др.), которые закономерно осложняются приступами кратковременной потери сознания.

Важно выяснить характер ощущений больного перед началом и после окончания приступа. Различного рода ауры и крик, весьма характерный для эпилепсии, не наблюдаются перед началом обмороков сердечного происхождения. Последние часто начинаются с сердцебиения, которое нередко сохраняется и после исчезновения обморока. Потере сознания при синдромах аортальной дуги обычно предшествуют головокружение, боли в затылочной области, нарушение зрения.

Простой обморок возникает внезапно, после его окончания остается ощущение тепла во всем теле и своеобразная эйфория. После окончания большого эпилептического припадка и после выраженной гипогликемии часто отмечаются дезориентированность, головные боли, амнезия, аномалии поведения.

Аритмический обморок может возникать как во сне, так и во время бодрствования. Простой обморок во сне не возникает. Связь кратковременных потерь сознания с инъекциями инсулина, едой и сном характерна для гипогликемии. Признаки обморочной реакции и даже потеря сознания у этих больных часто появляются утром после длительного ночного сна или после любого длительного голодания. Особенно характерно для этих больных исчезновение всех признаков страдания после еды.

Перед началом обморока, возникающего под влиянием гипервентиляции, всегда отмечаются онемение губ и конечностей, их похолодание и ощущение как бы покалывания их иглками.

Причину потери сознания иногда удается выяснить, расспросив больного об обстоятельствах и ситуации ее возникновения. Для диагностики постуральных обмороков совсем не безразлично знать, лежал или сидел больной в постели перед началом обморока, был ли он в туалете или потерял сознание сразу же после того, как встал с постели.

Необходимо также поинтересоваться, не возник ли обморок после длительного пребывания в душном помещении, после физических упражнений, во время эмоционального возбуждения или после длительного кашля. Общеизвестна связь истерического обморока с эмоциональными конфликтами и частые потери сознания во время физической нагрузки при аортальном стенозе.

Выяснению причины обморока помогает также знание болезней, которые больной перенес в прошлом, которыми страдает в настоящее время, какие он принимает лекарства и в какой дозе. Также детально следует расспрашивать очевидцев о внешнем виде больного во время припадка — цвете кожи, замеченных нарушениях функций мочевого пузыря, судорогах.

Во время физического исследования необходимо обращать внимание на выраженность подкожных вен, сухожильных рефлексов, высоту артериального давления, темп и ритм сердечных сокращений, нарушения потоотделения. Усиленное дрожание конечностей чаще всего наблюдается при синдроме абстиненции и у больных, находящихся под влиянием симпатомиметических средств.

Рефлекторные реакции, возникающие при раздражении блуждающих нервов, должны быть исследованы особенно тщательно. У каждого больного, перенесшего эпизод потери сознания, необходимо изучить реакции, развивающиеся в ответ на стимуляцию каротидного синуса. Пробу можно производить только в том случае, если обе сонные артерии хорошо пульсируют. Вначале больного исследуют в горизонтальном положении и только после этого — в вертикальном.

Если стимуляция каротидного синуса привела к развитию обморока, необходимо провести пробу с атропином, который назначают больному внутривенно в дозе 2 мг. Кардиоингибиторный тип синдрома каротидного синуса после применения указанной дозы атропина полностью исключается. Атропин не предотвращает потерю сознания при недостаточности кровоснабжения мозга, развившейся под влиянием стеноза или окклюзии каротидных, позвоночных или базилярных артерий. Во время проведения атропиновой пробы необходимо измерять артериальное давление, записывать ЭКГ и ЭЭГ.

Обмороки кардиоингибиторного или вазодепрессорного типа наблюдаются при раздражении не только механорецепторов каротидного синуса, но и механорецепторов многих областей дыхательной и пищеварительной систем. Нам часто приходилось встречаться с ними при бронхоскопии и гастроскопии. Они возникают не спонтанно, а только после раздражения афферентных путей, проходящих в составе блуждающего нерва. Назначение атропина тоже позволяет предупредить возникновение этих обмороков.

В каждом случае обморока рекомендуется исследовать также и состояние регуляции артериального давления. Проще всего это достигается применением ортостатической пробы по Шелонгу. Больной с надетой на руку манжеткой от сфигмоманометра в течение 15—20 мин спокойно лежит в постели. В течение последних 10 мин у него 5—6 раз измеряют артериальное давление по методу Короткова и сосчитывают пульс. Затем больной спокойно встает и стоит неподвижно около постели в течение 10—15 мин. В это время у него 6—8 раз измеряют артериальное давление и сосчитывают пульс. Больной вновь ложится, и у него вновь измеряют 3—4 раза высоту артериального давления и сосчитывают пульс.

После вставания у здорового человека отмечается лишь незначительное (до 15 мм рт. ст.) и кратковременное понижение систолического артериального давления. Темп сердечных сокращений повышается на 20, редко на 30 сокращений в минуту. У больных ортостатической гипотонией отмечается выраженное понижение систолического и диастолического давления, уменьшение пульсового давления. Темп сердечных сокращений повышается значительно больше, чем у здорового.

Нарушения постуральной регуляции артериального давления особенно хорошо выявляются применением проб с физической нагрузкой. Для проведения их можно использовать велоэргометр, тредбан или приседания, например 20 полных приседаний за 30 с. Во время проведения этих проб желательно производить непрерывную запись ЭКГ, например посредством присоединения больного к монитору. Во время проведения этих проб, а иногда после их окончания могут развиваться серьезные нарушения сердечного ритма, выраженная гипотония. Пробы с физической нагрузкой следует проводить с особой осторожностью у больных пожилого

возраста и у страдающих серьезными заболеваниями сердечно-сосудистой системы.

Многие авторы рекомендуют применение проб с гипервентиляцией. Наш опыт не подтверждает диагностического значения этой пробы. Указанное замечание не относится к пробе с гипервентиляцией, которая применяется иногда при электроэнцефалографическом исследовании больного. Результаты этого функционального исследования всегда оцениваются совместно с невропатологом.

Немаловажное диагностическое значение имеет и скорость возникновения обморока. Бессознательное состояние при нарушении обмена веществ наступает обычно не мгновенно. Оно как бы постепенно подготавливается и также постепенно исчезает. При нарколепсии, полной поперечной блокаде сердца оно наступает неожиданно не только для окружающих, но и для самого больного. Навык и опыт интерпретации полученных данных позволяют в большинстве случаев сравнительно быстро выяснить причину кратковременной потери сознания и назначить адекватную терапию.

*Приложение XII-1*

## **ПРИЧИНЫ КРАТКОВРЕМЕННОЙ ПОТЕРИ СОЗНАНИЯ**

1. Вазодепрессорный обморок.
2. Постуральная гипотония.
  - Ортостатическая гипотония.
  - Идиопатическая гипотония.
  - Синдром Ши — Дрегера и другие болезни периферической и центральной нервной системы.
  - Хирургическая симпатэктомия.
  - Фармакологическая десимпатизация.
3. Острое уменьшение объема циркулирующей крови.
  - Варикозное расширение вен.
  - Сдавление крупных вен подвижными опухолями и увеличенной маткой.
  - Диуретическая терапия.
  - Выпускание асцитической жидкости.
  - Опорожнение мочевого пузыря.
  - Плевральный шок.
4. Механические препятствия кровотоку.
  - Миксома сердца.
  - Шаровидный тромб сердца.
5. Первичные болезни нервной системы.
  - Эпилепсия.
    - Большой эпилептический припадок.
    - Малый эпилептический припадок.
    - Простой малый припадок.
    - Акинетический малый припадок.
    - Фокальные припадки (височная эпилепсия).
    - Сотрясение и контузия мозга.
    - Опухоль мозга.
    - Нарколепсия.
    - Истерия.

6. Повышенная активность каротидного синуса.  
Кардиоингибиторный тип.  
Вазодепрессорный тип.
7. Синдром аортальной дуги.  
Артериит аорты и ее ветвей.  
Атеросклероз артерий, отходящих от аортальной дуги.  
Расслаивающаяся аневризма аорты.
8. Остановка сердца и аритмии.  
Нарушения проводимости сердца.  
Нарушение синоаурикулярной проводимости.  
Нарушение предсердно-желудочковой проводимости.  
Полная блокада сердца.  
Неполная блокада сердца.  
Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия.  
Желудочковая тахикардия.  
Мерцание и трепетание предсердий.  
Синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта.
8. Легочная гипертония.  
Эмболия мелких ветвей легочной артерии.  
Первичная легочная гипертония.  
Вторичная легочная гипертония.  
Повышение внутригрудного давления.
10. Нарушение обмена веществ.  
Гипоксемия.  
Гипервентиляция.  
Гипогликемия.  
Синдром абстиненции.

## Глава XIII

# КРОВОХАРКАНИЕ И ЛЕГОЧНОЕ КРОВОТЕЧЕНИЕ

Кровохарканием называется откашливание крови. Чаще всего оно встречается у больных раком бронха и туберкулезом легких. В большинстве случаев кровь откашливается из дыхательных путей вместе с мокротой, при сильных легочных кровотечениях одновременно с откашливанием происходит заглатывание крови. Во время сильного кашля иногда возникает рвота, во время которой проглоченная кровь выделяется из желудка, симулируя кровавую рвоту. Встречается и обратная картина. Большое желудочное кровотечение с последующей кровавой рвотой иногда приводит к тому, что кровь переполняет рот и нос, часть ее аспирируется, а затем откашливается, симулируя кровохарканье.

Главные признаки, которые помогают отличить кровохарканье от кровавой рвоты, представлены в табл. 2. Успех дифференциального диагноза зависит не только от наличия или отсутствия перечисленных в ней признаков, но и от умения отличать их оттенки, сопоставлять выявленные признаки с данными других методов исследования.

Анамнез, как всегда, оказывается фоном, на котором болезнь посредством признаков выписывает свои узоры. Правильная оценка этого фона всегда облегчает расшифровку иногда крайне сложного узора, составленного из симптомов и признаков болезни. Беседуя с больным или его родственниками, необходимо детально расспросить их о времени, когда произошло кровохарканье, выделялась ли кровь с кашлем или без него, каков был ее вид, наблюдались ли подобные кровохарканья раньше и как часто, как много выделилось крови во время настоящего (последнего) кровохарканья и как много выделялось ее при прошлых кровотечениях. Если врач сам наблюдал кровотечение, ему сравнительно нетрудно отличить кровохарканье от кровавой рвоты, но решение этого вопроса может представлять большие трудности, если приходится делать заключение на основании рассказа больного.

Выделение ярко-красной крови не относится к числу абсолютных признаков кровохарканья. Ярко-красная кровь наблюдается иногда и при кровавой рвоте', особенно при артериальном желудочном кровотечении и при кровотечении из расширенных вен пищевода. В последнем случае выделяется обычная венозная кровь, гемоглобин которой быстро окисляется при контакте с ки-



## ОТЛИЧИЯ КРОВОХАРКАНЬЯ ОТ КРОВАВОЙ РВОТЫ

п/п	Кровохарканье	Кровавая рвота
	Кровь выкашливается Кровь алого цвета, имеет щелочную реакцию	Кровь выделяется во время рвоты Кровь часто темно-красного, иногда коричневого цвета, имеет кислую реакцию
	Часть выделенной крови пенистая После обильного кровохарканья в течение нескольких дней выделяются небольшие количества мокроты с примесью крови	Пенистая кровь не выделяется После кровотечения мокрота не выделяется
	Наличие в анамнезе болезней легких. Незадолго до начала кровохарканья в горле появляется ощущение щекотания или бульканья	Наличие в анамнезе болезней печени, желудка с диспепсическим и болевым синдромами. Перед началом кровавой рвоты часто наблюдается обморок
	Мелена после кровохарканья появляется очень редко	Мелена после кровавой рвоты наблюдается очень часто
	Кровохарканье продолжается обычно несколько часов, иногда даже несколько дней	Кровавая рвота, как правило, бывает кратковременной и обильной

слородом воздуха. Кровь, выделяющаяся при инфаркте, имеет нередко темно-красный цвет. При контакте с воздухом она становится алой, так как в ней не содержится солянокислого гематина. Пенистая кровь никогда не встречается при кровавой рвоте, ее часто можно наблюдать при кровохарканье.

Примесь пищи часто наблюдается при желудочном кровотоке, но может встретиться и при кровохарканье, если во время его происходило заглатывание крови, которая затем выделилась со рвотой. Дегтеобразный стул появляется после каждого более или менее обильного желудочно-кишечного кровотечения. Он может наблюдаться и после кровохарканья, если оно сопровождалось паглатыванием значительного количества крови. Следует иметь в виду крайнюю редкость этого осложнения при кровохарканье, особенно легочном. Дегтеобразный стул появляется иногда после кровотоков из верхних дыхательных путей.

Все перечисленные в табл. 2 дифференциально-диагностические признаки при обильных кровотечениях могут оказаться недостаточно выраженными. Как при кровохарканье, так и при кровавой рвоте кровь может оказаться ярко-красной без примеси мокроты или желудочного содержимого. Дифференциальный диагноз кровотечения в подобных случаях ставят на основании результатов объективного исследования больного с учетом особенностей течения сравниваемых болезней. После кровохарканья часто развиваются аспирационные пневмонии или появляются влажные хрипы на стороне поражения. После кровавой рвоты легочной па-

тологии, как правило, не обнаруживается. У больного с кровохарканьем часто удается обнаружить болезни легких или сердца, а у больного с кровавой рвотой — болезни желудочно-кишечного тракта, портальную гипертензию. Обильное кровохарканье, по наблюдениям Д. Д. Яблокова (1944), встречается обычно только при обширных деструктивных поражениях легких, которые без труда обнаруживаются при физическом и рентгенологическом исследовании больного. Если после обычных исследований причина кровохарканья остается недостаточно ясной, необходимо начать систематические поиски причины кровотечения у данных больных. Известную помощь в этих поисках может оказать приложение ХШ-1.

Излившаяся кровь частично откашливается, частично рассасывается и частично остается в бронхах, суживая или даже полностью закупоривая их просвет. Возникают ателектазы, инфицирование которых приводит к развитию пневмонии. Повышение температуры тела наступает обычно на 2—3-й день после кровотечения. Причинами лихорадки оказываются рассасывание крови из бронхиального дерева и присоединение инфекции. Выраженность лихорадки зависит от реактивности организма, распространенности и вирулентности инфекции. В некоторых случаях развивается высокая лихорадка, в других случаях отмечается только субфебрилитет. У стариков лихорадочная реакция может полностью отсутствовать. Изменение крови заключается в лейкоцитозе, выраженность которого заметно варьирует от одного случая к другому.

Аспирационная пневмония обычно возникает на 2—3-й день после кровотечения. При длительных и не очень обильных кровотечениях она может развиваться в более поздние сроки. Оставшаяся в бронхах кровь вследствие тяжести постепенно перемещается в самые нижние участки легкого, где она может быть обнаружена по появлению глухих влажных хрипов. С появлением ателектазов и пневмонии хрипы становятся звонкими, а дыхание либо ослабленным, либо бронхиальным. Рентгенологическое исследование позволяет обнаружить очаговые тени обычно в нижней доле легкого. Форма этих теней иногда округлая, а иногда они имеют все признаки ателектазов. Размеры их определяются объемом аспирированной крови. При весьма больших кровотечениях могут развиваться массивные ателектазы, сопровождающиеся смещением органов средостения в сторону поражения.

Пневмония, развивающаяся после кровотечения, иногда оканчивается мелкоочаговой и распространенной. По рентгенологическим признакам ее почти невозможно отличить от гематогенного диссеминированного туберкулеза легких. Быстрое и бесследное исчезновение очаговых теней позволяет с уверенностью объяснить их развитием мелкоочаговых ателектазов. В отличие от пневмонии мелкоочаговые тени могут развиваться как на стороне поражения, так и в другом легком. Их развитие связывают с аспирацией крови в бронхиолы непораженного легкого из трахеи.

## КРОВОТЕЧЕНИЕ ИЗ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Откашливание крови наблюдается иногда при кровотечениях из верхних дыхательных путей. При носовых кровотечениях кровь может выделяться как наружу через нос, так и затекать назад, в носоглотку, а оттуда откашливаться вместе со слизью. Если кровотечение из носа или носоглотки достаточно обильное, то одновременно с откашливанием происходит и заглатывание крови. Скопление крови в желудке может привести к кровавой рвоте. Клиническая картина становится более сложной.

Кровотечение из верхних дыхательных путей встречается при альвеолярной пиорее, болезнях носоглотки, десен, гортани, корня языка. В большинстве случаев эти больные сразу же попадают под наблюдение соответствующих специалистов, и только больные с кровотечениями из телеангиэктазий, расположенных в верхних дыхательных путях, долгое время остаются под наблюдением терапевтов. Диагноз этой наследственной болезни в большинстве случаев облегчается изучением болезней родственников, выявлением множественных телеангиэктазий на слизистых оболочках губ, полости рта, носа, глотки, гортани. Телеангиэктазий могут располагаться на слизистой оболочке трахеи, бронхов и других органов. Повторные кровотечения являются главным признаком болезни. Диагноз может считаться доказанным только в тех случаях, когда удастся исключить другие источники кровотечения.

Откашливание небольших количеств крови с мокротой часто встречается при хронических болезнях носоглотки, десен. По утрам у этих больных откашливается по нескольку плевков слизисто-гноной мокроты с примесью крови, которая располагается на поверхности мокроты в виде отдельных сгустков или в виде мелкоячеистой сетки. Некоторые авторы (Nicholson, 1973) обозначают эти кровотечения термином «ложное кровохарканье», стараясь этим отличить их от истинных и нередко опасных для жизни кровохарканий, происходящих из бронхов и легких.

## КРОВОТЕЧЕНИЕ ИЗ ТРАХЕИ И БРОНХОВ

Бронхиты и бронхоэктазии. Острые и хронические болезни бронхов могут привести к кровохарканью. Кровь из мелких сосудов слизистой поступает в просвет бронха под влиянием сильного кашля. Кровь в подобных случаях располагается на поверхности мокроты в форме ярко-красных полосок или смешивается с мокротой, образуя гомогенную красновато-серую массу. Мокрота последнего вида встречается при фибринозном (псевдомембранозном) бронхите. Связь кровохарканья с острым бронхитом или с обострением хронического бронхита может считаться установленной, когда исключены туберкулез легких и опухоль бронха.

Кровохарканье, обусловленное бронхоэктазами, встречается довольно часто. Повторное кровохарканье может оказаться единственным клиническим проявлением «сухих бронхоэктазов», убедительный диагноз которых возможен только после бронхографии. Бронхоэктазии, протекающие с отделением значительного количества мокроты, также примерно в половине случаев осложняются кровохарканьем, которое возникает обычно в периоды обострений воспалительного процесса. Развивающаяся при этом перифокальная пневмония может протекать с длительным субфебрилитетом, в результате чего возникает симптомокомплекс, напоминающий туберкулез легких.

Дифференциальный диагноз между этими болезнями основывается на результатах изучения анамнеза, повторных поисков туберкулезных палочек в мокроте, повторного рентгенологического исследования. Известную помощь могут оказать и результаты физического исследования больного. Бронхоэктазы наблюдаются обычно у больных с другими признаками пневмосклероза, который чаще всего оказывается следствием перенесенной ранее пневмонии или легочного нагноения. Бронхоэктазы чаще обнаруживаются в нижних отделах легких, нередко в сочетании с грубой деформацией легочного рисунка. Бронхография, безусловно, документирует наличие бронхоэктазов, но не исключает одновременно существования у больного туберкулеза легких.

Кровотечения при бронхоэктазиях большей частью небольшие, как правило, они возникают повторно. Угрожающие жизни кровотечения встречаются весьма редко. Источниками их оказываются обычно артериально-венозные анастомозы в стенках больших бронхов, доступных осмотру с применением современных бронхоскопов. Бронхоэктазии настолько часто осложняются кровотечением, что их диагноз должен предполагаться в каждом случае повторных кровохарканий у больного без признаков туберкулеза легких.

**Опухоли бронхов.** Кровохарканье относится к числу ранних признаков рака легкого, как центрального, так и периферического. Этот диагноз становится вероятным, если кровохарканье появляется впервые у пожилого человека. К сожалению, этот признак встречается далеко не в каждом случае этой болезни. Старые клиницисты считали, что мокрота при раке легкого имеет характерный вид малинового или черносмородинового желе. Патогномоничность этого признака в настоящее время отрицается. Мокрота в виде малинового желе может встречаться при многих других болезнях, в частности, при туберкулезе, актиномикозе, бронхоэктазиях, инфаркте легкого. Кровохарканье при раке легкого часто носит упорный характер. Оно может продолжаться в течение нескольких недель или даже месяцев. Кровохарканье примерно такой же длительности наблюдается иногда и при других болезнях, например при бронхоэктазиях, туберкулезе легких. Каждый случай **кровохарканья** у лиц старше 40 лет должен оцениваться как

показание к клиническому и рентгенологическому обследованию легких с обращением особого внимания на выявление рака легкого. При современном состоянии знаний решающее значение в ранней диагностике рака легкого принадлежит рентгенологическому методу исследования с применением бронхографии и томографии. Ателектаз доли или сегмента легкого появляется в довольно поздних стадиях болезни. Нарушение вентиляции является наиболее ранним рентгенологическим признаком центрального рака легкого. Клинически этот вид рака обычно напоминает пневмонию. Значительно реже его принимают за туберкулез легких. Диагностика рака легкого может быть заметно ускорена, если взять за правило производить томо- и бронхографическое исследование всех больных с не разрешающейся в течение 2—3 нед пневмонией (см. «Неразрешающаяся пневмония»).

Труднее диагностировать периферический рак легкого, который часто принимается за участок пневмосклероза. Если подозрительный участок затемнения обусловлен опухолью легкого, то на томограммах удастся обнаружить ее характерные признаки: неровность контуров, многоузловатость затемнения. На обычных рентгеновских снимках указанные детали строения опухоли не обнаруживаются.

Повторные кровохарканья могут быть вызваны также и доброкачественными опухолями бронхов, например аденомой. Болеют чаще женщины. Аденомы располагаются обычно в главных бронхах, поэтому их сравнительно нетрудно выявить при бронхоскопии или бронхографии. Клиническое и рентгенологическое исследование часто не может выявить эту опухоль.

## БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ

Туберкулез легких. Кровохарканье может возникнуть в любой стадии туберкулеза легких, но чаще всего оно наблюдается при фиброзно-кавернозной форме его и у больных с туберкулезным циррозом. Легочное кровотечение и кровохарканье встречаются в 30—50% случаев фиброзно-кавернозного туберкулеза легких, причем в 8—12% случаев они оказываются смертельными (Княжецкий С. М., 1972). Диагноз указанных форм туберкулеза не представляет значительных трудностей. Большинство этих больных в течение многих лет страдают туберкулезом легких, при физическом и рентгенологическом исследовании у них выявляются очаги фиброза легочной ткани и каверны. В мокроте часто обнаруживаются микобактерии туберкулеза и эластические волокна.

Кровохарканье может быть ранним клиническим признаком туберкулеза легких. Оно изредка встречается при первичном комплексе. При туберкулезе бронхиальных желез казеозные массы могут прорваться в бронхи или в трахею с одновременным изъязвлением стенки более или менее крупных сосудов. Физические при-

знаки туберкулеза могут отсутствовать или быть выраженными крайне скудно. Рентгенологическое исследование выявляет инфильтрацию легочной ткани, а иногда ее распад. Если больной выделяет мокроту, ее необходимо исследовать на содержание микобактерий туберкулеза как методом прямой бактериоскопии, так и методами флотации, люминесцентной микроскопии, посева. Если больной не выделяет мокроты, исследованию подвергают соскобы с гортани, промывные воды желудка.

По данным некоторых авторов, кровохарканье встречается в 9—15% случаев очагового туберкулеза легких. Характерным признаком очагового туберкулеза является нарушение терморегуляции при бедности физических признаков болезни. Эти больные нередко подолгу наблюдаются врачами поликлиники по поводу длительного субфебрилитета неясной этиологии, гриппоподобных заболеваний и других проявлений активного очагового туберкулеза. Процесс обычно локализуется в верхушках легких, над которыми иногда определяются небольшое укорочение перкуторного звука, жесткое дыхание и влажные мелкопузырчатые хрипы. В фазе распада хрипы становятся более постоянными. Несмотря на ничтожные клинические данные, нередко наблюдаются повторные, обычно небольшие кровохарканья. Значительное кровотечение при этой форме туберкулеза встречается крайне редко.

**Другие болезни легких.** Кровохарканье относится к числу почти постоянных признаков долевой плевропневмонии. Мокрота в большинстве случаев имеет характерный ржавый вид. Выраженное кровотечение встречается иногда при гриппозной пневмонии, при пневмониях, вызванных палочкой Фридендера, стафилококком. Обильное кровотечение обычно указывает на особо тяжелое течение пневмонии.

Кровохарканье встречается приблизительно в половине случаев легочных нагноений. Кровотечение объясняется вовлечением в деструктивный процесс сосудов, расположенных в гнойном фокусе. В большинстве случаев наблюдается выделение больших количеств мокроты с примесью крови. Значительно реже встречаются профузные кровотечения. Они возникают из сосудов, которые не успели затромбироваться во время расплавления легочной ткани. Особенно часто, в 85—88% случаев, наблюдаются кровотечения при эмболических абсцессах легких. Легочные нагноения могут комбинироваться с туберкулезом легких. Диагностика в подобных случаях может быть надежно обоснована нахождением характерных рентгенологических признаков туберкулеза легких. В выяснении истинной причины страдания значительную помощь могут оказать и результаты повторного исследования мокроты на микобактерии туберкулеза.

Паразитарные болезни легких в ряде случаев проявляются аллергическими реакциями (например, синдромом Леффлера), а иногда очаговыми поражениями, возникающими вследствие пря-

мого воздействия возбудителя на легкое. В последних случаях может наблюдаться деструкция легочной ткани, которая может привести к кровохарканью или даже большому легочному кровотечению.

Кровохарканье при эхинококке легких может быть первым признаком, заставляющим больного обратиться к врачу. В одних случаях этой болезни отмечается небольшая примесь крови к мокроте, в других — чистые плевки крови и в третьих — довольно сильное кровотечение. Кровохарканье в начале болезни может быть связано с нарушением целостности сосудов оболочки эхинококкового пузыря при кашле. Разрыв эхинококковой кисты иногда сопровождается обильным легочным кровотечением.

Личинки аскарид, мигрируя через легкие, вызывают кратковременные очаговые инфильтраты, диаметр которых может достигать нескольких сантиметров. Клинически в этом периоде аскаридоза отмечаются кашель, загрудинная боль, а в более тяжелых случаях — кровохарканье и одышка. Иногда выслушиваются сухие и влажные хрипы. В крови отмечается лейкоцитоз, иногда до 20 000 с высокой эозинофилией. Содержание эозинофилов достигает иногда 30—70%. Температура тела обычно субфебрильная. Диагноз подтверждается нахождением личинок аскарид в мокроте или в содержании желудка. Косвенным подтверждением диагноза может служить отхождение взрослых аскарид из кишечника или нахождение в кале их яиц.

Парагонимоз относится к числу весьма распространенных болезней. В Советском Союзе он встречается на Дальнем Востоке. Источником заражения служат крабы, раки или вода, зараженная ими. Легкие являются местом постоянного обитания паразита в организме человека. Болезнь протекает сравнительно легко с образованием гранулем легких, после распада которых образуются тонкостенные кисты диаметром от 0,5 до 5 см. Кровохарканье, обычно незначительное, наблюдается почти в каждом случае парагонимоза. Оно может продолжаться в течение нескольких лет. Одновременно с кровохарканьем отмечаются одышка, субфебрилитет, анорексия, исхудание. Обычно не наблюдается ни лейкоцитоза, ни эозинофилии. Изредка болезнь осложняется плевритом, диареей. Часто обнаруживается умеренная анемия. Диагноз устанавливают по нахождению в мокроте и в стуле яиц *paragonimus Westermani*. Для идентификации их достаточно окрасить препараты по методу Папаниколау.

Стронгилоидоз («кохинхинская диарея») широко распространен в странах с жарким и влажным климатом, но встречается также и в странах с умеренным климатом. В Советском Союзе он относится к числу редких болезней. Случаи легкие и средней тяжести протекают с болями в животе и диареей. Тяжелая инвазия протекает с бронхоспазмами, одышкой, а иногда и с кровохарканьем. Диагноз ставят по нахождению в мокроте и в стуле личинок *strongiloides stercoralis*.

Кровохарканье и легочные кровотечения при травматических повреждениях грудной клетки и при некоторых профессиональных болезнях (пневмокониоз, силикоз, бериллиоз и др.) хорошо всем известны, и диагностика их очевидна еще до начала осложнений.

## БОЛЕЗНИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Кровохарканье часто встречается при болезнях сердечно-сосудистой системы. Особенно часто этот синдром встречается при митральном стенозе и других болезнях сердца, сочетающихся с левожелудочковой недостаточностью и легочной гипертонией. Умеренное или незначительное кровохарканье, нередко повторное, может наблюдаться при митральном стенозе еще до развития правожелудочковой недостаточности. Выяснение причины кровохарканья в подобных случаях не представляет трудностей.

Кровохарканье относится к числу самых частых признаков и инфаркта легких. В типичных случаях оно начинается с приступа удушья, за которым следуют кровохарканье, боль в боку и более или менее длительная лихорадка. Тяжелая одышка, переходящая порой в удушье, относится к числу постоянных признаков левожелудочковой недостаточности, поэтому образование инфаркта легких при левожелудочковой недостаточности обнаруживается обычно только после появления болей в груди и кровохарканья. При физическом исследовании больного с более или менее значительным инфарктом часто обнаруживают притупление перкуторного звука и шум трения плевры. Появление мелкопузырчатых хрипов указывает на развитие периинфарктной пневмонии. При обширных инфарктах в полости плевры иногда обнаруживается скопление геморрагического экссудата.

Инфаркты легких нередко развиваются у больных, вынужденных соблюдать длительное время постельный режим. К числу их относятся больные с сердечной недостаточностью, кровоизлияниями в мозг, переломами костей и все больные, перенесшие тяжелые хирургические операции. Непосредственной причиной инфаркта легкого являются в большинстве случаев флеботромбозы, которые особенно часто возникают в малом тазу и в нижних конечностях. Внезапное ухудшение в состоянии этих больных обуславливается обычно либо пневмонией, либо инфарктом легких. Обсуждая дифференциальный диагноз между этими клиническими синдромами, необходимо особое внимание уделять последовательности появления практически одних и тех же признаков.

Озноб в самом начале болезни и внезапное ухудшение в состоянии больного встречаются только при пневмонии. Дифференциальное диагностическое значение удушья невелико, так как оно может развиваться как в начале пневмонии, так и в начале инфаркта легких. Боль в боку и лихорадка в большинстве случаев оказы-



ваются первыми проявлениями пневмонии. Позднее к ним присоединяется мокрота с примесью крови.

Лихорадка при инфаркте легких появляется позднее кровохарканья. Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать также и лейкоцитозу, который при пневмонии обнаруживается в первый же день болезни, а при инфаркте легких нарастает постепенно. Геморрагический экссудат в плевральной полости характерен для инфаркта легких. Пневмония осложняется гнойным плевритом. Клиническая картина его резко отличается от картины реактивного плеврита при инфаркте легкого. Большую помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых синдромов оказывают данные рентгенологического метода исследования. Характерная четко очерченная трехугольная тень инфаркта в большинстве случаев легко отличается от лишнего четких границ пневмонического инфильтрата.

Легочное кровотечение может быть следствием прорыва аневризмы аорты в просвет бронха или в паренхиму легкого. Встречается это при сифилитической аневризме аорты и при ее расслаивающей аневризме. Прорыв аневризмы в бронх сопровождается смертельным кровотечением изо рта. Во всех случаях разрыва расслаивающей аневризмы аорты в легкое В. И. Зенин наблюдал одновременно с кровохарканьем прорыв крови в левую плевральную полость. В клинической картине болезни доминирует болевой синдром, на высоте которого появляется кровохарканье.

*Приложение XIII-1*

### **ПРИЧИНЫ КРОВОХАРКАНЬЯ И ЛЕГОЧНОГО КРОВОТЕЧЕНИЯ**

1. Болезни верхних дыхательных путей.
  - Альвеолярная пиорея.
  - Телеангиэктазия.
2. Болезни трахеи и бронхов.
  - Бронхит.
  - Бронхоэктазия.
  - Опухоль бронха.
  - Доброкачественная. I
  - Злокачественная.
3. Болезни легких. i
  - Туберкулез легких.
  - Пневмония.
  - Легочное нагноение.
  - Паразитарные болезни легких.
  - Эхинококк легкого.
  - Аскаридоз.
  - Парагонимоз.
  - Стронгилоидоз.
  - Профессиональные болезни легких.
4. Болезни сердечно-сосудистой системы.
  - Митральный стеноз.
  - Инфаркт легкого.
  - Аневризма аорты.

# Глава XIV

## ЛИХОРАДКА

### НЕЯСНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

Температура тела относится к числу физиологических констант организма. Лихорадка — повышение температуры тела под влиянием болезни — может быть кратковременной или длительной. Она может возникнуть одновременно с другими признаками болезни (например, при крупозной пневмонии), присоединиться к ним (например, при инфаркте миокарда) или появиться значительно раньше их. В последнем случае лихорадка в течение некоторого времени доминирует в картине болезни или оказывается даже ее единственным клинически очевидным проявлением.

Физическое напряжение довольно часто сопровождается повышением температуры тела. Хорошо известна кратковременная гипертермия, закономерно появляющаяся у детей под влиянием игр на свежем воздухе, и гипертермия, обусловленная одновременным действием физических нагрузок и высокой температуры окружающей среды. Гипертермия в указанных случаях отличается кратковременностью. Причины ее очевидны. Она исчезает вскоре после прекращения действия вызывающих ее факторов. Многие хронические неинфекционные болезни протекают с кратковременным или длительным повышением температуры тела. Причина этой лихорадки в большинстве случаев устанавливается после клинического исследования больного, на проведение которого требуется около двух, редко трех недель.

Мы говорим о лихорадке неясной этиологии в тех случаях, когда она продолжается непрерывно свыше указанного срока и когда проведенные за это время результаты клинического, рентгенологического, бактериологического и других специальных методов исследования не дали оснований для постановки окончательного диагноза болезни.

Длительная лихорадка является одним из самых надежных признаков органической болезни. Это хорошо знают и больные. Некоторые из них по различным мотивам проявляют порой весьма большую изобретательность в методах искусственного завышения результатов термометрии тела. Выяснение причин этой искусственной лихорадки требует порой много времени и энергии. Характерными признаками всех искусственных лихорадок являются: отсутствие обычных суточных колебаний температуры тела и нарушение обычных взаимоотношений между лихорадкой, частотой пульса и дыханием.

Особенно трудно отличить лихорадку, вызванную болезнью, от нарушения регуляции температуры тела, известного под названием *п р и в ы ч н о й*, или *к о н с т и т у ц и о н а л ь н о й*, *г и п е р т е р м и и*. Она встречается чаще у женщин молодого возраста с признаками астенического синдрома. Одновременно с гипертермией у этих больных отмечается артериальная гипотония, вазомоторная лабильность. Диффузная гиперемия лица, шеи и верхней части груди наступает у них даже при незначительном воспалении. Температура тела обычно субфебрильная, а во время ситуаций, требующих напряжения всех физических и умственных сил организма, держится на уровне 37,8—38°C и по несколько раз в день может даже превышать указанный уровень.

Длительная лихорадка у наблюдавшихся нами юношей, как и у их матерей, появлялась впервые в период интенсивной подготовки к экзаменам на аттестат зрелости.

Для выяснения причины гипертермии эти больные госпитализируются в различные клиники, где подвергаются разнообразным исследованиям и где им ставят разнообразные диагнозы. Основанное мнение о причине гипертермии может быть вынесено, очевидно, только по результатам многолетних наблюдений.

Длительная лихорадка без клинически очевидных признаков поражения какого-либо органа встречается при весьма большом числе болезней, наиболее частые и важные из которых представлены в приложении XIV-1. Длительная лихорадка наблюдается, как правило, не при каких-либо экзотических, а при хорошо известных терапевтам обычных болезнях с атипичным течением. Например, затяжной септический эндокардит в большинстве случаев протекает с лихорадкой, анемией, нефритом, спленомегалией и другими, общеизвестными признаками. В ряде случаев эта болезнь дебютирует лихорадкой, которая в течение нескольких недель доминирует в картине болезни и сопровождается лишь нехарактерным систолическим шумом. Причину длительной лихорадки при лейкемии иногда удается установить только после стеральной пункции.

Чрезвычайно большое число причин, вызывающих лихорадку, исключает возможность создания какой-либо единой схемы обследования больных. Исходя из личного опыта, можно сказать, что большинство лихорадок неясной этиологии имеет инфекционное происхождение. Значительно реже причиной длительной лихорадки оказывается опухоль. Еще реже возникают длительные лихорадки, обусловленные группой болезней, объединяемых под названием «коллагеновые». На долю указанных групп болезней приходится 90—95% всех лихорадок, этиологию которых иногда не удается выяснить в течение длительного времени. Длительная лихорадка другого происхождения встречается весьма редко, обычно один раз в несколько лет.

Столкнувшись с лихорадкой неясной этиологии, необходимо уделить особое внимание расспросу больного. Повторно собранный

анамнез может выявить роль профессии и эпидемиологических факторов, которые в первый раз не привлекли к себе пристального внимания. Важно проверить, не было ли контактов с животными, птицами, уделить особое внимание перенесенным болезням, операциям, инфекциям, распространенным в месте постоянного жительства больного и в местах, куда он ездил в качестве туриста. Важно выяснить, какие лекарства он принимает в последнее время и наблюдалась ли у него в прошлом лекарственная непереносимость. При повторном физическом исследовании необходимо упорно искать фокусы скрытой хронической инфекции, которые могут проявить себя возникновением новых очагов боли, припухлости, нарушения функции пораженных очагов. Также полезны и необходимы повторные иммунологические, рентгенологические и другие специальные исследования.

Весьма важно ясно представлять себе возможности и ограничения применяемых методов исследования. Особенно это относится к интерпретации результатов иммунологических методов исследования. Чтобы избежать ошибочных результатов, наиболее ответственные исследования должны проводиться повторно. Положительная реакция Вассермана, например, должна быть подтверждена реакцией определения подвижности бледных спирохет. Посевы крови для выявления чистой культуры возбудителя должны производиться не однократно, а повторно, например каждый час в течение нескольких часов.

Метод пробной терапии при лихорадках неясной этиологии имеет весьма ограниченную диагностическую ценность. Применение антибиотиков, стероидных гормонов и других средств часто только запутывает и без того сложную диагностическую задачу. Неспецифическое улучшение общего состояния, наступающее после применения стероидных гормонов, может в ряде случаев принести вред больному, например с поддиафрагмальным абсцессом. Если все же решено провести курс пробной терапии, необходимо уделить большое внимание выбору препарата и, что не менее важно, определить его дозы и длительность применения. Преднизолон — при подозрении на системную красную волчанку, рифадин — при подозрении на туберкулез могут принести диагностическую информацию только в том случае, если они назначаются в достаточно высокой дозе и на достаточный срок.

Для выяснения причины лихорадки часто приходится производить биопсию различных органов. При проведении этих исследований мало знать возможность каждого метода, необходимо еще учитывать особенности предполагаемых патологических процессов: например, при подозрении на болезнь Крона аспирационная биопсия должна производиться не в любом месте кишки, а в ее строго определенных местах, причем гистологическому исследованию должны подвергаться в обязательном порядке даже участки слизистой, которые на вид представляются нормальными, так как наиболее характерные изменения при этой болезни располагаются не в слизис-

той, а в глубже лежащих отделах кишки. Стерильная пункция в ряде случаев является недостаточно информативным методом исследования и должна заменяться трепанобиопсией.

Длительная лихорадка без сопутствующих изменений функции какого-либо органа с особенным постоянством наблюдается при туберкулезе, лимфогранулематозе, гематосаркоме и диффузных болезнях соединительной ткани. Во всех этих случаях патологический процесс локализуется чаще всего в брюшной полости, например в стенке тонкой кишки, в желчных путях, в лимфатических узлах брыжейки и в забрюшинном пространстве.

Повышение температуры тела в одних случаях протекает бессимптомно, в других — сопровождается ознобом, судорогами, делирием. Термин «озноб» применяется для обозначения состояния, при котором большой ощущает внутреннюю дрожь и холод, которые не проходят даже после применения грелок и укутывания в теплое одеяло. Объективно это проявляется побледнением кожных покровов, образованием «гусиной кожи», ясно видимым непроизвольным мышечным тремором, который иногда бывает выражен настолько резко, что затрудняет речь и сопровождается «лязганьем зубов». Во время озноба, который редко продолжается свыше получаса, температура тела повышается на 2—4°C. Озноб сменяется ощущением жара, вслед за которым нередко отмечается повышенное потоотделение. Во время озноба и в течение небольшого срока после его окончания всегда наблюдается более или менее заметная лейкопения.

Во время лихорадки часто появляется герпетическая сыпь. Она вызвана вирусом простого герпеса, который активируется под влиянием лихорадки. Герпетическая сыпь при некоторых лихорадках настолько часта, что ее появление считают одним из диагностических признаков болезни, например пневмококковой пневмонии, менингококкового менингита. Лихорадка, в том числе и искусственная, нередко протекает с протеинурией, которая исчезает вскоре после падения температуры тела до нормального уровня. Высокая лихорадка иногда осложняется делирием, который с особой закономерностью наблюдается у стариков и лиц, страдающих алкоголизмом.

Лихорадки неясной этиологии в одних случаях возникают остро, в других — начинаются незаметно. Первые оказываются, как правило, инфекционными, вторые в большинстве случаев вызываются опухолями и другими болезнями с хроническим течением. К числу наиболее характерных признаков инфекционных лихорадок, кроме уже упомянутого острого начала, относятся следующие: ознобы, во время которых температура тела обычно повышается до 39—41°C, общая слабость, головные боли, боли в мышцах и суставах, увеличение лимфатических узлов и селезенки, тошнота, рвота или Диарея, менингеальные симптомы, лейкоцитоз или лейкопения, боли в горле, в глазных яблоках. Ни один из этих признаков не является специфичным для какого-либо хронического заболевания.

Некоторые из них встречаются и при болезнях, которые, по современным представлениям, не относятся к числу инфекционных.

Ознобы наблюдаются при бактериальных, вирусных, паразитарных, риккетсиозных и других инфекциях. Они возникают приблизительно через час после поступления возбудителя болезни или любого чужеродного белка в кровь. Изучение числа и характера ознобов при отдельных болезнях имеет определенное диагностическое значение. Схематически можно выделить болезни, для которых характерен однократный озноб, и болезни, которые протекают с серией ознобов.

Однократный озноб возникает в начале многих инфекционных болезней. Особенно он характерен для болезней с внезапным началом. Потрясающий озноб является постоянным начальным признаком крупозной пневмонии. Он постоянно наблюдается после переливания несовместимой крови. Острые инфекции мочеполового тракта весьма часто начинаются с озноба. Однократный озноб изредка наблюдается при сывороточной болезни.

Серии ознобов во время одного заболевания имеют гораздо большее диагностическое значение. Они наблюдаются при сравнительно небольшом числе болезней, перечисленных в приложении XIV-2. Множественные ознобы встречаются обычно при инфекционных болезнях. Если клинические и рентгенологические методы исследования не выявляют нарушений в функции какого-либо органа, то причину ознобов иногда удается установить посредством посевов крови, желчи, мочи, исследования промывных вод желудка. Кровь для посева лучше всего брать приблизительно за час до ожидаемого озноба или во время повышения температуры тела. Положительные результаты посевов встречаются значительно реже, когда кровь берут после падения температуры тела. В течение суток следует произвести не менее трех посевов крови.

Повторные ознобы при малярии отличаются строгой регулярностью. Они могут развиваться ежедневно, через день или через 2 дня. Период озноба сменяется периодом жара, за которым следует профузное потоотделение. Указанная характерная триада наблюдается при многих других заболеваниях, среди которых встречаются и болезни неинфекционного происхождения, например рак легкого, гипернефрома, лейкоз, лимфогранулематоз. Ознобы при острых лейкозах возникают, по-видимому, в связи с присоединяющейся бактериальной или грибковой инфекцией. Возможно, что таково же происхождение ознобов при раке и лимфогранулематозе.

Повторные ознобы постоянно возникают при всех видах сепсиса. При послеродовом сепсисе ознобы появляются обычно в сочетании с кровянистыми и дурно пахнущими выделениями из влагалища, к которым позднее может присоединяться анемия. Повторные ознобы с последующим появлением шумов в сердце характерны для острого и затяжного септического эндокардита. В более поздних стадиях этих болезней появляются множественные септические эмболии, которые могут сами стать очагами нагноения и

причиной новых ознобов. Множественные ознобы (обычно по нескольку в течение суток) оказываются иногда одним из наиболее ярких и ранних клинических проявлений септицемии. Ознобы с последующим жаром и профузным потоотделением постоянно возникают при пиемиях. Они, как и лейкоцитоз, относятся к постоянным признакам этого вида сепсиса. Повторными ознобами проявляют себя поддиафрагмальные абсцессы и острые остеомиелиты, которые относятся к числу нередких осложнений сепсиса.

Острый и более редко встречающийся хронический пилефлебит протекает, как правило, с повторными ознобами. Чаще всего они оказываются осложнением гнойного аппендицита или какого-либо другого воспалительного заболевания органов брюшной полости. В зоне воспаления образуются вытрисосудистые инфицированные тромбы, которые распадаются с образованием значительного количества септических эмболов. Последние вместе с током крови поступают в печень, вызывая в ней образование множества мелких абсцессов. К ознобам в подобных случаях вскоре присоединяются боли в правом подреберье, увеличение печени и нередко желтуха.

Повторные ознобы часто наблюдаются при воспалительных болезнях мочеполовой системы. Обычно они наблюдаются одновременно с изменениями в моче: пиурией, гематурией, протеинурией и с расстройством мочеиспускания. При воспалительных заболеваниях желчного пузыря и желчных путей ознобы возникают вместе с увеличением желчного пузыря, желтухой, с увеличенной и болезненной печенью. В анамнезе этих больных часто отмечаются желчнокаменная болезнь, повторные приступы желчной колики. Желтуха в подобных случаях может быть следствием либо закупорки желчных протоков, либо образования множественных абсцессов в печени. С подобной же клинической картиной протекает и амёбный абсцесс печени.

Повторные ознобы часто наблюдаются при воспалительных болезнях легких: бактериальной и других пневмониях, при образовании абсцессов легких, при бронхоэктазах, врожденных кистах, туберкулезе, гнойном плеврите. Потрясающие ознобы относятся к числу характерных проявлений рожистого воспаления кожи. Повторные ознобы всегда указывают на какое-то тяжелое заболевание. Они всегда должны служить причиной самого подробного диагностического исследования больного.

## ОБЩАЯ ИНФЕКЦИЯ

### СЕПСИС

Сепсисом называется тяжелая инфекционная болезнь, протекающая с размножением ее возбудителя в крови или в тканях. В последнем случае наблюдается периодическое образование метаста-

зов инфекции в другие органы и ткани. В клинической картине сепсиса доминирует интоксикация и высокая лихорадка. Повторные ознобы с профузным потоотделением возникают иногда по несколько раз в сутки. Одновременно с лихорадкой отмечается высокий лейкоцитоз со сдвигом влево и повышение СОЭ. Эта грозная клиническая картина в большинстве случаев развивается в связи с фурункулом, карбункулом, после родов, уколов, порезов пальца, экстракции зуба и других манипуляций, нарушающих целостность кожи или слизистых оболочек. Предположение о сепсисе в подобных случаях может быть высказано в первые же дни болезни.

Когда размножение бактерий происходит в крови, принято говорить о септицемии. Форма сепсиса, протекающая с образованием метастатических абсцессов, называется **пиемией**. Метастатические абсцессы чаще всего образуются в подкожной клетчатке и в легких. Пиемия начинается, как правило, внезапно. Клиническая картина ее складывается из гектической лихорадки с повторными ознобами, лейкоцитоза и эмболических абсцессов. Множественные эмболы в легкие приводят к развитию инфарктной пневмонии, которая часто осложняется абсцессом или гнойным плевритом. Абсцессы в мягких тканях и в суставах проявляются классическими признаками воспаления: местной болезненностью, припухлостью, краснотой, повышением местной температуры и нарушением функции.

Терапевту чаще приходится иметь дело с септициемией, при которой даже самое тщательное обследование больного и самый подробный расспрос не позволяют установить входные ворота инфекции. Поэтому нередко первоначально больному ставят диагноз какого-либо остро инфекционного заболевания и только позднее, с появлением характерных ознобов и выраженной интоксикации, возникает предположение о сепсисе и назначаются посевы крови. Их производят как для установления диагноза, так и для определения чувствительности возбудителя болезни к антибиотикам. Кровь для посева лучше всего брать за полчаса — час до ожидаемого пика температурной кривой или во время лихорадки. Бактериemia часто бывает кратковременной, поэтому рекомендуется брать в течение дня от 3 до 5 проб крови, каждую объемом по 20 — 25 мл. Некоторые авторы рекомендуют брать 3 пробы крови каждый день в течение 3—4 дней.

Кратковременная бактериemia часто появляется и у здорового человека. Ее постоянно обнаруживают после-экстракции зуба, тонзиллэктомии, родов. Она нередко обнаруживается после цистоскопии, ректоскопии, во время острых воспалительных заболеваний верхних дыхательных путей, тонкой и толстой кишки. Бактериemia у здорового человека в подобных случаях оказывается кратковременной. У больных врожденными и приобретенными пороками сердца и сосудов бактерии оседают на пораженном клапане или на месте дефекта пристеночного эндотелия, создавая колонию. Бак-



риальным эндокардитом называется болезнь, возникающая вследствие колонизации клапанов сердца, пристеночного эндокарда сердца или эндотелия сосудов бактериями, грибами или другими патогенными организмами.

Развивается острый или подострый бактериальный эндокардит. Последний чаще называется затяжным септическим эндокардитом. Клиническая картина острого бактериального эндокардита подобна клинической картине септицемии. Появление систолического даума при септицемии считается достаточно убедительным свидетельством в пользу колонизации возбудителями сепсиса клапанов сердца. Острый бактериальный эндокардит чаще всего развивается у больных без признаков органического заболевания сердца. Подострый бактериальный эндокардит чаще наблюдается у больных с врожденными и приобретенными пороками сердца.

Особенно часто осложняются подострым бактериальным эндокардитом митральный порок сердца с преобладанием недостаточности, аортальные пороки сердца: аортальная недостаточность и бicuspidальный аортальный клапан, имеющий обычно клиническую картину аортального стеноза. Подострый бактериальный эндокардит нередко развивается в аортальном клапане, деформированном сифилитическим процессом, он почти не встречается при дефекте межпредсердной перегородки и является частым осложнением дефекта межжелудочковой перегородки, открытого артериального протока, коарктации аорты, артериовенозной аневризмы. В последних трех случаях точнее было бы говорить о бактериальном эндартериите. Термин «бактериальный эндокардит» при этих болезнях применяется условно.

Подострый бактериальный эндокардит начинается в большинстве случаев незаметно, с лихорадки, к которой вскоре присоединяются признаки, указывающие на поражение сердца. В более поздних стадиях болезни появляются эмболии в сосуды большого или малого круга кровообращения, которые иногда становятся доминирующими в картине болезни.

Лихорадка является наиболее постоянным признаком бактериального эндокардита. Ознобы с повышением температуры до 40—41°C и с последующим профузным потоотделением указывают на более острое и более тяжелое течение болезни. Во время повышения температуры нередко появляются головные боли, иногда они оказываются единственной жалобой больных. В более легких случаях периоды лихорадки — постоянной, ремиттирующего или неправильного типа — периодически сменяются периодами субфебрилитета, длительность которых редко превышает 1—2 нед. Лихорадочная реакция не наблюдается у больных с признаками хронической почечной недостаточности и только в очень редких случаях у больных с нормальной функцией почек. К числу ранних синдромов бактериального эндокардита относится и анемия. Лихорадка и анемия являются, по-видимому, главными причинами общей слабости и быстрой утомляемости больных. Как правило.

наблюдается анорексия и быстро прогрессирующее похудание больного.

Клиническая картина бактериального эндокардита до тех пор не отличается от картины септицемии, пока не разовьется поражение сердца, которое в типичных случаях проявляется развитием митральной или аортальной недостаточности. У больного с ранее существовавшим пороком сердца бактериальный эндокардит приводит к появлению новых шумов, к изменению характера, силы и тембра старых шумов, к появлению периферических признаков аортальной недостаточности. Колонизация трехстворчатого клапана длительное время не вызывает изменения аускультативной картины сердца. Систолический шум при этой локализации бактериального эндокардита появляется обычно одновременно с признаками сердечной недостаточности: увеличением печени, расширением подкожных вен шеи, отеками подкожной клетчатки.

К числу поздних признаков бактериального эндокардита относятся: характерный цвет кожных покровов («кофе с молоком»), барабанные пальцы и множественные эмболии, которые чаще всего наблюдаются в сосудах кожи и слизистых оболочках глазного дна, в почках, селезенке, головном мозгу.

Септические эмболы в коже и слизистых оболочках (симптом Лукина — Либмана) выглядят в виде петехий с белым центром, которые чаще всего обнаруживаются к конъюнктиве нижнего века, на слизистой оболочке ротовой полости. Петехий с белым центром обнаруживаются и в сетчатке. Наибольшее диагностическое значение имеет петехия в конъюнктиве нижнего века. Они бывают единственными или появляются друг за другом обычно в виде небольшой серии.

По мнению Либмана, септические эмболии в кожу (узелки Ослера) являются патогномоничными признаками подострого бактериального эндокардита. Чаще всего они наблюдаются в подушечках пальцев верхних и нижних конечностей, в коже тенара и гипотенара и на подошвах нижних конечностей»

Поражение почек при бактериальном эндокардите проявляется в виде инфарктов, очагового или диффузного гломерулонефрита. Поражение почек удается обнаружить значительно раньше, чем поражение других органов. Протеинурия появляется в каждом, а гематурия — почти в каждом случае бактериального эндокардита. В поздних стадиях болезни возникает нефротический синдром и хроническая почечная недостаточность.

Увеличение селезенки обнаруживается приблизительно в  $\frac{2}{3}$  случаев бактериального эндокардита. Это поздний признак болезни, возникновение которого объясняется инфарктами органа. Нам приходилось наблюдать также и абсцессы селезенки.

Поражение центральной нервной системы относится к числу частых осложнений бактериального эндокардита. Эмболизация сосудов мозга сопровождается возникновением инсультов, в основе которых лежит чаще закупорка крупных артерий и реже — разрыв

микотических аневризм. Клиническая картина болезни в подобных случаях складывается из лихорадки с признаками менингита и энцефалита.

При бактериальном эндокардите трехстворчатого клапана и открытого артериального протока наблюдаются эмболии легочных сосудов с образованием инфарктов обычно одновременно в обоих легких, которые склонны осложняться пневмониями, абсцессами и в редких случаях плевритами. Более чем в половине случаев число лейкоцитов в крови остается нормальным. Лейкоцитоз появляется только в случаях множественных эмболии или в связи с развитием инфарктов легких. Характерны повышение содержания гамма-глобулинов в крови и высокая СОЭ.

Ошибки в диагностике бактериального эндокардита происходят главным образом вследствие того, что постоянные синдромы этой болезни (эмболии в различные сосудистые области большого или малого круга кровообращения) отличаются большим разнообразием. По клиническим признакам они неотличимы от пневмонии, инсульта, энцефалита, сердечной недостаточности, хронической почечной недостаточности и других более знакомых врачу синдромов. Длительная лихорадка считается самым частым и самым ранним признаком бактериального эндокардита, но во многих случаях эта болезнь может начинаться незаметно, протекать только с субфебрильными повышениями температуры тела. Изредка встречаются случаи бактериального эндокардита, которые протекают без лихорадки. Посев крови примерно в 20% случаев оказывается стерильным. Причина этого — в большом разнообразии возбудителей болезни, каждый из которых растет только на строго определенных средах.

Систолический шум также не является обязательным признаком бактериального эндокардита, так как колония возбудителя болезни может локализоваться на пристеночном эндокардите либо на эндотелии артерий или артериовенозных анастомозов.

Диагноз подострого бактериального эндокардита в более легких случаях основывается на выявлении у больного, обычно страдающего каким-либо врожденным или приобретенным пороком сердца, длительной лихорадки, септических эмболии в кожу, почки, мозг и бактериимии. В более трудных случаях диагноз приходится обосновывать результатами наблюдений за клиническим течением болезни. Правильный диагноз в подобных случаях нередко ставят с запозданием, так как более или менее типичный комплекс синдромов (анемия, спленомегалия, барабанные пальцы, пепфрит) развивается только в поздних стадиях болезни.

В подавляющем большинстве случаев бактериальный эндокардит начинается с лихорадки, поэтому его своевременный диагноз может быть поставлен только в том случае, если поиски возбудителя начнутся и закончатся задолго до развития необратимых осложнений (сердечная недостаточность, хроническая почечная недостаточность или нарушения мозгового кровообращения). Этого

можно достигнуть, если возможность подострого бактериального эндокардита будет обсуждаться в каждом случае лихорадки неясного происхождения и если в каждом ее случае будут производиться посевы крови. Возможность подострого бактериального эндокардита должна считаться весьма вероятной, если лихорадка наблюдается у больного с органическими пороками сердца.

Поскольку подострый бактериальный эндокардит чаще развивается у больных с врожденным или приобретенным пороками сердца, постольку его чаще приходится отличать от рецидивирующего ревмокардита с сердечной недостаточностью, осложнившейся инфарктом легких с перифокальной пневмонией. Нередко нам приходилось отличать его от нарушения мозгового кровообращения и от хронического гломерулонефрита.

Friedberg (1966), Bauer (1967), Hart (1973) указывают, что им часто приходилось дифференцировать подострый бактериальный эндокардит от системной красной волчанки. С подобного рода трудностями нам сталкиваться не приходилось, вероятно, из-за значительной разницы в контингентах наблюдаемых больных.

Лихорадка у больного ревматическим пороком сердца первоначально принимается обычно за грипп или другую острую респираторную инфекцию. Если в последующее время спонтанно или под влиянием обычной в подобных случаях терапии антибиотиками температура тела понижается и становится субфебрильной, у больного предполагается обострение ревматизма. Энергичная противоревматическая терапия оказывается неэффективной, и у больных развивается сердечная недостаточность, которая также оказывается рефрактерной к обычным лечебным мероприятиям. Описанная ситуация возникает довольно часто, особенно у больных, получавших стероидные гормоны. Сердечная недостаточность постепенно начинает доминировать в картине болезни. К одышке присоединяются увеличение печени, отеки, в застойных легких возникают инфаркты, которые осложняются перифокальной пневмонией.

Выяснение истинной причины болезни в подобных случаях нередко оказывается весьма трудным. Более надежные результаты удается установить, оценивая на ранних этапах болезни выраженность нарушений проводимости и возбудимости миокарда, а на поздних ее этапах — последовательность появления лихорадки и сердечной недостаточности. Значительную помощь могут оказать и другие признаки, но в отличие от указанных они непостоянны.

В большинстве случаев ревмокардита диффузное поражение миокарда приводит к нарушению функции автоматизма и проводимости сердца. Особенно характерным считается замедление предсердно-желудочковой проводимости. Нарушения внутрижелудочковой проводимости встречаются значительно реже. Чем тяжелее ревмокардит, тем чаще наблюдаются желудочковая и предсердная вкстрасистолия и другие нарушения сердечного ритма. Мерца-

тельная аритмия относится к числу частых нарушений сердечного ритма при пороках митрального клапана с признаками сердечной недостаточности. Указанные нарушения ритма при обострениях ревмокардита всегда предшествуют развитию сердечной недостаточности.

Подострый бактериальный эндокардит протекает обычно без нарушения сердечного ритма. Замедление предсердно-желудочковой проводимости при этом заболевании, по нашим наблюдениям, встречается редко, а нарушение внутрижелудочковой проводимости — чрезвычайно редко. Отсутствие нарушения возбудимости и проводимости сердца в сомнительных случаях следует оценивать как признак, свидетельствующий в пользу бактериального эндокардита.

Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать также и порядку появления перечисленных признаков. Нарушения проводимости и возбудимости сердца при обострении ревмокардита появляются в начале обострения и, как правило, задолго до развития сердечной недостаточности. При просмотре серии электрокардиограмм всегда удастся заметить сочетание указанных нарушений с динамическим изменением формы и направления зубца *T*. Нарушение возбудимости и проводимости миокарда при подостром бактериальном эндокардите развивается не в начале, а на высоте болезни обычно одновременно с сердечной недостаточностью или после ее появления.

Причины лихорадки при сердечной недостаточности часто остаются неясными. Такая как будто беспричинная лихорадка возникает как у больных подострым бактериальным эндокардитом, так и у больных ревматическими пороками сердца и атеросклеротическим кардиосклерозом. Различие заключается в том, что лихорадка при ревматическом пороке сердца и кардиосклерозе вызывается пневмонией, которая возникает как осложнение тяжелой сердечной недостаточности, а лихорадка при подостром бактериальном эндокардите обусловлена сепсисом.

Если лихорадка неясного происхождения развилась у больного с давно существующими признаками сердечной недостаточности, в основе ее всегда лежит не бактериальный эндокардит, а очаговая пневмония или тромбоэмболии легких с перифокальной пневмонией (Виноградов А. В., 1973). Это правило остается в силе даже в случаях абсцедирования очаговой пневмонии и при осложнении ее экссудативным плевритом. Диагноз бактериального эндокардита можно уверенно исключить, если признаки правожелудочковой недостаточности наблюдались у больного в течение примерно 6 мес до начала лихорадки.

Выясняя причину лихорадки при пороке сердца с недавно появившейся сердечной недостаточностью, всегда следует иметь в виду ее возможную связь с бактериальным эндокардитом. Поэтому во всех подобного рода случаях необходимо повторно искать •етехии на слизистых оболочках, определять размеры селезенки,

исследовать мочу для выявления признаков нефрита и производить повторные посевы крови для выделения возбудителя. Этим же принципом руководствуются при дифференциальном диагнозе между бактериальным эндокардитом, осложнившимся диффузным гломерулонефритом, и банальным хроническим гломерулонефритом с явлениями почечной недостаточности.

Возбудитель бактериального эндокардита расположен в русле крови обычно в левом сердце. Бактериальные эмболы попадают отсюда в артерии большого круга кровообращения и могут вызывать инфаркты любого органа. Клинические синдромы менингита, гемиплегии, субарахноидального кровоизлияния, развивающиеся на фоне лихорадки у больных молодого возраста с врожденным, или приобретенным пороком сердца, нередко оказываются осложнением бактериального эндокардита. Диагноз его может быть уверенно исключен только у больных митральным стенозом, осложнившимся мерцательной аритмией. Пневмококковая пневмония с явлениями менингита приблизительно в 73 случаях сочетается с эндокардитом аортального клапана (Hurst, 1974).

Многие инфекционные болезни протекают с длительной лихорадкой. Клиническая картина их в большинстве случаев настолько специфична, что распознавание их на высоте развития болезни не представляет значительных трудностей. В атипично протекающих случаях, например при пневмонической форме брюшного тифа или при менингококковой бактериемии без менингита, болезнь часто диагностируется с запозданием, а иногда остается нераспознанной. Для выяснения причины лихорадки в терапевтические отделения иногда госпитализируются больные туберкулезом, бруцеллезом, брюшным тифом, инфекционным мононуклеозом. В прошлые времена к этим болезням прибавлялись малярия, сыпной и возвратный тифы, которые в настоящее время в Советском Союзе ликвидированы.

## ТУБЕРКУЛЕЗ

В группе инфекционных болезней туберкулез продолжает оставаться самой частой причиной лихорадки неясной этиологии. В течение длительного времени лихорадка может быть единственным проявлением туберкулеза печени, перикарда, женских половых органов, брюшины, лимфатических узлов брыжейки и средостения. Лихорадка иногда появляется гораздо раньше других признаков милиарного туберкулеза. Рентгенологические исследования являются заключительным этапом в диагностике туберкулеза, но в ряде случаев и они не могут претендовать на решение всех трудностей дифференциальной диагностики, особенно трудностей, обусловленных локализацией процесса в брюшине, забрюшинных лимфатических узлах, придатках матки. Преодоление этих трудностей облегчается изучением симптомов и признаков, которые

наблюдаются у больного до начала лихорадки, применением пробной терапии, бронхоскопии, биопсии, исследованием промывных вод желудка, смыва со слизистой оболочки бронха и другими специальными методами исследования.

Исследование глазного дна при лихорадке неясной этиологии позволяет иногда обнаружить милиарные высыпания, которые на ранних стадиях имеют бледно-желтый цвет и округлую форму с нечеткими границами.

Рентгенологические исследования, проведенные в это же время, иногда не обнаруживают никаких признаков туберкулеза. Оценивая этот признак, необходимо иметь в виду, что точно такие же изменения глазного дна наблюдаются и при саркоидозе. Диссеминированные формы туберкулеза часто приводят к поражению печени. Лапароскопическое исследование печени или ее биопсия могут оказать большую помощь в своевременном выяснении причины длительной лихорадки.

Длительная лихорадка нередко предшествует появлению типичных признаков первичного туберкулезного комплекса как при абдоминальной, так и при легочной его локализации. Легочный компонент этого комплекса на ранних этапах болезни имеет малые размеры и малую плотность, поэтому некоторое время его не удается обнаружить на обычных рентгенограммах. Томографические исследования и снимки легких с увеличением позволяют увидеть легочный компонент комплекса, но изменение лимфатических узлов в корне легкого обычно обнаруживается не в самом начале, а только на более поздних стадиях инфильтрата (С. А. Кшановский, 1974). Повторное исследование больного может оказать неоценимую помощь в выявлении причины затянувшейся лихорадки и наметить пути дальнейшей диагностической работы.

Более трудно выявить туберкулезные поражения мезентериальных узлов и серозных оболочек, между тем именно они чаще других протекают с длительной лихорадкой. Г. Р. Рубинштейн (1949) указывает, что выпоты в серозные полости очень часто бывают настолько ничтожны, «что их нельзя обнаружить ни физическими методами исследования, ни даже рентгенологически». Из-за трудности выявления объективных признаков диагностические заключения в подобных случаях приходится делать только по результатам более или менее длительного наблюдения за течением болезни и результатами ее пробной терапии, которая часто назначается с учетом косвенных указаний на возникновение туберкулеза, таких, как пробы Пирке, Манту.

В последние годы отмечается общее снижение чувствительности к туберкулину у инфицированных и больных туберкулезом. Наряду с этим отмечается усиление туберкулиновой аллергии у ряда иммунизированных больных. Трудности диагностической оценки результатов этих проб пытаются облегчить дополнительными анализами крови, биохимическими исследованиями, **которые**

производят до и после введения туберкулина. Единое мнение Ф диагностической ценности этих проб еще не выработано, поэтому для выяснения диагноза клиницисты вынуждены иногда прибегать к пробной терапии.

## БРЮШНОЙ ТИФ

Брюшной тиф начинается с лихорадки, причина которой в первое время остается неясной. О брюшном тифе можно думать во всех случаях, когда у здорового человека начинается прогрессирующая лихорадка, которая в течение первой недели постепенно нарастает, сопровождается резкой головной болью и слабостью. Характерной является относительная брадикардия. Нарастание лихорадки не сопровождается адекватным увеличением темпа сердечных сокращений. На 2-й неделе болезни устанавливается лихорадка постоянного типа, головные боли резко уменьшаются и на 3-й неделе могут даже исчезнуть полностью. Лихорадка на 3-й<sup>1</sup> неделе начинает постепенно понижаться и на 4-й — может полностью прекратиться.

После небольшого афебрильного периода длительностью около недели наступает рецидив. Вновь начинается «лестницеобразный» подъем температуры, но общая длительность лихорадочного периода значительно короче первого. Изредка наблюдается третий и даже четвертый рецидив. Иногда рецидив наступает сразу же после прекращения лихорадки. Во время лихорадочного периода в части случаев отмечается диарея со стулом в виде «горохового супа», а иногда наблюдаются запоры.

В течение первых 10 дней болезни из крови может быть выделен возбудитель. Посевы крови в более поздние сроки дают отрицательные результаты. Возбудитель болезни может быть высеян из крови также и в начале рецидива. Селезенка увеличивается уже на первой неделе болезни и остается увеличенной до конца лихорадочного периода. Во время рецидива болезни она вновь увеличивается. В начале болезни в легких выслушиваются сухие хрипы, поэтому лихорадку в начале брюшного тифа иногда объясняют бронхитом. В редких случаях развивается пневмоническая форма брюшного тифа. Типичная розеолезная сыпь появляется на первой неделе болезни обычно на коже живота, реже на коже груди и спины. В редких случаях розеолы обнаруживаются на бедрах.

Реакция Видалья становится положительной не ранее 2-й недели болезни и обычно после 10-го дня. Иногда она оказывается отрицательной даже на 3-й неделе болезни. В редких случаях реакция Видалья остается отрицательной в течение 4 нед. Из указанных данных вытекает, что диагноз брюшного тифа в остром периоде болезни не может быть исключен на основании одного только отрицательного результата реакции Видалья.



В неосложненных случаях брюшного тифа число лейкоцитов в крови уменьшается или остается нормальным, относительно увеличивается число лимфоцитов. Абсолютное число нейтрофилов обычно уменьшено. Несмотря на значительные размахи лихорадки, ознобы, как правило, отсутствуют, что облегчает отличие брюшного тифа от сепсиса, абсцессов, малярии.

Брюшной тиф у иммунизированных больных протекает значительно легче. Лихорадочный период укорачивается. Больные иногда не предъявляют жалоб на головные боли и в течение всей болезни остаются на ногах. Реакция Видаля у этих больных может оказаться положительной как при заболевании брюшным тифом, так и другими лихорадочными болезнями.

## БРУЦЕЛЛЕЗ

В основе длительной лихорадки может лежать бруцеллез. Он • может начинаться остро или постепенно. В продромальном периоде наблюдаются артралгии, боли в пояснице, субфебрилитет, головные боли. Лихорадка постепенно увеличивается и нередко становится волнообразной. Повышение температуры тела сопровождается ознобами с последующим профузным потоотделением. Общее состояние больных, несмотря на высокую лихорадку, в большинстве случаев остается удовлетворительным. У них сохранено сознание, они активны и даже несколько эйфоричны.

Характерно сочетание лихорадки с артралгиями и лимфаденитом. Раньше и чаще других увеличиваются лимфатические узлы шеи. Подмышечные и паховые узлы поражаются значительно реже. В некоторых случаях отмечается увеличение лимфатических узлов средостения и брыжейки. В отличие от лимфогранулематоза лимфатические узлы при бруцеллезе не имеют склонности к быстрому увеличению. Артралгии или артриты в остром периоде бруцеллеза возникают более чем в половине случаев. Поражаются обычно крупные суставы: плечевые, локтевые, тазобедренные, коленные, голеностопные. Фиброзиты и целлюлиты наблюдаются в 10—15% случаев болезни, чаще они располагаются в пояснично-крестцовой области. В остром периоде болезни приблизительно в 80% случаев отмечается умеренное увеличение печени и селезенки. Желтуха развивается только в редких случаях.

Бактериemia в остром периоде болезни может быть подтверждена посевом крови, костного мозга или мочи. Учитывая опасность заражения, метод этот принят не в каждой лаборатории. К более распространенным лабораторным методам диагностики бруцеллеза относятся реакции Райта и Хеддлсона. Положительный результат этих реакций отмечается уже с 5-го дня болезни. Нарастание титров этих реакций в течение болезни относится к числу весьма солидных признаков, подтверждающих диагноз бруцеллеза. Отрицательный результат этих реакций не исключает бруцеллеза. Кож-

ная проба Бюрне не имеет большого диагностического значения, она может быть положительной даже у практически здоровых людей.

В остром лихорадочном периоде бруцеллез приходится иногда отличать от брюшного тифа. Сравнимые болезни отличаются друг от друга по эпидемиологическому анамнезу и результатам иммунологических проб. При физическом исследовании необходимо обращать особое внимание на выявление характерной розеолезной сыпи и на относительную брадикардию, которая возникает только при брюшном тифе и никогда не развивается при бруцеллезе. Лимфаденопатия, миалгия, артралгия и артриты часто наблюдаются при бруцеллезе и нехарактерны для брюшного тифа. Общее состояние больного бруцеллезом даже при высокой температуре часто остается удовлетворительным. Брюшной тиф даже у вакцинированных больных нередко вызывает некоторую степень заторможенности и оглушения.

## МЕНИНГОКОККОВЫЙ СЕПСИС

Менингококковый сепсис в большинстве случаев протекает с тяжелой общей интоксикацией, высокой лихорадкой, повторными ознобами, резкими болями в суставах и мышцах. С присоединением менингита появляются сильные головные боли, ригидность затылка, а изредка и судороги. Приблизительно в 70% случаев на коже появляется обильная сыпь. В более легких случаях она бывает макулезной, а в тяжелых — петехиальной. При молниеносных формах сепсиса больной теряет сознание уже через несколько часов после начала болезни. В менее остро протекающих случаях иногда развивается синдром Уотерхауса — Фридриксена. На коже появляется обильная петехиальная сыпь, одновременно с которой развивается тяжелый коллапс. Систолическое артериальное давление падает ниже 80 мм рт. ст., кожа покрывается липким потом, пульс становится частым и в некоторых случаях нерегулярным. Сознание остается ясным.

В основе коллапса при синдроме Уотерхауса — Фридриксена лежит кровоизлияние в надпочечники. Этим и объясняется возможность его развития при других видах тяжелого сепсиса, при терапии антикоагулянтами и при любых других острых нарушениях кровообращения в надпочечниках. Пневмококковый менингит, эндокардит или септицемия могут развиваться как одно из осложнений пневмококковой пневмонии, пневмококковых заболеваний уха и придаточных пазух носа.

Лихорадка при малярии протекает с характерной сменой периодов озноба, жара и потоотделения. Общая длительность одного приступа не превышает 7—8 ч. В зависимости от вида возбудителя приступы могут быть ежедневными или возникать через 1—2 дня. Предположительный диагноз устанавливают на основа»

нии клинической картины приступа в сочетании с признаками гемолитической анемии и увеличением селезенки. Диагноз подтверждается обнаружением в крови одного из видов малярийного плазмодия. Малярия, как и сыпной тиф, лейшманиоз, ликвидирована в СССР; выросло уже несколько поколений врачей, которые не видели этих болезней и для которых диагноз спорадических случаев или случаев завоза этих болезней из-за рубежа представляет значительные трудности.

## ОЧАГОВАЯ ИНФЕКЦИЯ

Лихорадка может предшествовать появлению специфических или местных признаков в ранних стадиях нагноений. Каждому врачу неоднократно приходилось исследовать больных с ремиттирующей лихорадкой и высоким лейкоцитозом, у которых на основании клинических данных предполагается формирование абсцесса и у которых настойчивые поиски его длительное время оказываются безуспешными. Классическим примером этого может считаться паранефрит, при котором образование даже большого абсцесса иногда протекает без болей и других признаков местного воспаления.

В прошлые времена отмечалась склонность относить длительную лихорадку неясного происхождения на счет очаговой инфекции в миндалинах, в корнях зубов, в желчном пузыре. Не вступая в дискуссию с уважаемыми врачами прошлого времени, следует все же иметь в виду, что апикальные абсцессы могут в течение многих месяцев и даже лет протекать бессимптомно. Иногда их удастся диагностировать только после рентгенологического исследования зубов. Температура тела у этих больных часто остается нормальной, иногда у них наблюдается субфебрилитет и только в редких случаях более высокая лихорадка. Когда такие абсцессы обнаруживаются, они должны быть удалены. Если после их удаления лихорадка все же продолжается, необходимо искать другие очаги инфекции. Чаще всего такие очаги обнаруживаются в органах, расположенных ниже диафрагмы. Особенно трудно диагностировать воспалительные процессы, располагающиеся под диафрагмой и под печенью.

Поддиафрагмальный абсцесс относится к числу редких болезней. Он может возникать остро или развиваться незаметно. Большинство абсцессов является осложнением других болезней. Чаще всего поддиафрагмальный абсцесс развивается после операции по поводу язвы желудка и двенадцатиперстной кишки, после холецистита, острого аппендицита, панкреатита. Примерно в 10% случаев причины его остаются неизвестными.

Клиническая картина болезни зависит от локализации абсцесса. Он может располагаться под вершиной диафрагмального купола, под его правой или левой, передней или задней частью.

Приблизительно  $\frac{3}{5}$  всех абсцессов располагаются под правым куполом диафрагмы. Более  $\frac{1}{3}$  их располагается слева над селезенкой. В редких случаях наблюдаются двусторонние абсцессы.

Диагноз поддиафрагмального абсцесса относится к числу весьма трудных, особенно если гнойный экссудат располагается между печенью и диафрагмой в виде тонкого слоя и если рентгенологическое исследование не обнаруживает характерного уровня жидкости с газовым пузырем над ним.

В большинстве случаев болезнь начинается с лихорадки, рвоты и болей в подреберье. Постукивание по подреберью резко болезненно. Боли обычно иррадируют в спину или поясницу. Значительно реже отмечается иррадиация в плечо и надключичную область. Температура тела повышается по вечерам с ознобами. В крови обнаруживается высокий лейкоцитоз и ускоренное оседание эритроцитов. При физическом исследовании уже в начале болезни обнаруживается ослабленное дыхание и притупление перкуторного звука на пораженной стороне. В части случаев это обусловлено высоким стоянием диафрагмы, а в части — скоплением экссудата в плевральной полости. Рентгенологическое исследование легко отличает эти синдромы друг от друга. Локализация абсцесса определяется по уровню жидкости с газовым пузырем над нею. Диагноз поддиафрагмального абсцесса подтверждается извлечением гноя из его полости при пробной пункции.

По данным Miller, Talman (1968), диагноз поддиафрагмального абсцесса ставится, как правило, с большим запозданием. От момента операции, после которой развивается поддиафрагмальный абсцесс, до установления диагноза проходит в среднем 34 дня.

Еще труднее поставить диагноз подпеченочного абсцесса, который развивается как одно из осложнений гнойного холецистита или атипично протекавшей перфорации язвы желудка. Клиническая картина подпеченочных абсцессов складывается из лихорадки, болей под ложечкой и в правом подреберье, выраженной интоксикации, субиктеричности кожных покровов. В крови обнаруживаются лейкоцитоз со сдвигом влево, ускоренное оседание эритроцитов. При холецистогенном происхождении подпеченочного абсцесса большую помощь оказывают результаты лапароскопического исследования, во время которого можно оценить состояние желчного пузыря и обнаружить свежие спайки в верхнем этаже брюшной полости.

Холангит и абсцесс печени. Клиническая картина холангита складывается из болей, желтухи и лихорадки. Обычно эти три синдрома возникают одновременно, но в редких случаях лихорадка в течение длительного времени оказывается единственным проявлением болезни.

Хронический холангит без нагноения и без закупорки желчных протоков протекает чаще всего с длительным субфебрилитетом, на фоне которого периодически возникают обострения болезни. Они проявляются более или менее длительными периодами.

лихорадки с ознобами, болями в животе и желтухой. Ознобы и лихорадка вызываются проникновением в кровь возбудителей холангита, чаще всего кишечной палочки, «главного паразита» желчных путей. Если кровь для посева брать перед началом озноба, нередко удается получить чистую культуру возбудителя болезни. Лихорадка при этом типе холангита обычно прекращается самопроизвольно или под влиянием антибиотиков и не сопровождается токсемикозом.

Болезнь протекает медленно, и общее состояние больных в течение многих лет может оставаться удовлетворительным. Обострение болезни развивается чаще всего в связи с нарушением оттока желчи. Если желчный пузырь не функционирует, желтуха появляется обычно через сутки, а если функция желчного пузыря сохранена — спустя 2—4 дня после полной закупорки общего желчного протока. Если отток желчи не восстанавливается, возможно возникновение гнойного холангита.

В основе острогнойного холангита лежат те же причины, что и в основе хронического: закупорка общего желчного протока камнем, сужение его рубцовой тканью или опухолью. Возможность острогнойного холангита должна обсуждаться у каждого больного с высокой лихорадкой, которая сопровождается ознобами, болями в правом подреберье, лейкоцитозом и выраженными симптомами интоксикации. Диагноз острогнойного холангита представляется весьма вероятным, если применение антибиотиков в течение 5—6 сут не сопровождается улучшением общего состояния больного и исчезновением ознобов и лихорадки. При физическом обследовании всегда удается обнаружить увеличение печени, ее болезненность и ту или иную степень желтухи.

Тяжелое общее состояние больного и повторные в течение дня потрясающие ознобы объясняются сепсисом. Посевы крови необходимы не только для выявления бактериемии, но и для определения чувствительности возбудителя к антибиотикам. Болезнь часто осложняется абсцессами печени, иногда мелкими и множественными, иногда единичными и обширными. Острый гнойный холангит и абсцессы печени в терапевтическом отделении чаще всего встречаются как осложнения, развивающиеся в поздних стадиях рака головки поджелудочной железы или других болезней, сдавливающих общий желчный проток. Иногда абсцесс печени оказывается одним из осложнений пилефлебита, возникающего после давно проведенной операции в брюшной полости. В южных районах Советского Союза встречаются абсцессы печени, вызванные кишечной амобой. В северных областях это осложнение встречается чрезвычайно редко. За многие годы работы мы наблюдали его всего лишь один раз.

Абсцессы печени (множественные или единичные) располагаются, как правило, в правой доле. Клиническая картина их зависит в значительной мере от локализации. Внутрипеченочные абсцессы протекают без болей, но с ощущением тяжести в правом

подреберье. Острые боли в правой половине груди наблюдаются при субкапсулярном расположении абсцесса. Гектическая лихорадка с повторными в течение дня ознобами и тяжелая интоксикация появляются еще до образования гнойника. В крови обнаруживается высокий лейкоцитоз со сдвигом влево и ускорением оседания эритроцитов. Печень увеличивается как вверх, так и вниз. Пальпация ее нижнего края в большинстве случаев оказывается болезненной. Верхняя граница ее поднимается до V ребра. Правый купол диафрагмы при дыхании остается неподвижным. В правой плевральной полости нередко определяется выпот, и тогда притупление над правым легким распространяется вверх до IV, даже III ребра. Жидкость в плевральной полости может быть серозной или гнойной. Абсцесс может вскрыться в любой из лежащих к нему органов: плевральную полость, желудок, в брюшную полость, забрюшинное пространство, но в большинстве случаев смерть от интоксикации наступает еще до развития указанных осложнений.

Хронический пиелонефрит может протекать как с нормальной температурой, так и с лихорадкой. Если у больного отмечаются боли в пояснице, дизурия, пиурия и бактериурия, то причина лихорадки представляется достаточно очевидной. К несчастью для врачей в некоторых случаях пиелонефрита, протекающего с длительной лихорадкой, указанные признаки выражены настолько незначительно, что их иногда удается обнаружить только после длительных и настойчивых поисков. Особенно часто с подобными трудностями приходится встречаться у детей и стариков (Hart, 1973).

Паранефрит и паранефральный абсцесс протекают с длительной лихорадкой, сопровождающейся ознобами, лейкоцитозом, ускорением оседания эритроцитов. Симптом Пастернацкого оказывается обычно положительным. К моменту формирования абсцесса больные почти всегда жалуются на самопроизвольные боли в поясничной области или в латеральных частях живота. В первые недели эти боли могут отсутствовать, и тогда лихорадка оказывается главным, если не единственным, синдромом болезни. Осмотр паранефральной области не всегда обнаруживает опухоль, но почти во всех случаях удается определять повышенное напряжение мышц на пораженной стороне.

Паранефриты и паранефральные абсцессы в большинстве случаев возникают вследствие распространения гнойного воспаления из почек. В нескольких случаях нам пришлось наблюдать паранефрит, развившийся после ретроперитонеального (ретроцекального) аппендицита. Описаны случаи паранефрита, развившегося вслед за карбункулом в поясничной области или после инфицирования гематомы, возникшей под влиянием травмы. Собирая анамнез, необходимо иметь в виду, что абсцесс в паранефральной области может развиться иногда спустя несколько месяцев после травмы.

Броохоэктазы с нагноением. Лихорадка, причина которой остается иногда длительное время неясной, может быть следствием нагноения бронхоэктазов или следствием воспаления их стенки. Повышение температуры сопровождается нередко потрясающим ознобом, а падение — проливным потом. Периоды лихорадки у больных с бронхоэктазами обычно чередуются с афебрильными периодами.

Истинную причину лихорадки трудно выявить только в тех случаях болезни, которые протекают без выделения мокроты. Воспалительный процесс в подобных случаях локализуется в стенке бронхов или в окружающей бронх паренхиме легкого. Очаги этой «перифокальной пневмонии» могут иметь небольшие размеры и поэтому не всегда выявляются на обычных рентгенограммах. После курса терапии антибиотиками лихорадка обычно исчезает на довольно длительное время, затем вновь появляется в связи с переохлаждением. Лихорадка возникает, возможно, в связи с реинфекцией бронхоэктазов или в связи с реактивацией уже существующей флоры под влиянием неблагоприятных условий окружающей среды.

## ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Лихорадка наблюдается практически в каждом случае острого ревматизма болезни Крона, системной красной волчанки, узелкового периартериита, ревматоидного артрита. Перечисленные болезни могут быть условно объединены в группу коллагенозов. Вторичная инфекция, присоединяясь к основной болезни, тоже может стать причиной длительной лихорадки. Приходится иметь также в виду, что при этой группе болезней особенно часто встречается лекарственная лихорадка. Предположение о связи лихорадки с болезнями, отнесенными к группе коллагенозов, может быть сделано только после исключения ее связи с применяющимися лекарствами.

Лихорадка нередко доминирует в клинике системной красной волчанки. Повышения температуры тела могут сопровождаться ознобами и проливными потами, но общая интоксикация выражена обычно нерезко. Больные оказываются способными вести связанный рассказ о своей болезни даже во время высокой температуры. Лихорадка при системной красной волчанке полностью резистентна к антибиотикам и сульфаниламидным препаратам, но весьма чувствительна к жаропонижающим средствам и стероидным гормонам. Лихорадка при системной красной волчанке протекает, как правило, с лейкопенией. Содержание эозинофилов в крови часто оказывается нормальным.

Лихорадка при системной красной волчанке редко бывает изолированной. В большинстве случаев одновременно с лихорадкой появляются артралгии, эритема или пурпура. Высокая лихо-

радка постоянно отмечается при быстрой генерализации процесса с поражением суставов, лимфатических узлов, плевры, перикарда, почек. Острое течение системной красной волчанки наблюдается обычно у лиц молодого возраста и особенно часто у женщин.

Диагноз можно считать установленным, если во время как бы бессимптомной лихорадки у больного удается наблюдать характерные изменения кожи на носу и щеках, образующие в совокупности форму «бабочки», а также если в крови повторно обнаруживаются волчаночные клетки или антинуклеарный фактор в высоком титре. Характерная многосистемность поражения становится очевидной обычно только в более поздних стадиях болезни. Особенно большое диагностическое значение имеет поражение почек и лимфатических узлов. Биопсия этих органов может заметно облегчить и ускорить выявление причины затянувшейся лихорадки.

Лихорадка в начале системной красной волчанки во многом напоминает лихорадку при ревматоидном артрите, от которой ее часто приходится отличать. Ревматоидный артрит примерно в половине случаев начинается полиартритом и примерно в 73 части случаев — моноартритом.

В юношеском возрасте ревматоидный артрит в  $1/10-1/8$  части случаев начинается лихорадкой, которая в течение довольно значительного времени может протекать без сопутствующего артрита (Вујак, 1973). Лихорадка в начале ревматоидного артрита (как и при системной красной волчанке) часто сочетается с артралгиями, кожными сыпями, которые наблюдаются только во время лихорадки. Повышение температуры тела может сопровождаться ознобами. В течение 1—3 нед температура тела держится на уровне  $38-40^{\circ}\text{C}$ , после чего наступает афебрильный период.

В более позднем периоде болезни одновременно с лихорадкой постепенно развивается типичное многосиндромное заболевание с поражением плевры, легких, с увеличением селезенки, лимфатических узлов. Полиартралгии сменяются артритами. Полициклическое течение юношеского ревматоидного артрита необходимо отличать от других коллагенозов и опухолей. Особенно труден дифференциальный диагноз с люпус-артритом. В отличие от системной красной волчанки для ревматоидного артрита характерна утренняя скованность больного.

Сравниваемые болезни заметно отличаются друг от друга по характеру кожных поражений. Системная красная волчанка протекает с кожными васкулитами, которые для ревматоидного артрита не характерны. Изменения кожи лица с образованием характерной «бабочки» встречаются только при системной красной волчанке. Значительную помощь в дифференциальном диагнозе оказывают данные биопсии почек. Характерная гистологическая картина люпус-нефрита с наличием «проволочных петель», фибриноида, гиалиновых тромбов и ядерной патологии встречается



только при системной красной волчанке. Во время лихорадочного периода болезни в крови при системной красной волчанке часто отмечается лейкопения, а для ревматоидного артрита характерен нейтрофильный лейкоцитоз. К сожалению, перечисленные дифференциально-диагностические признаки удается выявить не в каждом случае лихорадки.

Картина болезни при ревматоидном артрите может напоминать сепсис, начало артритической формы псориаза, бруцеллез. Истинную причину лихорадки помогают установить результаты определения ревматоидного фактора, который у большинства этих больных выявляется уже в ранних стадиях болезни. В крови и в синовиальной жидкости нередко обнаруживается сниженный уровень комплемента. Диагностическую помощь может оказать биопсия синовиальной ткани сустава.

Длительная лихорадка нередко возникает при узелковом периартериите, как «идиопатическом», так и лекарственном. Болезнь начинается обычно внезапно высокой лихорадкой с резко выраженной интоксикацией. Вскоре к лихорадке присоединяются мочевого синдром, исхудание, приступы удушья и умеренное или выраженное повышение артериального давления. При лекарственных васкулитах, развившихся после применения пенициллина, цепорина, диуретиков, одновременно с лихорадкой появляются боли в животе. Многосистемное поражение при остром узелковом периартериите выявляется значительно раньше, чем при других коллагенозах, что необходимо иметь в виду при проведении дифференциального диагноза. Поражение почек имеет особенно большое значение. Артериальная гипертония у этих больных появляется обычно одновременно с мочевым синдромом. Ценным подспорьем для диагноза могут быть данные биопсии почек, подкожных узелков или мышц.

Болезнь Крона в 33—41% случаев протекает с лихорадкой. В неосложненных случаях болезни температура тела повышается обычно без озноба до 38° С и выше. Понижение температуры редко сопровождается потом. Kyle (1972) считает даже, что появление пота указывает скорее на туберкулез тонкой кишки, чем на болезнь Крона. От начала лихорадки до установления диагноза иногда проходит около года. В течение этого времени лихорадка часто не сопровождается сколько-нибудь заметными нарушениями функции других органов. Боли в животе встречаются значительно чаще лихорадки, но предположение о болезни Крона возникает обычно только после появления диареи.

Обсуждая причину болей в животе и лихорадки, необходимо учитывать возраст больного. В пожилом и старческом возрасте лихорадка с болями в животе чаще вызывается дивертикулитом или раком толстой кишки, чем болезнью Крона. Сопутствующая лихорадке диарея при болезни Крона всегда постоянна, а при дивертикулите и раке ободочной кишки наблюдается чередование Диареи с запорами.

## ОПУХОЛИ

Лихорадка всегда сопутствует опухоли на том или ином этапе ее развития. Во многих случаях она вызывается присоединившейся инфекцией. Примером этого может служить лихорадка при бронхогенном раке, которая нередко оказывается следствием пневмонии недостаточно вентилируемого участка легких. Лихорадка может возникать и под влиянием самой опухоли. Предложено две гипотезы возникновения лихорадки при опухолях. Одни авторы считают, что растущая опухоль выделяет пирогенные вещества, которые, воздействуя на центры терморегуляции, вызывают лихорадку. По мнению других, лихорадка возникает под влиянием некроза быстрорастущей опухоли.

После инфильтрации лейкоцитами некротизированных участков опухоли в них возникает воспалительная реакция, аналогичная воспалительной реакции, развивающейся в миокарде при его инфаркте.

Лихорадка при опухолях может быть постоянной, послабляющей, перемежающейся. Изредка она сопровождается ознобами. Лихорадка встречается при любом типе опухоли, но с особым постоянством она наблюдается при злокачественных опухолях почек, печени и лимфоидной ткани.

Опухоли почек. Приблизительно 11—12% больных гипернефроидным раком впервые обращаются к врачу в связи с длительной и будто бы беспричинной лихорадкой. Н. А. Лопаткин (1972) отмечает, что лихорадка иногда бывает единственным симптомом заболевания. В подобных случаях одновременно с лихорадкой отмечается выраженное снижение аппетита, вследствие чего развивается быстрое исхудание больного, нарастание общей слабости.

Классической триадой гипернефромы считается сочетание гематурии с болями и прощупываемой опухолью. Лихорадка в подобных случаях появляется раньше прощупываемой опухоли, поэтому с практической точки зрения основной диагностической триадой следовало бы считать сочетание гематурии с болями в поясничной области и лихорадкой. Во многих случаях гипернефромы одновременно с лихорадкой отмечается гепатомегалия, спленомегалия и повышение концентрации щелочной фосфатазы в крови. По наблюдениям Walsh, Kissane (1968), увеличение печени и нарушение ее выделительной функции при гипернефроме не могут быть объяснены метастазами опухоли, так как нередко исчезают вскоре после ее оперативного удаления.

Несмотря на умеренную и даже высокую лихорадку, артериальное давление при гипернефроме часто оказывается повышенным. Сочетание лихорадки с артериальной гипертонией можно отнести к числу ранних проявлений гипернефромы и должно рассматриваться как основание для подробного урологического обследования больного.

Особенно большое внимание надо уделять расспросу больного о болевых ощущениях в животе и поясничной области. Боли эти часто весьма умеренные, и больной сообщает о них только после специального расспроса. Предположение о гипернефроме возникает только после появления макрогематурии, которая нередко возникает внезапно при общем вполне удовлетворительном состоянии. Спустя несколько дней гематурия прекращается. Несколько реже возникает микрогематурия.

Гипернефрома относится к числу рано метастазирующих опухолей. Своевременная диагностика ее может быть достигнута только в том случае, если полное урологическое обследование больного будет предприниматься в той стадии болезни, которая предшествует гематурии и пальпируемой опухоли. Приблизительно в 12% случаев лихорадка оказывается одним из самых ранних признаков гипернефомы и после исключения других ее возможных причин должна служить основанием не только для экскреторной урографии, но и для почечной артериографии или почечной венографии.

Необходимость рекомендовать селективную артериографию связана с тем, что лихорадкой проявляются опухоли только незначительных размеров, которые могут быть обнаружены применением только этого метода.

**Опухоли печени** часто сопровождаются длительной лихорадкой, которая вызывается либо присоединившейся инфекцией, либо ростом самой опухоли. Нетрудно угадать причину лихорадки у больного с гепатомегалией, кахексией, желтухой и асцитом. Значительно труднее выяснить причину лихорадки, когда она является единственным признаком злокачественной опухоли печени. По данным Klatzkin, метастазы злокачественной опухоли в печень в 7% случаев проявлялись только лихорадкой.

В последние 10—15 лет стали применяться новые методы исследования печени, которые позволяют без вреда для здоровья больного выявить даже незначительные по величине опухоли печени. Изотопное сканирование выявляет опухоли и другие образования печени диаметром свыше 2 см. Селективная артериография позволяет обнаружить опухоли печени диаметром 1 см. К числу менее точных, но все же оправдавших себя диагностических методов относится пункционная биопсия печени. Локализация опухоли может быть достигнута применением изотопного сканирования или печеночной артериографии. Последующая чрескожная биопсия в указанном месте иногда позволяет определить характер опухоли, а следовательно, выяснить и причину длительной лихорадки.

Длительная лихорадка вызывается иногда небольшой опухолью желчных путей, для выявления которой рекомендуется прибегать к холецистографии и восходящей холангиографии, выполняемой во время панэндоскопии. Большую помощь в выявлении опухоли брюшной полости оказывает также метод лапароскопии, особенно

если он сочетается с прицельной биопсией, холецистографией и холангиографией.

**Лимфогранулематоз, лимфосаркома.** Лимфогранулематоз особенно часто протекает с лихорадкой, причина которой может длительное время оставаться неясной. Во время лихорадки вовлеченные в процесс лимфатические узлы быстро увеличиваются в размерах. После установления нормальной температуры размеры узлов заметно уменьшаются. Чаще других поражаются лимфатические узлы средостения. Размеры их резко варьируют у разных больных. Чаще всего отмечается увеличение паратрахеальных узлов справа. Значительно реже встречается увеличение лимфатических узлов корней легких и узлов, расположенных в местах бифуркации мелких бронхов. Незначительное увеличение их удается выявить только на томограммах.

Брыжеечные, кишечные и забрюшинные лимфатические узлы нередко поражаются при гематосаркомах; при лимфогранулематозе они поражаются очень редко. Долгие годы о величине этих узлов судили по результатам пальпации. О вовлечении в процесс этих узлов судят также по наличию отека поясничной области. Позднее об их величине стали судить по данным каваграфии и урографии.

Эти методы позволяют обнаружить только значительное увеличение лимфатических узлов, ибо только резко увеличенные узлы могут вызвать характерные отклонения мочеточников и нижней полой вены. Величина и расположение забрюшинных лимфатических узлов в настоящее время легко определяются методом изотопной лимфангиографии.

Лимфогранулематоз и гематосаркома тонкой и ободочной кишки диагностируются обычно в поздних стадиях болезни. Первичное поражение желудка, кишечника встречается очень редко. По данным М. А. Виноградовой с соавт. (1976), лихорадка в этих случаях, как правило, сочетается с диареей и кахексией и только в редких случаях может быть отнесена к числу лихорадок неизвестной этиологии. Труднее выявить причину лихорадки при первичной локализации болезни в стенке мочевого пузыря, в пищеводе, в стенке желудка или червеобразного отростка.

Большинство больных лимфогранулематозом обращаются к врачу по поводу увеличения лимфатических узлов на шее, в подмышечных областях или в животе. Примерно у 73 этих больных наблюдается лихорадка, причина которой становится очевидной после биопсии увеличенного узла. Диагностическая трудность возникает в случае вовлечения в процесс лимфатических узлов, недоступных пальпации, т. е. узлов, расположенных в брюшной полости, ретроперитонеально, в малом тазу, в легких и в средостении. Лихорадка в подобных случаях вначале объясняется интеркуррентными заболеваниями. Систематическое диагностическое исследование начинается только после того, когда становится очевидной несостоятельность первоначального диагноза.

Волнообразная лихорадка характерна для далеко зашедших случаев лимфогранулематоза. В более ранних стадиях эта болезнь протекает с кратковременными, часто ночными повышениями температуры иногда до 40—41° С, после которых наступает профузное потоотделение. К утру температура тела может понизиться до нормы. Иногда одновременно с лихорадкой отмечается кожный зуд. После приема алкоголя у 2—5% больных лимфогранулематозом появляются боли в увеличенных лимфатических узлах. Боли начинаются через несколько минут после приема алкоголя, продолжаются от нескольких минут до часа и могут закончиться рвотой. Тошнота и рвота могут быть эквивалентами боли. В более поздних стадиях болезни появляется увеличение печени и селезенки, что заметно облегчает диагноз.

Костный мозг в ранних стадиях лимфогранулематоза поражается не диффузно, а очагами, поэтому пункция грудины в начале болезни редко дает ценную диагностическую информацию. Диагностическое значение следует придавать только положительным результатам исследования костного мозга. Отсутствие в пунктате клеток Штернберга — Березовского не исключает лимфогранулематоза. Если косвенные клинические данные позволяют предполагать поражение абдоминальных или забрюшинных лимфатических узлов, а применение перечисленных выше методов не привело к выяснению диагноза (а следовательно, и причины лихорадки), многие авторы рекомендуют произвести диагностическую лапаротомию.

## ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ

Лихорадка в течение длительного времени может быть единственным проявлением миелолейкоза, особенно его алейкемической фазы. Лихорадка при лимфолейкозе, миеломе возникает скорее всего под влиянием присоединившейся инфекции. Другие болезни крови тоже весьма часто протекают с лихорадкой, которая при апластической анемии и агранулоцитозе вызывается вторичной инфекцией. Тяжелая анемия любого происхождения осложняется лихорадкой, которая может достигать 38—39° С. Лихорадка в случаях тяжелой пернициозной анемии, как и в случаях гемолитической анемии, возникает скорее всего в связи с распадом эритроцитов.

**Тромбофлебиты** часто оказываются причиной длительной лихорадки, которая протекает с лейкоцитозом, ускоренным оседанием эритроцитов, а иногда и с ознобами. Легко определяются поверхностные тромбофлебиты. Гораздо труднее диагностировать воспаление вен тазовых органов и глубоких вен конечностей. Лихорадка в подобных случаях может поддерживаться не только за счет воспалительного процесса в самих венах, но и за счет мелкоочагового воспаления легких, обусловленного их микроэмболизацией из вен таза и нижних конечностей.

Длительная лихорадка часто наблюдается у больных **хроническими гепатитами и циррозами печени**. Возможно, она вызывается энтерогенной бактериемией, а возможно действием пирогенных веществ, освобождающихся вследствие непрерывно возникающих некрозов печени. Предположение о связи лихорадки с болезнью печени может считаться обоснованным только после исключения всех других причин ее развития.

Изредка встречаются случаи **диффузного или узлового зоба**, при котором все другие явления тиреотоксикоза, кроме лихорадки, или чуть заметны, или незримы. Иногда проходят 2—3 мес, прежде чем удастся доказать связь лихорадки с тиреотоксикозом. Длительность этого интервала может быть заметно сокращена, если признать существование так называемых «моносимптомных» форм тиреотоксикоза. Этим термином обозначается тиреотоксикоз, в клинической картине которого доминирует какой-либо один синдром, например лихорадка.

Подобные случаи длительной лихорадки, обусловленной тиреотоксикозом, встречаются нам примерно 1—2 раза в год и всегда у лиц пожилого или старческого возраста. Тахикардию у подобного рода больных рассматривают обычно как следствие лихорадки. Это предположение представляется вероятным из-за недостаточной выраженности глазных проявлений тиреотоксикоза. Щитовидная железа у этих больных имеет нормальные размеры или только слегка увеличена. Связь длительной лихорадки с тиреотоксикозом становится очевидной только после определения концентрации тироксина в кровяной сыворотке. Окончательный диагноз ставят по результатам терапии. О методах диагностической работы у подобного рода больных более подробно см. в главе «Зоб с явлениями тиреотоксикоза».

В некоторых случаях лихорадка оказывается единственным проявлением непереносимости лекарств. Особенно часто возникает лихорадка при лечении больного сульфаниламидами, антибиотиками (пенициллин, тетрациклин, ванкомицин, стрептомицин и др.), гипотензивными (альдомет, гидролизин и др.), мочегонными (новурит, диакарб, гипотиазид), антиаритмическими (хинин, новокаинамид и др.) и многими другими средствами.

Лекарственная лихорадка начинается в среднем между 7-м и 10-м днем применения препарата. Лихорадка постоянного или ремиттирующего типа, постепенно возрастая, устанавливается на уровне 39—40° С и продолжается до тех пор, пока не будет отменено вызвавшее ее средство. Лейкоцитоз со сдвигом влево достигает иногда  $20 \cdot 10^3 - 30 \cdot 10^3$  в 1 мкл. Изредка увеличивается количество эозинофилов. Лихорадка прекращается через 2 — 3 дня после отмены вызвавшего ее лекарственного средства. Повторное применение лекарства приводит к рецидиву лихорадки. Во время повышения температуры тела нередко наблюдаются ознобы.

Диагноз лекарственной лихорадки всегда труден и в первое время может быть поставлен только предположительно. Лихорадка эта, как уже отмечалось, начинается постепенно при вполне удовлетворительном состоянии больного. Позднее, когда она устанавливается на уровне 39—40° С, у больного не удается отметить интоксикации, адекватной выраженности лихорадки, а иногда и лейкоцитоза. Несколько позднее к лихорадке присоединяются другие признаки повышенной чувствительности больного к лекарственному средству: коревидная сыпь, пурпура, крапивница. Значительно реже наблюдается развитие более тяжелых осложнений — артериитов с фокальными некрозами, эксфолиативного дерматита, гемолитической, анемии, тромбоцитопении и других гематологических реакций.

Лекарственная лихорадка развивается либо как аллергическая реакция, либо как следствие прямого токсического действия лекарства на какой-либо орган. Наиболее яркими примерами лекарственной лихорадки первого рода может служить развитие синдрома системной красной волчанки под влиянием гидролазина. Примером лихорадки второго рода может служить лихорадка при некрозах печени, вызванных, например, ингибиторами моноаминоксидазы, галотаном и другими гепатотоксическими средствами.

В течение длительного времени лихорадка может быть главным или даже единственным проявлением болезни. Для выяснения ее причин приходится иногда повторно изучать эпидемиологический анамнез больного, его профессию, характер его вредных привычек, перенесенные болезни. Не менее важное значение имеют и результаты повторного объективного обследования больного с применением практически всех современных методик, включая и хирургические. Слишком долгое пассивное слежение за естественным течением болезни не может быть рекомендовано в качестве стандартной тактики у постели больных с лихорадкой неясной этиологии. Своевременно проведенная пробная лапаротомия может выявить, например, операбельную опухоль, тогда как наблюдение за течением болезни может привести хотя и к правильному, но запоздалому диагнозу. Не следует также преувеличивать диагностическое значение пробной терапии. Кратковременное применение антибиотиков вместо посева крови, например, при подозрении на бактериальный эндокардит может сопровождаться исчезновением лихорадки, которая вновь появится после их отмены.

Причина лихорадки в некоторых случаях остается неясной даже после применения всех доступных диагностических методик. Нам приходилось наблюдать больных, у которых лихорадка продолжалась в течение полугода и спонтанно исчезла. Причина ее оставалась неясной. Более того, изредка встречаются больные, у которых причину длительной лихорадки не удается установить даже после детального изучения клинических и патологоанатомических данных.

**ИАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ПРИЧИНЫ ЛИХОРАДКИ НЕЯСНОЙ ЭТИОЛОГИИ**

- I. Искусственная лихорадка.
  - II. Конституциональная гипертермия.
    - A. Общая инфекция.
      - 1. Сепсис.
        - Септицемия.
        - Пиемия.
        - Бактериальный эндокардит.
      - 2. Туберкулез.
      - 3. Брюшной тиф.
    - A. Бруцеллез.
    - 5. Менингококковый сепсис.
    - 6. Малярия.
  - Б. Очаговая инфекция.
    - 1. Апикальная гранулема.
    - 2. Поддиафрагмальный абсцесс.
    - 3. Подпеченочный абсцесс.
    - 4. Холангит и абсцесс печени.
    - 5. Пиелонефрит.
    - 6. Паранефрит.
  - 7. Бронхоэктазы с нагноением.
- III. Диффузные болезни соединительной ткани.
  - 1. Системная красная волчанка.
  - 2. Ревматоидный артрит.
  - 3. Узелковый периартериит.
  - 4. Болезнь Крона.
- Г. Опухоли.
  - 1. Опухоли почек.
  - 2. Опухоли печени.
  - 3. Лимфогранулематоз.
  - 4. Лимфосаркома.
- Д. Другие болезни.
  - 1. Болезни крови и кроветворных органов.
  - 2. Тромбофлебит.
  - 3. Хронический гепатит и цирроз.
  - 4. Тиреотоксикоз.
  - 5. Лекарственная лихорадка.

**БОЛЕЗНИ, ПРИ КОТОРЫХ ЛИХОРАДКА  
ЗАКОНОМЕРНО ОСЛОЖНЯЕТСЯ ОЗНОБАМИ**

- 4. Сепсис.
- 2. Бактериальный эндокардит.
- 3. Образование абсцесса в любом органе.
- 4. Бактериальная пневмония.
- 5. Тромбофлебит и пилефлебит (гнойные).
- 6. Холангит (гнойный).
- 7. Малярия.
- 8. Бронхоэктазии.
- 9. Рожистое воспаление.
- 10. Паранефрит и пиелонефрит.
- 41. Острый лейкоз.
- 12. Эмпиема плевры.



# Глава XV

## ОТЕКИ

Со времени Клода Бернара различают две среды обитания человека — внешнюю и внутреннюю. Последняя состоит из жидкостей (жидких составных частей организма), объем, состав и расположение которых относятся к числу физиологических констант организма. Жидкость составляет приблизительно  $\frac{3}{5}$  массы тела человека. Около 70% ее располагается в клетках и около 30% — внеклеточно; между ними происходит постоянный обмен электролитами и продуктами обмена веществ: аминокислотами, витаминами, жирными кислотами, углеводами, белками.

Внеклеточная жидкость разделяется на кровяную плазму, которая транспортирует продукты обмена веществ к местам их потребления и выделения, и жидкость, расположенную в межклеточных пространствах. Эта интерстициальная жидкость представляет собой трансудат кровяной плазмы. Через нее продукты обмена веществ поступают из крови в клетки и доставляются из клеток к выделительным органам.

Избыточное скопление жидкости в интерстициальном пространстве приводит к образованию отеков. Принято различать отеки общие и местные. Первые развиваются при заболеваниях сердца, почек, печени, желудочно-кишечного тракта, вторые — при заболеваниях вен, лимфатических сосудов, при аллергическом воспалении.

Жидкость при общих отеках распределяется в соответствии с законами тяжести. Отеки у больных с сердечной недостаточностью, находящихся в ортостатическом или полусидячем положении, раньше всего появляются на нижних конечностях, в пояснично-крестцовой области. Если больной может свободно лежать в горизонтальном положении, отеки появляются прежде всего на лице и руках, как это нетрудно видеть у детей, страдающих острым гломерулонефритом.

Накопление жидкости в организме объясняется уменьшением ее экскреции почками, которая регулируется внутривисцеральными и внепочечными факторами. Образование и распределение интерстициальной жидкости могут быть нарушены также и под влиянием механизмов, которые проявляют свою активность главным образом на уровне капилляров. Зависимость образования отеков от высоты венозного давления легко наблюдать на больных мит-

•ральным стенозом и левожелудочковой недостаточностью, отеки у которых образуются в первую очередь в малом круге кровообращения.

Гидростатическое давление крови в отдельных органах неодинаково. Например, среднее давление крови в легочных капиллярах обычно не превышает 10 мм рт. ст., а в капиллярах почечного клубочка составляет приблизительно 75 мм рт. ст. Даже в одном и том же органе, например в нижних конечностях, капиллярное давление резко изменяется в зависимости от положения человека. Среднее капиллярное давление в стопе у человека среднего роста в положении стоя повышается до 110 мм рт. ст. Этим и объясняется появление к вечеру пастозности стоп у лиц, проводящих рабочий день в вертикальном положении. Утренняя припухлость под глазами объясняется сочетанным действием очень низкого внутриклеточного давления в этих областях с временным повышением капиллярного давления, вызванного длительным ночным пребыванием больного в горизонтальном положении.

Образование отеков наблюдается также и при понижении коллоидно-осмотического давления кровяной плазмы ниже 20 мм рт. ст. Поскольку коллоидно-осмотическое давление создается главным образом альбуминами, то пониженное содержание их в крови часто сопровождается образованием отеков, которые относятся к группе гипопропротеинемических отеков (приложение XV-1).

Содержание белков в кровяной плазме может понизиться либо «следствие замедления скорости их синтеза, либо вследствие увеличения их потерь из организма. Скорость синтеза альбуминов и некоторых классов глобулинов определяется функциональным состоянием печени. Содержание протеинов в кровяной плазме зависит также и от диеты. Недостаточное содержание белка в диете является главной причиной гипопропротеинемии при алиментарной дистрофии, квашиоркоре. Гипопропротеинемия является одним из последствий синдрома недостаточности всасывания, который часто развивается при болезнях желудочно-кишечного тракта. К гипопропротеинемии ведут и повышенные потери белка с мочой, стулом, рвотными массами, с асцитической и плевральной жидкостью.

Отложение мукополисахаридов в коже и подкожной клетчатке дистальных отделов верхних и нижних конечностей при микседеме иногда принимается за проявление сердечной недостаточности. В отличие от сердечной недостаточности кожа на тыльной поверхности кистей и стоп больного микседемой оказывается не истонченной, а грубой и плотной. Надавливание на нее не сопровождается образованием ямки. Только при одновременном существовании микседемы и сердечной недостаточности ямка может образоваться даже после умеренного давления на кожу. Диагноз микседемы в подобных случаях подтверждается существованием других ее признаков и результатами пробной терапии тереоидином. Назначение тереоидина при микседеме сопровождается умеренным диурезом. Выявление отеков еще ничего не говорит ни о при-

чине их происхождения, ни о прогнозе и методах терапии. Сравнительно нетрудно диагностировать местные отеки. Клинические методы исследования позволяют в большинстве случаев выявить и причину их возникновения. Механизмы образования общих отеков недостаточно изучены и не могут быть положены в основу их дифференциального диагноза. Приводимая ниже система дифференциального диагноза отеков основана на выявлении их традиционной связи с заболеваниями сердечно-сосудистой системы, почек, печени, желудочно-кишечного тракта. Отеки при этих заболеваниях развиваются под влиянием одновременно нескольких механизмов. Правильная оценка роли ведущего механизма имеет решающее значение для прогноза и методов терапии.

Терапевт чаще всего сталкивается с отеками, вызванными заболеваниями сердца, которые в отечественной литературе принято обозначать термином «сердечная недостаточность» II или III степени. Значительно реже врач наблюдает отеки, в основе которых лежит поражение почек (нефротический синдром) и печени. В последние годы привлекают к себе внимание отеки при болезнях желудочно-кишечного тракта. Гипопротеинемия является самым постоянным признаком этих отеков; она же постоянно встречается при отеках у больных, страдающих от недостаточного содержания белка в диете.

## ОТЕКИ, ВОЗНИКАЮЩИЕ ПОД ВЛИЯНИЕМ ГЛАВНЫМ ОБРАЗОМ МЕСТНЫХ ФАКТОРОВ

Дилатация артериол и прекапиллярных сфинктеров, а также повышение венозного давления способны заметно увеличить транссудацию жидкости, через стенку капилляров. Отеки в подобных случаях обусловлены, очевидно, не только повышением капиллярного давления, но и повышенной проходимость капиллярной стенки для составных частей плазмы крови. Клинические наблюдения указывают, что повышение капиллярного давления является только одним из условий, необходимых для образования местных отеков. К добавочным условиям относятся, вероятно, нарушение трофической функции симпатической нервной системы. Влиянием именно этого фактора объясняется отсутствие отеков при аортальной недостаточности и постоянное их образование при полиневритах, а также у больных, длительно принимающих ганглиоблокирующие средства и средства, блокирующие окончания симпатических нервов, например исмелин. Такое же происхождение имеет, по-видимому, отек пораженной конечности у больного гемиплегией, летние отеки лодыжек, часто появляющиеся у женщин в жаркую погоду. Не подлежит сомнению большое значение этого фактора в возникновении отека мозга и сосков зрительных нервов при тяжелой артериальной гипертензии. Более распростра-

янное мнение об ишемическом происхождении этих отеков не может объяснить, почему не образуется отеков при ишемии других органов и тканей.

Повышенное давление в венозном колене капилляра в сочетании с уменьшением давления в окружающих капилляр **тканях** являются, по-видимому, весьма важными причинами образования постуральных отеков нижних конечностей у лифтеров и у рабочих других профессий, сопряженных с длительным стоянием без значительных мышечных напряжений. Эти же факторы играют большую роль в развитии отеков на конечностях, венозный отток от которых блокирован опухолью, рубцом, тромбозом дренирующей вены. Этот же фактор, несомненно, играет значительную роль в образовании отеков конечностей при варикозном расширении вен. Вероятно, под влиянием указанных факторов появляются отеки у выздоравливающих в первые дни вставания после длительного пребывания в постели.

## ЛИМФАТИЧЕСКИЕ ОТЕКИ

Терапевту часто приходится консультировать больных с асимметричными отеками нижних конечностей. Страдают обычно молодые женщины, которые в течение многих лет безуспешно пытаются избавиться от отеков, применяя всевозможные комбинации сердечных средств. В большинстве случаев эти отеки оказываются лимфатическими.

Различают два вида лимфатического отека: первичный (врожденный), возникающий вследствие врожденного дефекта развития лимфатических сосудов ног, и вторичный (приобретенный), развивающийся при их воспалении. Лимфатический отек у больных филяриозом и другими паразитарными заболеваниями лимфатических сосудов в Советском Союзе не встречается вследствие полной ликвидации источников заражения. Лимфатические отеки, возникающие при обтурации лимфатических сосудов опухолью, выходят за пределы компетенции терапевта.

Первичный невоспалительный лимфатический отек нижних конечностей называется врожденным, когда он впервые появляется в детстве, ранним — когда он возникает во втором десятилетии жизни и поздним — когда он выявляется впервые после 30 лет. Последний вариант болезни встречается чаще других. Вначале поражается только одна нога и обычно умеренно. Позднее отмечаются отеки обеих ног, причем одна, как правило, отекает значительно больше другой.

Осмотр и пальпация позволяют обнаружить обычно четко выраженную границу между отеочной и неотечной частью конечности. В начале болезни отек распространяется только до голеностопного сустава, в более поздних стадиях — до коленных суставов и в далеко зашедших — до пупартовых связок. В ранних стадиях болезни отеки могут иногда исчезнуть на несколько лет.

В первое время отеки оказываются мягкими, но после повторных лимфангитов и целлюлитов становятся более плотными. Дисфигурация конечностей наблюдается только после многих лет болезни. Изредка поражаются не только нижние, но и верхние конечности.

В практической работе терапевту иногда приходится сталкиваться с лимфатическим отеком верхней конечности у женщин, перенесших радикальную операцию по поводу раковой опухоли молочной железы. Диагноз этого вида лимфатического отека обычно не вызывает затруднений.

## ПРЕДМЕНСТРУАЛЬНЫЙ СИНДРОМ И ОТЕКИ БЕРЕМЕННЫХ

Отеки лодыжек часто наблюдаются в поздние сроки нормальной беременности. Поздняя токсемия беременных сопровождается значительными отеками, которые развиваются под влиянием повышенного капиллярного давления, уменьшения коллоидно-осмотического давления плазмы, задержки воды и электролитов почками. Задержка воды и электролитов во время беременности обусловлена скорее всего избытком эстрогенов и прогестерона в организме беременной. Исчезновение их сопровождается послеродовым диурезом. Доказательство справедливости этой гипотезы видят в возможности предупредить потери натрия с мочой в пуэрперальном периоде посредством назначения больших доз эстрогенов и прогестерона.

Гормональное происхождение имеют, очевидно, и отеки, возникающие в связи с менструальным циклом. Нередко приходится наблюдать женщин с отеками подкожной клетчатки, у которых даже при самом тщательном исследовании не удается обнаружить признаков, указывающих на заболевания сердца, почек или печени. У многих из них после длительного наблюдения диагностируется предменструальный синдром. Во второй половине менструального цикла эти девушки и женщины становятся обычно раздражительными, неуравновешенными, склонными к слезам без видимой причины. Очень часто у них возникают слабость, головные боли. Особенно характерным признаком считается нарушение сна (бессонница или гиперсомния). Характерны также повышение аппетита, появление пигментации на лице и приступов гипогликемии.

Признаки, указывающие на задержку жидкости в организме, вначале выражены нерезко. Во время предменструального периода развиваются незначительные отеки на лодыжках, особенно часто у женщин, профессия которых связана с длительным стоянием (к вечеру туфли становятся тесными). Иногда набухают молочные Железы. Опухание десен приводит к тому, что зубной протез становится неудобным. У некоторых больных появляются боли в су-

ставах и мышцах. В жаркую погоду отеки выражены более резко чем в холодную. В ряде случаев задержка жидкости не сопровождается возникновением отчетливых клинических симптомов и обнаруживается по приросту массы тела.

Иногда в предменструальном периоде у этих больных появляются приступы мигрени и эпилепсии, возможно, вследствие местного отека мозга. Периодические головокружения также можно рассматривать как одно из проявлений отека структур внутреннего уха.

Диагноз предменструального синдрома можно считать достаточно обоснованным, если описанные выше симптомы повторяются у женщин регулярно каждый месяц. Постепенно усиливаясь, во второй фазе цикла, они становятся особенно выраженными накануне менструации. После прекращения менструации состояние больной улучшается, признаки задержки жидкости исчезают или заметно уменьшаются.

Мнения о частоте предменструального синдрома весьма противоречивы. Причина этого, вероятно, кроется в неодинаковом внимании, которое уделяют описанным выше симптомам как врачи, так и сами больные.

Точная этиология предменструального синдрома остается неизвестной. Наиболее распространенная гипотеза о связи его с нарушениями гормональной функции яичника не может объяснить всех фактов, накопленных к настоящему времени клиникой. В частности, остается непонятным, почему признаки предменструального синдрома (в том числе и отеки) сохраняются даже после прекращения менструаций. Вероятно, недостаточность гормональной функции яичников является лишь одной из причин его возникновения.

Диагноз синдрома предменструального напряжения с отеками может ставиться только после длительного наблюдения за больной и исключения всех других причин задержки воды и электролитов в организме. Главными клиническими признаками этого синдрома являются цикличность нарушений водно-электролитного обмена и совпадение периодов максимально выраженной задержки жидкости с предменструальными днями. В диагностически трудных случаях приходится обычно исключать сердечную недостаточность. Надежнее всего это достигается посредством определения давления крови в правом предсердии и полых венах.

## НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Нефротическим синдромом называется комплекс признаков, развивающихся вследствие повышенной проницаемости главным образом почечных клубочков для белков кровяной плазмы. В клинике нефротический синдром диагностируется по сочетанию выра-

женной протеинурии с гипопроотеинемией и отеками. Нередко при этом обнаруживают гиперлипидемию и липурию.

Нефротический синдром в настоящее время рассматривают как один из этапов развития многих заболеваний почек. Для установления возможно более точного этиологического диагноза в каждом случае нефротического синдрома рекомендуется произвести биопсию почки. Результаты такого исследования особенно необходимы для выработки лечебной тактики и суждения о прогнозе относительно жизни и выздоровления.

Больные нефротическим синдромом предъявляют обычно жалобы на сонливость и быструю утомляемость, которые наступают, вероятно, под влиянием отрицательного азотистого баланса и часто встречающейся анемии. Некоторые больные обращают внимание на отсутствие аппетита и диарею, которую отчасти можно связать с отеком слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта; многие отмечают не только отеки, но и онемение конечностей, выделение пенистой мочи.

Отеки при нефротическом синдроме всегда генерализованные. Они становятся очевидными только после увеличения массы тела больного на 10—15 кг. В начале болезни нефротические отеки располагаются преимущественно в областях с низким внутритканевым давлением в периорбитальной области, на половых органах, на пояснице, передней брюшной стенке, стопах. Распределение отеков в поздних стадиях болезни подчиняется закону тяжести. Отек конъюнктивы и сетчатки часто сопровождается ухудшением зрения, особенно у детей. Отеки иногда развиваются постепенно, иногда быстро — в течение одного дня. На высоте развития нефротического синдрома появляются асцит, гидроторакс, гидроперикард. При длительном существовании отеков кожа становится бледной, сухой, атрофичной, на ней появляются бледные полосы растяжения. В настоящее время полосы растяжения образуются обычно в связи с длительной терапией кортикостероидами.

Ускоренный распад белка приводит к выраженной атрофии мышц, особенно заметной после схождения отеков. Терапия кортикостероидами способствует обычно еще большей атрофии четырехглавых мышц. Артериальное давление у большинства больных остается нормальным или даже имеет тенденцию к понижению. Во время терапии кортикостероидами оно иногда повышается. Высокая гипертония является плохим прогностическим признаком, у детей она иногда сопровождается гипертонической энцефалопатией.

Отечная жидкость при нефротическом синдроме может просачиваться через трещины кожи на ее поверхность. Пневмококковый перитонит, инфекционные заболевания кожи и легких раньше были самыми частыми осложнениями нефротического синдрома. Бактериальные инфекции в наше время не оказывают решающего влияния на течение болезни. Объясняется это, как нам кажется, не столько широким применением антибиотиков,

сколько возможностью не допускать длительного существования отеков. Этим же объясняется и резкое уменьшение частоты так называемых нефротических кризов, проявляющихся болями в животе, повторной рвотой, диареей.

В диагностике нефротического синдрома большое значение придается лабораторным показателям. Здоровый человек выделяет с мочой около 200 мг белка в сутки. Это ничтожное количество белка не может быть обнаружено обычными лабораторными методами исследования. Экскреция белка при нефротическом синдроме с нормальной скоростью клубочковой фильтрации составляет обычно от 5 до 20 г в сутки. Изредка встречаются и большие величины. Экскреция белка с мочой у одного и того же больного в разные дни резко колеблется.

Различают две формы протеинурии при нефротическом синдроме. В одних случаях количество белка, прошедшего через клубочковый фильтр, значительно превышает реабсорбционную способность канальцевой части нефрона. Этот механизм протеинурии доказан в опытах на животных. Его можно было бы безоговорочно приложить и к патологии человека, если бы было доказано, что белки мочи при нефротическом синдроме не могут секретироваться клетками канальцевого эпителия. В других случаях нефротического синдрома мембрана клубочка оказывается непроницаемой для нормальных белков кровяной сыворотки и легко проходимой для аномальных белков, например для белка Бене-Джонса.

Практическим приложением приведенных взглядов является учение об индексе селективности. Кортикостероидные средства часто оказываются эффективными при нефротическом синдроме с селективной протеинурией и редко — при неселективной протеинурии.

Гипопротеинемия относится к числу постоянных признаков нефротического синдрома. Особенно резко падает содержание альбуминов в крови. Концентрация глобулинов остается нормальной или даже слегка повышается. В случаях неселективной протеинурии концентрация глобулинов в крови тоже может оказаться нормальной. Большие потери белка с мочой и калом сопровождаются ускорением его синтеза, однако вследствие преобладания процессов катаболизма общее количество белка в организме заметно уменьшается. Содержание белков в кровяной плазме зависит не только от скорости синтеза и распада белков, но и от их разведения в отечной жидкости.

Потери альбумина с мочой и калом считаются начальным звеном в нарушениях белкового и водно-электролитного обмена при нефротическом синдроме. Когда содержание альбумина в крови падает до 25 г/л, у больного появляются отеки. Экскреция натрия в периоде накопления отеков иногда прекращается полностью. Другие функции почек часто остаются нормальными. В некоторых случаях нефротического синдрома клиренс креатинина повышается до 200 мл/мин. Принято объяснять этот факт не повышением



функции клубочков, а секрецией креатинина канальцами. Когда клиренс креатинина падает ниже 10 мл/мин, массивная протеинурия обычно прекращается, а отеки исчезают.

Молочно-белый оттенок кровяной сыворотки при нефротическом синдроме объясняется повышенным содержанием в ней липидов. Особенно характерна гиперхолестеринемия. Замечено, что содержание холестерина в крови изменяется в обратном отношении к содержанию в ней альбумина. После внутривенного вливания альбумина содержание холестерина в крови временно понижается. Между концентрациями альбумина и триглицеридов в крови такой отчетливой обратной связи не обнаруживается.

Гипоальбуминемия неизбежно приводит к понижению онкотического давления плазмы, объем ее из-за этого уменьшается в среднем на 20—30%. В случаях тяжелого поражения почек массивная протеинурия может резко уменьшить содержание внутрисосудистого белка, следствием чего будет тяжелая гиповолемия. Развивается она обычно остро и часто оказывается причиной коллапса.

Моча больных нефротическим синдромом имеет высокую относительную плотность. В осадке ее содержатся гиалиновые, зернистые, эпителиальные и восковые цилиндры, лейкоциты, двоякопреломляющие липоиды, жироперерожденные клетки капальцевого эпителия. Содержание эритроцитов в осадке определяется характером основного заболевания. Эритроциты часто встречаются в моче больных хроническим нефритом, системной красной волчанкой и значительно реже при амилоидозе, болезни Крона.

Причины нефротического синдрома. Отдельные варианты нефротического синдрома отличаются друг от друга по клинической картине, течению и характеру морфологических изменений в почках. Наиболее частые причины синдрома перечислены в приложении XV-2. Кроме перечисленных, существует много других причин, способных вызвать поражение почек, протекающее с развитием нефротического синдрома. Общедоступные клинико-лабораторные методы исследования часто не дают возможности решить весьма важные вопросы диагностики, терапии и прогноза, поэтому естественным кажется желание врача дополнить клинико-лабораторные характеристики болезни морфологическими данными.

Именно данные биопсии почки позволили установить, что нефротический синдром приблизительно в 80% случаев является одной из фаз развития гломерулонефрита. Среди других причин, на долю которых приходится всего 20% случаев нефротического синдрома, чаще встречаются метаболические болезни (сахарный диабет, амилоидоз) и нарушение кровообращения в почках, вызванное повышением кровяного давления в почечных венах или их тромбозом. Истинная частота других причин нефротического синдрома не может быть установлена, так как данные о них исходят из специализированных клиник со специальным подбором больных.

## ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Термин «гломерулонефрит» применяется для обозначения многих болезней почек. Клинические проявления этих болезней весьма многообразны. В одних случаях они начинаются острой энцефалопатией, в других — синдромом необратимой почечной недостаточности. В течение многих лет они могут проявляться только умеренной протеинурией или гематурией.

Из-за отсутствия этиологической классификации болезни почек диагностируются описательно. В основе описательной классификации ставятся либо клинические синдромы — нефрит злокачественный, латентный, терминальный и т. д., либо особенности гистологического строения почек — нефрит пролиферативный, мембранозно-пролиферативный и т. д.

Принято выделять как клинические единицы острый и хронический нефрит. Острый нефрит чаще всего проявляется гематурией, протеинурией, гипертонией. Изредка он начинается нефротическим синдромом. После клинического выздоровления в почке может не остаться никаких гистологических изменений. Клинические проявления хронического нефрита весьма многообразны. Гистологически различают пролиферативные (диффузные и очаговые), мембранозно-пролиферативные нефриты, мембранозную нефропатию и поражения почек с изменениями, которые невидимы при световой микроскопии и не всегда обнаруживаются на электронограмме вследствие, вероятно, очаговости поражения.

Два последних типа поражения, строго говоря, могут быть отнесены к воспалительным заболеваниям почек только условно. Возникая первично (т. е. вне связи с какими-либо системными болезнями), они протекают всегда с описанной выше клинической картиной нефротического синдрома. Е. М. Тареев описывает эти формы поражения почек вместе, обозначая их условно терминами «мембранозный гломерулонефрит» и «гломерулонефрит с минимальными изменениями».

Гломерулонефрит с минимальными изменениями встречается преимущественно у детей. Среди взрослых, страдающих нефротическим синдромом, этот тип патологии почек регистрируется в 10—20% случаев. Этиология его остается неизвестной. В некоторых случаях отеки и вся клиническая картина синдрома появляются повторно после контактов со специфическими аллергенами пылицы и растений. Артериальное давление всегда остается нормальным, протеинурия — всегда высокоселективной. Связь селективной протеинурии и нефрита с минимальными изменениями настолько тесна, что диагноз его у детей рекомендуется ставить даже без пункционной биопсии.

Гематурия при нефротическом синдроме с этой формой патологии никогда не бывает массивной. Степень олигурии различна. Изредка она бывает выражена настолько резко, что требуется применение диализа. Болезнь протекает с периодической сменой

рецидивов и ремиссий. Частота рецидивов со временем уменьшается.

Нефротический синдром при мембранозной нефропатии (нефрите) и мембранозно-пролиферативном нефрите отличается от только что описанного неселективной протеинурией и более тяжелым течением. Отеки могут держаться в течение нескольких лет. Внезапное усиление протеинурии часто оказывается первым признаком тромбоза почечных вен. Характерным считается медленное прогрессирование мембранозного нефрита. Начинается он обычно незаметно. Почечная недостаточность может развиться только через 20 лет. Мембранозно-пролиферативный нефрит протекает менее благоприятно. Смерть от почечной недостаточности наступает приблизительно спустя 5—7 лет после его начала.

Нефротический синдром иногда оказывается первым проявлением очагового (лобулярного) нефрита, который встречается и как самостоятельное изолированное заболевание, и как одно из проявлений системных болезней соединительной ткани. Кроме нефротического синдрома, очаговый нефрит может предстать перед врачом в виде изолированной протеинурии, которая возникает во время острого респираторного заболевания и продолжается всего лишь один или несколько дней. Нередко наблюдается повторная гематурия.

Очаговый нефрит иногда приходится отличать от острого постстрептококкового нефрита. При собирании анамнеза важно выяснить время возникновения отеков. При очаговом нефрите они развиваются во время острой респираторной инфекции, тогда как при постстрептококковом нефрите — спустя 10—14 дней после ее окончания.

### ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Нефротический синдром часто встречается при диффузных болезнях соединительной ткани, особенно при системной красной волчанке. Люпус-нефрит относится к числу самых тяжелых осложнений этой болезни. По данным биопсии почек можно сказать, что распространение процесса на почку вначале проявляется в виде очагового гломерулонефрита, который ничем не отличается от других очаговых нефритов. Впоследствии в очагах поражения развивается фибриноидный некроз. Хорошо известная «проволочная петля» представляет собой всего лишь локализованное утолщение капиллярной петли. Картина мембранозного нефрита встречается весьма редко (И. Е. Тареева, 1972). Со временем развивается склероз клубочков, атрофия канальцев и инфильтрация интерстициальной ткани воспалительными клеточными элементами. Образование вторично сморщенной почки является конечным результатом этого с гистологической точки зрения весьма полиморфного воспалительного процесса.

Нефротический синдром может быть первым и даже единственным проявлением системной красной волчанки. В большинстве же случаев он развивается на фоне уже существующего волчаночно-го нефрита. По данным В. А. Насоновой (1972), нефротический синдром развивается через 6 мес — 7 лет от начала болезни обычно во время одного из ее обострений. В 50-е годы нефротический синдром считался редким осложнением волчанки. В последние годы он стал встречаться значительно чаще. И. Е. Тареева отметила его у 30% больных. Особенно часто он наблюдается среди молодых женщин.

Отеки в большинстве случаев развиваются довольно остро и быстро достигают значительных размеров. Выраженная протеинурия и большая потеря белка с калом приводят к развитию гипопротеинемии и гипоальбуминемии. Содержание холестерина часто оказывается нормальным. Протеинурия при люпус-нефрите, осложненном нефротическим синдромом, носит, как правило, неселективный характер. С мочой выделяются как мелкодисперсные фракции кровяных белков (альбумины, церулоплазмин, трансферрин), так и грубодисперсные (альфа-2-макроглобулин, гамма-глобулины).

По клиническому течению люпус-нефрит, осложненный нефротическим синдромом, часто напоминает подострую форму хронического нефрита с характерным для него быстрым присоединением артериальной гипертонии и ранним развитием почечной недостаточности. Несмотря на значительные потери гамма-глобулинов с мочой, их содержание в крови остается повышенным. Прогноз нефротического синдрома при волчаночном нефрите всегда неблагоприятный.

Диагноз нефротического синдрома представляется особенно трудным в тех случаях, когда он оказывается первым клиническим проявлением системной красной волчанки. Результаты биопсии почек в подобных случаях, по мнению многих авторов, не имеют диагностического значения, так как волчаночный нефрит не имеет специфических гистологических признаков.

Нефротический синдром при хронической форме системной красной волчанки развивается обычно во время одного из обострений болезни спустя 5—10 лет после ее начала. Внепочечные признаки системной красной волчанки к этому времени оказываются достаточно выраженными, что заметно облегчает выяснение причины синдрома. В редких случаях нефротический синдром люпус-нефрита может быть началом системной красной волчанки при ее подостром течении. Заболевания обычно молодые женщины. После спонтанного исчезновения отеков остается мочевого синдром, который в сочетании с обычно слегка повышенным артериальным давлением имитирует клиническую картину хронического нефрита. Волчаночную природу этого нефрита удастся заподозрить при появлении через 6—12 мес после начала болезни артралгий, плеврита, миокардита, гепатомегалии, спленомегалии.

Когда внепочечные проявления системной красной волчанки отсутствуют, волчаночную природу нефрита следует подозревать при развитии у страдающей нефритом молодой женщины анемии, лейкопении, резкого ускорения оседания эритроцитов. В более отдаленные сроки болезни у всех больных люпус-нефритом развивается полисиндромная клиническая картина.

Содержание гамма-глобулинов в крови и в моче при люпус-нефрите повышено, тогда как при нефротическом синдроме классического типа содержание гамма-глобулинов в крови заметно ниже нормы. Гиперхолестеринемия характерна для нефротической фазы хронического нефрита; при люпус-нефрите, осложненном нефротическим синдромом, содержание холестерина в крови часто остается нормальным. Для большинства этих больных характерна лекарственная непереносимость. Во время обострения, а иногда и во время ремиссии в крови удается обнаружить волчаночные клетки.

Результаты пункционной биопсии почек сами по себе не имеют решающего значения, но все же могут оказать существенную помощь в выявлении причины нефротического синдрома. «Проволочные петли» и гематоксилиновые тельца хотя и встречаются при других заболеваниях соединительной ткани, но обнаружение их в сочетании с описанными выше клинико-лабораторными признаками склоняют диагноз в пользу люпус-нефрита.

По данным А. В. Сумарокова и С. О. Андросовой (1972), гломерулонефрит встречается приблизительно в 7% случаев ревматизма. Нефротический синдром развивается только в случаях тяжелого ревматизма, обычно на высоте одного из обострений болезни. Клинически он характеризуется значительной протеинурией и гипопротеинемией. Содержание холестерина в крови слегка повышается или остается нормальным. Отеки могут быть весьма значительными, но происхождение их следует связывать не только с ревматизмом и гипопротеинемией, но и с сердечной недостаточностью.

Потери белка с мочой при сердечной недостаточности обычно не превышают 1—2 г в сутки. Как только удается добиться компенсации сердечной недостаточности, потери белка с мочой вначале резко уменьшаются, а затем полностью прекращаются. Когда сердечная недостаточность осложняется поражением почек, потери белка с мочой заметно возрастают. Выраженные отеки, гипоальбуминемия, асцит продолжают сохраняться даже после ликвидации гемодинамических признаков сердечной недостаточности, т. е. после уменьшения размеров печени, понижения венозного давления, выраженного уменьшения застоя крови в легких.

Гломерулонефрит при ревматоидном артрите бывает обычно мембранозным или мембранозно-пролиферативным. По данным Е. М. Тареева (1972), гломерулонефриты наблюдаются преимущественно при бурном развитии ревматоидной болезни у мо-

лодых. Обычно они возникают во время одного из обострений болезни и принимают в дальнейшем прогрессирующее течение. Клинические проявления его нелегко отличить от клинических проявлений амилоидоза, чаще встречающегося при этой болезни.

Гломерулонефриты с нефротическим синдромом изредка наблюдаются при склеродермии. Нельзя исключить возможную связь части этих нефритов с действием лекарственных средств, которыми больные вынужденно пользуются часто в течение длительного времени. Нефротический синдром появляется не в начале, а только в далеко зашедших случаях склеродермии, дерматомиозита, ревматоидного артрита. Это заметно облегчает выяснение его причины.

### СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

И. Е. Тареева (1972) диагностировала нефротический синдром в 14,5% случаев геморрагического васкулита, системного поражения капилляров и артериол точно еще не установленной этиологии. Болезнь часто возникает после перенесенной стрептококковой инфекции или после воздействия на организм таких факторов, как охлаждение, инсоляция, вакцинация, прием некоторых лекарственных средств. В пользу активности иммунных механизмов при этой болезни указывает отложение в клубочках иммуноглобулинов, фибрина, компонента.

Геморрагический васкулит протекает с поражением кожи, суставов, желудочно-кишечного тракта и почек. Поражение других органов встречается редко. Болеют чаще дети и подростки. Поражение почек диагностируют почти в 75% случаев. Протекает оно обычно доброкачественно. Взрослые болеют реже, чем дети, но поражение почек у них не имеет четко выраженной тенденции к самопроизвольному заживлению. Поражение почек при геморрагическом васкулите в большинстве случаев носит характер очагового нефрита. Диффузные поражения встречаются реже. Подобно другим пролиферативным экстракапиллярным гломерулонефритам они характеризуются подострым течением.

Клиническая картина геморрагического васкулита складывается из кожно-суставного, абдоминального синдромов и поражения почек. В молодом возрасте всегда отчетливо выражены кожные проявления болезни. Они складываются из мелкоочечной сыпи (экссудативная эритема), папул и петехий, иногда сливающихся друг с другом. У больных пожилого возраста кожные проявления болезни часто отсутствуют. Суставной синдром представлен обычно полиартритом, который носит летучий характер. Поражаются, как правило, крупные суставы, которые увеличиваются в размерах за счет периартикулярного отека. Изредка развивается выпот в суставную сумку.

Абдоминальный синдром проявляется схваткообразными болями в животе, повторной рвотой, желудочно-кишечным кровотечением или диареей. В основе этого синдрома лежит поражение мелких сосудов тонкой кишки с кровоизлияниями в слизистую оболочку и париетальную брюшину, отек кишечной стенки. Изредка развивается картина острого живота. Абдоминальный синдром обычно ярко выражен у детей и подростков. Он может полностью отсутствовать у взрослых.

Поражение почек обнаруживается обычно позднее, чем кожные, суставные и желудочно-кишечные проявления болезни, или одновременно с ними. В редких случаях поражение почек развивается уже после ликвидации кожно-суставного и абдоминального синдромов. Вовлечение в процесс почек может проявиться изолированной протеинурией, синдромом острого нефрита с отеками и гипертонией.

Нефротический синдром может развиваться как в остром периоде болезни одновременно с пурпурой, болями в животе, рвотой, диареей, болями в суставах, так и в периоде выздоровления. Отеки раньше всего появляются на лице. Вскоре к ним присоединяются анасарка и водянка полостей. В крови обнаруживаются гипопроteinемия и гиперхолестеринемия. Потери белка с мочой могут быть весьма значительными. Артериальное давление может быть как нормальным, так и повышенным. Массивная протеинурия, отеки, гематурия исчезают через несколько недель или месяцев. Иногда наблюдаются рецидивы нефротического синдрома и переход в нефрит с хроническим течением.

Диагноз нефротического синдрома при геморрагическом васкулите не представляет больших трудностей, если он развивается в остром периоде болезни. Значительно труднее выяснить причину его возникновения в периоде выздоровления или при недостаточном ярко выраженных признаках поражения кожных покровов и тонкой кишки. Как уже указывалось, эта форма поражения почек нередко наблюдается при геморрагическом васкулите взрослых.

Хронический нефрит при геморрагическом васкулите приходится отличать от обычного постстрептококкового гломерулонефрита, от поражения почек при системной красной волчанке, узелковом периартериите, ревматизме, болезнях обмена веществ.

Нефротический синдром при гломерулонефрите с минимальными изменениями отличается от нефротического синдрома при геморрагическом васкулите высокоселективной протеинурией, гиперлипидемией, нормальным артериальным давлением, отсутствием связи с кожно-суставными проявлениями болезни. Последний фактор имеет немалое дифференциально-диагностическое значение у постели больных детей. Большое значение имеют данные анамнеза, однако на них не всегда можно положиться. Поэтому во всех затруднительных случаях пункционная биопсия почки может облегчить дифференциальный диагноз сравниваемых форм хронического нефрита.

Нефротический синдром при системной красной волчанке отличается от такого же синдрома при геморрагическом васкулите более тяжелым течением. Дифференциальный диагноз может быть проведен вполне уверенно только при учете внепочечных проявлений сравнимых болезней. При геморрагическом васкулите никогда не наблюдается такой полисиндромности болезни, которая характерна для системной красной волчанки. Результаты! пункционной биопсии приобретают дифференциально-диагностическое значение только в сопоставлении с данными биохимического исследования и с учетом периода клинического течений сравниваемых болезней.

Поражение почек встречается приблизительно у 75% больных узелковым периартериитом. В одних случаях поражаются дугообразные сосуды с тромбозом и облитерацией их просвета. В областях кровоснабжения этих сосудов образуются мелкие инфаркты^ В других случаях поражаются клубочки, и процесс протекает по типу хронического гломерулонефрита (пролиферативного или мембранозного), иногда с фибриноидным некрозом капиллярных нетель.

Нефротический синдром при узелковом периартериите встречается чрезвычайно редко и лишен каких-либо специфических признаков. Проявляется он большими потерями белка с мочой, гипопроteinемией. Содержание холестерина в крови остается нормальным или умеренно повышается. Отеки выражены значительно слабее, чем при нефротических синдромах другой этиологии. Характерным считается сочетание быстро прогрессирующего течения нефротического синдрома с чрезвычайно высокой артериальной гипертонией и нейроретинопатией. Гематурия выражена особенно резко в случаях со значительной гипертонией. В большинстве случаев этой болезни поражение почек развивается на фоне длительной лихорадки, артериальной гипертонии, резко выраженных болей в животе. Большую помощь в диагнозе оказывают и другие! признаки узелкового периартериита: исхудание, полиневрит, сосудистая пневмония. Диагноз ставят, основываясь на сочетании перечисленных внепочечных проявлений болезни с мочевым синдромом и артериальной гипертонией.

## ИНФЕКЦИОННЫЕ БОЛЕЗНИ

По данным различных авторов, почки вовлекаются в болезненный процесс в половине или даже во всех случаях бактериального эндокардита. Возникающие при этом клинические картины объясняются иногда эмболией почечных сосудов обычно колониями бактерий, вегетирующих на пораженном участке эндокарда или сосудистого эндотелия. Этот вид поражения проявляется гематурией и болями в пояснице. Подобная же клиническая картина развивается при очаговом «эмболическом» нефрите.



В последнее время бактериальные эндокардиты все чаще осложняются диффузным гломерулонефритом, склонным иногда к весьма быстрому прогрессированию. Современные методы антибактериальной терапии в большинстве случаев позволяют ликвидировать инфекцию. Поражение сердца в подобных случаях может быть незначительным, а дальнейшая судьба больного будет определяться течением гломерулонефрита.

Нефротический синдром иногда оказывается первым и наиболее ярким синдромом бактериального эндокардита. В типичных случаях у больного с затянувшимся субфебрилитетом и недомоганием появляются незначительные преходящие отеки. Спустя некоторый срок к ним присоединяются истинные нефротические отеки. Развиваются они обычно остро, располагаются на лице, голенях, пояснице. Одновременно с образованием отеков наблюдаются большие потери белка с мочой, пониженное содержание белков в крови, нередко умеренная гиперхолестеринемия и ускоренное оседание эритроцитов.

Под влиянием гломерулонефрита значительно изменяются общие проявления основной болезни, бактериального эндокардита. Температура тела понижается до субфебрильного уровня, а иногда и остается нормальной. Артериальное давление оказывается нормальным или только умеренно повышенным. Нередко в подобного рода случаях диагностируется хронический нефрит, и только развитие клинической картины сформировавшегося порока сердца или появление увеличенной селезенки, характерных эмболии позволяет поставить, к сожалению, с запозданием правильный диагноз бактериального эндокардита.

В большинстве случаев нефротический синдром возникает не в начале бактериального эндокардита, а после формирования порока сердца. Возникающие при этом отеки нередко принимаются за проявление сердечной недостаточности. Диспротеинемия в подобных случаях часто трактуется как один из признаков основной болезни. О присоединении нефрита начинают думать только после того, как длительная терапия сердечными гликозидами и мочегонными средствами оказывается неэффективной, или когда обратят внимание на необычайное упорство мочевого синдрома или на развитие гипостенурии.

Нефротический синдром встречается иногда при малярии, пиелонефрите и многих других заболеваниях. Более подробно изучены механизмы развития его при малярии. Особенно часто он наблюдается у детей. Малярийный нефрит может быть очаговым или диффузным. Нефротическая фаза этого нефрита характеризуется неселективной протеинурией и малой чувствительностью к циклофосфамиду, азатиоприну и кортикостероидам. Диагностика нефротического синдрома при инфекционных болезнях не представляет значительных трудностей, так как он относится к числу их хорошо известных осложнений.

## АМИЛОИДОЗ

Повышенные потери белков кровяной плазмы с мочой и калом приводят к развитию диспротеинемии, а позднее и гипопротеинемии, которая при достаточной выраженности осложняется нефротическим синдромом. Диспротеинемии и гипопротеинемии часто встречаются в сочетании с амилоидозом почек, который является второй после гломерулонефрита причиной развития нефротического синдрома.

### ВТОРИЧНЫЙ АМИЛОИДОЗ

Принято различать первичный, вторичный и семейный амилоидоз. Амилоид при первичном амилоидозе откладывается преимущественно в сердце, желудочно-кишечном тракте, языке и селезенке. Почки вовлекаются в процесс в 10—30% случаев. Протеинурия выражена обычно нерезко и не приводит к развитию гипопротеинемии. Нефротический синдром чаще наблюдается у больных вторичным (приобретенным) амилоидозом, который присоединяется к хроническим инфекционным заболеваниям, злокачественным опухолям и диффузным болезням соединительной ткани. Амилоид в этих случаях откладывается главным образом в печени, селезенке, почках, надпочечниках, кишечнике и в интимах сосудов мелкого и среднего калибра. Значительно реже приходится сталкиваться с нефротическим синдромом при семейном (наследственном) амилоидозе.

Отложение амилоида в почках приводит прежде всего к развитию протеинурии, которая может быть умеренной или выраженной. Впервые она появляется только в периоды обострения основной болезни. Во время ремиссий она исчезает. Со временем по мере накопления амилоида в клубочках протеинурия становится стойкой и более выраженной. В отличие от протеинурии при хроническом нефрите протеинурия при амилоидозе почек сохраняется даже в том случае, если у больных развивается хроническая почечная недостаточность.

В начале процесса с мочой теряются преимущественно альбумины, позднее протеинурия становится неселективной. Суточная экскреция белка с мочой может достигать 20—30 г. Под влиянием травмы, инфекции и других стрессовых состояний часто возникают так называемые «нефротические кризы», во время которых отмечается резкое увеличение потерь белка с мочой. При сопутствующем амилоидозе кишечника мы всегда наблюдали развитие синдрома повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт.

Потери больших количеств белка с мочой и калом приводят к развитию гипопротеинемии, которая обычно сочетается с диспротеинемией. Характерным считается повышенное содержание гам-

ма-глобулинов и холестерина в крови. Гиперхолестеринемия нередко сохраняется даже при развитии хронической почечной недостаточности. Отеки развиваются приблизительно в половине случаев вторичного амилоидоза всегда на фоне выраженной гипопроteinемии.

Артериальное давление в большинстве случаев амилоидоза остается нормальным в течение протеинурической и нефротической стадий болезни. С развитием почечной недостаточности оно у 10—20% больных умеренно повышается. Гипертонические кризы встречаются очень редко. В осадке мочи часто обнаруживаются эритроциты, лейкоциты, гиалиновые, зернистые и восковидные цилиндры. Макрогематурия встречается нечасто и может иметь непочечное происхождение. «Мертвая формула» мочевого осадка наблюдается всего лишь у 31,2% больных.

Прямое доказательство амилоидоза почек может быть получено методом их биопсии. Обычно производится закрытая биопсия. В нефротической стадии болезни амилоид обнаруживается в большинстве клубочков. Он располагается под эпителием капиллярных петель, часто заметно суживая их просвет, в стенках приносящих артериол и в мезангиуме сосудистого полюса клубочка. Амилоид можно обнаружить и в других органах: в прямой кишке, печени, деснах. Биопсия этих органов может подтвердить диагноз амилоидоза, но лучше все же произвести биопсию почки. Изучение материала, добытого из почки, может не только подтвердить наличие амилоидоза этого органа, но и поставить диагноз болезней, которые даже и не подозревались и которые могут потребовать соответствующих коррективов в плане терапии.

Ревматоидный артрит и туберкулез являются в наше время наиболее частыми причинами амилоидоза почек, темпы развития которого заметно отличаются от одного случая к другому. Кроме амилоидоза и гломерулонефрита, для которых характерно осложнение нефротическим синдромом, у больного ревматоидным артритом в связи с длительным применением анальгетиков, препаратов тяжелых металлов иногда развиваются пиелонефрит, интерстициальный нефрит.

Методы терапии этих осложнений заметно отличаются друг от друга. Обычные клиничко-лабораторные исследования не позволяют надежно диагностировать ревматоидный амилоидоз, поэтому представляется естественным стремление врача поставить в каждом случае точный морфологический диагноз, необходимый и для выбора наиболее эффективных методов воздействия на основное заболевание. Характер поражения почки наиболее достоверно может быть определен по результатам ее биопсии.

Амилоидоз, осложненный нефротическим синдромом, чаще всего приходится отличать от нефротической фазы хронического гломерулонефрита. При дифференциальном диагнозе этих болезней особенно большое значение придается данным анамнеза. Амилоидоз обычно представляет собой вторую болезнь, которая присоеди-

няется к диффузным болезням соединительной ткани, хроническим инфекциям или хроническим нагноениям. Первые клинические признаки амилоидоза развиваются незаметно, тогда как при остром или хроническом нефрите большинство больных могут четко датировать начало болезни и рассказать о характере ее последующего течения.

Нефротический синдром при амилоидозе развивается после более или менее длительного периода протеинурии. Вначале отеки появляются на стопах и голенях. В дальнейшем они захватывают бедра, поясницу, половые органы. В этом периоде болезни отеки после применения постельного режима исчезают, а с возобновлением физической активности они, подобно сердечным отекам, возникают вновь. Анасарка и водянка полостей могут развиваться внезапно после травмы, инфекции или после неясных болей в животе. Довольно острое усиление отеков вызывается обычна тромбозом разветвлений почечных вен.

Отеки в начале нефрита развиваются остро, часто одновременно с приступом удушья, повышением артериального давления и энцефалопатией. Острое развитие отеков наблюдается и при обострениях хронического нефрита. В подобных случаях одновременно с отеками появляются головные боли. Артериальное давление может повыситься весьма значительно. В периоде обострения болезни заметно усиливается гематурия, но при хроническом нефрите она никогда не носит характера макрогематурии. Последняя характерна для амилоидоза и злокачественной гипертонической болезни.

По мере развития азотемии отеки при хроническом гломеруло-нефрите постепенно уменьшаются и наступает обезвоживание больного. Развитие уремии при амилоидозе сопровождается только уменьшением отеков, полного обезвоживания больного не бывает. Содержание холестерина в крови остается высоким. После уменьшения отеков при амилоидозе иногда удается определить увеличение печени и селезенки. Решающее значение имеют результаты» пункционной биопсии почки.

### СЕМЕЙНЫЙ АМИЛОИДОЗ

О. М. Виноградова и В. А. Насонова в клинической школе Е. М. Тареева подробно изучили наследственное заболевание обмена веществ, которое встречается у молодых людей еврейского, арабского и армянского происхождения. В одних случаях эта болезнь проявляется стереотипными приступами лихорадки, которые прекращаются без лечения и рецидивируют через различные промежутки времени. Одновременно с лихорадкой у большинства больных возникают резкие боли в животе, груди, развивается полиартрит. За стереотипную повторяемость основных признаков?, болезнь была названа периодической.

За яркими клиническими признаками этой болезни, невольно приковывающими к себе внимание больного и врача, незаметно развиваются нарушения обмена веществ, приводящие в конечном счете к развитию амилоидоза. Судьба больного определяется в большинстве случаев развитием именно этого процесса. В одних случаях амилоидоз незаметно присоединяется к более или менее длительно существующей болезни, в других — развивается одновременно с нею. О. М. Виноградова (1973) и другие авторы описали больных с изолированным амилоидозом и больных, у которых амилоидоз развивался раньше других клинических признаков периодической болезни.

Амилоидоз почек при периодической болезни проявляется в виде перемежающейся протеинурии, которая позднее переходит в постоянную. По мере увеличения потерь белка с мочой развиваются гипопроteinемия и сопутствующие ей отеки. После появления нефротического синдрома развитие амилоидоза в почках заметно ускоряется. Болезнь переходит в стадию хронической почечной недостаточности. Длительность протеинурической стадии болезни колеблется от 1 года до 18 лет, а длительность уремической стадии — от 2 мес до 5 лет.

Клиническая картина нефротического синдрома при периодической болезни включает гипопроteinемию, гиперхолестеринемию, протеинурию. Макрогематургия может наблюдаться как во время приступов лихорадки, так и независимо от нее. Появление макрогематурии всегда указывает на амилоидоз, своевременная диагностика которого определяет по существу прогноз больного относительно жизни.

Когда нефротический синдром развивается после периода протеинурии и на фоне типичных проявлений периодической болезни, причина его представляется очевидной. Протеинурия и нефротический синдром могут предшествовать другим проявлениям периодической болезни. Тщательное изучение семейного анамнеза в сочетании с данными пункционной биопсии почки помогут в подобных случаях выяснить истинную причину страдания.

Нефротический синдром развивается иногда и при других наследственных заболеваниях, например при синдроме Макла — Уэлса, который тоже характеризуется приступами лихорадки, рецидивами крапивницы и прогрессирующей глухотой. Амилоидоз почек при этом заболевании проявляется протеинурией, которая может привести к развитию нефротического синдрома и к смерти от уремии.

К группе семейных заболеваний относится и врожденный нефротический синдром, признаки которого появляются сразу же после рождения или в течение первых недель жизни. Болезнь заканчивается летально к концу первого года жизни. Нефротический синдром наблюдается и у детей более старшего возраста. Кроме генетических, он может быть обусловлен инфекционными, токсическими и другими факторами.

## ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ

Нефротический синдром может развиваться при злокачественных опухолях. С особым постоянством он наблюдается при миеломной болезни, характерными признаками которой являются остеолитические поражения костей, гипер-, дис- и парапротеинемия, т. е. наличие в кровяной плазме патологических белков, продуцируемых плазматическими клетками. Миеломная болезнь нередко сопровождается патологией почек различного генеза.

Гиперкальциемическая нефропатия при миеломной болезни развивается под влиянием перегрузки нефронов солями кальция, освобождающимися при остеоллизе. Подобного рода поражения почек встречаются и при других злокачественных опухолях с метастазами в кости.

«Нефроз выделения» развивается вследствие полной или частичной обтурации дистальных канальцев цилиндрами, состоящими из миеломных парапротеинов. Отделы канальцев, расположенные дистальнее цилиндров, расширяются. Вокруг цилиндров образуется синцитий, а нефротический синдром является клиническим эквивалентом этого типа миеломной нефропатии.

В 5—10% случаев миеломная болезнь осложняется амилоидозом почек, которых! при достаточной выраженности приводит к развитию нефротического синдрома. Кроме того, при миеломной болезни часто встречаются уратная нефропатия и пиелонефрит.

Нефротический синдром при миеломной нефропатии развивается обычно после длительного периода протеинурии. Потери белка с мочой достигают 5—20 г в сутки. В моче, как и в крови, обнаруживаются парапротеины. Особенно популярным является белок Бенс-Джонса. В осадке мочи обнаруживаются эритроциты, лейкоциты и различного рода цилиндры, из которых особенно характерными считаются гигантские цилиндры слоистого строения. В крови обнаруживается обычно гиперпротеинемия и диспротеинемия. Нефротический синдром при миеломной болезни протекает с резко выраженными отеками. Во всех наблюдавшихся нами случаях отмечалась умеренная азотемия.

Протеинурия и нефротический синдром могут оказаться первыми клиническими признаками миеломной болезни, которая в подобных случаях принимается чаще всего за хронический нефрит. При обеих болезнях могут быть обнаружены эритроцитурия, лейкоцитурия, ускоренное оседание эритроцитов, анемия. При дифференциальном диагнозе сравниваемых болезней необходимо уделять особое внимание возрасту больного, белковому составу кровяной сыворотки, результатам рентгенологического исследования костей, пункционной биопсии костного мозга и почек.

Миеломная болезнь начинается, как правило, только в пожилом возрасте. Молодой возраст больного является необычным для этой болезни, но он не противоречит диагнозу хронического нефрита. Указания на перенесенный в прошлом острый нефрит могут

быть выявлены, хотя и не всегда, только при расспросе больных хроническим нефритом.

Сравниваемые болезни заметно отличаются друг от друга по белковому составу кровяной сыворотки. Эти различия особенно хорошо видны при сравнении электрофорограмм. Парапротеины обнаруживаются только в крови больных миеломной болезнью, для которой характерно также значительное увеличение альфа-2, бета- и гамма-глобулинов при высоком общем содержании белка в крови. Гипопротеинемия относится к числу наиболее характерных признаков нефротического синдрома при хроническом гломеруло-нефрите. К тому же и содержание гамма-глобулинов при хроническом гломерулонефрите никогда не достигает величин, постоянно наблюдающихся при миеломной болезни.

Рентгенологическое исследование может выявить при миеломной болезни очаги лизиса в костях. Особенно характерно появление округлых дефектов в костях черепа, таза, остеопороза позвоночника. Пункция грудины или трепанобиопсия подвздошной кости позволяют во многих случаях обнаружить характерное увеличение числа плазматических клеток в костном мозгу. Следует заметить, что перечисленные исследования позволяют диагностировать миеломную болезнь, но еще не указывают на непосредственную причину развития нефротического синдрома.

Для выяснения последнего вопроса необходимо произвести пункционную биопсию почки. Результаты этого исследования необходимы не только для уточнения характера и тяжести поражения почек, но и для выбора методов терапии больного.

Нефротический синдром встречается также при других злокачественных опухолях. Чаще других его наблюдают при лимфогранулематозе. Ремиссия болезни, вызванная, например, рентгено-терапией, сопровождается, как правило, исчезновением признаков нефротического синдрома. Полагают, что ткань опухоли вырабатывает антигены, которые могут стимулировать выработку антител. Депозиты, состоящие из антигена, антитела и комплемента, удается иногда обнаружить на основной мембране клубочка больных злокачественными опухолями, лимфогранулематозом, раком бронха, грудной железы, кишечника. Нефротический синдром, возникший впервые в пожилом возрасте, следует оценивать как одно из возможных проявлений злокачественной опухоли.

## **ДИАБЕТИЧЕСКАЯ НЕФРОПАТИЯ**

Нефротический синдром у больного сахарным диабетом может развиваться под влиянием как самого заболевания, так и применяемых лекарственных средств. В последнюю четверть века поражение почек стало главной причиной смерти больных диабетом. Этим обстоятельством объясняется все возрастающий интерес к

диабетической нефропатии. Клинически она проявляется протеинурией, отеками и повышением артериального давления.

Протеинурия появляется раньше других признаков синдрома. Выраженность ее обычно возрастает пропорционально длительности диабета. При значительных постоянных потерях белка с мочой постепенно развивается гипопротеинемия за счет понижения концентрации альбуминов. Содержание альфа-2-глобулинов и гамма-глобулинов повышается. Содержание липидов и холестерина в крови повышается даже в случаях неосложненного диабета.

Отеки, обычно незначительные или умеренные, отмечаются приблизительно у половины больных с длительностью болезни более 10—15 лет. Массивные нефротические отеки наблюдаются в 5—6% случаев. К моменту появления отеков артериальное давление оказывается повышенным приблизительно у половины больных. В более поздние сроки болезни частота артериальной гипертензии, как и частота ретинопатии и нейропатии, значительно увеличивается и в далеко зашедших случаях синдрома обнаруживается у 90% больных.

Прогрессирование почечной недостаточности сопровождается уменьшением, а позднее исчезновением глюкозурии. Суждение о тяжести диабета в подобных случаях основывается на результатах определения концентрации сахара в крови. Диабетический гломерулосклероз в молодом возрасте прогрессирует значительно быстрее, чем в пожилом и старческом. Продолжительность жизни с момента появления протеинурии колеблется в весьма широких пределах. Смерть от почечной недостаточности наступает в среднем спустя 3—4 года после развития типичной картины нефротического синдрома.

Диабетический гломерулосклероз является только одной из форм поражения почек у больного сахарным диабетом. Протеинурия, отеки, лейкоцитурия и эритроцитурия могут быть следствием нередко встречающихся у этих больных сердечной недостаточности, пиелонефрита и других болезней почек. Характер поражения почек у больного диабетом может быть надежно определен только посредством пункционной биопсии.

Следует еще заметить, что поражения почек у больных диабетическим гломерулосклерозом и амилоидозом трудно отличить при окраске препарата гематоксилин-эозином. Задача их дифференциации облегчается посредством дополнительных окрасок тиюфлавином Т и конго красным. В поляризационном микроскопе на окрашенных препаратах легко различаются гомогенное строение гиалина, откладывающегося при диабетическом гломерулосклерозе, и фибриллярная структура амилоида.

Диабетический гломерулосклероз нетрудно отличить от пиело\* нефрита. Для гломерулосклероза характерно двустороннее поражение почек, а для пиелонефрита — одностороннее. При двустороннем пиелонефрите одна почка всегда поражена больше, чем другая. При диабетическом гломерулосклерозе обе почки поража-



ются равномерно. Асимметричность и равномерность поражения могут быть легко выявлены методами изотопной ренографии или выделительной урографии.

Ренограммы при диабетическом гломерулосклерозе могут быть изменены, но они изменяются в обеих почках одинаково. При пиелонефрите одна почка поражена резче, чем другая. Более пораженная почка при пиелонефрите освобождается от контрастного вещества позднее, чем менее пораженная. При гломерулосклерозе обе почки освобождаются от контраста через один и тот же промежуток времени.

## ДРУГИЕ ПРИЧИНЫ

Клиническая картина нефротического синдрома с гипопротеемией, массивной протеинурией, отеками и водянкой полостей постоянно развивается в случаях постепенно нарастающего тромбоза почечных вен. Процесс может быть двусторонним или односторонним, может захватывать главные стволы почечных вен или их внутрипочечные разветвления. К тромбозу почечных вен особенно склонны больные амилоидозом почек и нефротическим синдромом любой этиологии. Объясняется это повышенной свертываемостью крови при указанных страданиях. Прорастание опухоли (в частности, гипернефромы) в просвет почечной вены также создает условия для тромбообразования.

Диагноз тромбоза почечных вен у больных нефротическим синдромом и амилоидозом почек ставят на основании внезапного усиления эритроцитурии и протеинурии, за которыми следует заметное и довольно быстро развивающееся увеличение анасарки иногда с развитием или увеличением водянки полостей. О тромбозе почечных вен следует думать во всех случаях нефротического синдрома неясной этиологии.

Повышенное венозное давление является постоянным признаком констриктивного перикардита и тяжелой сердечной недостаточности. Оба эти заболевания в далеко зашедших случаях протекают обычно с умеренно выраженными потерями белка с мочой и гипопротеемией. При констриктивном перикардите всегда обнаруживают значительные потери белка с калом. Величина этих потерь пропорциональна тяжести страдания. Гипопротеемия при констриктивном перикардите развивается под влиянием двух причин: повышенных потерь белков кровяной плазмы в просвет желудочно-кишечного тракта и повышенных потерь белка в просвет мочевыводящих путей.

Резко выраженный нефротический синдром при констриктивном перикардите наблюдается иногда при сравнительно небольшой протеинурии. Гипопротеемия в подобных случаях развивается, по-видимому, за счет повышенных потерь белка в просвет желудочно-кишечного тракта. Успешное оперативное лечение кон-

стриктивного перикардита сопровождается понижением венозного давления до нормального уровня, исчезновением синдрома повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт и протеинурии. Одновременно с этим отмечается исчезновение отеков.

В начале нашего столетия уже было установлено, что применение солей тяжелых металлов — ртути, висмута, золота — иногда приводит к развитию значительных отеков. В настоящее время известно большое число лекарств, применение которых сопровождается развитием нефротического синдрома. Особенно дурной славой пользуются противосудорожные средства мезантоин, тридион и др. Развитие нефротического синдрома после применения противодиабетических и противоподагрических средств (толбутамид, бенемид и др.) наблюдается значительно реже. Отеки развиваются обычно после длительного применения лекарственных средств, хотя описаны случаи их развития после однократного применения, например, препаратов ртути.

Лекарственный нефротический синдром по клиническим проявлениям и лабораторным признакам ничем не отличается от нефротических синдромов другого происхождения. Если причина синдрома выявлена своевременно, то признаки его после отмены лекарственного средства постепенно уменьшаются в выраженности и могут полностью исчезнуть. При очень тяжелом поражении почек развивается интерстициальный нефрит с прогрессирующей хронической почечной недостаточностью.

Представляют принципиальный интерес случаи нефротического синдрома, обусловленные повышенной чувствительностью больного к пыльце трав и растений, пчелиному яду и другим чужеродным белкам. Нефротический синдром развивается в периоды контакта больного с чужеродными белками. Вскоре после прекращения контакта он исчезает. Выяснение аллергической природы этого вида нефротического синдрома требует детального изучения анамнеза, постановки ряда провокационных проб с подозреваемыми антигенами. Нефротический синдром иногда развивается после профилактических прививок. Особенно опасными считаются вакцины против оспы, столбняка, полиомиелита.

В последнее время все чаще появляются сообщения о развитии нефротического синдрома после трансплантации почки. Терапевту, очевидно, необходимо знать это осложнение более детально, так как в ближайшем будущем число таких операций значительно увеличится.

Протеинурия часто появляется сразу же после пересадки почки. В большинстве случаев она оказывается умеренной, иногда — выраженной. Она исчезает обычно через несколько месяцев после операции. Ни длительность, ни выраженность этой протеинурии не имеет прогностического значения. Возникновение ее связывают с ишемией почки во время операции. Более серьезный прогноз имеет не эта преходящая, а длительная протеинурия, которая развивается обычно спустя некоторый срок после пересадки почки, знаменуя

собой начало развития посттрансплантационного нефротического синдрома.

Потери белка с мочой при этом синдроме колеблются в очень широких пределах. По мере развития гипопротеинемии отмечается изменение белкового состава кровяной сыворотки, в ней заметно уменьшается содержание альбуминов и гамма-глобулинов, а содержание второй фракции глобулинов увеличивается. Заметно повышается концентрация триглицеридов и холестерина. Иногда удается обнаружить периоды кратковременной микрогематурии и пиурии.

Задержка жидкости в организме выражена обычно резко и ее удается контролировать применением мочегонных средств. Приблизительно в половине случаев отмечается повышение артериального давления. Изучение биоптатов и данных аутопсии показало, что в основе нефротического синдрома и прогрессирующей функциональной недостаточности пересаженной почки лежит хронический синдром отторжения или хронический гломерулонефрит.

Дифференциальный диагноз между этими процессами весьма труден, а иногда и невозможен. Интересно отметить, что посттрансплантационный нефротический синдром развивается значительно раньше и встречается значительно чаще у реципиентов, которые имели признаки этого синдрома в течение их основной (первоначальной) болезни.

## ЭНТЕРОПАТИЯ С ПОВЫШЕННЫМИ ПОТЕРЯМИ БЕЛКА

Энтеропатией с повышенными потерями белка называется клинический синдром, возникающий вследствие повышения проницаемости кровеносных капилляров слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта для белков кровяной плазмы или вследствие потерь лимфы в желудочно-кишечный тракт из расширенных лимфатических сосудов. Диагностическими признаками его являются: повышенное содержание белков кровяной плазмы в кале, анасарка, водянка полостей, исхудание, часто замаскированное отеками. Энтеропатия с повышенными потерями белка часто сочетается с диареей и синдромом недостаточности всасывания. Клиническая картина в подобных случаях складывается из симптомов и признаков, характерных для всех трех синдромов.

Белки кровяной плазмы синтезируются в печени и клетках ретикулоэндотелиальной системы. Они теряются из организма с мочой, пищеварительными соками, трахеобронхиальными и генитальными секретами, молоком, спермой, потом. Содержание белков в кровяной плазме отличается большим постоянством, что указывает на существование механизма, активностью которого объяс-

няется соответствие скоростей их синтеза и распада. Ежедневна разрушается, а следовательно, и синтезируется 20—25 г белков кровяной плазмы, что составляет около 10% их общего содержания в организме.

Альбумины составляют большую часть белков кровяной плазмы, ими же и определяется в основном высота коллоидно-осмотического давления крови. Ежедневно в организме распадается около 10—15 г альбумина. Приблизительно 70% этого количества распадается в желудочно-кишечном тракте, 15% — в печени и 10% — в почках. Эндогенный распад белков кровяной плазмы происходит также в клетках других органов и тканей, но количественная сторона этого процесса изучена еще недостаточно.

Постоянство состава белков кровяной плазмы регулируется следующим образом: при уменьшении содержания альбумина во внутрисосудистом пространстве включается механизм, замедляющий скорость распада альбуминов в клетках всех органов. Альбумины из интерстициального пространства начинают поступать в кровь, обеспечивая тем самым их постоянную концентрацию в сосудистом русле. Этот же механизм действует при замедлении скорости синтеза альбуминов в печени. Под его влиянием одновременно с уменьшением скорости синтеза альбуминов уменьшается и скорость их распада. Равновесие между скоростями синтеза и распада восстанавливается, но уже на более низком уровне. Общее количество альбуминов во внутрисосудистом и внесосудистом пространствах оказывается пониженным.

Замедление процессов синтеза является основной причиной гипопроотеинемии при голодании, анорексии, нередко развивающейся при душевных болезнях и органических заболеваниях желудочно-кишечного тракта, при квашиоркоре, часто встречающемся в тропических и субтропических странах, при маразме, который развивается под влиянием тяжелого недоедания у детей первого года жизни.

В специальных исследованиях было показано, что скорость распада альбумина заметно понижается уже через 3—5 дней после назначения диеты с малым содержанием белка. После перехода на нормальную диету катаболизм альбумина начинает повышаться и становится нормальным через 3 нед. Содержание белков в плазме крови во время голодания уменьшается. Особенно резко понижается содержание альбуминов. Концентрация бета-глобулинов хотя и понижается, но в значительно меньшей мере, чем альбуминов. Весовое содержание альфа-1, альфа-2 и гамма-фракций глобулинов в крови остается нормальным, но процентное отношение их оказывается слегка повышенным. Концентрация фибриногена в крови понижается.

Коллоидно-осмотическое давление кровяной плазмы определяется главным образом содержанием в ней альбуминов. Характерная для голодания гипоальбуминемия при достаточной выраженности приводит к развитию отеков и водянки полостей. Раньше всего гипопроотеинемические отеки развиваются вокруг глаз и в других областях с хорошо выраженной подкожной клетчаткой. При длительном существовании их распределение подчиняется законам тяжести.

Скорость синтеза альбуминов понижается также при уменьшении числа печеночных клеток, при повреждении их функции под влиянием воспаления или лекарственных средств, при нарушении функции оперона гепатоцитов или гена, контролирующего его деятельность. Замедление скорости синтеза альбуминов может развиваться также и вследствие нарушения функции рибосом. Указанные механизмы ответственны за гипопроотеинемию и гипоальбуминемию при заболеваниях печени.

Гипопротеинемия при многих болезнях развивается не вследствие замедления синтеза белков кровяной плазмы, а из-за увеличения их потерь из кровеносных капилляров в просвет желудочно-кишечного тракта. В желудке и в тонкой кишке белки кровяной плазмы подвергаются действию пищеварительных соков и распадаются до аминокислот. В дальнейшем часть их теряется с калом, часть всасывается и, подобно аминокислотам диетического происхождения, утилизируется клетками органов и тканей. Постоянная утечка белков из кровяного русла в какой-то мере компенсируется ускорением их синтеза.

По нашим данным, скорость синтеза альбумина при энтеропатиях с повышенными потерями белка иногда в 2,5—3 раза превышает скорость его синтеза у здорового человека (М. А. Виноградова, 1968). Все же при длительном страдании или при особенно большой проницаемости кровеносных капилляров содержание белка во внутрисосудистом пространстве и в интерстициальном пространствах уменьшается. Особенно резко уменьшается альбуминовая фракция. Содержание альфа-1-фракции глобулинов в кровяной сыворотке иногда оказывается слегка повышенным, содержание альфа-2- и бета-фракций не изменяется.

Длительные потери из кровеносного русла гамма-глобулинов сопровождаются иногда развитием гипогаммаглобулинемии. В одних случаях наблюдается пониженное содержание всех, в других случаях — избирательное понижение концентрации отдельных иммуноглобулинов в крови. Развивается иммунодефицитное состояние, которое ничем не отличается от таких же состояний, изученных более подробно при нефротическом синдроме и болезнях лимфоидных тканей.

## КИШЕЧНАЯ ЛИМФАНГИЭКТАЗИЯ

Термином «кишечная лимфангиэктазия» обозначается изолированное поражение лимфатических сосудов тонкой кишки, сопровождающееся затруднением оттока лимфы от этого органа. Другие авторы называют эту болезнь «идиопатической гипопротеинемией» (Waldmann, 1961), «гиперкатаболической энтеропатией» (Vockus, 1976).

Принято различать врожденную форму этой болезни, происхождение которой, по-видимому, не отличается от происхождения врожденной формы лимфатического отека нижних конечностей, и приобретенную, которая развивается как одно из осложнений длительного воспаления лимфатических сосудов тонкой кишки или ее брыжейки. В качестве причин хронического воспаления приводят филяриоз и сенсбилизацию сосудов к собственным лимфоцитам (Kawai, 1973). Отток лимфы от тонкой кишки может быть блокирован опухолями регионарных лимфатических узлов или метастазами опухоли в лимфатические узлы брыжейки.

Тонкая кишка при осмотре представляется несколько расширенной, стенка пораженных петель утолщена, отечна, наружная поверхность ее тусклая, лимфатические сосуды серозной оболочки резко расширены. После инъекции в их просвет красителя на поверхности тонкой кишки появляется густая сеть переполненных лимфой сосудов. Диаметр некоторых из них достигает 4—5 мм.

В биоптате тонкой кишки всегда выявляется расширение лимфатических сосудов слизистой и подслизистой оболочек. В просвете их часто обнаруживаются липофаги, в протоплазме которых содержатся вакуоли. В каждой ворсинке слизистой оболочки содержится не один, а обычно несколько резко расширенных лимфатических капилляров, вследствие чего ворсинки оказываются утолщенными, апикальные части их иногда заметно утолщаются и уплощаются. Клеточный состав слизистой представлен главным образом лимфоцитами и плазматическими клетками. Нейтрофилы и эозинофилы содержатся в весьма умеренном количестве.

Болезнь в большинстве случаев начинается в детстве. Без видимой причины появляются отеки подкожной клетчатки. Они могут исчезнуть на короткое время. Появившись вновь, они становятся генерализованными. Вскоре к анасарке присоединяется асцит, а иногда и гидроторакс. Появляются слабость, быстрая утомляемость, апатия. Периодически развивается диарея, но она никогда не бывает ни ведущим, ни ранним признаком болезни. Первоначально больной направляется обычно на обследование в кардиологическое или нефрологическое отделение, где обнаруживается выраженная гипопротеинемия за счет пониженного содержания главным образом альбуминов. Содержание холестерина в крови оказывается нормальным или низким. Нередко обнаруживаются лимфопения и умеренная анемия.

Несмотря на значительные отеки, больной остается свободным от одышки. При выполнении работы, требующей физических усилий, он быстро устает, но не задыхается. Размеры сердца остаются нормальными, отсутствуют признаки застоя крови в малом круге кровообращения. Размеры печени часто не удается определить из-за асцита, но венозное давление оказывается нормальным, а подкожные вены шеи не расширены. Видимые слизистые оболочки оказываются бледными, а не цианотичными. Гипоальбуминемия при сердечной недостаточности развивается только после многих лет болезни и после перенесения нескольких декомпенсаций, тогда как при кишечной лимфэктазии она обнаруживается при первом же исследовании крови обычно в течение первого же месяца после начала отеков. Диагноз синдрома сердечной недостаточности удается исключить обычно при первом же клиническом исследовании больного.

Характерный вид генерализованных гипопротеинемических отеков, сопровождающихся водянкой полостей, указывает на необходимость обсудить их возможную связь с нефротическим синдромом и в первую очередь с отеками при амилоидозе почек и

при нефрите с минимальными изменениями. Если больной кишечной лимфангиоэктазией не перенес какой-либо болезни мочевыводящих путей, то при исследовании мочи не удастся обнаружить ни следов белка, ни эритроцитов, ни лейкоцитов.

Выраженная гипопротеинемия и обусловленные ею отеки и водянка полостей при нефротическом синдроме вызываются протеинурией. Поскольку результаты повторных анализов мочи оказываются нормальными, причину гипопротеинемии следует связывать с потерями белков кровяной плазмы в просвет желудочно-кишечного тракта. Количественное определение этих потерь легче всего производить посредством внутривенного назначения одного из белков кровяной плазмы, меченного каким-либо радиоактивным веществом, например йодом, хромом, медью, ниобием. По нашему опыту, наиболее подходящим для этой цели препаратом является радиоактивный альбумин человеческой сыворотки.

После внутривенного назначения здоровому человеку 25 мкКи радиоактивного альбумина, меченного йодом, радиоактивность его кала не превышает 3% от введенной дозы. Радиоактивность кала больных кишечной лимфангиоэктазией всегда превышает указанную величину. Большое дифференциально-диагностическое значение имеют также и результаты определения периода полувыведения радиоактивного альбумина: у здорового человека он колеблется от 14 до 24 дней. Распад альбумина в организме больного кишечной лимфангиоэктазией заметно ускорен.

Всасывание пищевых веществ при кишечной лимфангиоэктазии существенно не нарушается. Об этом свидетельствуют нормальные результаты проб с нагрузками ксилозой и витамином В<sub>12</sub>. Переваривание жиров и всасывание жирных кислот у большинства больных кишечной лимфангиоэктазией не нарушается. Содержание жира в кале и коэффициент его расщепления тоже остаются нормальными. Таким образом, для кишечной лимфангиоэктазии характерны ускоренный распад белков кровяной плазмы и повышенные потери их в просвет желудочно-кишечного тракта при нормально сохранившихся функциях переваривания и всасывания углеводов, жиров и витаминов.

Результаты рентгенологического исследования тонкой кишки не имеют большого дифференциально-диагностического значения. Обычно обнаруживается нерезко выраженная дилатация тощей кишки с утолщением ее складок. Решающее дифференциально-диагностическое значение имеет описанная выше характерная картина биоптата тонкой кишки. Биопсия тонкой кишки относится к числу процедур, безопасных для больного, поэтому в диагностически неясных случаях она должна производиться раньше биопсии почек.

Гипопротеинемия за счет пониженного содержания в крови главным образом альбуминов в сочетании с отеками и водянкой полостей нередко наблюдается при болезнях печени, но эти болезни легко отличаются от кишечной лимфангиоэктазии по резуль-

татам обычных клинических и лабораторных методов исследования. Функции печени при кишечной лимфангиоэктазии не нарушаются, тогда как при циррозах печени они часто оказываются измененными. Признаки портальной гипертензии встречаются только при болезнях печени. Гипоальбуминемия при болезнях печени обусловлена замедлением синтеза альбумина, а при кишечной лимфангиоэктазии **синтез его заметно ускорен**.

Гипопротеинемия с гипоальбуминемией и отеками относится к числу характерных признаков алиментарной дистрофии. Ее характерным лабораторным признаком является замедление синтеза белков кровяной плазмы. Скорость синтеза альбумина при кишечной лимфангиоэктазии всегда повышена, что отражено даже в одном из названий болезни — «гиперкатаболическая гипоальбуминемия». Больные кишечной лимфангиоэктазией отличаются от больных алиментарной дистрофией также по анамнезу и по внешнему виду.

Кашицеобразный стул со стеатореей наблюдался у 2 наших •больных кишечной лимфангиоэктазией, но стеаторея у них была весьма умеренной и не могла быть причиной гипопротеинемии и отеков. Подобные случаи кишечной лимфангиоэктазии приходится дифференцировать от синдрома спру, который также может привести к развитию гипопротеинемии и отеков.

## СИНДРОМ СПРУ

Термином «синдром спру» обозначается состояние, возникающее вследствие нарушения всасывания пищевых веществ из тонкой кишки и повышения проницаемости ее капилляров для белков кровяной плазмы. В легких случаях клиническая картина синдрома спру обусловлена диареей и нарушениями всасывания пищевых веществ. В клинической картине тяжелых случаев доминируют признаки, возникающие в связи с большими потерями белка с калом.

Указанные нарушения в классической форме встречаются при тропической спру. Подобное же заболевание в странах умеренного климата получило название «нетропическое спру», «целиакия •спру», «глутеновая энтеропатия». Синдром спру, по клиническим признакам не отличимый от целиакии-спру, может быть иногда •первым проявлением диффузных болезней соединительной ткани.

В настоящее время в синдром спру включаются также аминокпертиновая энтеропатия, непереносимость альфа-1- и альфа-2-лактоглобулинов и некоторых других белков коровьего молока, непереносимость белков козьего молока и некоторые другие болезни, встречающиеся главным образом в детском возрасте.

В практической работе терапевта чаще встречается целиакия-спру (глутеновая энтеропатия). Механизм ее возникновения окончательно не выяснен. Характерные изменения слизистой обо-



лотки при этой болезни вряд ли можно признать специфическими, так как они встречаются и при тропической спру, и при коллагеновой спру, которые принято считать самостоятельными болезнями.

Целиакия-спру может начаться в любом возрасте, но чаще всего она начинается в детстве. Обычно на втором году жизни вскоре после добавления в диету прикорма из муки злаковых у ребенка появляется диарея, которая при отсутствии лечения может продолжаться в течение всего детства. Иногда диарея появляется впервые в возрасте 5—6 лет. Дистрофия, отставание в росте продолжают в подобных случаях до периода полового созревания, когда все признаки болезни полностью исчезают. Рецидив болезни возникает обычно между 20 и 40 годами.

Приблизительно в 20% случаев болезнь начинается в зрелом возрасте. Диарея и другие клинические признаки целиакии-спру у одного из наших больных появились впервые только в пожилом возрасте. Как и в детском возрасте, целиакия-спру у взрослых протекает волнообразно со сменой обострений и ремиссий, обусловленных терапией.

В 80—95% случаев целиакия-спру начинается с диареи, к которой присоединяются исхудание, быстрая утомляемость и мышечная слабость. Это первая стадия болезни, при которой наблюдается выраженное нарушение функции кишечника без клинических признаков недостаточности всасывания электролитов и витаминов.

В тяжелых случаях стул бывает жидким, бледно окрашенным, пенистым с резким, прогорклым запахом. Суточный объем его достигает 4 л. Частота его — 10—15 раз в сутки. Характерная особенность — способность плавать на воде. Одновременно с диареей более чем у половины больных отмечается резкое вздутие живота и определяется шум плеска в слепой кишке.

В 5—20% случаев целиакии-спру стул имеет консистенцию оконной замазки. Из-за повышенной липкости он с трудом смывается с раковины. Характерными считаются полифекалия, сероватый цвет стула и его склонность плавать на воде из-за большого содержания жира и газа. У некоторых больных отмечается чередование периодов запора с периодами кашицеобразного стула. Исхудание больных определяется тяжестью и обширностью поражения. Аппетит сохранен или даже повышен. Недостаточность всасывания пищевых веществ частично компенсируется их повышенным потреблением. Во время обострений болезни появляется анорексия, которая в течение нескольких недель может привести к резкому усхуданию больного. Быстрая утомляемость наблюдается уже в ранних стадиях болезни.

Появление клинических признаков недостаточности всасывания электролитов и витаминов указывает на наступление следующего этапа болезни. Его нетрудно диагностировать по присоединению к диарее анемии, глоссита, пурпуры, кровотечений из носа, десен, желудочно-кишечного тракта, гиперкератоза кожи, ночной

полиурии, мышечной слабости. Особенно характерно для этих больных резкое уменьшение силы проксимальных мышц верхних конечностей, ночная полиурия и тетания.

Когда целиакия-спру протекает без диареи, она обычно не диагностируется до тех пор, пока не разовьется достаточно отчетливо анемия, обусловленная недостаточностью всасывания железа, витамина В<sub>12</sub>, фолиевой кислоты. Железо, как известно, всасывается в проксимальном отделе тонкой кишки, поэтому анемия в большинстве случаев оказывается железодефицитной. Проксимальные отделы тонкой кишки первыми вступают в контакт с содержащимся в диете глютенем и поражаются значительно сильнее других ее отделов. Витамин В<sub>12</sub> всасывается в дистальных отделах подвздошной кишки. Дефицит этого витамина встречается только в наиболее тяжелых случаях целиакии-спру, протекающих с поражением и проксимального, и дистального отделов тонкой кишки.

Железодефицитная анемия в 2—10% случаев оказывается наиболее ранним признаком целиакии-спру. Присоединение к ней лейкопении и тромбоцитопении наблюдается при распространении процесса на дистальные отделы тонкой кишки. К недостаточности всасывания железа и фолиевой кислоты в подобных случаях присоединяется недостаточность всасывания витамина В<sub>12</sub> и кальция, что проявляется развитием парестезии, тетании, остеопороза иногда со спонтанными переломами костей. Недостаточность всасывания калия проявляется ночной полиурией, мышечной слабостью. Недостаточность всасывания витамина А обнаруживается по гиперкератозу кожных покровов, куриной слепоте, недостаточность всасывания витамина К — по гипопротромбинемии, склонности к кровоточивости.

В самых тяжелых случаях целиакии-спру к признакам недостаточности всасывания пищевых веществ присоединяются нарушения белкового обмена, которые выражаются в повышенном проникновении белков кровяной плазмы в просвет желудочно-кишечного тракта и в высокой экскреции их с калом. Это приводит к развитию гипопроteinемии за счет главным образом гипоальбуминемии. У больных появляются отеки вначале на дорсальной поверхности стоп, позднее развиваются анасарка и водянка полостей. Как и при других энтеропатиях с повышенными потерями белка, скорость синтеза альбумина у больных целиакией-спру повышена.

В этом периоде болезни рентгенологический метод исследования позволяет выявить изменения тонкой кишки, имеющие большое дифференциально-диагностическое значение. Характерные рентгенологические признаки целиакии-спру: дилатация тонкой кишки, утолщение ее складок, огрубение или даже полное исчезновение рельефа ее слизистой оболочки, неравномерное распределение бария с образованием значительных скоплений его в отдельных участках тонкой кишки, отделенных друг от друга участками, не содержащими бария. Дилатация всегда более выражена в тощей, а сегментация — в подвздошной кишке.

Диагноз и дифференциальный диагноз целиакии-спру значительно облегчается данными аспирационной биопсии. Для целиакии-спру характерно поражение главным образом слизистой оболочки тонкой кишки. В типичных случаях поверхность слизистой выглядит плоской из-за отсутствия ворсинок. Эпителиальные клетки становятся кубовидными, а иногда даже плоскими, их протоплазма — базофильной, ядра теряют базальное расположение, щеточная кайма ворсинок часто исчезает. Крипты слизистой оболочки становятся более глубокими. Характерно увеличение числа недифференцированных клеток и числа митозов в криптах. Заметно увеличивается число лимфоцитов и плазматических клеток в lamina propria пораженных участков тонкой кишки. Особенно характерным является увеличение числа клеток, продуцирующих иммуноглобулины класса М.

После перевода больного на аглютеновую диету все указанные клинические, рентгенологические и гистологические признаки целиакии-спру полностью исчезают.

Отеки и асцит при целиакии-спру нередко сочетаются с увеличением печени, в которой обнаруживают обычно жировую инфильтрацию. Хотя указанная комбинация признаков часто встречается также и при сердечной недостаточности, дифференциальный диагноз целиакии-спру от болезней сердца, как уже указывалось, может быть проведен без труда у постели больного. Главными дифференциально-диагностическими признаками, отличающими синдром спру от сердечной недостаточности, являются: длительное волнообразное течение болезни, ее связь с диареей, зависимость ремиссий от применения аглютеновой диеты, мягкость отеков, бледность, а не цианоз слизистых оболочек и кожных покровов, нормальные размеры сердца, нормальная ЭКГ, отсутствие признаков застоя крови в малом круге кровообращения.

Значительное исхудание в сочетании с периодически наступающей диареей нередко наблюдается при алиментарной дистрофии. Приблизительно у 30% этих больных отеки сочетаются с увеличением печени. Асцит развивается значительно реже. Отеки и водянка полостей возникали у этих больных под влиянием гипопроteinемии и гипоальбуминемии — постоянных признаков алиментарной дистрофии. Рецидивы диареи вызываются либо присоединением инфекции, чаще всего бациллярной дизентерии, либо раздражением желудочно-кишечного тракта грубой и неполноценной пищей.

Гипопроteinемия при целиакии-спру возникает вследствие повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт. Она относится к разряду гиперкатаболических гипопроteinемий. Гипопроteinемия и гипоальбуминемия при алиментарной дистрофии наступают вследствие замедления синтеза белков кровяной плазмы. Если определение скорости синтеза альбумина оказывается невозможным, дифференциальный диагноз между алиментарной дистрофией и целиакией-спру может быть проведен и достаточно

надежно по результатам осмотра больных. При алиментарной дистрофии весьма часто встречаются признаки пеллагры, которая при целиакии-спру не встречается.

Целиакия-спру и кишечная лимфангиэктазия имеют очень много общих признаков. Обе болезни сопровождаются отеками, гипопротеинемией и гипоальбуминемией. При обеих болезнях может отсутствовать диарея. Сравнимые болезни легче всего отличать друг от друга по анамнезу, данным аспирационной биопсии, характеру нарушений обмена витаминов и электролитов, результатам пробной терапии.

Целиакия-спру и кишечная лимфангиэктазия начинаются в детстве. Отеки при кишечной лимфангиэктазии появляются вне связи с диареей, тогда как при целиакии-спру они всегда возникают после более или менее продолжительного периода диареи. Анемия (железодефицитная или В<sup>+</sup>-дефицитная) встречается в каждом случае более или менее тяжелой целиакии-спру. Одновременно с анемией у этих больных наблюдаются признаки гипокалиемии, гипокальциемии и описанные выше нарушения внешнего вида слизистых оболочек и кожных покровов.

Анемия относится к числу весьма редких осложнений кишечной лимфангиэктазии. Отеки при кишечной лимфангиэктазии появляются и могут существовать в течение длительного времени при нормальном составе красной крови, чего никогда не наблюдается при целиакии-спру. Нарушения кальциевого обмена при кишечной лимфангиэктазии не встречаются, а нарушения калиевого обмена развиваются только под влиянием длительного и систематического применения мочегонных средств.

Известное дифференциально-диагностическое значение имеют и результаты рентгенологического исследования. Изменения тонкой кишки, типичные для целиакии-спру, никогда не встречаются при кишечной лимфангиэктазии. Дилатация тонкой кишки при кишечной лимфангиэктазии выражена всегда весьма умеренно, рельеф ее слизистой оболочки хотя и становится более грубым, но полностью не исчезает. Поперечный диаметр тощей кишки при целиакии-спру иногда увеличивается в 2—3 раза и может достигать 5—6 см, а рельеф ее слизистой иногда даже не удается определить.

Наиболее убедительные данные могут быть получены посредством аспирационной биопсии. В биоптате больного кишечной лимфангиэктазией всегда обнаруживаются изменения лимфатических сосудов, а в биоптате от больного целиакией-спру — характерные признаки атрофии слизистой оболочки. Не менее убедительное дифференциально-диагностическое значение имеют и результаты пробного применения аглютеновой диеты: она совершенно неэффективна при кишечной лимфангиэктазии и приводит к исчезновению всех клинических и лабораторных признаков целиакии-спру.

## ОПУХОЛИ ТОНКОЙ КИШКИ

Быстро развивающееся исхудание, сопровождающееся анемией, анасаркой, асцитом и диареей, нередко наблюдается при первичных опухолях, исходящих из лимфоидной ткани, расположенной в стенке тонкой кишки. Эти опухоли поражают либо всю, либо большую часть тонкой кишки. Указанная клиническая картина наблюдается только при диффузном поражении тонкой кишки, которое особенно часто встречается у арабов и других коренных жителей Среднего Востока. В других странах болезнь встречается значительно реже. Болеют лица обоего пола обычно в возрасте от 15 до 40 лет.

Диффузная гематосаркома (лимфосаркома, лимфогранулематоз) тонкой кишки клинически проявляется диареей, стеатореей, нарастающим истощением больного. Так же как и при целиакии спру, у больного развивается анемия, гипопротеинемия, гипоальбуминемия, понижается содержание в крови кальция и калия, что приводит к развитию мышечной слабости, никтурии, тетании. Нарушается всасывание жирорастворимых витаминов, вследствие чего развивается сухость кожных покровов, гипопротромбинемия. Заметно нарушается всасывание железа, что сопровождается развитием железodefицитной анемии. Если опухоль захватывает проксимальные отделы тонкой кишки, нарушается всасывание фолиевой кислоты и ксилозы, а если она поражает подвздошную кишку, обнаруживается недостаточность всасывания витамина В<sub>12</sub>.

Гипопротеинемия и гипоальбуминемия, постепенно прогрессируя, приводят к развитию гипопротеинемических отеков и асцита. Иногда под влиянием, по-видимому, рано возникающей блокады «оттока лимфы от тонкой кишки нам удавалось отметить иное, чем при целиакии-спру, соотношение между выраженностью отеков и асцита. При целиакии-спру отеки появляются значительно раньше асцита, а при гематосаркоме тонкой кишки асцит может возникать либо раньше отеков, либо одновременно с ними.

Сходство с целиакией-спру проявляется и в благоприятном действии кортикостероидных гормонов на выраженность главным образом субъективных признаков болезни. В большинстве случаев лимфосаркомы тонкой кишки применение кортикостероидов и анаболических стероидов в ранних стадиях болезни сопровождается временным улучшением в состоянии больного. На некоторый срок у больного уменьшаются диарея и анемия, увеличивается масса тела. Если к этому добавить, что рентгенологические признаки диффузной лимфосаркомы тонкой кишки могут не отличаться от лаковых при целиакии-спру, то станет очевидной трудность отличия этих болезней друг от друга.

Диффузная лимфосаркома тонкой кишки в самом начале болезни принимается обычно за целиакию-спру, так как внекишечные проявления опухоли обычно отсутствуют. Данные клинического наблюдения за течением болезни позволяют поставить

правильный диагноз лишь на поздних этапах болезни. К числу признаков, появляющихся на поздних этапах болезни, относятся пальпируемая опухоль в животе и вызванные ею осложнения: желудочно-кишечное кровотечение, перфорация кишки с развитием перитонита.

Длительная субфебрильная температура тела довольно часто наблюдается при лимфосаркоме и никогда не встречается при несложненной целиакии-спру. Рост опухоли нередко сопровождается появлением более или менее интенсивных болей в животе. При целиакии-спру значительное вздутие живота протекает обычно без болевых ощущений.

Сравниваемые болезни заметно отличаются друг от друга по течению. Больные лимфосаркомой умирают обычно в течение второго года после появления диареи, анемии, отеков, тогда как больные целиакией, как правило, живут значительно дольше. В типичных случаях целиакия-спру начинается в детстве и после длительной ремиссии рецидивирует в зрелом возрасте. Применение кортикостероидов при лимфосаркоме хотя и может сопровождаться ремиссией, но эта ремиссия оказывается всегда кратковременной и единственной. Аппетит при злокачественных опухолях тонкой кишки понижен, а в более поздних стадиях болезни наступает анорексия. Аппетит при целиакии-спру обычно сохранен. Временное исчезновение его наблюдается только во время тяжелых обострений.

Аспирационная биопсия оказывается полезной только в тех случаях, когда удастся получить кусочек слизистой оболочки из пораженного опухолью участка тонкой кишки. Поэтому отрицательное заключение по результатам изучения бпоптата не исключает диагноза лимфосаркомы. Слизистая оболочка на пораженных участках кишки большого лимфосаркомой уплощена, крипты ее удлинены, ворсинки уменьшены. Признаки, по которым ее можно отличить от слизистой при целиакии, немногочисленны: уменьшение числа либеркюновых крипт, нарушение нормальной архитектуры лимфатических фолликулов, обильная круглоклеточная инфильтрация собственной оболочки и появление в ней бластных клеток.

Самым надежным методом дифференциального диагноза является пробная терапия аглутеновой диеты. Назначение ее при целиакии всегда приводит к возникновению ремиссии, а при лимфосаркоме тонкой кишки она всегда оказывается неэффективной.

## БОЛЕЗНЬ УИППЛА

В 1907 г. Whipple описал названное впоследствии его именем системное заболевание, при котором в пораженных органах во время обострения обнаруживаются грамположительные бациллы. Клинические проявления болезни Уиппла складываются из лихо-

радки, полиартрита, синдромов повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт, недостаточности всасывания пищевых веществ, анемии, лимфаденопатии, плеврита, эндокардита, потери памяти, коричневой пигментации кожных покровов. В нелеченых случаях болезнь оканчивается смертью. После введения в терапию этой болезни антибиотиков смертельные исходы стали большой редкостью.

Во всех случаях болезни Уиппла отмечается поражение тонкой кишки, стенка которой при осмотре ее во время операции представляется утолщенной и отечной. На поверхности слизистой оболочки тонкой кишки обнаруживаются утолщенные широкие ворсинки. В более тяжелых случаях слизистая лишена ворсинок и по внешнему виду не отличается от слизистой при целиакииспру.

Микроскопическое исследование выявляет выраженную инфильтрацию собственной оболочки слизистой большими макрофагами, в цитоплазме которых содержится большое количество гранул гликопротеина. Количество плазматических клеток, лимфоцитов и эозинофилов в собственной оболочке значительно меньше, чем у здорового человека. Электронная микроскопия обнаруживает большое число бактерий, свободно лежащих между клеточными элементами собственной оболочки.

Болезнь Уиппла встречается в любом возрасте, чаще всего она начинается между 30 и 50 годами. Мужчины болеют в 8—10 раз чаще, чем женщины. Клинические проявления болезни весьма многообразны. При поражении центральной нервной системы на первый план выступают дезориентация больного во времени и месте, потеря памяти. Во всех наблюдавшихся нами случаях обращала на себя внимание диффузная коричневая пигментация кожи, которая в сочетании со слабостью и гипотонией позволяла предполагать сопутствующее поражение надпочечников.

Приблизительно в 75% случаев болезнь начинается с лихорадки, к которой присоединяются артралгии или полиартрит. Температура тела обычно субфебрильная, а во время вспышки полиартрита она повышается часто с ознобами до 38—39° С. Поражаются как большие суставы, так и малые. Иногда отмечаются резкие боли в спине, очевидно, в связи с вовлечением в процесс суставов позвоночного столба. Характерны летучесть, резкая болезненность пораженных суставов и отсутствие склонности к деформациям. Одновременно с поражением суставов отмечается увеличение шейных, подмышечных и паховых лимфатических узлов, которые в контраст к суставам при пальпации оказываются безболезненными и свободно подвижными.

Поражения тонкой кишки, серозных оболочек, сердца в большинстве случаев присоединяются к лихорадке и полиартриту, но могут быть и первыми проявлениями болезни. Поражение тонкой кишки развивается во всех далеко зашедших случаях болезни Уиппла. Полисерозиты и эндокардиты встречаются значительно

реже. Появление отеков при поражении сердца связывают с сердечной недостаточностью, а при поражении тонкой кишки — с гипопротеинемией. Причинами последней оказываются нарушения переваривания и всасывания пищевых веществ и повышенные потери белка с калом. Увеличение печени в первом случае объясняется сердечной недостаточностью, во втором — ее стеатозом.

Как и в других случаях синдрома недостаточности всасывания, стул при болезни Уиппла может быть жидким или полуоформленным. Сероватый цвет и резкий неприятный запах его объясняются стеатореей. Частота стула в наблюдавшихся нами случаях колебалась от 3 до 6 раз в сутки. Известны случаи болезни Уиппла, протекавшей с запорами. У всех наших больных стул был жидким или кашицеобразным. В отличие от целиакии-спру диарея при болезни Уиппла обычно сочетается с анорексией и схваткообразными болями в животе.

Длительная диарея с большими потерями белка с калом приводит к развитию кахексии, гипокалиемии с характерной для нее мышечной слабостью, гипокальциемии, дефициту жирорастворимых витаминов. Нарушение всасываемости железа, ксилозы, фолиевой кислоты, витамина В<sub>12</sub> лежит в основе постоянно встречающейся в тяжелых случаях болезни Уиппла анемии. Поражение центральной нервной системы наступает под влиянием ее прямого поражения возбудителем болезни.

Болезнь Уиппла чаще приходится отличать от целиакии. Обе болезни протекают с диареей, анемией, кахексией, отеками и выраженной мышечной слабостью. Обсуждение, как нам кажется, следующих вопросов позволяет уверенно отличить эти болезни друг от друга.

Сравнимые болезни резко отличаются друг от друга по течению. Целиакия-спру в большинстве случаев начинается в детстве; болеют преимущественно женщины. Рецидив болезни наступает в молодом и зрелом возрасте после длительного периода ремиссии. Болезнь Уиппла может начаться в любом возрасте, начинается она не с диареи, а с лихорадки и полиартрита. Диарея появляется приблизительно спустя 4—5 лет после начала полиартрита. Диарея без полиартрита при болезни Уиппла не встречается.

Внекишечные проявления болезни при целиакии спру сводятся к признакам, которые развиваются в связи с синдромами недостаточности всасывания и повышенных потерь белка с калом. Внекишечные проявления болезни Уиппла значительно многообразнее и их не удастся свести к упомянутым выше синдромам. Если синдром скопления жидкости в плевральной полости еще и можно трактовать как одно из проявлений гипопротеинемии, а систолический шум в предсердечной области объяснить анемией, то увеличение лимфатических узлов остается синдромом, который не получает удовлетворительного объяснения. Температура тела при целиакии обычно нормальная, при болезни Уиппла — субфебрильная, а в периоды обострения наблюдается даже лихорадка.



Даже в самых тяжелых случаях целиакии-спру сознание больных остается ясным, они охотно вступают в контакт с врачом и сообщают ему все необходимые сведения о течении болезни. Поведение их всегда адекватно обстановке. Страдающий болезнью Уиппла на том ее этапе, когда появляются отеки и диарея, не может подробно рассказать ни о перенесенных в прошлом болезнях, ни о течении настоящего заболевания из-за резко выраженных нарушений памяти. Поведение больных часто неадекватно обстановке, и у них наблюдаются признаки нарушений функций черепных нервов.

Пробная терапия аглютеновой диетой высокоэффективна при целиакии-спру и не оказывает влияния на течение болезни Уиппла. Применение антибиотиков (пенициллин, тетрациклин и др.) при болезни Уиппла приводит через несколько дней к исчезновению лихорадки и болей в суставах. Диарея исчезает обычно через 2—4 нед.

Наиболее ценные дифференциально-диагностические данные могут быть получены методом аспирационной биопсии. Световая микроскопия позволяет обнаружить в биоптате слизистой оболочки характерную для болезни Уиппла инфильтрацию собственной оболочки макрофагами. Повторное применение этого метода позволило установить, что макрофаги исчезают из собственной оболочки тонкой кишки через несколько дней после начала терапии антибиотиками. Большую диагностическую помощь могут оказать также и результаты биопсии увеличенного лимфатического узла.

Кишечные синдромы диффузной лимфосаркомы тонкой кишки и болезни Уиппла мало отличаются друг от друга, поэтому при проведении дифференциального диагноза приходится учитывать внеклеточные проявления сравниваемых болезней. Лихорадка при лимфосаркоме выражена обычно умеренно на протяжении всей болезни, в большинстве случаев болезни Уиппла она тоже умеренная, но при собирании анамнеза иногда удается установить периоды высокой лихорадки, сопровождавшейся ознобами. Артралгии относятся к числу наиболее частых симптомов болезни Уиппла, они редки при первичном лимфогранулематозе тонкой кишки и практически не встречаются при лимфосаркоме ее.

Увеличение лимфатических узлов часто встречается при болезни Уиппла, но может встретиться и при лимфогранулематозе, и при лимфосаркоме. Биопсия увеличенного узла в подобных случаях часто оказывает решающее влияние на формулировку диагноза. Водянка полостей встречается при обеих болезнях, но все же асцит при болезни Уиппла всегда оказывается весьма умеренным, тогда как при лимфосаркоме он может иметь порядочные размеры. К тому же при лимфосаркоме он обычно появляется раньше, чем жидкость в плевральных полостях.

Желудочно-кишечное кровотечение и перфорация относятся к числу характерных осложнений лимфосаркомы и никогда не встречаются при болезни Уиппла. Изменения психики и нарушения

памяти характерны для болезни Уиппла и не встречаются при лимфосаркоме. Терапия антибиотиками приводит к ликвидации всех клинических проявлений болезни Уиппла и совершенно не оказывает влияния на течение лимфосаркомы.

Обобщая изложенные данные, можно сказать, что единые, вероятно, по генезу гипопропротеинемические отеки целесообразно разделить на две группы, отличающиеся друг от друга путями потерь белка из организма. При потерях белка через мочевые пути развивается клиническая картина нефротического синдрома, а при потерях его через желудочно-кишечный тракт — еще недостаточно изученный синдром энтеропатии с повышенными потерями белка. Эти синдромы целесообразно рассматривать как отдельные клинические единицы, так как они отличаются друг от друга и по клиническим проявлениям, и по прогнозу, и по методам терапии. Их можно отличить по клиническому анализу мочи. Диагноз отдельных клинических форм внутри каждого синдрома во многих случаях может быть произведен только по результатам клинического наблюдения и применения многих специальных методов исследования.

*Приложение XV-1*

### **ПРИЧИНЫ ОТЕКОВ**

1. Отеки, возникающие под влиянием местных факторов.  
Лимфатический отек.
2. Предменструальный синдром и отеки беременных.
3. Нефротический синдром.  
Гломерулонефрит.  
Амилоидоз.  
Диабетическая нефропатия.  
Другие причины.
4. Энтеропатия с повышенными потерями белка.  
Кишечная лимфангиэктазия.  
Синдром спру.  
Опухоли тонкой кишки.  
Болезнь Уиппла.
5. Сердечная недостаточность.

*Приложение XV-2*

### **ПРИЧИНЫ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА**

1. Гломерулонефрит.  
Хронический гломерулонефрит неизвестной этиологии.  
Диффузные болезни соединительной ткани  
Системная красная волчанка.  
Ревматизм.  
Склеродермия.  
Дерматомиозит.  
Ревматоидный артрит.

Системный васкулит.  
Геморрагический васкулит.  
Узелковый периартериит.  
Инфекционные болезни.  
Затяжной септический эндокардит.  
Малярия.  
Пиелонефрит.

2. Амилоидоз. 1

Вторичный.  
Семейный.  
Периодическая болезнь.  
Другие врожденные болезни.  
Злокачественные опухоли.

3. Диабетический гломерулосклероз.

4. Другие причины.

Констриктивный перикардит.  
Сердечная недостаточность.  
Тромбоз почечных вен.  
Лекарственные средства.  
Пыльца растений.  
Трансплантационный **нефротический синдром**.

## Глава XVI

# ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ ВАЗОСПАЗМ

Термин «периферический вазоспазм» применяется нами для обозначения трех болезненных состояний, известных под названиями: «синдром Рейно», «livedo reticularis» и «акроцианоз». Клиническую картину их объясняют ишемией конечностей. Вазоспазм резче всего выражен в сосудах кожи. В легких случаях он возникает на короткое время, в более тяжелых случаях остается постоянным и только периодически усиливается. Все три клинические единицы начинаются незаметно, и больные прибегают к врачебной помощи только в более тяжелых, обычно уже далеко зашедших случаях.

## БОЛЕЗНЬ РЕЙНО

Периодически наступающий вазоспазм пальцев верхней конечности впервые был описан М. Raynaud (1888), который рассматривал его как самостоятельную болезнь. Позднее удалось выяснить, что типичные приступы ишемии конечностей могут наблюдаться при многих болезнях, в связи с чем возникла необходимость отделить «идиопатический» синдром Рейно (самостоятельную болезнь) от точно такого же синдрома, имеющего вполне определенное происхождение. В отечественной литературе первую форму принято называть «болезнь Рейно», вторую — «синдром Рейно».

Болезнь Рейно начинается незаметно. Вначале поражаются обычно пальцы верхних конечностей: они становятся бледными из-за ишемии, вызванной остановкой кровотока в пораженных пальцах. Под влиянием вазоактивных веществ, накапливающихся в ишемизированных пальцах, раскрываются капилляры. Артерии пальцев остаются еще в состоянии спазма. Кислород из капиллярной крови потребляется, и пальцы становятся цианотичными. Кратковременные приступы вазоспазма проходят незаметно. Если приступ продолжается более 30 мин, в пальцах появляется чувство онемения, которое в дальнейшем переходит в боль. Интенсивность боли зависит от длительности спазма.

С прекращением приступа пальцы постепенно становятся ярко-красными. Покраснение их объясняют развитием реактивной гиперемии, которая вначале появляется у основания пальцев.

В дальнейшем на пальцах можно видеть четко отграниченные пятна красного и синего цвета, которые могут меняться местами. В тяжелых случаях эта фаза приступа может продолжаться в течение нескольких часов. Фаза реактивной гиперемии может отсутствовать, и тогда весь приступ состоит только из двух фаз — ишемии и цианоза. В течение всего приступа пульс на лучевой артерии хорошо прощупывается. Если приступом охвачены пальцы нижних конечностей, пульс на дорсальных артериях стоп и на задних тibiальных артериях остается без изменений.

Если болезнь протекает с частыми и тяжелыми приступами, развивается склеродактилия. Мягкие ткани пальцев постепенно атрофируются, суставы становятся малоподвижными. Кончики пальцев слегка искривляются и становятся почти атрофичными. Терминальные фаланги пальцев иногда рассасываются. Кожа, спаиваясь с подлежащими тканями, теряет свою естественную складчатость, становится блестящей и твердой. Гангрена пальцев развивается очень редко, но на кончиках пальцев иногда появляются небольшие поверхностные язвы.

Описанные приступы периферического вазоспазма встречаются у лиц обоего пола, но у женщин они встречаются в 5 раз чаще, чем у мужчин. Болеют обычно женщины детородного возраста. Болезнь начинается, как правило, с поражения какого-либо одного пальца верхней конечности. Со временем приступы вазоспазма охватывают все пальцы кисти, а позднее и обе кисти. Примерно у 40% больных наблюдается одновременное поражение пальцев стоп. В большинстве случаев кисти поражаются значительно раньше стоп. Изредка во время приступа отмечается онемение кончика носа, ушей, языка.

Приступы возникают обычно под влиянием холода, эмоционального напряжения, а иногда и без видимой причины. В холодное время года приступы становятся более длительными, более частыми и тяжелыми. Между приступами конечности имеют совершенно нормальный вид. Иногда отмечается повышенная потливость и понижение температуры кожи. Болезнь Рейно принимает прогрессирующее течение примерно в 73 случаях. Склеродактилия развивается не более чем у 1,6% больных.

По современным представлениям диагноз болезни Рейно можно поставить в тех случаях, когда типичные приступы ее возникают под влиянием холода или эмоций и когда они охватывают одновременно обе верхние или нижние конечности, пульс на приводящих артериях должен хорошо прощупываться даже во время приступа. Возможны небольшие кожные язвочки на концевых фалангах, а не образование гангрены пальцев. Должны быть исключены все болезни, которые могут осложняться синдромом Рейно (приложение XVI-1). Особое внимание надо уделять исключению диффузных болезней соединительной ткани. Синдром Рейно может быть их первым клиническим проявлением. Иногда он развивается за несколько лет до появления других признаков этих болезней.

## СИНДРОМ РЕЙНО

**Профессиональный синдром Рейно.** Периодический вазоспазм пальцев или кистей («спастическая анемия рук») нередко развивается у лиц, работающих с вибрирующим пневматическим инструментом. Специальное изучение этого вопроса показало, что наиболее интенсивный вазоспазм развивается при работе с инструментом, вибрация которого совершается с частотой 125 Гц. Главную роль в развитии вазоспазма играет, вероятно, не одна вибрация, а сочетание ее с охлаждением кистей и с длительным напряжением их мышц, удерживающих отбойный молоток, пневматическое долото, дизельную пилу или любой другой вибрирующий рабочий инструмент. Большое значение придается также и общему охлаждению организма, о чем свидетельствует резкое уменьшение числа приступов в теплое время года (приложение XVI-2).

Периодическое возникновение вазоспазма наблюдается изредка у лиц, профессия которых связана с регулярными мелкими травмами кончиков пальцев или всей кисти (пианисты, машинистки, сверлильщики, точильщики инструментов, некоторые разряды механиков и швей-мотористок). Плетизмографическими и артериографическими исследованиями у части больных были выявлены признаки выраженного спазма сосудов кисти, который появляется во время работы. Возможно, что вазоспазм развивается под влиянием неврита, вызванного вибрацией. Синдром Рейно профессионального происхождения развивается, как правило, на одной конечности. Унилатеральное поражение иногда принимает прогрессирующее течение и приводит к образованию поверхностных язвочек, которые располагаются обычно в кожных складках пальцев. Погружение пораженной конечности в холодную воду как у лиц, страдающих болезнью Рейно, так и у больных с профессиональным синдромом Рейно приводит в большинстве случаев к развитию вазоспазма.

**Органическое поражение артерий конечностей.** Болезнь Рейно, как указывалось, встречается обычно у женщин. Периферический вазоспазм у мужчин в большинстве случаев имеет вторичное происхождение. В основе его может лежать либо стенозирующий атеросклероз, либо облитерирующий тромбангит. Обе эти болезни по клиническим проявлениям весьма напоминают друг друга, но атеросклероз начинается обычно после 50 лет, а облитерирующий тромбангит — раньше 30 лет.

Поражаются чаще артерии нижних конечностей. Первым признаком сосудистой недостаточности оказывается перемежающаяся хромота. Позднее к ней присоединяются боли в конечностях, которые появляются по ночам, когда больной находится в постели. В артериях пораженных конечностей удается выявить ослабление пульсации, а иногда даже исчезновение пульса. Стопы становятся холодными. При облитерирующем тромбангите пора-

жаются обычно обе конечности, но одна из них оказывается пораженной больше, чем другая. В далеко зашедших случаях болезни поражаются также и артерии верхних конечностей. В очень редких случаях болезнь начинается с поражения верхних конечностей.

Приступы вазоспазма при облитерирующем тромбангите возникают обычно под воздействием холода и охватывают лишь один или два пальца кисти. Наблюдается обычно только первая фаза приступа — побледнение. Приступы периферического вазоспазма развиваются иногда раньше других признаков тромбангита. В подобных случаях их крайне трудно отдифференцировать от болезни Рейно.

Патологоанатомические и ангиографические исследования выявили, что за облитерирующий тромбангит в прежние времена нередко принимали сегментарный атеросклероз нижних конечностей. В настоящее время вновь стали популярными представления об облитерирующем тромбангите как самостоятельном заболевании. Диагноз этой болезни может считаться обоснованным, если у больного с мигрирующим тромбофлебитом удастся доказать поражение артерий верхних конечностей и если у него наблюдаются приступы вазоспазма, охватывающие всего лишь один или два пальца одной кисти. Синдром Рейно встречается при облитерирующем тромбангите верхних конечностей значительно чаще, чем отсутствие или резкое ослабление пульса на лучевых и локтевых артериях.

Синдром Рейно часто развивается при нарушениях нормального кровотока в подключичных артериях. Чаще эти нарушения вызываются артеросклеротическими бляшками и воспалительными процессами в устьях артерий, отходящих от аортальной дуги, тромбозами, эмболиями, а нередко и аневризмами артерий верхних конечностей. Врожденные аномалии ребер, лестничной мышцы и болезни, приводящие к сдавлению сосудистого пучка верхних конечностей, тоже иногда осложняются развитием синдрома Рейно.

Добавочные шейные ребра обнаруживаются приблизительно у 0,5% обследованных и часто сочетаются с аномалией I ребра и более высоким, чем обычно, отхождением подключичной артерии. Приблизительно у 10% больных с шейным ребром удлинённая подключичная артерия сдавливается обычно в месте ее прохождения через лестничные мышцы, а иногда и тромбируется. Посткомпрессионная часть артерии обычно расширена. Одновременно с подключичной артерией сдавливается и плечевое сплетение.

Клинические проявления синдрома шейного ребра могут быть разделены на сосудистые и нервные; последние наблюдаются чаще и выражены значительно ярче симптомов поражения сосудистой системы. Болевые ощущения могут быть кратковременными или постоянными. Они могут быть легкими и ощущаться только как покалывание или онемение руки, но могут быть и резко выраженными. В более тяжелых случаях в шее ощущается постоянная боль, иррадиирующая в плечо, предплечье, а иногда и

в кисть пораженной конечности. Боли значительно усиливаются при отведении и при поднимании руки. Из-за выраженных болевых ощущений маляры, механики и лица других профессий, требующих частого подъема или отведения рук, бывают вынуждены переменить работу.

Артериальное давление и пульс на пораженной конечности в покое могут быть нормальными. Для выявления неровного пульса сидящему больному предлагают натужиться и повернуть голову в сторону поражения и в противоположную сторону. Во время проведения пробы на стороне поражения отмечается уменьшение или исчезновение пульса, иногда появляются боли в шее с иррадиацией в плечо или предплечье. В надключичной ямке пораженной стороны в более тяжелых случаях выслушивается длительный шум. Пальцы пораженной конечности могут быть постоянно холодными или в них наблюдаются периодические вазоспазмы. Иногда развиваются трофические изменения ногтей и даже образование поверхностных язвочек. В случае тромбоза подключичной артерии возможна гангрена кончиков пальцев.

Скаленус-синдром развивается вследствие сдавления подключичных артерий и вены или плечевого сплетения в месте их прохождения между лестничными мышцами. В более тяжелых случаях обнаруживают гипертрофию передней лестничной мышцы с ее фиброзом или тромбоз подключичной вены. Клинически скаленус-синдром (как и синдром шейного ребра) проявляется периодическими вазоспазмами пальцев кисти на стороне поражения. Онемение и боли в кисти заметно усиливаются при отведении руки, при ношении тяжестей на плече, при длительном печатании на пишущей машинке.

Сдавление плечевого сплетения проявляется нарушениями электромиограммы. Нарушения возбудимости и проводимости мышцы при скаленус-синдроме обнаруживаются еще до развития тромбоза подключичных сосудов. Скаленус-синдром приходится отличать от шейного остеохондроза и опухоли шейного отдела спинного мозга, которые протекают не только с вазомоторными нарушениями, но с нарушениями чувствительной и двигательной функций нейронов.

**Диффузные болезни соединительной ткани** начинаются чаще всего с поражения одного органа или одной функциональной системы. Этот моносиндромный период болезни может исчисляться месяцами или годами. Клинические проявления синдрома со временем становятся все более тяжелыми. В периоде генерализации процесса заболевание становится полисиндромным, что заметно облегчает его распознавание. Синдром Рейно оказывается нередко единственным проявлением склеродермии и системной красной волчанки. В периоде генерализации болезненного процесса он часто наблюдается также и при других коллагенозах.

Системная красная волчанка чаще начинается с кожных и суставных поражений. Синдром Рейно обнаруживается в 10—35% случаев этой болезни. В течение 6—10 лет он может



быть единственным клиническим признаком системной красной волчанки (В. А. Насонова, 1972). Указанная особенность болезни изящно сформулирована в правиле считать любой синдром Рейно у девушек и молодых женщин проявлением системной красной волчанки до тех пор, пока не удастся опровергнуть этот диагноз.

Приступы периферического вазоспазма при системной красной волчанке вначале легкие и недлительные, со временем становятся все более тяжелыми. Они начинают возникать даже при незначительном охлаждении и продолжаются часами. Со временем к синдрому Рейно присоединяются лихорадка и поражение суставов, развиваются анемия, гепатоспленомегалия, гипергаммаглобулинемия. Моносиндромная болезнь становится полисиндромной. В крови появляется большое количество волчаночных клеток. Приступы периферического вазоспазма становятся все более тяжелыми и могут закончиться образованием капилляритов и даже гангрены пальцев.

Склеродермия, как и системная красная волчанка, у женщин встречается заметно чаще, чем у мужчин. Синдром Рейно развивается у 80—90% больных склеродермией, причем у 1/3 из них он в течение нескольких лет оказывается единственным клиническим проявлением болезни. Поражение всегда билатеральное. Чрезвычайная чувствительность этих больных к холоду — один из самых ранних признаков болезни. Особенно резко реагируют на охлаждение пальцы на руках. Даже при комнатной температуре они становятся холодными и белыми. Объясняется это резким снижением кровотока в подушечках пальцев, который у больных склеродермией вдвое меньше, чем у здоровых (Coffman, 1970). В поздних стадиях болезни покрытые плотной блестящей кожей пальцы рук становятся неподвижными и обычно находясь в состоянии более или менее выраженной сгибательной контрактуры. Периферический вазоспазм может быть преходящим или постоянным с периодическим усилением. Его особенность заключается в том, что спазм в сосудах большого пальца всегда выражен значительно меньше, чем в сосудах II—V пальцев. Причина этого выяснилась при ангиографии артерии верхних конечностей. Оказалось, что у больных склеродермией стеноз локтевой артерии начинается всегда намного раньше и выражен значительно резче, чем стеноз лучевой артерии. Локтевая артерия нередко оказывается затромбированной тогда, когда лучевая артерия еще свободно проходит.

Формы склеродермии, начинающиеся с периферического вазоспазма, отличаются от других форм ее более благоприятным течением. Болеют преимущественно женщины. Периодический вазоспазм на конечностях вскоре переходит в постоянный. Изменения кожи с отеком подкожной клетчатки локализуются главным образом на конечностях и на лице. К этому присоединяется необъяснимая потеря массы тела, выпадение волос, а позднее — нарушение

функции какого-либо одного внутреннего органа, чаще пищевода, сердца или легких. На этом этапе болезни обнаруживаются обычно гиперпротеинемия и гипергаммаглобулинемия. С появлением пигментированных кожных изменений на туловище и атрофии мышц диагноз склеродермии становится очевидным.

Ревматоидный артрит часто осложняется выраженными нарушениями периферического кровообращения, которое развивается под влиянием одновременной или раздельной активности двух механизмов — периферического вазоспазма и нарушений реологических свойств крови. В одних случаях нетрудно заметить преобладание синдрома Рейно с его характерными вазоспазмами, развивающимися в ответ на охлаждение или эмоциональную перегрузку. В других случаях охлаждение сопровождается образованием сгустков и тромбов в мелких сосудах конечностей. Активность этого механизма приводит к возникновению небольших некрозов, которые позднее превращаются в язвочки.

Артериографические исследования выяснили, что периферический вазоспазм при ревматоидном артрите наблюдается только у больных с окклюзией одной или нескольких пальцевых артерий. На основании этих наблюдений можно сказать, что в происхождении периферического вазоспазма сосудистый фактор играет гораздо большую роль, чем реологический.

Синдром Рейно часто наблюдается в том или ином периоде дерматомиозита. Значительно реже он встречается при узелковом артериите и первичной легочной гипертензии.

Другие причины. Кратковременный периферический вазоспазм и постоянный вазоспазм с периодическим усилением иногда наблюдается у больных полицитемией, миеломой, лимфогранулематозом, лимфолейкозом, макроглобулинемией Вальденстрема и некоторыми другими болезнями, протекающими с нарушением реологических свойств крови. Периферический вазоспазм при указанных болезнях развивается, как правило, при понижении температуры окружающей среды. Охлаждение, по-видимому, сопровождается внутрисосудистой коагуляцией белков плазмы. Возникающие при этом более или менее длительные нарушения проходимости мелких сосудов могут привести к их тромбозу и образованию трофических кожных покровов.

Опухоли, исходящие из лимфоцитов и плазматических клеток, характеризуются усиленной продукцией моноклональных иммуноглобулиновых молекул и их фрагментов, которые заметно изменяют физико-химические свойства крови. Вязкость крови особенно резко повышается при накоплении в крови иммуноглобулинов классов А, из-за их склонности к полимеризации. Иммуноглобулины классов М и G при понижении температуры переходят в желеобразное состояние или подвергаются обратимой преципитации. Синдром Рейно является одним из последствий накопления в крови этих иммуноглобулинов, известных более под названием криоглобулинов. Возможно, что одновременно с криоглобулинами в крови накапливаются также и вазоактивные пептиды, способствующие развитию периферических вазоспазмов.

Криоглобулины, холодовые агглютинины, повышение вязкости крови могут предположительно рассматриваться как причины синдрома Рейно только у больных с нормальным состоянием больших артерий.

Симметричная гангрена конечностей («антонов огонь») наблюдалась в прошлые времена при отравлении спорыньей. Препараты спорыньи, обладающие прямым вазоконстрикторным действием, в наше время широко применяются при лечении мигрени. Злоупотребление этими препаратами сопровождается иногда развитием синдрома Рейно. Периферический вазоспазм развивается примерно у 7% больных, применяющих для лечения мигрени антагонист серотонина метисергид, и у многих больных, длительно пользующихся для лечения ожирения метиламфетамином. Механизм их действия остается неизвестным. Предположение, что они потенцируют действие катехоламинов, не всегда представляется достаточно убедительным, так как вазоспазм наступает иногда после применения весьма малых доз.

Синдром Рейно или постоянный спазм пальцевых артерий при применении указанных препаратов развивается внезапно. Нередко в процесс вовлекаются артерии нижних конечностей, и у больного развивается перемежающаяся хромота. Артериографические исследования выявляют у этих больных резкий спазм или даже прекращение кровотока по магистральным артериям конечностей с сохранением коллатерального кровообращения. Состояние оказалось обратимым, если вызвавший его препарат отменялся до образования тромба.

Синдром Рейно наблюдается иногда при отравлении мышьяком и тяжелыми металлами. Иногда он развивается у рабочих, занятых производством винилхлорида.

## LIVEDO RETICULARIS

Термин «livedo reticularis» (сетчатый синяк) применяется для обозначения кожи, на поверхности которой виден рисунок, напоминающий кружева или ячейки рыбацкой сети. Бледный центр каждой ячейки этой сетки объясняется спазмом перпендикулярной артериолы, перфорирующей дерму. Цианотическая периферия каждого бледного участка кожи обусловлена застоем восстановленной крови в сопровождающих артериолу венозных сплетениях. Болеют обычно девушки и молодые женщины.

При понижении окружающей температуры в легких случаях болезни кожа нижних конечностей приобретает мраморный вид, но вскоре после возвращения в теплую комнату становится нормальной. В более тяжелых случаях мелкопятнистый или сетчатый рисунок на коже становится постоянным, пятнистость кожи заметно усиливается при охлаждении, в теплой комнате она ослабевает, но полностью не исчезает. Изменения кожи ярче всего

выражены на бедрах. Изредка на коже бедер наблюдаются мелкие язвочки. Причина артериального спазма остается неизвестной. Если livedo reticularis является единственной болезнью, прогноз ее вполне благоприятен. В течение всей жизни носители болезни испытывают обычно только неприятности косметического порядка.

В некоторых случаях livedo reticularis оказывается первым клиническим проявлением какой-либо общей болезни организма, например диффузных болезней соединительной ткани, болезней желез внутренней секреции, злокачественных гаммапатий, полицитемии, лекарственной непереносимости, болезней нервной системы. Livedo reticularis и синдром Рейно нередко наблюдается у одних и тех же больных.

## АКРОЦИАНОЗ

Акроцианоз проявляется как неравномерная темно-багровая окраска пальцев верхних и нижних конечностей. Нарушение окраски распространяется иногда на кисти и стопы и в очень редких случаях на ноги, щеки и подбородок. Цианотические конечности обычно покрыты холодным потом. В теплом помещении цианоз обычно исчезает, а под влиянием охлаждения и душевного волнения усиливается. Болезнь носит иногда семейный характер. Мы наблюдали ее в двух поколениях одной и той же семьи.

Акроцианоз приходится отличать от синдрома Рейно и от диффузного цианоза. Цианоз пальцев при синдроме Рейно развивается периодически, при акроцианозе он постоянен. От диффузного цианоза он отличается нормальным содержанием кислорода в артериальной крови и поражением только кистей и стоп.

Синдром Рейно диагностируется по результатам рассказа больного о периодическом наступлении кратковременных вазоспазмов пальцев верхних или нижних конечностей и по результатам личного наблюдения хотя бы одного подобного вазоспазма. Следует иметь в виду, что попытки воспроизвести периферический вазоспазм посредством охлаждения конечностей погружением их, например, в холодную воду нередко оказываются безуспешными. Нетрудно поставить и диагноз постоянного вазоспазма, проявляющегося в виде livedo reticularis или акроцианоза. Значительно труднее установить причину этих синдромов. Этиология их становится очевидной иногда только после многолетнего наблюдения за больным.

*Приложение XV-1*

### ПРИЧИНЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО ВАЗОСПАЗМА

1. Болезнь Рейно.
2. Синдром Рейно.

- / Профессиональная спастическая анемия рук.
  - / Органическое поражение артерий конечностей.
  - / Диффузные болезни соединительной ткани.
  - / Другие причины.
3. Livedo reticularis.
  4. Акроцианоз.

## *Приложение XVI-2*

### **ПРИЧИНЫ СИНДРОМА РЕЙНО**

1. Травма (травматический вазоспазм).
2. Болезни артерий конечностей.
  - Стенозирующий атеросклероз или артериит.
  - Тромбангит Бюргера.
  - Эмболия артерий.
3. Диффузные болезни соединительной ткани.
  - Склеродермия.
  - Системная красная волчанка.
  - Ревматоидный артрит.
  - Дерматомиозит.
4. Болезни нервной системы.
  - Полиомиелит.
  - Инсульт.
5. Синдром верхнего шейного отверстия.
  - Шейное ребро.
  - Скаленус-синдром.
  - Реберно-ключичный синдром.
6. Синдром повышенной вязкости крови.
7. Интоксикация препаратами спорыньи, амфетаминами и др

## Глава XVII ПЛЕВРИТ

Жидкость в плевральной полости скапливается либо вследствие поражения выстилающей ее плевры, либо в связи с общими нарушениями водно-электролитного обмена в организме. Первое возникает при воспалениях плевры, вызванных возбудителями инфекционных болезней, при поражении ее неопластическими процессами, инфильтрацией лимфоидной или миелоидной тканью. Второе нередко наблюдается при травме, цинге, при болезнях, осложняющихся сердечной недостаточностью, нефротическим синдромом, и при некоторых других болезнях (см. приложение XVII-2).

Дифференциальный диагноз скопившейся жидкости в плевральной полости может быть подразделен на два этапа. Вначале производится идентификация синдрома, т. е. отличие его от других синдромов со сходными клиническими признаками, после чего выясняется его причина.

### ИДЕНТИФИКАЦИЯ СИНДРОМА ЖИДКОСТИ В ПЛЕВРАЛЬНОЙ ПОЛОСТИ

Физические признаки скопления жидкости в плевральной полости общеизвестны. При выраженном ее скоплении перкуссия по задней поверхности грудной клетки выявляет по акустическим свойствам три зоны. Над верхушкой легких определяется ясный легочный, а над его основанием — тупой звук. Между ними определяется зона тимпанического перкуторного звука. Тимпанит обусловлен частичным ателектазом легкого, потерявшего в значительной мере свое напряжение.

Голосовое дрожание над зоной тупого перкуторного звука ослаблено или не определяется. Над зоной абсолютной тупости дыхательные шумы не определяются или ослаблены. Над зоной тимпанического перкуторного звука выслушивается, как правило, ослабленное бронхиальное дыхание. Везикулярное дыхание определяется над зоной ясного легочного звука.

Несмотря на значительное число опознавательных признаков, диагноз синдрома жидкости в плевральной полости нередко вызы-

вает сомнений, большая часть которых исчезает после рентгенологического исследования. Пробную (диагностическую) функцию плевральной полости лучше производить после рентгенологического исследования. Она позволяет подтвердить наличие жидкости в плевральной полости и определить ее характер. Особенно часто дополнительные исследования приходится производить для отличия синдрома жидкости в плевральной полости от пневмонии, опухоли легких и некоторых других болезней и синдромов, перечисленных в приложении XVII-1.

**Долевая или сливная очаговая пневмония** иногда принимается за скопление жидкости в плевральной полости. Эту ошибку особенно легко допустить у постели больных пневмонией, присоединившейся к гриппу. Тяжелое поражение слизистой оболочки бронхов при гриппе и некоторых других инфекционных болезнях легких приводит иногда к почти полной обтурации бронха, дренирующего пораженный сегмент легких. Вследствие этого над пораженным сегментом или долей легкого перкуторный звук становится тупым, а дыхание резко ослабленным. Иногда оно некоторое время может быть неслышным.

Правильный диагноз удастся поставить, обратив внимание на границы тупости. Зона тупого перкуторного звука при пневмонии совпадает с проекцией доли и долей легкого на поверхность грудной клетки. Верхняя граница тупости перкуторного звука при скоплении жидкости в плевральной полости образует линию Дамуазо, купол которой находится на подмышечной линии. Нам не раз приходилось убеждаться в пользе определения в подобных случаях треугольников Гарленда и Раухфуса. Одновременное определение зон тупого, тимпанического и ясного легочного звуков, а также соответствующих им зон ослабленного дыхания и дыхания с бронхиальным оттенком заметно облегчало дифференциальный диагноз пневмонии от скопления жидкости в плевральной полости.

Скопление жидкости в плевральной полости иногда принимают за пневмонию. Наблюдается это в тех случаях, когда над областью абсолютной тупости выслушивается бронхиальное дыхание. Встречается это нередко у детей при обширных экссудатах, полностью сдавливающих легкие. Сердце в подобных случаях оказывается смещенным в сторону, противоположную экссудату. При пневмонии сердце, как известно, не смещается. Кашель может наблюдаться при обеих болезнях, но кашель при пневмонии сопровождается выделением мокроты, тогда как при экссудатах в плевральной полости он оказывается сухим. Дифференциальный диагноз заметно облегчается анализом других внелегочных признаков болезни, таких, как характер лихорадки, выраженность лейкоцитоза, порядок появления отдельных признаков болезни. В сопоставлении с данными рентгенологического исследования указанные признаки позволяют поставить правильный диагноз синдрома.

**Обширные шварты** дают притупление перкуторного звука и "тьнь на рентгенограмме, которые порой трудно отличить от аналогичных признаков при скоплении жидкости в плевральной полости. Нередко отмечается также и нарушение нормальных дыхательных экскурсий диафрагмы, вызванных сращениями и спайками. Сравнимые синдромы отличаются друг от друга по характеру смещения сердца. Сердце при обширных экссудатах смещается в здоровую сторону грудной клетки, а при больших плевральных сращениях — в пораженную. Кроме того, при швартах дыхательные шумы, несмотря на тупость, доносятся ясно, а при скоплением жидкости в плевральной полости они заметно ослаблены. Зона тимпанического звука определяется только при синдроме жидкости в плевральной полости.

Притупление перкуторного звука и ослабленное дыхание постоянно возникают над **зоной ателектаза**, которая развивается в связи со стенозом или обтурацией бронха опухолью. Органы средостения при ателектазе смещаются в пораженную сторону, тогда как жидкость в плевральной полости смещает их в противоположную сторону. Рентгенологический метод исследования позволяет уловить нарушенную бронхиальную проходимость задолго до появления физических признаков ателектаза. Нам приходилось встречать большие опухоли средостения, которые сдавливали верхнюю долю и, вызывая ее ателектаз, приводили к появлению тупого перкуторного звука и ослаблению дыхательного шума. Сочетание этих признаков наблюдается при больших опухолях легкого. Тупой перкуторный звук и отсутствие дыхательного шума являлись постоянными признаками фиброторакса.

**Высокое стояние диафрагмы** приводит к резкому ослаблению дыхательного шума и притуплению перкуторного звука над нижней долей легкого. Выраженное повышение купола диафрагмы с одной стороны постоянно наблюдается при парезе диафрагмального нерва, первичном раке печени, абсцессах печени, поддиафрагмальном абсцессе, значительном расширении желудка, например при стенозе привратника. Двустороннее высокое стояние диафрагмы относится к числу характерных признаков ожирения, выраженного метеоризма. Результаты физического исследования не позволяют отличить скопление жидкости в плевральной полости от высокого стояния диафрагмы, но рентгенологическое исследование легкого отличает эти синдромы друг от друга.

В некоторых областях Советского Союза встречается эхинококковая болезнь. Когда **эхинококковая киста** располагается в грудной клетке, она чаще обнаруживается в нижних долях легких. Излюбленным местом ее локализации оказывается задний отдел нижней доли правого легкого. Если киста прилежит к грудной стенке, диафрагме или бронхиальному дереву, она иногда уплощается. Перкуторный звук над поверхностью кисты всегда тупой, а дыхание либо не определяется, либо резко ослаблено. **Рентгенологическое** исследование выявляет обычно характерную круглую кисту часто



с очагами обызвествления. Пункция кисты противопоказана яз-з? возможного обсеменения плевральной полости и легких.

Наличие жидкости в плевральной полости должно оцениваться как показание к торакоцентезу, который является самым надежным способом выяснения этиологии синдрома. Плевральную жидкость принято разделять на транссудаты и экссудаты. К транссудатам относится жидкость, которая накапливается в плевральной полости в связи с общими нарушениями водно-электролитного обмена в организме, а не вследствие воспаления плевры. Транссудаты возникают при циррозе печени, бери-бери (дефиците витамина В<sub>1</sub>), при гипопроотеинемиях, вызванных голоданием, повышенными потерями белка в просвет желудочно-кишечного тракта, при сердечной недостаточности, нефротическом синдроме, тяжелой анемии. Безусловно, что каждый из перечисленных синдромов имеет свои причины, без выяснения которых не может быть поставлен этиологический диагноз синдрома. Следует особо подчеркнуть, что накопление транссудата в плевральной полости может быть единственным признаком скрытой сердечной или почечной недостаточности.

Воспалительные поражения плевры сопровождаются образованием экссудата, который принято подразделять на серозный, геморрагический, гнойный, хилезный. Следуя этому традиционному разделению, необходимо иметь в виду, что геморрагический экссудат отличается от серозного только цветом жидкости и что хилезная жидкость скапливается в плевральной полости в большинстве случаев вне связи с воспалением выстилающей ее плевры. Накопление экссудата оказывается иногда единственным признаком болезни. Подобного рода изолированные экссудаты можно отличить от изолированного транссудата по внешнему виду, относительной плотности и содержанию в них белка.

Экссудаты всегда опалесцируют, при стоянии образуют сгусток; относительная плотность их превышает 1018, а содержание белка превышает 30 г/л, часто достигая 50 г/л. Транссудаты прозрачны, не свертываются при стоянии, относительная плотность их ниже 1015, а содержание белка колеблется обычно от 5 до 15 г/л. Нередкие в практической работе промежуточные цифры объясняются существованием двух процессов, например транссудации жидкости в плевральную полость и воспаления листков плевры, как это часто встречается при инфаркте легкого у больного сердечной недостаточностью. Определенное диагностическое значение имеет и цитологический состав экссудата, содержание в нем нейтрофилов, лимфоцитов, эритроцитов, клеток мезотелия и опухолевых клеток.

## ПРИЧИНЫ СКОПЛЕНИЯ ЖИДКОСТИ В ПЛЕВРАЛЬНОЙ ПОЛОСТИ

Скопление жидкости в плевральной полости развивается вследствие повышенной проницаемости сосудов или вследствие механи-

веского нарушения их целостности. Повышенная проницаемость плевральных сосудов приводит к образованию транссудата. Воспалительные поражения плевры протекают с образованием экссудата. В зависимости от содержания форменных элементов крови экссудаты делятся на серозные, геморрагические и гнойные.

О геморрагическом экссудате говорят в тех случаях, когда в каждом его миллилитре содержится свыше 5000 эритроцитов. Экссудат считается гнойным, если в каждом его миллилитре содержится более 10 000 лейкоцитов. Когда содержание форменных элементов крови оказывается ниже указанных величин, экссудат называется серозным. Как видно из приложения XVII-2, серозный и геморрагический экссудаты часто развиваются при одних и тех же болезнях.

Механический разрыв кровеносных сосудов плевры приводит к образованию **гемоторакса**, т. е. скоплению в плевральной полости крови. В наше время гемоторакс чаще оказывается осложнением хирургических операций, произведенных в грудной полости.

Если не считать травмы грудной клетки, то гемоторакс развивается только при прорыве в плевральную полость аневризмы артерий и при разрыве васкуляризованных плевральных сращений и момент образования спонтанного пневмоторакса.

**Спонтанный пневмоторакс** чаще встречается у мужчин в возрасте от 20 до 40 лет. Правая сторона поражается значительно чаще левой. После прорыва в плевральную полость воздух поднимается к верхушке легких. Если в плевральной полости происходит накопление экссудата или крови, они собираются в ее нижней половине, образуя горизонтальный уровень, хорошо определяемый при рентгенологическом исследовании. Боль в груди и приступы одышки являются первыми признаками спонтанного пневмоторакса. Они наблюдаются или одновременно, или каждый отдельно. Одышка в момент возникновения пневмоторакса выражена, как правило, весьма резко. Спустя сутки она в случаях неклапанного пневмоторакса заметно уменьшается или исчезает.

Образование расслаивающейся аневризмы артерии сопровождается нестерпимыми болями, главным образом в спине. Характерна также иррадиация болей по ходу артерии и ее ветвей, т. е. в боковые поверхности грудной клетки, в живот, в нижние конечности. В плевральную полость прорывается главным образом расслаивающаяся аневризма нисходящего отдела артерии, которая прилежит здесь к левому легкому. Кровоизлияние из расслаивающейся аневризмы нисходящей артерии происходит в левую плевральную полость, заднее средостение или левое легкое. Клиническая картина расслаивающейся аневризмы артерии складывается из болевого синдрома, который во всех случаях выражен гораздо резче, чем болевой синдром при спонтанном пневмотораксе, постепенно усиливающейся одышки, обусловленной все большим сдавлением легкого излившейся в полость плевры кровью и быстро нарастающей анемии. Воздух в пле-

вальной полости при этом не появляется. Иногда отмечается распространение гематомы из средостения к основанию шеи.

Термином «хилоторакс» обозначается скопление в плевральной полости хилезной или псевдохилезной жидкости. Хилезная жидкость попадает в плевральную полость из млечных сосудов, а чаще из разорвавшегося грудного протока. Она содержит большое количество нейтрального жира и жирных кислот, поэтому хорошо окрашивается Суданом III. Холестерин в ней содержится в очень малом количестве. Псевдохилезная жидкость образуется под влиянием жировой дегенерации злокачественных клеток. Она богата холестерином и лецитином и содержит лишь небольшое количество нейтрального жира. По цвету она подобна хилезной жидкости, но легко отличается от нее при окраске Суданом III.

Травма является самой частой причиной хилоторакса. В большинстве случаев накопление хилезной жидкости в плевральной полости происходит спустя 5—7 дней после травмы или оперативного вмешательства. В течение указанного времени хилезная жидкость изливается из разорванного сосуда в средостение, откуда происходит ее прорыв обычно в левую плевральную полость. В момент прорыва развивается синдром острой дыхательной недостаточности. Среди нетравматических причин образования хилоторакса в порядке уменьшающейся частоты отмечаются: рак бронха и его метастазы, туберкулез лимфатических желез со сдавлением грудного протока, забрюшинные опухоли типа лимфогранулематоза и гематосарком, паразитарные поражения лимфатических сосудов, из которых наиболее распространенными являются шистосомоз и филяриоз. Приблизительно в 73 случаях причина образования хилоторакса остается неизвестной.

Гидроторакс (транссудат в плевральной полости) встречается при многих болезнях, протекающих с повышением гидростатического давления в венах большого и малого кругов кровообращения, при гипопротемиях и любом генерализованном повышении проницаемости сосудов. Особенно закономерно наблюдается возникновение гидроторакса при болезнях сердца, осложненных недостаточностью кровообращения, при болезнях перикарда (констриктивном перикардите), нефротическом синдроме, гипопротемиях, развившихся вследствие голодания или повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт, при цинге, авитаминозе В<sub>1</sub> (бери-бери). Гидроторакс при перечисленных общих нарушениях водно-электролитного обмена и при генерализованных нарушениях проницаемости капилляров значительно чаще располагается в правой плевральной полости, чем в левой. В наиболее тяжелых случаях он развивается в обеих плевральных полостях.

Преимущественное поражение правой плевральной полости отмечается и при многих других болезнях. Нам приходилось наблюдать больных митральным стенозом и циррозом печени, у которых транссудат появлялся и упорно локализовался в правой плевраль-

ной полости в течение 2—3 лет до асцита. Левосторонний и двусторонний гидроторакс при циррозах встречается значительно реже, чем правосторонний.

В 1937 г. Meigs, Cass — описали 7 случаев фибромы яичника с асцитом и гидротораксом — синдром Мейгса. В настоящее время установлено, что не только фибромы, но многие доброкачественные и злокачественные опухоли яичников в 2—3% случаев осложняются асцитом и гидротораксом. Жидкость накапливается, как правило, в правой плевральной полости. Удаление опухоли яичника всегда сопровождается исчезновением и асцита, и гидроторакса, причем это наблюдалось как после удаления доброкачественной, так и злокачественной опухоли. Очевидно, асцит и гидроторакс при опухолях малого таза развиваются вне связи с метастазами опухоли и не могут оцениваться как признаки безнадежности прогноза. Подобного рода наблюдения описаны также при раке поджелудочной железы и при забрюшинной лимфосаркоме.

В последнее десятилетие для борьбы с почечной недостаточностью и для коррекции нарушений электролитно-водного состава крови стал широко применяться перитонеальный диализ. Приблизительно в 6% случаев он осложняется гидротораксом. Полагают, что жидкость поступает в плевральную полость через лимфатические сосуды, проникающие через диафрагму. Характерно, что жидкость в правой плевральной полости накапливается в 4 раза чаще, чем в левой.

Микседема нередко осложняется скоплением жидкости в полости перикарда. В большинстве случаев это оказывается гидроперикард. Нам приходилось наблюдать одновременное скопление жидкости в перикарде и в плевральных полостях. Описана микседема с изолированным гидротораксом.

Содержание белка в перечисленных случаях гидроторакса не является постоянно низким. В некоторых случаях сердечной недостаточности, микседемы, цирроза печени и других болезней содержание белка в плевральной жидкости может колебаться от 25 до 30 г/л. Такая жидкость может быть оценена, очевидно, как трансудат или экссудат.

**Гнойный плеврит** (эмпиема плевры) всегда является осложнением какого-либо другого хронического заболевания. В практике терапевта самой частой причиной гнойного плеврита является бактериальная пневмония, особенно пневмококковая. Возможно, это объясняется характером наблюдаемого контингента больных. В терапевтических отделениях больших городских больниц преобладает все еще пневмококковая пневмония. Вирусные пневмонии эмпиемой не осложняются. Эмпиемы во время гриппозных эпидемий вызываются не вирусом гриппа, а присоединившейся бактериальной инфекцией.

Клиническая картина гнойного плеврита всегда тяжелая. Она складывается из высокой неправильного типа лихорадки с повторными ознобами и потами, тяжелой интоксикацией, быстро нараста-

ющего исхудания и упадка сил. Характерными признаками являются высокий лейкоцитоз со сдвигом влево (нередко до миелоцитов), быстрое развитие прогрессирующей гипохромной анемии. СОЭ достигает 40—60 мм/ч.

Наблюдавшиеся нами эмпиемы при пневмококковых и стрептококковых пневмониях развивались либо в остром периоде болезни, либо вскоре после их окончания. Возникновение эмпиемы представляется вполне вероятно в тех случаях пневмонии, при которых применение полных доз адекватного антибиотика сопровождается только кратковременным падением температуры тела. Над пораженной долей легкого и над основанием легких определяется тупой перкуторный звук, в зоне которого выслушивается бронхиальное дыхание. По результатам физических исследований этих больных создается впечатление, что разрешение пневмонии задерживается на стадии бронхиального дыхания. Лейкоцитоз остается высоким. Окончательный диагноз устанавливают по результатам торакоцентеза. Диафрагма на пораженной стороне заметно поднимается вверх, поэтому прокол плевральной полости следует производить приблизительно на 1—2 см ниже верхней границы тупости.

Эмпиема может присоединиться клеточному нагноению и ю (нагноившейся легочной кисте, абсцессу или гангрене легкого). Диагноз основывается на тех же признаках, что и диагноз постпневмонической эмпиемы. Плевральный экссудат в подобных случаях имеет гнилостный запах. Если эмпиема вызвана анаэробными бактериями, то посев плеврального экссудата оказывается стерильным, так как посеvy обычно производят на аэробные культуры. Расплавление легочной ткани приводит иногда к прорыву абсцесса в плевральную полость. Через образовавшийся таким образом плевробронхиальный свищ полость абсцесса сообщается с плевральной полостью. Образуется пиопневмоторакс, который диагностируется по появлению в плевральной полости воздуха и горизонтального уровня жидкости.

Туберкулез легких иногда осложняется эмпиемой вследствие расплавления и прорыва в плевральную полость казеозных очагов. В гное туберкулезные бактерии обнаруживаются часто в виде чистой культуры. В прошлом эмпиема была частым осложнением искусственного пневмоторакса. В настоящее время самой частой причиной туберкулезной эмпиемы является спонтанный пневмоторакс при активном туберкулезе легких. Иногда туберкулезная эмпиема может длиться годами, не вызывая особых жалоб; в других случаях она протекает как острое заболевание с высокой лихорадкой и тяжелой интоксикацией. Как и при эмпиемах другого происхождения, гной при туберкулезной эмпиеме может вызывать расплавление легочной ткани и прорваться в бронх с образованием бронхиального свища. Клинически это проявляется откашливанием большого количества гнойной мокроты. Диагноз туберкулезной эмпиемы имеет большое практическое значение, так как заболевание требует применения специфических методов лечения.

Рак бронха нередко осложняется пневмонией в ателектатическом сегменте легкого. Эта пневмония (как и всякая другая) может осложняться эмпиемой. Иногда эмпиема развивается как осложнение травматического гемоторакса. Чаще это возникает при проникающих травмах грудной клетки. В некоторых случаях септикопиемии легкие оказываются местом септических эмболов. В подобных случаях может наблюдаться развитие двусторонней эмпиемы.

Поддиафрагмальные абсцессы чаще сопровождаются развитием серозного плеврита, но иногда при особо вирулентной инфекции может возникать и эмпиема. Абсцессы печени, развившиеся как осложнение амебиаза, гнойного холецистита или оперативных вмешательств в брюшной полости, тоже могут привести к эмпиеме правой плевральной полости. В редких случаях эмпиема плевры развивается как осложнение эхинококка легких или как одно из проявлений актиномикоза.

Острая пневмония может осложниться как эмпиемой, так и абсцессом легких. Правильная диагностика этих осложнений имеет большое практическое значение, так как позволяет воздержаться от парацентеза и тем самым предупредить инфицирование плевральной полости. Рентгенологическое исследование позволяет легко дифференцировать абсцесс легкого от экссудативного плеврита. Кашель с отделением зловонной мокроты часто встречается при абсцессе легких и не отмечается при эмпиеме плевры. Описанные выше характерные изменения перкуссии и аускультации развиваются только при эмпиеме плевры. Они никогда не возникают при абсцессе легкого.

Поддиафрагмальный абсцесс всегда протекает с выраженным повышением купола диафрагмы и выпотом в плевральную полость на пораженной стороне. Данные физического исследования в подобных случаях могут ничем не отличаться от данных при экссудативном плеврите. Если пункцию плевральной полости произвести не вблизи от верхней границы тупости, а низко, то можно получить гной из поддиафрагмального абсцесса. Сравнимые болезни резко отличаются друг от друга по анамнезу и состоянию брюшной полости. Как уже указывалось, поддиафрагмальный абсцесс всегда является второй болезнью. Он возникает как одно из осложнений аппендицита, абсцесса печени, пилефлебита, холецистита, перитонита или прикрытого прободения какого-либо полого органа брюшной полости. Эмпиема легких является осложнением пневмоний и инфекционных болезней, поражающих главным образом органы грудной клетки.

**Негнойные** экссудаты принято разделять на серозные, серозно-геморрагические и геморрагические. Чисто геморрагические экссудаты чаще встречаются при цинге, туберкулезе, раке и мезотелиоме плевры. При большинстве других болезней встречаются серозные экссудаты. Иногда при повторных пункциях одного и того же больного у него отмечается переход как серозного экссудата в ге-

моррагический, так геморрагического в серозный. Изменение количества эритроцитов в экссудате не имеет большого дифференциально-диагностического значения. Выявление причины экссудата заметно облегчается посредством подсчета числа содержащихся в нем лимфоцитов или слежением за скоростью его накопления после торакоцентеза. Особенно быстрое накопление экссудата наблюдается при туберкулезе плевры, при ее опухолях, при неотбуривающей тромбозе главной ветви легочной артерии и при всех болезнях, протекающих с ателектазом легких.

Туберкулез все еще остается самой частой причиной экссудативного плеврита у взрослых. Приблизительно в  $\frac{1}{3}$  случаев болезнь начинается остро и в первые дни напоминает крупозную пневмонию: внезапно появившиеся боли в боку, лихорадка постоянного типа, достигающая  $39^{\circ}\text{C}$ . Общая слабость иногда выражена так же резко, как и при пневмонии, но иногда общее состояние больного изменяется незначительно: несмотря на высокую температуру, он остается на ногах, может сам прийти к врачу и подробно рассказать о своем заболевании. Крупозная пневмония всегда начинается с озноба. Другие дифференциально-диагностические признаки экссудативного плеврита и пневмонии указаны выше. Экссудативный плеврит может начаться остро, по без потрясающего озноба. Значительно реже экссудативный плеврит туберкулезной этиологии начинается незаметно. На фоне субфебрилитета появляются быстрая утомляемость, легкие плевральные боли, сухой кашель, исхудание. Экссудативный плеврит может быть единственным проявлением туберкулеза, но чаще он наблюдается одновременно с очагами в легких. Плевральная жидкость может быть геморрагической, но в большинстве случаев имеет соломенно-желтый цвет; прозрачная, с высоким содержанием белка. Характерным считается высокое содержание лимфоцитов в экссудате. В поздних стадиях болезни лимфоциты могут составлять 70% клеточного состава экссудата.

В ранних стадиях болезни в экссудате нередко определяются нейтрофилы, которые иногда составляют 20—30% клеточного состава экссудата. Более высокое содержание нейтрофилов в туберкулезных экссудатах не встречается.

Характерными признаками туберкулезного плеврита считается поражение только одной плевральной полости, высокое содержание лимфоцитов в плевральном экссудате, положительная реакция Пирке или Манту. Наблюдение указанных признаков позволяет предположить туберкулезную этиологию экссудативного плеврита. Более того, отрицательный результат туберкулиновой пробы практически почти исключает диагноз туберкулезного плеврита. Все же указанные критерии, строго говоря, дают основание только предположить туберкулезную этиологию плеврита. Окончательный диагноз может быть поставлен только после выделения культуры туберкулезной палочки из экссудата или после нахождения характерных гранул в полученном при биопсии кусочке плевры.

Экссудативные плевриты как осложнение бактериальной пневмонии встречаются в любом возрасте. Вирусные пневмонии экссудативным плевритом осложняются очень редко. Наиболее известными являются небольшие двусторонние экссудативные плевриты, которые развиваются одновременно с острым неспецифическим перикардитом. Постпневмонические плевриты могут быть как серозными, так и гнойными. В большинстве случаев они оказываются серозными с небольшим или умеренным количеством экссудата. При исследовании этих больных одновременно с признаками плеврита удается обнаружить и остаточные явления пневмонии. Обычно они самопроизвольно исчезают вскоре после разрешения пневмонии.

В клеточном составе экссудата в первое время преобладают лимфоциты. Если разрешение экссудата затягивается, в экссудате постепенно нарастает число нейтрофилов. Гнойные плевриты развиваются чаще всего после стрептококковой пневмонии, которая, к счастью, встречается редко. Гнойные плевриты часто наблюдаются у детей в связи со стафилококковой инфекцией, а у стариков — в связи с пневмонией, вызванной палочкой Фридендера. В редких случаях экссудативные плевриты присоединяются к диплококковым пневмониям, однако большое число таких пневмоний приводит к тому, что врач видит их чаще, чем постстрептококковые плевриты. Экссудативные плевриты изредка возникают при других бактериальных пневмониях и паразитарных заболеваниях, эхинококкозе, амебиазе, парагонимозе.

В последнее время чаще стали встречаться плевриты, обусловленные злокачественными опухолями, особенно метастазами рака. Объясняется это, вероятно, более пожилым возрастом основного контингента больных и значительными успехами хирургического лечения первичных опухолей. Плевральная жидкость может быть серозной или серозно-геморрагической, относительная плотность ее обычно колеблется от 1015 до 1018, т. е. она может быть как трансудатом, так и экссудатом. Скопление жидкости в плевральной полости объясняется поражением опухолью плевральных листков в сочетании с блокадой путей оттока плевральной жидкости, которые вызываются метастазами опухоли в лимфатические узлы легкого или средостения. Сдавление опухолью или ее метастазами грудного лимфатического протока приводит к поступлению в плевральную полость хилезной жидкости.

Плевральная жидкость при лимфогранулематозе и гематосаркоме накапливается вследствие главным образом инфильтрации плевры опухолевой тканью. Блокада путей оттока жидкости из плевры при этих заболеваниях играет только вспомогательную роль. Причинная связь плеврального экссудата с лимфогранулематозом или гематосаркомой может предполагаться в тех случаях, когда у больного удается выявить увеличение лимфатических узлов корня легкого или средостения и признаки поражения самого легкого. Окончательный диагноз устанавливают по результатам би-



опсии лимфатического узла или результатам исследования стерильного пунктата.

Плеврит при первичном раке бронха может быть серозным или серозно-геморрагическим. Опухоли, локализованные в корне легкого, осложняются плевритом весьма редко. Опухоль, исходящая из эпителия бронхиол, примерно в 8% случаев осложняется плевритом, который развивается всегда на пораженной стороне. Первичная опухоль нередко оказывается весьма незначительного размера и может быть обнаружена только на томограммах. Иногда ее совсем не удается обнаружить. Метастазы опухоли в лимфатические узлы средостения и в корень легкого нередко имеют значительные размеры. Периферическая опухоль в некоторых случаях распространяется до самой плевры. Если она вызывает стеноз бронха, то в ателектатическом сегменте нередко развивается пневмония. Окончательный диагноз ставят по результатам бронхоскопии или бронхографии легких, а если это оказывается недостаточным, то по результатам биопсии лимфатического узла средостения. Менее надежным признаком является нахождение клеток злокачественной опухоли в мокроте или в плевральной жидкости.

Метастазы рака в плевру приводят к развитию серозного плеврита только при одновременном поражении путей оттока жидкости в лимфатических узлах средостения, паренхимы и корня легкого. Плевральная жидкость при метастатическом плеврите всегда содержит большое количество белка; относительная плотность ее часто оказывается выше 1018. При метастазировании рака из печени и поджелудочной железы наблюдаются, как правило, двусторонние плевриты. Предположительный диагноз метастатического ракового плеврита может быть поставлен после выявления первичной опухоли. Окончательный диагноз ставят только после обнаружения раковых клеток в плевральной жидкости или после обнаружения раковых узлов при биопсии плевры.

Первичная мезотелиома плевры может быть локализованной и диффузной. Локализованная мезотелиома относится к числу доброкачественных опухолей. Она редко осложняется экссудативным плевритом. На рентгенограмме представляется в виде гомогенной тени с четкими краями; располагается она на периферии легкого. Диффузная мезотелиома является злокачественной опухолью и всегда осложняется геморрагическим плевритом, характерным признаком которого является быстрое накопление жидкости после торакоцентеза. Несмотря на большое количество жидкости в плевральных полостях, органы средостения обычно не смещаются, что объясняется малоподвижностью диффузно утолщенной, плевры. Окончательный диагноз ставят по результатам биопсии плевры или по обнаружению в экссудате характерных клеток опухоли.

Диффузные болезни соединительной ткани нередко осложняются скоплением жидкости в плевральных полостях,

во экссудативный плеврит развивается только при системной красной волчанке и ревматоидном артрите. Жидкость в плевральной полости при других диффузных болезнях соединительной ткани появляется вследствие присоединения сердечной недостаточности, а не первичного поражения плевры.

Серозные плевриты при системной красной волчанке чаще бывают двусторонними. Односторонний плеврит обычно оказывается левосторонним. В очень редких случаях экссудативный плеврит является первым синдромом системной красной волчанки. В большинстве случаев экссудативный плеврит при системной красной волчанке развивается одновременно с экссудативным перикардитом или миокардитом. Размеры сердца всегда увеличены, причем характерно быстрое увеличение его размеров, что объясняется появлением экссудата в полости перикарда или его рассасыванием. Диагноз люпоидного плеврита может быть поставлен только у больного, страдающего системной красной волчанкой, т. е. в том случае, если у него выявлено многосистемное поражение и обнаружены клетки красной волчанки.

Экссудативный плеврит при ревматоидном артрите появляется через некоторые сроки после начала суставного синдрома. Наблюдается он обычно у мужчин среднего возраста. Об экссудативном плеврите при периодической болезни см. главу «Боли в груди».

Экссудативные плевриты могут быть следствием легочных инфарктов, которые нередко развиваются в старческом возрасте при сердечной недостаточности, после переломов костей, после операций или во время длительного пребывания в постели по поводу какого-либо тяжелого заболевания. Часто у этих больных не находят никаких источников эмболии. Вначале появляются плевральные боли в грудной клетке, сочетающиеся с одышкой, затем через 1—2 дня могут присоединиться кровохарканье и лихорадка. Выраженность последних зависит от величины инфаркта легкого. Над местом инфаркта выслушивается шум трения плевры, который вскоре исчезает. Небольшой экссудат исчезает самопроизвольно. Даже более обширные экссудаты после торакоцентеза обычно не накапливаются.

Эозинофильными плевритами называются серозные экссудаты, осложняющие течение пневмонии. На одном из этапов их развития в серозном экссудате появляется большое количество эозинофилов.

Экссудаты с высоким содержанием эозинофилов развиваются иногда в связи с эозинофильными инфильтратами в легких и в связи с узелковым периартериитом.

В очень тяжелых случаях ревматизма иногда развиваются экссудативные, обычно геморрагические плевриты. В наблюдавшихся нами случаях отмечалось одновременное поражение серозных оболочек, легких, перикарда, суставов, брюшины и признаки активного миокардита.

## **ПРИЧИНЫ СКОПЛЕНИЯ ЖИДКОСТИ В ПЛЕВРАЛЬНОЙ ПОЛОСТИ**

1. Инфекции.  
Бактерии, вирусы, микоплазма.  
Поддиафрагмальный абсцесс.
2. Опухоли.  
Лимфогранулематоз, лимфосаркома.  
Метастазы злокачественной опухоли в плевру.  
Синдром Мейгса.  
Мезотелиома.
3. Диффузные болезни соединительной ткани.  
Системная красная волчанка.  
Ревматоидный артрит.
4. Тромбоз легочной артерии.  
Пристеночный тромбоз крупной ветви.  
Эмболия мелких ветвей (инфаркт легкого).
5. Травма.  
Пневмоторакс.  
Гемоторакс.  
Хилоторакс.
6. Другие болезни.  
Панкреатит.  
Микседема.  
Лимфатический отек.  
Периодическая болезнь.  
Перитонеальный диализ и гемодиализ.  
Расслаивающая аневризма аорты.  
Сердечная недостаточность.  
Констриктивный перикардит.

## **БОЛЕЗНИ И СИНДРОМЫ, КОТОРЫЕ СЛЕДУЕТ ОТЛИЧАТЬ ОТ СКОПЛЕНИЯ ЖИДКОСТИ В ПЛЕВРАЛЬНОЙ ПОЛОСТИ**

1. Пневмония.
2. Плевральная шварт.
3. Опухоль легкого, средостения.
4. Фиброторакс.
5. Эхинококковая киста легкого.
6. Высокое стояние диафрагмы.

# Глава XVIII

## ПНЕВМОНИЯ

### ОСТРАЯ ПНЕВМОНИЯ

Воспаление паренхимы и межуточной ткани легких называется пневмонией. Клинически она проявляется лихорадкой и консолидацией легочной ткани. Пневмония, как и многие другие клинические единицы, может быть первичной болезнью или только одним из синдромов какого-либо общего заболевания, например брюшного тифа, гриппа. В зависимости от способа заражения пневмония при некоторых болезнях, например туберкулезе, может быть первым или одним из поздних проявлений заболевания. В настоящем разделе разбираются пневмонии, при которых легкие являются главным местом болезни. Практически такие пневмонии могут быть вызваны любым микробом, введенным в трахеобронхиальную систему.

Современные методы терапии пневмонии высокоэффективны только в случаях, когда определена специфичность возбудителя. Возможности и ограничения клинических методов исследования в диагностике пневмонии должны быть известны каждому врачу, так как терапия ее бактериальных форм должна начинаться сразу же после установления предварительного диагноза, еще до рентгенологического исследования и получения результатов специальных лабораторных исследований крови, мочи и мокроты. Этим и объясняется внимание к особенностям клинических проявлений отдельных видов пневмоний и постоянное сопоставление их с результатами рентгенологического исследования больного.

Общеизвестно, что клинические признаки пневмонии появляются иногда на 24 ч раньше рентгенологических и что центральные пневмонии иногда могут быть выявлены только рентгенологическим методом исследования. Окончательное заключение по данным рентгенологического исследования определяется примерно в равной мере и характером тенеобразований легких, и характером клинических проявлений болезней. Совокупностью клинических данных определяется также истинное диагностическое значение результатов исследования крови и мокроты.

В соответствии с принятым в отечественной литературе делением пневмоний по этиологическому и морфологическому принци-

пam вначале проводят дифференциальный диагноз отдельных пневмоний, причем особое внимание обращают на клинические и лабораторные признаки, позволяющие поставить предположительный, а затем и окончательный этиологический диагноз. Для отличия пневмоний от инфильтрации легких другого происхождения особенно важное значение приобретает знание морфологических особенностей сравниваемых болезней и знакомство с закономерностями их клинического течения.

Поскольку данная работа рассчитана на практического врача, в основу группировки пневмоний положены либо сходство их клинических проявлений, либо особенности их возникновения. Первый предположительный диагноз пневмонии ставят на основании анамнеза (нередко профессионального) и данных физического исследования больного. Дальнейшая диагностическая работа направлена на проверку предварительного диагноза, и если он подтверждается — на выяснение этиологии пневмонии.

Большинство пневмоний имеет инфекционное происхождение. Пневмонии аллергические и обусловленные действием физических или химических факторов среды встречаются значительно реже.

## БАКТЕРИАЛЬНЫЕ ПНЕВМОНИИ

В большинстве случаев пневмония присоединяется к острым респираторным заболеваниям. Возможно, этим и объясняется своего рода сезонность пневмоний. Зимой и ранней весной они встречаются заметно чаще, чем летом. Во время эпидемий гриппа число пневмоний резко увеличивается. Вирус гриппа вызывает десквамацию реснитчатого эпителия в трахее и бронхах, подавляет фагоцитоз. К развитию пневмонии предрасполагают и другие болезни, понижающие защитные способности организма, например болезни, характеризующиеся иммунным дефицитом (миелома, лейкозы, гипогаммаглобулинемия и др.), и болезни, приводящие к нарушению нормальной функции реснитчатого эпителия (хронические бронхиты, бронхоэктазы и др.)-

Болезни верхних дыхательных путей (синуситы, фарингиты, тонзиллиты) способствуют аспирации микроорганизмов в трахею и бронхи. В опытах на обезьянах было показано, что общее переохлаждение облегчает проникновение пневмококков из верхних дыхательных путей в нижние. К развитию пневмонии предрасполагают: нарушение функции надгортанника, нередко встречающееся при эпилептических припадках, болезнях нервной системы, ахалазии; нарушение функции дыхания, наблюдающееся в послеоперационном периоде, под влиянием алкоголя, травм грудной клетки, сердечной недостаточности, диабетического ацидоза, бронхиальной астмы, цирроза печени, туберкулеза, рака, белой горячки. Перечисленные контингенты больных должны оцениваться как особо предрасположенные к развитию пневмонии.

Пневмококковая пневмония. В настоящее время различают около 80 антигенных типов пневмококков. Большинство пневмоний человека вызывается типами I, III, IV и VII. Особенно тяжело протекают пневмонии, вызванные диплококком типа III. Поражаются главным образом нижние доли и задние сегменты верхних долей обоих легких. Клинические проявления пневмококковой пневмонии хорошо известны каждому врачу еще со студенческой скамьи.

Болезнь начинается внезапно с потрясающего озноба, вслед за которым устанавливается лихорадка постоянного типа, появляются боли в груди, кашель с мокротой красного или ржавого цвета. Более чем в половине случаев обнаруживаются признаки предшествовавшей вирусной инфекции.

Озноб является главным начальным симптомом болезни. Он встречается примерно у 80% больных. Обычно озноб однократный. Повторные ознобы встречаются только у лиц, принимавших жаропонижающие средства. Лихорадка, как правило, постоянного типа наблюдается почти у каждого больного. Большие колебания температуры наблюдаются только у больных, получающих жаропонижающие средства и кортикостероиды. У стариков, у раненых, истощенных больных и больных уреимией температура тела может оставаться нормальной. Пневмония, как и лихорадка другой этиологии, в 'Д—Уз' случаях сопровождается высыпанием пузырьков сыпи на видимых слизистых оболочках. Герпетическая сыпь появляется обычно на 2—4-й день болезни. Появление повторных ознобов с повышением температуры по вечерам и понижением ее по утрам указывает, что пневмония либо осложнилась нагноением, либо имеет непневмококковое происхождение. Лихорадка оканчивается критически или литически, обычно на 5-й, 7-й, 9-й, 11-й, 13-й день болезни.

Мокрота ржавого цвета равномерно пропитана мелкими пузырьками воздуха. Из-за большого содержания полисахарида она настолько липкая, что не отрывается от дна перевернутой плевательницы. В более тяжелых случаях в мокроте появляется примесь алой крови. Примерно в 25% случаев мокрота остается слизисто-гнойной.

Плевра вовлекается в воспалительный процесс примерно в 70% случаев пневмонии. Боль появляется в первый же день болезни. Поражение диафрагмальной плевры, нередко наблюдающееся при нижнедолевой пневмонии, может сопровождаться сильными отраженными болями в плечах, надплечьях или в животе. Правостороннюю нижнедолевую пневмонию с иррадиацией болей в правую половину живота иногда приходится отличать от острого холецистита или аппендицита (более подробно об этом см. главу «Боли в животе»).

В случае тяжелой пневмонии появляется легкое желтушное окрашивание кожных покровов, склер и слизистых оболочек. Концентрация билирубина в крови (конъюгированного и неконъюги-

рованного) достигает 20—30 мг/л. Возникновение ее связывают с разрушением эритроцитов в гепатизированной доле легкого и с образованием очаговых некрозов в печени. Выраженность интоксикации, цианоза, одышки колеблется у разных больных.

Притупление перкуторного звука выявляется только в тех случаях, когда очаг инфильтрации располагается не глубже 4 см от поверхности легкого. Усиление бронхофонии и голосового дрожания отмечается иногда за несколько часов до появления тупости. Бронхиальное дыхание выслушивается надо всей или только над частью пораженной доли. При раннем назначении антибиотиков дыхание оказывается обычно ослабленным. Влажные чаще мелкопузырчатые и реже среднепузырчатые хрипы почти всегда выслушиваются над пораженной долей легкого. Иногда они бывают звонкими, но чаще оказываются глухими.

В остром периоде болезни у 95% больных развивается лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы крови влево; он редко превышает  $15 \cdot 10^3$ — $20 \cdot 10^3$  в 1 мкл (15—20 тыс. в 1 мкл). Примерно у 5% больных число лейкоцитов в крови остается нормальным.

Особая «липкость» мокроты объясняется большим содержанием в ней богатых полисахаридами грамположительных диплококков. При окраске по Граму наряду с диплококками в мокроте обнаруживается большое число нейтрофилов. Посев мокроты позволяет выделить чистую культуру пневмококка. Большое число диплококков и нейтрофилов в мокроте и получение чистой культуры можно было бы оценивать как лабораторное подтверждение диагноза пневмококковой пневмонии, если бы не было широкого распространения носительства пневмококков.

В носоглотке 5—50% здоровых лиц обнаруживаются пневмококки, которые по морфологическим признакам нельзя отличить от диплококков — возбудителей пневмонии. Поэтому диагностическое значение следует придавать не простому нахождению пневмококков, а нахождению их в большом количестве и в сопровождении большого количества лейкоцитов. Если больной получал антибиотики (а кто их теперь не назначает при подозрении на пневмонию!), пневмококки могут исчезнуть из его мокроты. В подобных условиях отсутствие пневмококков в мокроте не исключает диагноза пневмококковой пневмонии. Вполне надежным доказательством этиологической связи пневмонии с пневмококком является выделение культуры этого возбудителя из крови больного. Культуру пневмококка удается выделить приблизительно у 30% больных пневмококковой пневмонией.

В неосложненных случаях пневмоническая инфильтрация легкого исчезает полностью через 2—3 нед после кризиса. Пневмонии, вызванные пневмококком типа III, в редких случаях осложняются некрозом легкого с последующим образованием абсцесса. Изредка появляются небольшие плевральные экссудаты. Эмпиема плевры встречается менее чем в 2% случаев пневмококковой пневмонии.

Менингеальные явления наблюдаются в большинстве случаев тяжелой пневмококковой пневмонии, но менингиты относятся к числу ее крайне редких осложнений. Одновременно с менингитом развивается бактериальный эндокардит обычно с поражением аортального клапана. За много лет работы в больнице геморрагический перикардит встретился нам всего лишь в 3 случаях пневмококковой пневмонии.

Высокая чувствительность пневмококка к пенициллинам и цефалоспорином позволяет использовать эти антибиотики в качестве диагностического средства. Назначение этих средств в  $\frac{2}{3}$  случаев пневмококковой пневмонии приводит через 1—2 сут к резкому уменьшению явлений интоксикации и к понижению лихорадки. Приблизительно в  $\frac{7}{3}$  случаев терапия указанными препаратами оказывается менее эффективной и вызывает нормализацию температуры спустя 4—7 дней. Обычно это наблюдается у больных с поражением более чем одной доли легкого и у лиц, страдающих алкоголизмом. Пневмонии, возникшие во время терапии полными дозами пенициллинов, цефалоспоринов, эритромицинов, скорее всего непневмококковые. В последние годы все чаще публикуются сообщения о штаммах пневмококка, резистентных к тетрациклину, поэтому пневмонии, возникшие во время терапии тетрациклинами, могут оказаться и пневмококковыми.

Пневмококковая пневмония начинается в большинстве случаев на периферии легкого, очаги ее почти всегда примыкают к висцеральной плевре легкого. Это заметно облегчает ее диагностику физическими методами исследования. На рентгеновских пленках очаги пневмококковой пневмонии представляются в виде гомогенных затемнений, которые в ранних стадиях болезни располагаются на периферии легочных полей. Когда поражение захватывает целую долю, объем ее на снимках не уменьшается, а скорее даже увеличивается. Характер распространения пневмококковой пневмонии является ее важным дифференциально-диагностическим признаком. Она почти никогда не распространяется сегментарно.

Стафилококковая пневмония встречается значительно реже, чем пневмококковая. В больницах для взрослых на ее долю приходится не более 5% всех пневмоний. Стафилококки поступают в легкие при первичной пневмонии через трахею, при сепсисе — через кровь. Образование абсцессов — главный признак стафилококковой пневмонии. Чаще всего она присоединяется к гриппу и другим острым респираторным заболеваниям. У детей она является частым осложнением кори, коклюша и бронхитов любой этиологии.

Больные раком легкого, пневмосклерозом нередко получают антибиотики широкого спектра для борьбы с частыми пневмониями. Эти антибиотики, подавляя нормальную флору верхних дыхательных путей, способствуют размножению резистентных к ним стафилококков.

Клиническая картина стафилококковой пневмонии весьма многообразна и в значительной степени зависит от возраста больного.



У детей она всегда начинается остро и в первые же дни осложняется дыхательной недостаточностью. У взрослых она часто присоединяется к гриппу или другим острым респираторным заболеваниям нередко в периоде выздоровления от них. Болезнь начинается внезапно с повторных ознобов, болей в боку, кашля с отделением гнойной мокроты нередко с примесью крови. С первых же дней развиваются выраженная одышка, а нередко и цианоз. Метастатическая пневмония при сепсисе всегда начинается остро и всегда резко ухудшает состояние больного.

Стафилококковая пневмония может начинаться и незаметно. Этот тип ее начала особенно часто наблюдается у больных, находящихся в стационарах после операций, или в связи с лейкозами, коллагенозами или другими тяжелыми болезнями, по поводу которых они получают кортикостероиды и антибиотики. Стафилококковая пневмония у этих больных начинается с лихорадки и кашля с отделением гнойной мокроты с примесью крови. Повторные ознобы и боли в груди у этих больных встречаются редко.

Физические признаки болезни мало отличаются от признаков пневмококковой пневмонии. Обычно над обоими легкими определяются очаги притупления, изредка бронхиального, а чаще ослабленного дыхания с влажными хрипами. Нередко обнаруживаются признаки скопления жидкости в плевральной полости. В мокроте обнаруживается большое количество стафилококков. Их находят в верхних дыхательных путях более чем половины здоровых людей. Об их этиологической связи с пневмонией можно говорить только в тех случаях, когда они обнаруживаются в мокроте в весьма больших количествах.

Стафилококковая пневмония в большинстве случаев протекает с лейкоцитозом, величина которого достигает  $15 \cdot 10^3$ — $25 \cdot 10^3$  в 1 мкл. В случаях особо тяжелой болезни число лейкоцитов может быть нормальным или даже уменьшенным. Осложнениями пневмонии являются абсцессы, эмпиемы, пневмоторакс. Бактериемия обнаруживается в 20—50% случаев.

Стафилококки распространяются в легких только по воздухоносным путям, поэтому очаги инфильтрации легочной ткани всегда располагаются в строгом соответствии с границами легочных сегментов.

В зависимости от тяжести инфекции отмечается либо очаговое, либо гомогенное поражение сегментов. Воспалительный экссудат часто заполняет просвет воздухоносных путей, что приводит обычно к нерезкому уменьшению объема пораженного сегмента и к исчезновению воздушной бронхограммы. Поражение более чем в 60% случаев оказывается двусторонним. Примерно у половины больных удается обнаружить абсцессы, иногда множественные. Стенка этих абсцессов толстая, а внутренняя поверхность неровная. Многочисленные пневмоцеле часто наблюдаются при стафилококковой пневмонии, но они встречаются и при других легочных инфекциях.

Таким образом, стафилококковая пневмония отличается от пневмококковой характером начальных проявлений: повторностью ознобов, склонностью к двустороннему очаговому поражению легких с образованием пневмоцелле, абсцессов, плевритов, ранним развитием дыхательной недостаточности. После назначения адекватных антибиотиков температура тела начинает понижаться с 3—4-го дня и становится нормальной примерно к концу недели, т. е. значительно позднее, чем при пневмококковой пневмонии.

Стрептококковая пневмония. Распространенная в прошлом стрептококковая пневмония в настоящее время относится к числу редких болезней. На ее долю приходится менее 1% общего числа пневмоний. В большинстве случаев она осложняется осложнением кори, коклюша, гриппа и других острых респираторных заболеваний или хронических болезней легких. Фарингиты и ангины осложняются стрептококковой пневмонией весьма редко. Бронхогенное распространение инфекции приводит к тому, что мелкие очаги пневмонии располагаются вначале в пределах одного сегмента. Быстрое распространение инфекции по всему легкому с образованием сливных очагов характерно для стрептококковой пневмонии. Поражаются главным образом нижние доли легких.

Стрептококковая пневмония начинается внезапно с серии ознобов, одновременно с которыми появляются лихорадка, боли в боку, выраженная интоксикация и кашель с отделением жидкой мокроты, в которой содержится большое количество стрептококков. Выраженная одышка и цианоз развиваются в первые же сутки болезни. Особенно характерно быстрое распространение воспаления на плевру. Экссудативный плеврит встречается в 50—70% случаев стрептококковой пневмонии. Признаки его обнаруживаются обычно на 2—3-й сутки болезни. В жидком серозном или серозно-геморрагическом экссудате всегда содержится большое количество стрептококков. Характерным считается высокий лейкоцитоз ( $2 \cdot 10^4$ — $3 \cdot 10^4$  в 1 мкл) с выраженным сдвигом нейтрофилов влево. Бактериemia обнаруживается только в 10—15% случаев. Приглушение перкуторного звука и ослабленное дыхание часто обусловлены экссудативным плевритом.

Рентгенологическое исследование выявляет характерное сегментарное распределение затемнений легкого, которое может быть очаговым или гомогенным. Как при стафилококковой пневмонии, объем пораженного сегмента слегка уменьшается. Пневмоцелле и пневмоторакс обычно не развиваются.

Предположительный диагноз стрептококковой пневмонии может быть поставлен у больных с очаговым воспалением легких, которое быстро осложнилось экссудативным плевритом. Нахождение в мокроте почти чистой культуры стрептококка делает указанное предположение более вероятным. Окончательный диагноз ставят после получения чистой культуры стрептококка из крови или из плевральной жидкости. Ретроспективно диагноз может быть подтвержден по динамике титров антистрептолизина О.

Клебсиелла-пневмония. Пневмонии, вызванные граммотрицательными бактериями из рода клебсиелла, принято разделять на пневмонии с острым началом и обычно молниеносным течением и на пневмонии с постепенным, почти незаметным началом. Острая пневмония (типичная, или фридлендеровская, пневмония) вызывается первыми тремя штаммами рода клебсиелла, рост которых подавляется многими антибиотиками. Другие штаммы этого рода резистентны к большинству антибиотиков. Обычно они оказываются возбудителями пневмонии у хронических больных, получающих длительное время антибиотики. Эта нозокомиальная инфекция начинается обычно незаметно и отличается хроническим течением.

Болеют главным образом мужчины пожилого и старческого возраста, страдающие алкоголизмом или недостаточным питанием, вызванным какой-либо хронической истощающей болезнью. Клебсиелла-пневмония в противоположность пневмококковой пневмонии почти никогда не присоединяется к какому-либо заболеванию верхних дыхательных путей. Она возникает как самостоятельная болезнь.

Острая клебсиелла-пневмония начинается всегда внезапно с озноба, болей в боку и кашля. Лихорадка может быть постоянного типа (как при пневмококковой пневмонии) или ремиттирующая; у стариков она может быть умеренной или полностью отсутствовать. Вязкая мокрота с трудом откашливается, по своему виду и консистенции она напоминает черносмородиновое желе. Часто встречается мокрота, представляющая собой желе, окрашенное красной кровью. Примерно в 20% случаев развивается нерезко выраженная желтуха.

Рентгенологическое исследование выявляет гомогенное затемнение большей части или всей доли легкого. Величина и расположение очагов инфильтрации при клебсиелла-пневмонии (как и при пневмококковой) обычно не следуют сегментарному делению легкого. Они располагаются чаще всего в задних отделах верхних долей или в верхних частях нижних долей легкого. Поражается обычно только одна (чаще верхняя) доля правого легкого. [

Физические методы исследования часто оказываются недостаточными для выявления очагов инфильтрации легкого. Объясняется это obturацией бронхов желеобразной слизью, вызывающей ослабление дыхательных шумов в пораженных отделах легкого.

Болезнь в  $\frac{2}{3}$  случаев протекает с умеренным лейкоцитозом, в  $\frac{1}{3}$  случаев содержание лейкоцитов в крови остается нормальным. В мазке мокроты обнаруживается большое количество граммотрицательных диплобацилл, окруженных светлой капсулой.

Клебсиелла-пневмония относится к числу весьма тяжелых болезней. Даже при адекватных методах лечения смертность составляет 25—50%. Диагноз этой болезни должен обсуждаться при любой тяжелой пневмонии, возникшей внезапно у больного в возрасте старше 50 лет. Особенно часто встречаются при этой пневмо-

нии ремиттирующая лихорадка, слизистая или желеобразная мокрота с кровью, повторные ознобы, обусловленные ранним образованием абсцессов. Если больной острой пневмонией переживает первые 2 сут, у него уже обнаруживаются абсцессы. У некоторых из переживших острый период больных пневмония полностью не разрешается и приобретает хроническое течение. В результате этого развивается пневмосклероз с бронхоэктазами и с одной или несколькими полостями в пораженном легком. В отличие от фиброзно-кавернозного туберкулеза в мокроте этих больных постоянно обнаруживаются диплобациллы клебсиелла-пневмонии.

Коли-пневмония. В последнее десятилетие заметно возросло число пневмоний, вызванных кишечной палочкой. Подавляющее большинство этих пневмоний развивается у больных алкоголизмом, злокачественными опухолями, сахарным диабетом, пневмосклерозом, сердечной, почечной недостаточностью, тяжелыми болезнями нервной системы. Они часто встречаются у больных, которые длительное время получали кортикостероиды, антимаболиты, большие дозы пенициллина, тетрациклина или комбинации антибиотиков. Около 10% этих пневмоний возникает во время лечения пневмококковой пневмонии. Под влиянием антибиотиков подавляется рост нормальной флоры в верхних дыхательных путях, что благоприятствует размножению резистентных к антибиотикам кишечной палочки, протей, синегнойной палочки. Поступая в нижние дыхательные пути, эти бактерии оказываются в благоприятных условиях для размножения.

Клинические проявления пневмонии, вызванной указанными возбудителями, весьма многообразны. Болезнь может начинаться постепенно, и тогда ее трудно заметить у больного, у которого обычно и без того заболевание протекает тяжело. Иногда болезнь начинается остро. Коллапс оказывается первым проявлением этих часто молниеносно протекающих форм коли-пневмонии. В мокроте выявляется большое число грамотрицательных бацилл. Бактериемия встречается у 15—20% больных. Число лейкоцитов в крови примерно у 1/3 больных повышается до  $15 \cdot 10^3$ — $20 \cdot 10^3$  в 1 мкл и у 1/3 остается нормальным.

На рентгенограммах обнаруживается очаговая бронхопневмония. Отдельные очаги, сливаясь друг с другом, могут захватывать целую долю. Нижние доли легких поражаются значительно чаще, чем верхние. Исход в абсцесс встречается редко.

Возможность коли-пневмонии следует обсудить у каждого больного, у которого во время терапии антибиотиками или аэрозолями появились лихорадка, кашель и признаки очаговой пневмонии. Простое нахождение в мокроте большого количества грамотрицательных бацилл не является достаточно убедительным доказательством их этиологической связи с пневмонией. Окончательный диагноз ставят по результатам наблюдения за течением болезни, например по совпадению времени появления грамотрицательных бацилл в мокроте с развитием очаговой пневмонии, по

изменению характера лихорадки. Если больной не получал недавно антибиотиков, то диагноз коли-пневмонии должен рассматриваться как весьма маловероятный. Для доказательства диагноза в подобных случаях необходимо получить положительную культуру из крови или из плевральной жидкости.

*Neomophylus influenzae*-пневмония. Грамотрицательная палочка инфлюэнцы первоначально рассматривалась как возбудитель гриппа, чем и объясняется ее название. Позднее выяснилось, что она является одним из возбудителей вторичной бактериальной инфекции, часто присоединяющейся к гриппу. В настоящее время установлено, что *Neomophylus influenzae* может вызывать пневмонию у детей. Изредка она оказывается единственным возбудителем пневмонии у взрослых, страдающих хроническими бронхитами, бронхоэктазами, злокачественными опухолями или другими истощающими болезнями.

Клиническая картина пневмонии, вызванной *Neomophylus influenzae* по своим проявлениям не отличается от бактериальных пневмоний другой этиологии. Микроб достигает нижних дыхательных путей бронхогенно. Поражаются главным образом нижние доли, в которых образуются очаги пневмонии первоначально в пределах одного сегмента. Сливаясь друг с другом, они могут захватить всю долю. Всегда отмечается также и поражение эпителия надгортанника, бронхов и бронхиол. Стенка мелких бронхов иногда подвергается расплавлению, и воспалительный процесс распространяется перибронхиально.

Палочка инфлюэнцы постоянно обнаруживается в носоглотке здоровых людей и в мокроте больных хроническим бронхитом п бронхоэктазами, поэтому нахождение ее в мокроте больного пневмонией не решает вопроса об ее этиологии. Палочка инфлюэнцы может быть признана возбудителем пневмонии только в случаях этой болезни с положительной гемокультурой.

Рентгенологическое исследование выявляет очаговые или сливные неомогенные тенеобразования, расположенные обычно в нижней доле легкого. Лейкоцитоз со сдвигом влево в нейтрофильном ряду развивается приблизительно только у половины больных.

Другие бактериальные пневмонии. Коклюш, бруцеллез, туляремия, сибирская язва, лептоспирозы, болезни, обусловленные бактериями тифозно-паратифозной группы, нередко осложняются пневмонией. Возможно двоякое происхождение этих пневмоний. В одних случаях они возникают под влиянием бактериальной инфекции, вторично присоединившейся к основному заболеванию. В других случаях они вызываются самими возбудителями основной болезни. Этиологию пневмонии в каждом случае устанавливают по совокупности клинических и лабораторных методов исследования. Пневмония считается только одним из синдромов перечисленных болезней. Отсутствие пневмонии не исключает диагноза этих болезней.

## ВИРУСНЫЕ И МИКОПЛАЗМЕННЫЕ ПНЕВМОНИИ

Пневмонии нередко встречаются при вирусных инфекциях. Они вызываются либо самими вирусами, либо присоединившейся к вирусам вторичной бактериальной инфекцией. Вирусная (первичная) пневмония возникает обычно в первые же дни болезни, тогда как бактериальная (вторичная) — развивается в том периоде, когда больной начинает выздоравливать от первичной болезни. В зависимости от размера аэрозольных частиц специфические респираторные вирусы либо достигают только верхних дыхательных путей, либо проникают в трахею, бронхи, бронхиолы и альвеолы. В зависимости от состояния защитных сил организма, от вирулентности и дозы поступившего в дыхательные пути вируса у зараженного возникают синдромы поражения либо верхних, либо нижних дыхательных путей.

В случае тяжелой вирусной инфекции в легких обнаруживают геморрагический экссудат в альвеолах и полиморфноклеточную инфильтрацию межальвеолярных перегородок. В легких случаях отмечается пролиферация эпителия бронхов, бронхиол и альвеол, круглоклеточная инфильтрация стенки бронхов и перибронхиальной ткани. Главные изменения сосредоточиваются в интерстициальной ткани легких, вокруг бронхиол, кровеносных и лимфатических сосудов.

Болезнь начинается незаметно, исподволь, чаще всего с кашля, сухого либо с отделением небольшого количества слизистой или слизисто-гнойной мокроты. Температура тела вначале может быть субфебрильной, на 2—3-й день болезни может повыситься до 39° С. Иногда ощущаются нерезкие познбливания, но никогда не бывает потрясающего озноба. При физическом исследовании больного обнаруживается обычно только ослабленное везикулярное дыхание и небольшое количество влажных хрипов. Небольшие очаги притупления перкуторного звука и бронхиального дыхания выявляются не в каждом случае болезни. Число лейкоцитов остается нормальным или умеренно увеличивается, редко превышая  $10 \cdot 10^3$ — $12 \cdot 10^3$  в 1 мкл. Если число лейкоцитов превышает 15 000 в мл, следует предполагать бактериальную пневмонию.

Очаги пневмонии располагаются, как правило, в нижних долях. Примерно в половине случаев отмечается поражение только одной доли. При поражении верхней доли очаги вирусной пневмонии иногда принимаются за туберкулезные. Указанной ошибки нетрудно избежать, если учесть, что вирусная пневмония поражает обычно только одну долю.

По данным серийного рентгенологического исследования установлено, что в начале вирусной пневмонии возникает нежная ретикулярная сетка, соответствующая рисунку интерстициальной ткапи пораженной доли легкого. В более поздних стадиях воспалительный процесс распространяется и на воздухоносную ткань легкого, что приводит к появлению мелкоочаговых (ацинозных)

затенений. Процесс выздоровления начинается с разрешения очаговых теней. Усиление интерстициального рисунка легких сохраняется в течение 2—4 нед.

Микоплазменная пневмония. *Mycoplasma pneumoniae* является единственным патогенным видом микоплазм для человека. Она же является и самой частой причиной воспаления легких небактериального происхождения. На ее долю приходится около  $\frac{1}{3}$  всех небактериальных пневмоний. Болезнь встречается в течение всего года с максимумом поздней осенью и в начале зимы. У детей дошкольного возраста инфекция протекает бессимптомно, у взрослых — в большинстве случаев легко с описанной выше клинической и рентгенологической картиной вирусной пневмонии. В течение 2—3 нед у заболевшего отмечаются головные боли (иногда сильные), слабость, повторные познбливания, умеренная лихорадка. Иногда наблюдаются боли в горле, ринит, боли в животе. Кашель сухой или со слизисто-гноной мокротой. Примерно в 10% случаев наблюдается примесь крови к мокроте. Характерной считается за грудиной боль, заметно усиливающаяся при кашле. Не менее чем у половины больных отмечается относительная брадикардия. Приблизительно в 10% случаев на коже туловища появляются пятна красного или фиолетового цвета. Изредка наблюдается везикулярная или папулезная сыпь. Такая же сыпь может появиться и на слизистых оболочках. Особенно характерным считается появление такой сыпи на барабанных перепонках.

Аускультация позволяет обнаружить немного мелкопузырчатых или среднепузырчатых хрипов. Очагов притупления перкуторного звука обычно не отмечается, однако при рентгенологическом исследовании неожиданно обнаруживаются очаговые тени чаще в нижней доле легкого. Иногда они гомогенные, иногда неравномерной плотности. Разрешение инфильтратов происходит обычно между 11-м и 25-м днем болезни. Наиболее серьезными из осложнений являются менингит и менингоэнцефалит. На 2-й неделе болезни в крови начинают определяться холодовые агглютинины. Максимальный титр их наблюдается в течение 3 и 4 нед болезни, после чего они исчезают.

Предположительный диагноз микоплазменной пневмонии ставят на основании сочетания ее характерных признаков (постепенного начала, пароксизмального кашля) с болями за грудиной, относительной брадикардией, отсутствием одышки и расхождением между данными физического исследования больного и результатами рентгенологического исследования. Во всех подобного рода случаях обнаруживается правильность изречения: очень мало слышно и очень много видно. Известную помощь в установлении Диагноза имеют и отрицательные признаки: отсутствие лейкоцитоза, неэффективность пенициллина и сульфаниламидов, отсутствие мокроты или бактерий в мокроте больного.

Окончательный диагноз может быть поставлен посредством выделения культуры *Mycoplasma pneumoniae* из мокроты больного,

но она может быть получена не ранее чем через 1—3 мес, т. е. уже после выздоровления больного. Реакция холодовой агглютинации относится к числу неспецифических реакций, но все же считается, что титры холодовых агглютининов выше 1 :32 могут рассматриваться как косвенное подтверждение диагноза. Значительно большую диагностическую ценность имеют методы иммунофлюоресцентно-микроскопии мокроты и реакция связывания комплемента. Эти тесты и применяются для ранней диагностики болезни.

**Аденовирусная пневмония.** Острые респираторные заболевания, вызванные аденовирусами, поражают главным образом закрытые коллективы: детей в летних лагерях, новобранцев в первые месяцы их военной службы. Аденовирусная инфекция проявляется синдромами фарингита, фарингоконъюнктивита, бронхоолита и пневмонии. Патологоанатомические изменения в легких изучены еще недостаточно. По результатам рентгенологического исследования можно сказать, что аденовирусная пневмония протекает с изменениями, аналогичными таковым при микоплазменной пневмонии. Преобладает поражение интерстициальной ткани одной из нижних долей легкого.

Болезнь начинается незаметно с головных болей, повторных познабливаний, общей слабости. Температура тела в большинстве случаев не превышает 38° С и держится в течение 2—5 дней. В редких случаях она повышается до 39—39,5° С. Примерно у половины больных в первые же дни болезни обнаруживаются признаки более или менее выраженного ринита. Значительно чаще наблюдается обычно нерезко выраженная гиперемия дужек, мягкого неба и задней стенки глотки. Приступообразный кашель сухой или с отделением небольшого количества слизисто-гнойной мокроты и загрудинные боли встречаются почти в каждом случае болезни. Явление фарингита и общего недомогания держатся в течение 1—2 нед. При выслушивании иногда удается обнаружить небольшое количество влажных хрипов. При рентгенологическом исследовании, которое в настоящее время принято производить у всех больных с острыми респираторными заболеваниями, приблизительно в 10% случаев обнаруживается очаговая пневмония.

В некоторых случаях одновременно с аденовирусной пневмонией обнаруживается не только фарингит, но и фолликулярный конъюнктивит, обычно односторонний. Аденовирусная пневмония занимает по частоте второе место среди вирусных пневмоний. По своему течению она в большинстве случаев оказывается легкой. Длительность лихорадки редко превышает 7 дней. Число лейкоцитов в крови остается нормальным. Лейкоцитоз наблюдается только при осложнении бактериальной инфекцией.

Возможность аденовирусной пневмонии должна обсуждаться во всех случаях атипичной пневмонии, диагностируемой у больного с признаками фарингита или конъюнктивита. Окончательный диагноз устанавливают после выделения культуры вируса. Из 31 серологического типа аденовирусов только три типа (III,



IV и VII) способны вызывать у человека острое респираторное заболевание.

Гриппозная пневмония. Вирусы гриппа эндемичны во всех частях нашей планеты. Пневмония редко встречается в случаях спорадического гриппа, но заметно увеличивается в числе во время эпидемий. Аспирированные частицы гриппозного вируса пропикают в эпителиальные клетки верхних дыхательных путей, вызывая их некроз. Пораженные клетки слущиваются в просвет трахеи и бронхов, блокируя бронхиолы. Бактериальное инфицирование деэпителизированной поверхности вызывает воспаление стенок трахеи, бронхов и бронхиол, распространяется перибронхиально и на альвеолы. Пневмония в большинстве случаев имеет смешанное происхождение. Значительно реже возникают пневмонии под влиянием одного только вируса гриппа.

Случаи тяжелого гриппа начинаются остро с ощущения резкой слабости, головокружения, сильной головной боли, повторных ознобов, которые, однако, никогда не бывают потрясающими. Даже в случаях гриппа, не осложненного бактериальной инфекцией, лихорадка может достигать 39—41° С. Вслед за этим у больного появляются боли в глазах и во всех мышечных группах тела, ощущение бессилия, иногда рвота. Признаки катара верхних дыхательных путей в подобных случаях выражены нерезко. Они могут даже длительное время отсутствовать. В клинической картине раннего периода болезни доминирует общая слабость. Явление катара верхних дыхательных путей (боли в горле и за грудиной, кашель, гиперемия конъюнктив) хотя и обнаруживаются у большинства больных, но выражены нерезко и ни в коей мере не могут быть причиной прострации.

Лихорадка и прострация в случаях неосложненного гриппа продолжают в течение 2—5 дней, после чего температура понижается и на первый план выдвигаются признаки вторичной бактериальной инфекции. Сухой кашель становится продуктивным, появляются хрипы в легких. Выздоровление наступает обычно через 7—10 дней. Оно затягивается только у страдающих сердечной недостаточностью или хроническими болезнями легких. Некротический ларинготрахеобронхит может привести к дыхательной недостаточности и цианозу, для борьбы с которой иногда приходится прибегать к трахеотомии.

Первичная вирусная пневмония развивается обычно в первые же сутки болезни. Ее главные признаки — прострация, выраженная одышка с диффузным цианозом, выделение значительного количества кровавой мокроты, большое количество глухих и влажных хрипов в обоих легких. Признаки воспалительной инфильтрации легочной ткани в этом периоде болезни физическими методами исследования выявить обычно не удастся, однако на рентгенограммах в обоих легких обнаруживаются очаговые затемнения округлой и неправильной формы. Их число и размеры грубо соответствуют тяжести болезни. В последующие дни на фоне посто-

янно высокой лихорадки нарастает дыхательная недостаточность и развивается коллапс. Смерть наступает обычно на 1-й неделе болезни. В легких случаях первичная гриппозная пневмония протекает с менее распространенными изменениями в легких, с умеренно выраженным цианозом. Артериальное давление остается в пределах нормальных величин. У больных молодого и среднего возраста без признаков сердечной недостаточности и хронической болезни легких она может подвергнуться обратному развитию.

Вторичная бактериальная пневмония присоединяется к гриппу в большинстве случаев в более поздних стадиях болезни, обычно уже после прекращения лихорадки. Наступившее было улучшение сменяется обострением болезни. Вновь появляются лихорадка, кашель с отделением гнойной мокроты. Физическое и рентгенологическое исследование обнаруживает признаки сегментарной или долевой инфильтрации легкого. Бактериальная пневмония раньше нередко вызывалась стрептококками; в настоящее время она при гриппе чаще всего вызывается палочкой инфлюэнцы или стафилококками. Добавочная инфекция первым из названных микробов лишь слегка ухудшает состояние больного, тогда как инфицирование вторым микробом заканчивается образованием абсцессов легкого или эмпиемы.

Число лейкоцитов при неосложненном гриппе обычно остается нормальным, но в случаях первичной вирусной пневмонии с первого же дня болезни наблюдается лейкоцитоз. Число лимфоцитов в крови в первые 4 дня болезни уменьшается, в дальнейшем лимфопения исчезает. Присоединение вторичной бактериальной инфекции сопровождается повышением лейкоцитоза, выраженность которого определяется тяжестью и характером осложнения.

Предположительный диагноз гриппа и гриппозной пневмонии во время эпидемии поставить нетрудно, опираясь на описанные выше клинические критерии и эпидемиологическую обстановку. В межэпидемический период поставить точный диагноз гриппа значительно труднее. Следует иметь в виду, что случаи спорадического гриппа обычно не осложняются первичной (вирусной) пневмонией. Окончательный диагноз устанавливают методом иммунофлюоресценции антигенов гриппа в окрашенных отпечатках или смывах со слизистой оболочки носа или носоглотки. Метод дает положительные результаты приблизительно в 50% случаев гриппа. Точный диагноз может быть поставлен посредством получения чистой культуры гриппа из смывов со слизистой оболочки носа или глотки.

Гриппозная пневмония отличается от аденовирусной резко выраженными признаками интоксикации, коллапсом и отсутствием или крайне слабой выраженностью синдромов фарингита или фарингоконъюнктивита.

**Другие вирусные пневмонии.** Очаговые или сливные пневмонии у взрослых изредка вызываются и другими вирусами, ответственными за острые респираторные болезни, а именно: респира-

торным синцитиальным вирусом, цитомегаловирусом, риновирусом, энтеровирусом. Кроме того, пневмония вызывается иногда вирусами ветряной оспы, кори, лимфоцитарного хориоменингита в опоясывающего лишая. Воспалительный процесс при перечисленных пневмониях локализуется главным образом в интерстициальной ткани, поэтому обнаружить их физическими методами исследования всегда значительно труднее, чем рентгенографией. Они также часто осложняются бактериальной инфекцией.

Методы терапии бактериальных и вирусных пневмоний заметно отличаются друг от друга. Поэтому вопросы их диагностики, кроме академической, приобретают и большую практическую значимость. Работа врача у постели больного по дифференциальной диагностике этих больших клинических синдромов может быть заметно облегчена, если учесть, что бактериальная пневмония начинается с поражения воздухоносных путей, а для вирусной пневмонии характерно равное поражение интерстициальной ткани легких. Указанное различие в патогенетических процессах лежит в основе большинства методов дифференциального диагноза этих синдромов, применяемых в клинике. Именно этим явлением и объясняется, почему инфильтрация легких при бактериальной пневмонии почти всегда может быть выявлена методами перкуссии и аускультации и почему для своевременного выявления ее при вирусной пневмонии необходимо прибегать к рентгенологическому исследованию.

Решая вопрос о причине пневмонии, прежде всего необходимо обратить внимание на общее состояние больного. Бактериальная пневмония чаще встречается у лиц среднего и пожилого возраста. Состояние их резко ухудшается с первых же дней болезни, и уже при первом посещении врача они выглядят как тяжело больные. Они нередко даже не могут ходить по комнате и вынуждены из-за слабости лежать в постели.

Вирусной пневмонией болеют чаще лица молодого возраста. В начале болезни они обычно не производят впечатления тяжелых больных. Единственным исключением из этого является гриппозная пневмония, но диагностика ее облегчается тем обстоятельством, что она наблюдается почти исключительно только во время эпидемий этой болезни. Вирусная пневмония в большинстве случаев является болезнью острой, но нетяжелой, тогда как бактериальная пневмония должна быть отнесена к болезням острым и тяжелым или даже очень тяжелым.

Бактериальная и вирусная пневмония резко отличаются друг от друга по начальным проявлениям. Первая из них начинается всегда остро. Сам больной или окружающие лица могут точно указать день и время суток, когда началась болезнь. У лиц с хорошим До начала болезни здоровьем она начинается с потрясающего озноба или с серии хорошо выраженных ознобов, вслед за которыми отмечается повышение температуры тела часто выше  $39^{\circ}\text{C}$ , а иногда и выше  $40^{\circ}\text{C}$ . Одновременно с началом лихорадки появляются

боли в боку, мышечные боли отсутствуют. Вторая (вирусная) пневмония начинается обычно незаметно. В течение 1—2 дней состояние больного постепенно ухудшается, у него наблюдаются нерезко выраженные познабливания. Лихорадка не превышает 39° С. Еще в период недомогания у больного появляются миалгии, которые сохраняются в лихорадочном периоде болезни.

Кашель относится к числу признаков, которые в большинстве случаев оказывают значительную помощь в дифференциальном диагнозе между бактериальной и вирусной пневмонией. Тяжелый приступообразный кашель без мокроты в сочетании со жгучими болями за грудиной считается одним из характерных признаков вирусной пневмонии. Сухой кашель при бактериальной пневмонии наблюдается только в первые 1—2 дня болезни. В дальнейшем у больного появляется липкая мокрота с примесью крови. Локализация болей в груди, которые появляются при кашле, объясняется вовлечением в воспалительный процесс плевры, прилежащей к очагу пневмонии. В мокроте больного бактериальной пневмонией всегда удается обнаружить лейкоцитоз, а в нелеченных антибиотиками случаях — также и возбудителя болезни. В большинстве случаев мокрота больного вирусной пневмонией не содержит гнойных клеток. В пей могут быть обнаружены населяющие верхние дыхательные пути сапрофиты в небольшом количестве.

Одышка и тахикардия появляются в первый же день бактериальной пневмонии. В более тяжелых случаях к ним присоединяется цианоз. Частота дыхания при вирусной пневмонии обычно не изменяется. Темп сердечных сокращений остается нормальным или несколько замедляется. Исключение составляет гриппозная пневмония, клиническая картина которой описана выше. Бактериальная пневмония у стариков и лиц, страдающих алкоголизмом, нередко осложняется делирием или другими нарушениями поведения. Делирий и другие виды возбуждения больных при вирусных пневмониях встречаются весьма редко.

Признаки инфильтрации легких при бактериальной пневмонии распространяются обычно унилатерально, захватывая сегмент или долю. Двустороннее поражение встречается редко. Вирусные пневмонии в большинстве случаев оказываются билатеральными. Очаги этой пневмонии, например при гриппе, диффузно поражают оба легких. Бедность аускультативных признаков вирусной пневмонии объясняется отсутствием связи ее очагов с воздухоносными путями легких.

Отчетливо выраженный лейкоцитоз встречается почти в каждом случае бактериальной пневмонии. Вирусные пневмонии, кроме гриппозной, в течение первой недели протекают без лейкоцитоза, на второй неделе болезни к вирусной пневмонии нередко присоединяется бактериальная. Содержание лейкоцитов в крови в подобных случаях заметно увеличивается и может достигнуть  $15 \cdot 10^3$ — $20 \cdot 10^3$  в 1 мкл.

Дифференциально-диагностическое значение пробной терапии антибиотиками в настоящее время следует оценивать весьма осторожно. Нормализацию температуры тела в течение 2 сут после назначения антибиотиков с исчезновением интоксикации можно считать косвенным указанием на бактериальную пневмонию. Отсутствие такого быстрого эффекта не исключает бактериальной пневмонии, оно может быть обусловлено резистентностью данного штамма возбудителя к применяемому антибиотику или его слишком малой дозой, аллергической реакцией на примененный антибиотик, связью лихорадки с другой болезнью, например со злокачественной опухолью, коллагенозами или с ранним развитием легочного нагноения.

Гомогенное интенсивное затемнение целой доли часто оценивается как характерный признак бактериальной пневмонии. Затемнение при микоплазменных и вирусных пневмониях отличается негомогенностью и меньшей интенсивностью. Небольшой плевральный экссудат и пневмоторакс развивается иногда при бактериальных пневмониях; для микоплазменных и вирусных пневмоний они не характерны. Пневмоцеле не встречается при микоплазменных и вирусных пневмониях и является диагностически важным признаком стафилококковой пневмонии. Раннее образование полости в легком наблюдается при туберкулезе легких стафилококковой, пневмококковой (III тип) и клебсиелла-пневмонии.

## **ПНЕВМОНИИ, ВЫЗВАННЫЕ ДЕЙСТВИЕМ НЕКОТОРЫХ ФИЗИЧЕСКИХ И ХИМИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ**

Липоидная пневмония. Различают экзогенную и эндогенную липоидную пневмонию. Первая вызывается аспирацией жиров животного происхождения, минеральных и растительных масел. Вторая возникает при жировых эмболизациях легких.

Экзогенная липоидная пневмония чаще всего вызывается аспирацией жидкого парафина, который широко применяется в качестве слабительного средства и в виде капель для носа. Аспирация минеральных масел может произойти и у взрослых при нарушении техники безопасности при чистке самолетов vaporизированным маслом. Жидкие жиры растительного и животного происхождения часто попадают в дыхательные пути детей при кормлении их молоком с рыбьим жиром или с растопленным в нем сливочным маслом. Нередко она встречается и у взрослых, страдающих болезнями пищевода (стриктуры, дивертикулы, ахалазия и др.) или дисфагиями, возникающими обычно в связи с нарушением функции бульбарных центров.

Минеральные масла химически инертны. Попав в легкие, они быстро эмульгируются и поглощаются макрофагами. В дальнейшем они удаляются из легких через лимфатические сосуды. При аспирации значительного количества минерального масла часть его остается в дыхательных путях и становится причиной разви-

**тия** фиброза легких. Большинство растительных масел эмульгируется легочной липазой и удаляется из дыхательных путей при кашле. Жиры животного происхождения гидролизуются легочной липазой. Освобождающиеся при этом жирные кислоты вызывают тяжелое воспаление, конечным результатом которого является склероз пораженной части легкого.

Больные в большинстве случаев не предъявляют жалоб, и поражение легких нередко обнаруживается случайно при рентгеноскопии по другому поводу.

При аспирации жиров животного происхождения развивается пневмония, локализующаяся чаще всего в нижних долях. Если присоединяется вторичная инфекция, может развиться нагноение легких. Рентгенологическое исследование выявляет гомогенные затенения, охватывающие обычно 1—2 сегмента нижних долей обоих легких. Характерно точное соответствие тени границам пораженных сегментов. Края склерозированного сегмента четко очерчены. Гранулема весьма напоминает тень периферического рака легких, за который она часто и принимается. Если поражение диффузно, развивается интерстициальная пневмония, конечным исходом которой является диффузно-сетчатый пневмосклероз с развитием легочного сердца.

Диагноз весьма труден. Экзогенная липоидная пневмония может предполагаться у больных, работающих с минеральными маслами, длительно пользующихся парафиновым маслом в качестве слабительного. Если аспирация произошла сравнительно недавно, больные могут помнить, что болезнь начиналась с ощущения удушья и кашля, который возник после неудачного проглатывания пищи во время еды. Особенно склонны к развитию этого вида пневмонии больные с нарушением акта глотания и с заболеванием пищевода.

**Угледородная пневмония.** Приблизительно 25% всех бытовых отравлений у детей вызываются аспирацией угледородных соединений. Широкое применение угледородных соединений в промышленности, на транспорте и в быту приводит иногда к ингаляции или аспирации этих соединений и взрослыми. Чаще других встречается аспирация или ингаляция бензина, керосина, политуры, веществ раздражающего и удушающего действия: окислы азота, пороховые или взрывные газы, газо-электросварочный аэрозоль.

Случайное проглатывание угледородов сопровождается рвотой, во время которой происходит их аспирация в дыхательные пути. Клиническая картина болезни зависит от дозы аспирированного вещества. Аспирация более или менее значительного количества любого из указанных угледородов вызывает бронхоспазм, который может осложниться отеком легких. Всасывание бензина из легких может привести к поражению печени, почек, сердца, центральной нервной системы. В случаях особо тяжелого поражения развиваются шок или кома. Если больной переживает острый период, через 6—8 ч у него появляются признаки пневмонии с

нейтрофильным лейкоцитозом, одышкой, тахикардией и физическими признаками инфильтрации легочной ткани.

Рентгенологическая картина зависит от периода болезни. В самом раннем периоде обнаруживается отек легких, в большинстве случаев двусторонний и симметричный. Позднее развиваются обычно крупноочаговые затенения с расплывчатыми контурами. •Сливаясь друг с другом, они образуют картину псевдобактериальной пневмонии. Поражаются главным образом нижние доли легких (Молчанов Н. С, 1965). Клиническое выздоровление наступает значительно раньше анатомического. Диагноз ставят на основании анамнеза, а при отсутствии свидетелей несчастного случая— по запаху, например бензина, от пострадавшего. Возможен переход острого заболевания в хроническое пролиферативное воспаление легких.

Аспирационная пневмония. Кислое содержимое желудка попадает в воздухоносные пути при рвоте, пищеводно-желудочном рефлксе, во время наркоза или вскоре после его окончания. Терапевту, консультирующему в хирургических отделениях, не следует забывать, что современный эндотрахеальный наркоз с obturацией трахеи только снижает частоту и тяжесть послеоперационной пневмонии, но не может во всех случаях предупредить ее появление. Рвотные массы могут скопиться проксимальнее места obturации трахеи и после удаления трубки часть их может быть аспирирована в дыхательные пути. Аспирация желудочного содержимого в дыхательные пути нередко наблюдается также во время эпилептических припадков, при состоянии комы различной этиологии.

Желудочный сок может вызвать obturацию мелких, а иногда и средних бронхов, что приводит к развитию ателектазов легких. Одновременно с желудочным содержимым в дыхательные пути попадают бактериальная флора носоглотки и пищевода, что способствует развитию пневмонии. Во время кашля и сопровождающих его глубоких вдохов желудочный сок может проникнуть в мелкие бронхи и бронхиолы и вызвать если не переваривание, то острое воспаление их стенок. Экспериментальные данные позволяют считать, что аспирированная жидкость с рН ниже 2,5 всегда приводит к острому отеку легких. Выраженность этого синдрома зависит, безусловно, как от характера действия желудочного сока, так и от количества его в просвете дыхательных путей. Острый отек легких развивается также и при попадании в дыхательные пути больших количеств морской воды (например, при утоплении), этилового алкоголя и других веществ, оказывающих на легкие раздражающее действие.

Если больной переживает отек легких, то в дальнейшем у него развивается пневмония, локализация которой зависит от положения больного во время аспирации. При положении больного сидя (например, во время тонзилэктомии) поражаются нижние доли легких и особенно часто справа, так как правый главный бронх является как бы продолжением трахеи. У больных, находящихся в

постели, кроме нижних долей, нередко отмечается поражение задних отделов верхних долей. Если больной во время аспирации лежал на боку, поражается обычно только одно легкое. Рентгенологическое исследование выявляет отдельные или сливающиеся друг с другом очаги пневмонии. Дыхание над пораженными участками легкого обычно ослабленное, по-видимому, из-за легочных ателектазов. Характерное изменение перкуторного звука определяется величиной и локализацией очагов воспаления. В крови обнаруживается нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево.

Попадание в дыхательные пути мелких частиц измельченной полутвердой пищи без примеси желудочного сока приводит лишь к умеренно выраженной воспалительной реакции в легких. Аспирация частиц пищи или продуктов ее частичного переваривания нередко наблюдается при миастении, рубцовых стриктурах и опухлях пищевода, при дивертикулах и ахалазии пищевода, при трахеально-пищеводных сообщениях, тяжелом рефлюкс-эзофагите, диафрагмальной грыже и некоторых других болезнях.

Аспирированные частицы пищи, попадая в мелкие и мельчайшие бронхи, вызывают ателектазы соответствующих отделов легкого. Характерными особенностями этих пневмоний являются их локализация и своеобразное клиническое течение. Пневмония захватывает обычно один или несколько сегментов либо в нижних долях, либо в задних отделах верхних долей. Пораженная доля имеет обычные размеры или даже слегка уменьшается в объеме, что связано, вероятно, с сужением приводящего бронха. Физические методы исследования позволяют обнаружить притупление перкуторного звука и жестковатое или ослабленное дыхание со звонкими влажными хрипами над пораженными участками легких.

Пневмония начинается чаще всего незаметно. К числу ее наиболее характерных признаков относится длительное или рецидивирующее течение. Инфильтрация легких не склонна к быстрому рассасыванию, очевидно, из-за постоянной аспирации частиц пищи. Рецидивы пневмонии той же или меняющейся локализации протекают обычно с умеренной лихорадкой и лейкоцитозом. Микробная флора, поступая в воздухоносные пути вместе с пищей, может привести к образованию абсцесса легких. Характерно, что и абсцессы легких у этих больных часто начинаются незаметно и в течение длительного времени могут не вскрываться в бронх. При рентгенологическом исследовании, произведенном до прорыва такого абсцесса в бронх, он может приниматься за опухоль легкого.

Диагноз хронической пневмонии, вызванной повторными аспирациями небольших количеств пищи, порой оказывается чрезвычайно трудным. Иногда ее принимают за злокачественную опухоль, за туберкулому или другие болезни, при которых наблюдается образование круглых теней. Рецидивы пневмонии иногда объясняются повторными эмболизациями легкого из вен таза или нижних конечностей. Диагностические трудности возникают частично из-за неосведомленности больного об аспирации им пищевых



частиц в трахею. Диагноз аспирации пищевых веществ в трахею следует предполагать у каждого больного с приступообразным-кашлем, возникающим во время глотания. Это предположение надо считать вполне обоснованным у больных с перечисленными выше болезнями пищевода и у всех больных с нарушением акта глотания.

Для подтверждения высказанного предположения производится рентгенологическое исследование. Бариевая взвесь, введенная в грушевидный синус глотки посредством катетера, исчезает из него через 1—3 с, у больных с нарушением акта глотания она обнаруживается в нем в течение  $\frac{1}{2}$ —1 ч. Иногда подобные исследования позволяют обнаружить трахеозофагальный свищ или попадание небольших частиц бария в трахею.

Радиационная пневмония. Ионизирующее облучение легочной паренхимы предпринимается чаще всего по поводу метастазов злокачественной опухоли в легкие и после удаления рака грудной железы. Изменение в легких развивается не во время рентгенотерапии, а спустя 4—6 мес после ее окончания. Вначале возникает острая радиационная пневмония, которая заканчивается исходом в фиброз.

Воспалительный процесс начинается с некроза эндотелия легочных капилляров. Межальвеолярные перегородки утолщаются из-за инфильтрации их лимфоцитами и разрастания незрелой соединительной ткани. В альвеолах отмечается десквамация клеток и скопление экссудата. В поздних стадиях процесса отмечается замещение легочной паренхимы рубцовой тканью.

Самые легкие случаи радиационной пневмонии протекают бессимптомно. В более тяжелых случаях появляется одышка, которая становится особенно заметной во время физических напряжений. После окончания острого воспалительного процесса одышка заметно уменьшается, но полностью не исчезает. Более чем у  $\frac{2}{3}$  больных появляется слабый сухой кашель, который резко усиливается при физических напряжениях и при глубоком дыхании. Часто больные жалуются на дисфагию, которая объясняется радиационным эзофагитом. Температура тела чаще всего остается нормальной, изредка отмечается субфебрилитет. Физические методы исследования выявляют ослабление дыхательных шумов в сочетании с очагами мелкопузырчатых хрипов и крепитации. Оседание эритроцитов заметно ускоряется.

Рентгенологическое исследование обнаруживает очаговые или сливающиеся друг с другом тени с уменьшением объема пораженного легкого. Очаги пневмонии могут возникать как в месте облучения, так и в других отделах легких. Они не проявляют тенденции к сегментарному или долевоу распределению. В остром периоде болезни главные и сегментарные бронхи остаются непораженными. В поздних периодах болезни пораженное легкое уменьшается в объеме и становится безвоздушным вследствие замещения его паренхимы фиброзной тканью.

## АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ПНЕВМОНИИ

**Пневмонии**, вызванные вдыханием органической пыли. Большинство аллергических болезней системы дыхания протекают в виде клинических синдромов ринита или астмы, развитие которых связывается с освобождением медиаторов при взаимодействии антигена с антителом. В последнее время появилось достаточное количество фактов, указывающих, что аллергические реакции в системе дыхания могут протекать также и с включением клеточных механизмов замедленного типа. Возникающие при этом синдромы принято обозначать терминами аллергические пневмонии или аллергические альвеолиты. Они развиваются в ответ на вдыхание частиц органической пыли размером не более 3—5 мкм. Частицы эти могут состоять из белков растительного или животного происхождения. Войдя в контакт с альвеолярным эпителием, они могут вызвать развитие иммунной реакции замедленного типа. Прямое повреждающее действие органической пыли на легкое отсутствует, либо выражено нерезко.

Хотя характер возникающих при этом симптомов в какой-то мере зависит от антигенного состава органической пыли, от частоты и длительности ее воздействия на больного, реактивности больного, функционального состояния реснитчатого эпителия в трахее и бронхах, выраженности альвеолярного фагоцитоза, клиническая картина сводится в конечном счете к ринорее, бронхоспазму и пневмонии. У атонических больных сразу же после ингаляции органической пыли наступает бронхоспазм и ринорея, за которыми спустя несколько часов возникает аллергическая пневмония. Допускается, что пневмония является единственной реакцией, которая развивается у неатопического больного в ответ на контакт с органической пылью.

Данные клинико-анатомического сопоставления позволяют выявить три этапа в развитии аллергической пневмонии. На второй неделе болезни в межальвеолярных и междолевых перегородках пораженного легкого обнаруживается картина острого васкулита с фибриновыми тромбами в просвете сосудов. Соединительная ткань легкого инфильтрирована нейтрофилами, эозинофилами, лимфоцитами и плазматическими клетками. Острое воспаление бронхиол часто сопровождается разрушением их стенки. Спустя 1—2 мес после начала болезни в пораженном легком обнаруживается картина интерстициальной пневмонии, гранулемы с гигантскими клетками Лангханса. Через несколько месяцев **после** начала болезни гранулема исчезает. В легких обнаруживается очаговый или диффузный сетчатый пневмосклероз, напоминающий по своему строению медовые соты.

Болезнь в большинстве случаев начинается незаметно с общей слабости, потери аппетита, к которой присоединяются боли в мышцах туловища. Одышка и кашель в начале болезни появляются только при физических усилиях, позднее становятся постоянными.

Температура тела обычно повышается с ознобами до 38—39° С. При аускультации в обоих легких удается выслушать лишь небольшое количество мелкопузырчатых хрипов. Иногда температура тела остается нормальной.

Значительно реже (примерно в 1/3 случаев) болезнь начинается остро с озноба и повышения температуры тела до 38—39° С. Одышка, кашель иногда с отделением небольших количеств окрашенной кровью мокроты и резко выраженной разбитостью дополняют схожесть болезни с вирусными инфекциями. В легких выслушиваются влажные хрипы. Спустя несколько часов после госпитализации состояние больного резко улучшается, но влажные хрипы в легких могут выслушиваться в течение нескольких дней. Описанный острый приступ болезни может возникнуть повторно. Он вызывается повторными контактами больного с этиологическим фактором, например, с веществами, содержащимися в заплесневевшем сене, сгнившей соломе, грибах, опилках.

Во время острого периода болезни в крови обнаруживается лейкоцитоз, который может достигать  $25 \cdot 10^3$  в 1 мкл. Эозинофилия не относится к числу постоянных или частых признаков этой группы болезней, но иногда содержание эозинофилов в крови повышается до 10%. Содержание иммуноглобулинов в крови заметно повышается. Особенно часто увеличивается концентрация иммуноглобулина G.

В начале болезни рентгенограмма остается без изменений. При повторных обострениях болезни и в случае ее хронического течения обнаруживаются мелкоочечные (диаметром до 1 мм) тени, диффузно рассеянные по обоим легким. Они могут быть дискретными (как при острой левожелудочковой недостаточности, гриппе) или могут сливаться друг с другом. В более тяжелых случаях в обоих легких отмечают диффузные узловые тени с плохо очерченными контурами. В случае хронической болезни в обоих легких определяется сетчатая структура, характерная для интерстициального фиброза и эмфиземы легких.

Диагноз болезни устанавливают на основании анамнеза, при собирании которого необходимо выспросить больного об условиях возникновения первого и последующих приступов болезни. Особое внимание уделяется профессии больного, связи клинических проявлений болезни с пребыванием на работе, их выраженности во время отпуска. Большое диагностическое значение следует придавать результатам пробного контакта больного с предполагаемым антигеном. Иммуноэлектрофоретическое исследование кровяной сыворотки больного с предполагаемыми антигенами считается специфическим методом диагностики аллергических пневмоний. Кожные пробы недостаточно специфичны и часто дают ошибочно положительные результаты.

Наиболее изученным видом этой группы пневмоний является «легкое сельскохозяйственных рабочих». Массовая вспышка этой болезни наблюдалась недавно среди чехословацких студентов, за-

явившихся просушкой и уборкой зерновых. Известно, что эта болезнь появляется иногда среди рабочих, занятых на уборке зерна, у работающих на молотилке, у стогометателей, у рабочих, занятых первичной обработкой льна и конопли. Болезнь вызывается в большинстве случаев ингаляцией термофильных актиномицетов *Thermopolyspora polyspora* и *Micromonospora vulgaris*, которые размножаются во влажном сене.

Культивирование грибов производится в условиях высокой температуры и влажности, что также способствует росту термофильных актиномицетов. У рабочих, занятых на этом производстве, иногда появляются лихорадка, кашель, одышка, миалгии, рвота и другие описанные выше признаки аллергической пневмонии. Лейкоцитоз достигает у некоторых больных  $25 \cdot 10^3$  в 1 мкл. В нескольких случаях наблюдается нерезко выраженная эозинофилия. Пневмония у больных с «легким грибка» сопровождается увеличением регионарных лимфатических узлов в корне легкого, напоминая поражение легких при саркоидозе.

Бегассозом называется болезнь, возникающая у рабочих занятых на переработке сахарного тростника. Клиническая картина ее соответствует картине описанной аллергической пневмонии. В крови больных, страдающих бегассозом, обнаруживаются преципитины к экстрактам из материалов, которые остаются в растении после экстракции из него сахара, и к экстрактам термофильного актиномицета *Micromonospora vulgaris*. Она же обнаруживается и в крови больных, которые вдыхали пыль, возникающую при переработке сахарного тростника. На рентгенограммах наблюдались диффузные лимфатические тени, которые ничем не отличались от картины типичной для милиарного туберкулеза. Клиническая картина болезни не отличалась от картины «легкого сельскохозяйственных рабочих».

«Легкое птичников» протекает с теми же симптомами и признаками, что и «легкое сельскохозяйственных рабочих». Отличие заключается только в причине болезни. Клинический спектр от острого приступа удушья до диффузной мелкоочаговой пневмонии возникает при этой болезни под влиянием контакта с белками из опавших перьев голубей, из голубиного помета. В сыворотке голубятников, страдающих пневмонией, обнаруживаются преципитины к указанным антигенам. На рентгенограммах можно выявить мелкоочаговую интерстициальную пневмонию. В отдельных случаях отмечается появление ацинозных очагов, указывающих на вовлечение в процесс также воздухоносной ткани легких.

Для борьбы с несхаранным диабетом с давнего времени применяется порошок, приготовленный из гипофиза крупного рогатого скота или свиньи. Длительное употребление его посредством нанесения на слизистую оболочку носа приводит иногда к сенсibilизации организма. В крови больных несхаранным диабетом появляются преципитирующие антитела к белкам, содержащимся в этом нюхательном порошке. При длительном применении этого порош-

ка в легких больных появляются милиарные тени. Биопсия легкого позволила установить морфологический субстрат этой пневмопии. Были обнаружены фибриноидный экссудат в альвеолах с образованием гиалиновых мембран, лимфоцитарная и плазмоклеточная инфильтрация соединительной ткани легких.

Аллергическая пневмония развивается иногда у пильщиков, у рабочих, занятых заготовкой пробки, приготовлением солода и на многих других производствах. Во всех подобных случаях наблюдается одна и та же клиническая картина. В основе ее лежит воспалительный процесс интерстициальной ткани легких, который может быть обозначен термином «аллергическая интерстициальная пневмония». В практической работе ее приходится отличать от других аллергических заболеваний легких, протекающих с эозинофилией и от многих неспецифических болезней легких, дающих сходную рентгенологическую картину. Прежде всего их необходимо отличать от интерстициальных пневмоний при вирусных инфекциях, с которыми они всегда сходны как по клиническим проявлениям, так и по результатам рентгенологического исследования и от некоторых других пневмоний, протекающих с эозинофилией.

Вирусные интерстициальные пневмонии даже без лечения оканчиваются в большинстве случаев выздоровлением. Склонность к самопроизвольному излечению резко отличает их от аллергических пневмоний, которые без лечения всегда склонны к прогрессирующему течению. Аллергические пневмонии развиваются вследствие взаимодействия больного с антигеном. Изъятие заболелшего из производственной обстановки, т. е. прекращение его контакта с антигеном, на ранних этапах болезни всегда приводит к клиническому выздоровлению, а возврат на производство неизбежно влечет за собой рецидив болезни. После вирусной инфекции остается более или менее длительный иммунитет, и возврат на работу не влечет за собой рецидива болезни.

Надежнее всего отличать вирусную пневмонию от аллергической посредством выделения чистой культуры возбудителя или посредством повторной постановки реакций иммунитета, которые позволяют проследить за нарастанием титра антител. Диагноз аллергической пневмонии подтверждается выявлением в крови больного специфических антител к антигенам, содержащимся в органической пыли. Аллергическая пневмония часто сочетается с приступами удушья и эозинофилией. Поэтому ее приходится постоянно отличать от аспергиллеза легких, который тоже протекает с приступами удушья, с постоянной эозинофилией и нередко с образованием мелкоочаговой пневмонии. Постоянная эозинофилия, положительная реакция на антигены из *Aspergillus fumigatus* и данные анамнеза (бытового и профессионального) позволяют отличить эти болезни друг от друга.

Синдром Леффлера (инфильтраты в легких с эозинофилией) является самым легким и самым частым представителем группы болезней, протекающих с эозинофилией и образованием преходя-

щих («летучих») инфильтратов в легких. По данным биопсийного материала, эти инфильтраты представляют собой очаги пневмонии, в воспалительном экссудате которых содержится большое количество эозинофилов, а иногда и гигантские клетки типа Лангханса.

Клинические проявления болезни весьма многообразны. Иногда больной не предъявляет никаких жалоб, тогда как в других случаях наблюдается картина тяжелой пневмонии с тяжелой одышкой и высокой лихорадкой. Кашель может быть сухим, но чаще оказывается продуктивным. Мокрота желтоватого цвета содержит большое количество эозинофилов. Перкуторный звук над поверхностно расположенными очагами приглушен, дыхание обычно ослаблено с небольшим количеством мелкопузырчатых хрипов. Иногда наблюдаются выраженная слабость, головные боли и ночные поты, которые в сочетании с субфебрилитетом дают основание предполагать у больного туберкулез. Это предположение еще больше усиливается после рентгеноскопии, при которой обнаруживается легочный инфильтрат. Исследование крови выявляет у этих больных лейкоцитоз иногда до  $20 \cdot 10^3$  в 1 мкл. Содержание эозинофилов в легких случаях не превышает 10%, а в более тяжелых — достигает 25%.

Рентгенологическое исследование выявляет единичные или множественные очаги затенения в одном или в обоих легких гомогенного или негомогенного характера. Границы их очерчены нечетко. Располагаются они, как правило, в латеральных отделах легкого, захватывая части нескольких сегментов. Интенсивность и размеры затенений могут заметно изменяться в очень короткие сроки, что и послужило основанием назвать их летучими. Иногда отмечается исчезновение инфильтрации в одном и развитие ее в другом отделе легкого.

Очаги аллергической пневмонии развиваются чаще всего в связи с миграцией аскарид, анкилостомы, описторхов и других гельминтов. Несколько реже причиной их развития являются антигены растительного происхождения и в частности пыльца благородного лавра, майского ландыша и других растений. В последнее время участились сообщения о развитии синдрома Леффлера под влиянием лекарственных средств: парааминосалициловой кислоты, пенициллина, сульфаниламидов, производных нитрофурантоина (фурадонин и др.), ацетилсалициловой кислоты.

Лихорадка в легких случаях (синдром Леффлера) продолжается не более 1—2 нед. Примерно к этому же времени отмечается исчезновение инфильтрата в легких. В тяжелых случаях высокая лихорадка может продолжаться в течение одного или даже нескольких месяцев. Одновременно с инфильтратами в легких могут возникать инфильтраты в других органах. Очаги воспаления с особым постоянством наблюдаются в плевре, что приводит к образованию эозинофильного плеврита, в слизистой оболочке придаточных пазух носа, в печени и селезенке. Всего лишь один раз мы

наблюдало образование эозинофильного инфильтрата в органах мочеотделения, что сопровождалось длительным выделением в мочу значительного количества эозинофилов.

Лихорадка, увеличение печени, скопление жидкости в плевральных полостях держатся иногда в течение 6—8 мес. Но во всех случаях болезнь оканчивается полным выздоровлением. Иногда у больных наблюдается кровохарканье, обычно необильное. Появление признаков удушья и значительного числа сухих хрипов указывает на необходимость пересмотреть диагноз синдрома Леффлера и обсудить возможность бронхиальной астмы, вызванной антигенами *Aspergillus fumigatus* или другими антигенами растительного или животного происхождения.

## НЕРАЗРЕШАЮЩАЯСЯ ПНЕВМОНИЯ

Большинство вирусных и бактериальных пневмоний оканчиваются выздоровлением больных. Инфильтрация легочной ткани, по данным рентгенологического контроля, полностью исчезает примерно через 3—4 нед после начала болезни. По Н. С. Молчанову (1965), острую пневмонию следует считать затянувшейся, если воспалительный процесс не разрешился в течение месяца. За неразрешающуюся пневмонию часто принимают все инфильтрации легкого, которые в сочетании с лихорадкой первоначально диагностируются и лечатся как пневмония, и которая не исчезает, несмотря на противовоспалительную терапию в течение 3—4 нед. Чаще к этому сроку перед врачом встает важная диагностическая проблема: считать ли все еще сохраняющуюся инфильтрацию в легких затянувшейся бактериальной, микоплазматической, вирусной пневмонией, отнести ли ее к группе аллергических, микобактериальных пневмоний или признать ее одним из синдромов какой-либо другой болезни.

Выяснение этиологии неразрешающейся пневмонии относится к числу весьма трудных диагностических проблем и требует от врача умения синтезировать результаты многих методов исследования.

Длительное сохранение инфильтрации легкого может быть следствием недостаточной выраженности процесса резорбции воспалительного экссудата, возникшего в остром периоде болезни (приложение XVIII-1). Инфильтрация легких в некоторых случаях может оказаться не пневмонией, а другой болезнью, например лимфогранулематозом. Синдром пневмонии может присоединиться к другим болезням легких, например к опухоли бронха. Иногда пневмония служит лишь одним из проявлений какой-либо общей болезни, например орнитоза, болезней сердечно-сосудистой или центральной нервной системы. Естественно, что длительная инфильтрация легких в сочетании с той или иной выраженностью лихорадки и со сдвигами в составе крови в подобных случаях

определяется главным образом характером и закономерностями основной болезни.

Большинство острых пневмоний, наблюдаемых в терапевтических отделениях для взрослых, имеет пневмококковое или вирусное происхождение. Пневмонии, вызванные стафилококками и грамотрицательными бактериями, встречаются значительно реже. Указанная последовательность в частоте отдельных возбудителей сохраняется и в группе неразрешившихся пневмоний. Пневмококковые пневмонии составляют 20%, стафилококковые — 8,6%, микоплазменные — 2% всех неразрешившихся пневмоний. Доля неразрешающихся пневмоний, вызванных грамотрицательными бактериями составляет 6,7%. Таким образом, практический опыт указывает, что неузрешающаяся пневмония чаще всего оказывается пневмонией, вызванной бактериями и вирусами.

Среди значительного числа причин, задерживающих разрешение пневмонии, следует обратить особое внимание на ятрогенные. Введение в терапию сульфамидов и антибиотиков привело к выраженному понижению смертности от бактериальных пневмоний. Одновременно с этим изменилось течение пневмоний, реже стали встречаться легочные нагноения и эмпиема, возросло число хронических пневмоний. Замедленное разрешение пневмоний до появления сульфамидов и антибиотиков отмечалось в 4%, а после их широкого внедрения в лечебную практику оно стало наблюдаться в 15% пневмоний. Увеличение числа медленно разрешающихся пневмоний объясняется изменением возраста госпитализированных больных. В наше время в стационар направляют главным образом больных пожилого и старческого возраста, у которых нередко обнаруживаются хронические болезни легких (бронхоэктазы, пневмосклероз), сахарный диабет, аритмии, сердечная недостаточность. Таким образом, замедленное разрешение пневмонии можно объяснить отчасти изменением реактивности больных пожилого и старческого возраста, которые часто страдают сопутствующими болезнями, нарушающими нормальную дренажную функцию легких.

Скорость разрешения пневмоний иногда замедляется осложнениями, которые могут развиться как в остром периоде болезни, так и в периоде выздоровления. К осложнениям, способным замедлить выздоровление, относятся абсцесс, ателектазы легкого, эмпиема, образование стерильных экссудатов в плевральных полостях.

Разрешение пневмонии иногда задерживается вследствие суперинфекции больного другим микроорганизмом. Суперинфекция особенно часто наблюдается у больных, страдающих тяжелыми болезнями, либо понижающими резистентность больного к инфекции (миеломная болезнь, лейкозы, раковая кахексия и др.), либо облегчающими повторное инфицирование легких (нарушение акта глотания, болезни пищевода, эзофаготрахеальные свищи). У больных пневмококковой пневмонией особенно часто наблюдается суперинфекция стафилококком и грамотрицательными бактериями.



О суперинфекции следует думать в тех случаях пневмонии, когда, во-первых, назначение антибиотика привело вначале к понижению температуры тела и когда через несколько дней нормальной температуры у больного вновь возникает лихорадка; во-вторых, рецидивирующая лихорадка сопровождается повышением лейкоцитоза, появлением новых очагов притупления перкуторного звука и бронхиального дыхания или появлением рентгенологических признаков инфильтрации в новой доле или в новом сегменте легкого; в-третьих, одновременно с рецидивом лихорадки, появлением новых очаговых теней в легких отмечается и смена микробной флоры в мокроте, например появление стафилококка вместо пневмококка.

Таким образом, неразрешающаяся пневмония может быть связана с пониженной реактивностью больных, с развитием еще недостаточно проявляющихся клинически осложнений, с суперинфекцией, которая может быть как вирусной, так и бактериальной. Во всех подобного рода случаях мы имеем дело с пневмониями как отдельными нозологическими единицами, каждый из них имеет характерный морфологический субстрат и специфического возбудителя. После лекарственного кризиса у большинства больных с неразрешающейся пневмонией длительно сохраняется субфебрильная температура тела. У больных с нормальной температурой тела иногда наблюдаются кратковременные «лихорадочные свечки» с повышением температуры вплоть до 39° С. Оседание эритроцитов оказывается обычно умеренно ускоренным. Содержание лейкоцитов в крови зависит от активности процесса и колеблется от 3500 до 2500 в 1 мкл (Сильверстов В. П., 1968). Красная кровь закономерно не изменяется.

Неразрешающуюся пневмонию бактериальную, микоплазменную или вирусного происхождения необходимо отличать в первую очередь от пневмонии, вызванной микобактериями туберкулеза, и от пневмоний, осложняющих течение опухолей легкого. Дифференциальный диагноз с пневмониями другого происхождения (см. приложение XVIII-1) приходится производить значительно реже. В некоторых случаях за пневмонию принимается легочная форма лимфогранулематоза, но чаще неразрешающуюся пневмонию приходится отличать либо от опухолей, либо от туберкулеза легких.

Первичное поражение при туберкулезе локализуется обычно субплеврально во 2-м или 6-м сегменте легкого. Попадание микобактерий туберкулеза в альвеолы сопровождается появлением в их просвете серозного или серофибринозного экссудата со значительным количеством нейтрофилов. Вскоре вместо нейтрофилов в экссудате появляются макрофаги (предтечи эпителиоидных клеток), которые захватывают микобактерии туберкулеза. Повышенная чувствительность к белкам, содержащимся в микобактериях туберкулеза, развивается спустя 3—8 нед от начала инфицирования. К этому времени в легких образуются гранулемы, состоящие из эпителиоидных клеток, гигантских клеток

Лангханса, лимфоцитов и соединительной ткани. Под влиянием повышенной чувствительности в очагах воспаления возникают казеозные некрозы. Вовлечение в воспалительный процесс регионарных лимфатических узлов приводит к образованию хорош» всем знакомого «первичного комплекса». В одних случаях он протекает малосимптомно или даже бессимптомно и обнаруживается случайно при рентгенологическом исследовании по поводу какого-либо другого заболевания, в других случаях начинается остро, протекает с выраженной лихорадкой, лейкоцитозом, напоминая либо вирусную, либо бактериальную пневмонию. В зависимости от выраженности лихорадки, изменений крови и легких первичный комплекс часто приходится дифференцировать вначале от острой, а затем от неразрешающейся пневмонии.

Успехи профилактического направления советской медицины привели к выраженным сдвигам в эпидемиологии туберкулеза. В настоящее время большинство детей ограждены от заболевания первичным туберкулезом, который постепенно становится болезнью позднего юношеского и молодого возраста. При позднем заражении первичный туберкулез приобретает острое течение не более чем у 73 больных. В большинстве случаев его приходится отличать от прикорневой пневмонии. Казеозная пневмония в последние годы стала редчайшим проявлением туберкулеза. Так же редко встречается и острая форма милиарного туберкулеза.

Большинство форм вторичного туберкулеза начинается вспышкой воспалительного процесса в области обызвествленных очагов, сохранившихся от периода первичного инфицирования. Процесс протекает обычно с периодами затихания и обострения. Вторичный туберкулез легких может протекать остро и хронически. Острые формы гематогенно-диссеминированного туберкулеза легких по своей клинко-рентгенологической картине напоминают очаговые вирусные и микоплазменные пневмонии, которые тоже протекают с усилением легочного рисунка и с образованием очаговых обычно неинтенсивных теней в обоих легких.

Легочный инфильтрат состоит из центрально расположенного казеозного очага и окружающей его зоны продуктивного воспаления. Отдельные очаги могут сливаться друг с другом, образуя обширные инфильтративно-пневмонические поражения типа казеозной пневмонии, круглых или облаковидных инфильтратов. Круглые инфильтраты протекают обычно бессимптомно, тогда как большинство облаковидных инфильтратов начинаются остро и принимаются первоначально за грипп или пневмонию. Казеозная пневмония в настоящее время встречается редко и обычно как одно из осложнений легочного кровотечения или как одно из тяжелых случаев терминального проявления болезни.

Приведенные данные указывают, что при заражении микобактериями туберкулеза возникают пневмонии, которые необходимо отличать от пневмоний, вызванных другими бактериями и вирусами. Различия в методах терапии придают проблеме диффе-

рнциального диагноза между ними большую практическую значимость.

Рак легких примерно в половине случаев первоначально диагностируется как пневмония, и только после более или менее длительного и безуспешного лечения начинается пересмотр диагноза. По данным Ф. Г. Углова (1962), около 7з больных раком легкого долгое время лечат от хронической пневмонии. Нередки и диагностические ошибки обратного порядка, когда хроническая пневмония принимается за рак легкого. Приблизительно в 6% случаев диагноз рака легкого после торакотомии заменяется диагнозом неразрешающей или хронической пневмонии. Рак легкого приходится дифференцировать от неразрешающейся пневмонии приблизительно так же часто, как и туберкулез легких.

Первичный рак легких в большинстве случаев имеет бронхогенное происхождение. Обычно он возникает из бронхов первого порядка и растет перибронхиально, образуя узел, лежащий вблизи ворот легкого. Если рак возникает из бронхов второго или третьего порядка, что бывает реже, тень опухоли располагается на некотором расстоянии от ворот легкого. Просвет бронха всегда сужен или даже совсем закрыт. Внутри опухоли часто возникают некрозы. После рассасывания некротического материала образуется полость, которая иногда принимается за туберкулезную каверну или поствнеumonический абсцесс легких.

Стеноз бронха приводит к развитию ателектаза с развитием в спавшемся участке пневмонии, которая часто подвергается нагноению. Пневмонии при бронхогенном раке нередко развиваются и без ателектаза. Нарушение нормальной дренажной функции бронха является одной из важных причин их развития. Как правило, эти прикорневые пневмонии очень плохо разрешаются и нередко подвергаются карнификации. Если раковая опухоль прорастает в плевру, образуется серозный или серозно-геморрагический плеврит.

Вторая по частоте форма бронхогенного рака растет не в виде узла, а вдоль стенок бронха. Рак начинается в слизистой оболочке бронха первого или второго порядка и распространяется отсюда как к периферии легкого, достигая нередко плевры, так и в центральном направлении, окружая и прорастая стенку основного бронха и даже трахеи. Стенка пораженных бронхов утолщается, просвет их суживается, что сопровождается развитием ателектазов и пневмоний. При этой форме рака рано обнаруживаются метастазы бронхопульмональных, бифуркационных и медиастинальных лимфатических узлов.

Рак из альвеолярного эпителия составляет всего лишь 4,3% всех раков легкого. Опухоль инфильтрирует ткань легкого. Нередко раковая ткань растет внутри альвеол. Она прорастает из одной альвеолы в другую через поры в межальвеолярных перегородках, не разрушая последние. Таким образом, эта форма раковой опухоли имеет такой же путь распространения, как и пневмококковая

пневмония. Вследствие указанного сходства ее называют иногда «раковой пневмонией». Инфильтрирующая форма рака часто встречается в нижних долях легкого. Внутри опухоли нередко возникают некрозы, после рассасывания которых образуются полости, напоминающие каверны.

Раковая опухоль, исходящая из бронхиол периферических частей легкого, имеет обычно небольшие размеры. Она отличается склонностью к обширному метастазированию в различные органы. Гематогенные метастазы ее в легкие имеют вид милиарных узелков, которые неотличимы от таких же узелков развивающихся при милиарном туберкулезе и при диффузных вирусных пневмониях.

Таким образом, пневмонии при раке легкого могут захватывать долю, сегмент или часть сегмента. Они могут иметь различное происхождение, весьма напоминать по локализации и течению бактериальные, вирусные и туберкулезные поражения легких. Дифференциальная диагностика между этими тремя группами болезней представляет большие трудности, вследствие чего правильный диагноз устанавливается в ряде случаев со значительным опозданием.

Многие другие болезни легких тоже осложняются пневмониями, которые, развиваясь в ателектазированных сегментах, протекают с клиническими и рентгенологическими изменениями, которые порой трудно отличить от бактериальных и вирусных пневмоний. Успехи дифференциального диагноза в подобных случаях во многом зависят от умения терапевта и рентгенолога выявлять синдром ателектаза и оценивать особенности клинического течения пневмонии в ателектатическом сегменте.

Ателектаз сегмента или целой доли легкого нередко развивается бессимптомно. Появление кашля, сухих или влажных хрипов, ознобов и лихорадки указывает на присоединение инфекции. Физические признаки ателектаза общеизвестны. Они включают: притупление перкуторного звука, ослабление дыхательных шумов и голосового дрожания. Небольшое количество влажных хрипов выслушивается в тех случаях, когда во время вдоха воздух поступает в коллапсированную долю легкого. Выраженность цианоза и одышки зависит от обширности коллапса. Физические признаки не удается выявить при небольших по объему ателектазах и при развитии компенсаторной эмфиземы вокруг безвоздушной части легкого. На рентгенограммах отмечается повышение интенсивности тени пораженной доли или сегмента, смещение междолевой щели, более высокое стояние диафрагмы на пораженной стороне, смещение средостения в большую сторону.

Нередко отсутствие симптомов и недостаточная выраженность рентгенологических признаков ателектаза заставляют уделять особое внимание клиническим ситуациям, которые с особенным постоянством осложняются стенозом или обтурацией бронхов. Ателектаз сегмента или доли легкого особенно часто развивается

при длительных приступах бронхиальной астмы. В основе его лежит закупорка просвета обычно небольших бронхов слизистым пробками. При тяжелых астматических состояниях наблюдается закупорка средних и даже крупных сегментарных бронхов. Резкая компенсаторная эмфизема окружающих участков легкого затрудняет выявление физических признаков ателектаза. Появление лихорадки во время приступа бронхиальной астмы можно считать надежным признаком развивающегося ателектаза, к тому же еще и осложнившегося инфекцией.

Ателектаз легкого может развиваться также и у больного с временной или постоянной трахеостомией. Причину ателектаза в подобных случаях видят (как и при бронхиальной астме) в закупорке бронхиального просвета слизистыми пробками.

Особенно часто развиваются ателектазы после больших операций. Консультируя в хирургических отделениях мы часто наблюдали их у мужчин, страдавших ранее хроническими бронхитами, пневмосклерозом. Длительный наркоз, затрудненное дыхание и откашливание в послеоперационном периоде, нарушения движения диафрагмы способствуют развитию ателектазов. Клинически они проявляются лихорадкой, тахикардией и одышкой, которые развиваются обычно спустя 1—2 сут после операции, и которые диагностируются часто как «послеоперационная пневмония». Рентгенологическое исследование нередко позволяет выявить у этих больных дисковидные ателектазы легких. Своевременное проведение соответствующих лечебных мероприятий позволяет быстро восстановить бронхиальную проходимость и нередко предупреждает развитие пневмонии.

Собирательный термин «аспирационные ателектазы» позволяет описать под одной рубрикой все ателектазы, возникающие вследствие стеноза или закупорки воздухоносных путей легких инородными телами. Эти ателектазы встречаются сравнительно редко и главным образом у больных с нарушением глотания после операций в полости рта и носоглотки, у больных находящихся в коматозном состоянии. Если сознание у больного не нарушено, аспирация инородного тела вызывает у него приступ удушья. Клинические проявления этих ателектазов весьма многообразны еще и потому, что они часто осложняются пневмониями, которые обычно принимают хроническое течение. Рентгенологическая диагностика легка только в тех случаях, когда инородное тело оказывается рентгеноконтрастным. Знание анамнеза позволяет установить предположительные причины ателектаза. В большинстве случаев инородное тело удается увидеть при бронхоскопии.

Длительные ателектазы легкого могут быть вызваны не только опухолями бронха, но и его рубцовыми стенозами. Чаще всего они наблюдаются при туберкулезе бронхов, при пневмосклерозе, бронхоэктазиях, изредка при лимфогранулематозе, сифилисе. Значительно чаще встречаются ателектазы, вызванные сдавленной бронха прилежащими к нему увеличенными лимфатическими узлами

(при лимфогранулематозе, саркоидозе, туберкулезе, метастазах опухолей в лимфатические узлы средостения, опухолями легких и средостения, кистами легкого, аневризмами аорты и других артерий, увеличением левого предсердия). При присоединении инфекции развивается сегментарная или даже долевая пневмония, истинная причина которой может быть обнаружена только после тщательного сопоставления клинических, рентгенологических и специальных методов исследования.

В целях облегчения дифференциального диагноза бактериальные, вирусные и другие пневмонии, возникающие как самостоятельная болезнь легких или как осложнение других заболеваний, удобно разделить на четыре группы: 1) обширные пневмонии, захватывающие целую долю или сегмент легкого, т. е. случаи, когда пневмоническая инфильтрация легкого прослеживается от корня легкого до его периферии; 2) периферические пневмонии, захватывающие часть одного или сопредельные части соседних сегментов; 3) мелкоочаговые пневмонии, поражающие диффузно оба легких, одно легкое или одну из его долей; 4) прикорневые пневмонии, сливающиеся с корнем легкого и не распространяющиеся на периферию легкого.

## ДОЛЕВЫЕ И СЕГМЕНТАРНЫЕ ПНЕВМОНИИ

**Бактериальные и вирусные пневмонии** могут занимать часть или целую долю легкого. Они могут располагаться в пределах одного сегмента или захватывать части соседних сегментов. Нередко встречается одновременное поражение обоих легких, причем оно может быть как сегментарным, так и несегментарным. Трудностей дифференциального диагноза частично удается избежать или уменьшить их посредством отдельного описания дифференциального диагноза долевых и сегментарных пневмоний, и субсегментарные пневмонии разделить на центральные или прикорневые и периферические, расположенные вдали от корня легкого.

Бактериальные и гриппозные пневмонии нередко невозможно отличить друг от друга по клиническим проявлениям. В дальнейшем они будут описываться под одним названием «бактериальная пневмония». Без применения специфических методов исследования микоплазменную пневмонию едва ли можно отличить от вирусных, поэтому в дальнейшем изложении они будут описываться под общим термином «вирусная пневмония».

Долевые пневмонии чаще всего имеют бактериальное происхождение. Самые тяжелые из них вызываются клебсиеллой. Обычно они охватывают верхнюю долю легких и при поздно начатой или неадекватной терапии проявляют склонность к распаду с образованием полостей. Тяжело протекает и стафилококковая пневмония, которая тоже часто осложняется абсцедированием. Признаки экссудативного плеврита при стрептококковой пневмонии обнару-

лишаются еще в остром периоде болезни. Пневмококки являются самой частой причиной долевой пневмонии, но эти пневмонии, кроме вызванных III типом пневмококка, относятся к числу умеренно тяжелых.

Сливная очаговая пневмония, захватывающая почти всю долю, иногда вызывается вирусом гриппа. Встречается она обычно во время эпидемий, протекает крайне тяжело и оканчивается коллапсом. Очень редко встречаются сливные очаговые пневмонии микоплазменного происхождения. Протекают они обычно без резко выраженной интоксикации. Характерной особенностью их является склонность к затяжному течению. Если к приведенному добавить, что и бактериальная, и вирусные пневмонии иногда осложняются ателектазами, то становятся понятными основные трудности их дифференциального диагноза.

Долевые бактериальные и вирусные пневмонии особенно часто приходится отличать от **инфильтративно-пневмонических форм туберкулеза легких** и в первую очередь от лобарной казеозной пневмонии, которая может начинаться остро, напоминая бактериальную пневмонию, или постепенно, подобно вторичным бактериальным пневмониям, присоединившимся к какой-либо вирусной инфекции. Старые врачи потратили много сил и времени, чтобы выяснить различия между туберкулезными и бактериальными пневмониями. Они подробно изучили начальные проявления этих болезней, типы наблюдаемых при этом лихорадок. К сожалению, значительная часть этих наблюдений не может быть использована врачами нашего поколения в целях дифференциальной диагностики из-за изменения клинических проявлений как туберкулеза, так и бактериальных пневмоний. Широкое применение антибиотиков привело к заметному уменьшению числа пневмококковых пневмоний и к увеличению пневмоний, вызванных другими бактериями и вирусами.

Процесс переоценки дифференциально-диагностических критериев продолжается непрерывно. Еще недавно назначение сульфамидов и пенициллина сопровождалось быстрым наступлением лекарственного кризиса почти во всех случаях крупозной пневмонии. Никого не удивит отсутствие подобного эффекта в наше время. В этом быстро меняющемся мире каждому поколению приходится вырабатывать свои собственные диагностические критерии. И тем не менее новые знания вырастают на базе старых, и некоторые признаки, детально изученные старыми врачами, не потеряли еще своего дифференциально-диагностического значения.

Кожа больного пневмонией в лихорадочном периоде болезни остается горячей и сухой. Больной может ощущать повторные ознобы, но потливость у него появляется только во время кризиса или при абсцедировании. Повышенная потливость у больных туберкулезом легких отмечается задолго до начала казеозной пневмонии и сохраняется в течение всей болезни. Долевая пневмония все еще вызывается чаще всего пневмококками. Мокрота при ней

может быть слизисто-гношной и содержать примесь крови. Благодаря высокому содержанию гликопротеидов она оказывается всегда настолько липкой, что не отклеивается от дна перевернутой плевательницы. Мокрота при туберкулезной пневмонии может содержать незначительную или порядочную примесь крови, но она не бывает такой липкой и никогда не бывает так равномерно пропитана мелкими пузырьками воздуха, как мокрота при пневмококковой пневмонии.

Интоксикация в большинстве случаев бактериальной пневмонии выражена весьма резко с первого же дня болезни. В мокроте этих больных обнаруживается большое количество бактерий, возбудителей болезни. Вирусная пневмония протекает обычно без выраженной интоксикации и без большого количества бактерий в крови. Выраженность интоксикаций при казеозной пневмонии может заметно изменяться от одного случая к другому, но в мокроте этих больных не содержится значительного количества возбудителей пневмонии.

Недомогание перед началом бактериальной пневмонии исчисляется днями; длительность его перед началом вирусной пневмонии редко превышает неделю. Недомогание и повышенная как бы беспричинная утомляемость отмечаются обычно задолго до начала туберкулезной пневмонии.

Большинство случаев пневмонии начинается (как и туберкулез легкого) субплеврально. Сопутствующий плеврит вызывает боли, которые при туберкулезе выражены обычно умеренно и локализуются чаще всего в межлопаточной области соответственно апикальному сегменту нижней и заднему сегменту верхней доли. Боли при бактериальной пневмонии чаще всего локализуются в боку соответственно проекции базальных сегментов нижней доли, поражающихся наиболее часто. Раздражение плевры при обеих болезнях сопровождается кашлем, обычно умеренным. Кашель при вирусной пневмонии обычно сухой и мучительный сопровождается болями за грудиной.

Дифференциально-диагностическое значение перкуссии и аускультации весьма ограничено. Вирусная пневмония, как и многие случаи инфильтративно-пневмонического туберкулеза легких, протекает обычно с неправильной лихорадкой, без выраженного изменения перкуторного звука и лишь с незначительным количеством влажных хрипов. Большинство случаев бактериальной пневмонии протекает с заметным увеличением пораженной доли легкого. При верхнедолевой пневмококковой или клебсиелла-пневмонии нижняя граница тупости может опускаться спереди до V ребра, а сзади до остистого отростка VI позвонка. Этот дифференциально-диагностический признак в последние годы встречается все реже, очевидно, в связи с ранним началом специфической терапии.

Лейкоцитоз свыше  $2 \cdot 10^4$  в 1 мкл изредка встречается в остром периоде бактериальной пневмонии и почти всегда при ее абсцес-



дировании, осложнении эмпиемой, сепсисом. Лейкопения и умеренный лейкоцитоз нередко встречаются при туберкулезе, при бактериальной и вирусной пневмонии.

Затенение при бактериальной пневмонии может быть однородным и неомогенным. В последнем случае отдельные очаговые тени не имеют четко очерченных границ, постепенно переходят в легочную ткань. Все они имеют примерно одинаковую давность. Бронхограммы обычно сохранены, но изредка бактериальная пневмония осложняется ателектазами, и тогда тень может повторять форму сегмента. Туберкулезные очаги имеют обычно круглую или овальную форму и более четкие контуры. Наряду со свежими мягкими очагами при туберкулезе обычно удается обнаружить более старые очаги с признаками обызвествления. Особенно характерно появление мелких мягких очагов по периферии инфильтрата и в другом легком.

Томографическое исследование часто обнаруживает уже в ранних стадиях туберкулезной пневмонии намечающийся распад. Общее состояние больного при этом иногда может быть даже удовлетворительным. Бактериальная пневмония тоже может привести к образованию полости в легком уже на первой неделе болезни, но это бывает только у очень тяжелых больных с высокой лихорадкой, повторными ознобами, выраженным лейкоцитозом со сдвигом влево. Дифференциальный диагноз между туберкулезной каверной и абсцессом легкого может быть уверенно проведен и у постели больного, и рентгенологически. Некоторые лабораторные исследования облегчают решение этой проблемы, и они должны проводиться в каждом случае пневмонии. При дифференциальном диагнозе между бактериальной пневмонией и туберкулезной особенно большое значение придается исследованию мокроты из-за легкости ее получения и простоты лабораторной обработки.

Туберкулезная этиология пневмонии становится несомненной, если в мокроте больного повторно обнаруживаются микобактерии туберкулеза. Если они не выявляются в мазке, применяют методы обогащения, наиболее простым из которых является метод флотации. Не более сложным является и метод люминесцентной микроскопии мокроты, которая также малоспецифична как и окраска по Цилю-Нильсену. Другие лабораторные методы обнаружения туберкулезной инфекции у больного либо оказываются недостаточно специфичными (например, реакция связывания компонента) и недостаточно чувствительными, либо еще недоступными для большинства больничных учреждений (например, метод иммунофлюоресценции). Из-за медленного роста туберкулезных микобактерий на питательных средах бактериологическая диагностика туберкулеза в терапевтических стационарах применяется крайне редко. Также редко применяются и методы его биологической диагностики.

Бактериальную пневмонию в остром периоде болезни в большинстве случаев можно отличить от туберкулезной пневмонии

примерно такой же протяженности по данным обычного комплекса клинических, рентгенологических и лабораторных методов исследования. Значительно труднее провести дифференциальный диагноз в случаях неразрешающейся пневмонии. Она отличается от туберкулезной пневмонии не столько по клиническим проявлениям, сколько по характеру их эволюции во времени. Применение специальных лабораторных методов исследования в подобных случаях может заметно сократить сроки установления окончательного диагноза.

Разрешение острой пневмонии у лиц пожилого и старческого возраста, у лиц, страдающих сахарным диабетом, бронхоэктазами и другими истощающими болезнями внутренних органов, протекает иногда весьма замедленно. В ряде случаев болезнь принимает хроническое течение, и тогда мы говорим о хронической пневмонии. Особенно плохо разрешается клебсиелла-пневмония. Иногда она принимает даже прогрессирующее течение, охватывая все новые сегменты легкого.

Неразрешающиеся пневмонии чаще локализуются в верхней и средней долях правого легкого и в 4—5-м сегментах левого легкого. Объем пораженных сегментов слегка уменьшается за счет их ателектаза, который развивается еще в остром периоде пневмонии. Если не наступит полного разрешения воспалительного инфильтрата, болезнь принимает хроническое течение. Большинство больных отмечают боли на пораженной стороне груди, кашель обычно с отделением небольшого количества слизисто-гнойной мокроты, лихорадку обычно субфебрильную с периодическими повышениями до 39° С. Острое начало болезни указывает на ее связь с пневмонией.

Описанная клиническая картина болезни может развиваться также при **доброкачественной и злокачественной опухолях бронха**, протекающих со стенозом или даже закупоркой его просвета и с ателектазом соответствующих сегментов легкого. Пневмония в ателектатическом сегменте или доле легкого отличается от обычных бактериальных пневмоний не по клиническим проявлениям, а по характеру дальнейшего течения. В одних случаях она оказывается резистентна к терапии химиотерапевтическими средствами и сразу принимает затяжное течение, в других случаях — она проявляет склонность к рецидивированию. Спустя небольшой срок после разрешения первой пневмонии в той же доле легкого вновь возникает острая пневмония. Клиническая картина неразрешающейся и рецидивирующей пневмонии часто обусловлена одной и той же причиной, опухолью бронха.

Легочные хирурги указывают, что диагноз рака легкого ставится терапевтами, как правило, в запущенных стадиях, когда уже имеются легочные или даже отдаленные метастазы. Запоздавшая диагностика рака легкого объясняется главным образом недостаточной онкологической настороженностью терапевтов. Они слишком долго лечат больных от хронической пневмонии и слиш-

ком поздно направляют их в онкологические диспансеры для исключения рака легкого. Всякая неразрешающаяся пневмония, особенно у лиц среднего и пожилого возраста должна рассматриваться как одно из возможных осложнений рака и должна послужить поводом для специальных исследований, в частности бронхоскопии, бронхографии и томографии.

Цитологическое исследование мокроты может выявить содержание большого количества бактерий как при пневмонии, так и при раке бронха. Несомненно большее диагностическое значение имеют результаты цитологического исследования смывов со слизистой оболочки бронхов. В руках опытных цитологов этот метод позволяет диагностировать рак бронха в 60—90% случаев. По мнению Fraser, Page (1970), цитологическое исследование мокроты или смывов со слизистой бронха дает большую диагностическую информацию, чем бронхоскопия.

Бронхоскопия в сочетании (при необходимости) с прицельной биопсией слизистой оболочки считается показанной каждому больному с подозрением на рак бронха, т. е. всем больным с неразрешающейся пневмонией. Ценность исследования зависит от локализации опухоли. Бронхоскопия позволяет диагностировать около 80% раков, расположенных в долевых и сегментарных бронхах. При опухолях более мелких бронхов ценность бронхоскопии намного ниже. Применение послойного исследования легких позволяет обнаружить отдельные узлы опухоли, установить наличие внутри их полостей распада и отложение в них солей кальция, невидимых на обычных рентгенограммах. Оно позволяет также оценить величину некоторых лимфатических узлов средостения и тем самым решить вопрос о метастазах, а следовательно, и о причине хронической пневмонии. На томограммах можно оценить проходимость больших бронхов, но их сужения и даже полная непроходимость встречаются как при опухолях, так и при хронических пневмониях.

Часть указанных трудностей преодолевают с применением бронхографии. Б. К. Шаров (1974) указывает, что при хронической пневмонии всегда удается установить свободную проходимость бронхов, наличие в них мешотчатых или цилиндрических бронхоэктазов. В случае полной облитерации бронха культя его при хронической пневмонии оказывается всегда длинной, достигая иногда 2 см. При раке бронхоэктазов не обнаруживается, а культя бронха всегда бывает короткой и располагается у самого устья. Если применение указанных методов не разрешает диагностических сомнений, рекомендуется передавать больного в хирургическое отделение для пробной торакотомии.

**Альвеолярный рак легкого** в течение длительного времени может протекать бессимптомно. В более поздних стадиях он сопровождается лихорадкой, кашлем, одышкой, болями в груди. В крови нередко обнаруживается лейкоцитоз и увеличенная СОЭ. В подобных случаях в легком обнаруживается обычно не одно, а

несколько округлых тенеобразований, которые могут занимать всю долю, одно или даже оба легкие. Тени эти нередко сливаются друг с другом, создавая впечатление сливной бронхопневмонии. Отдельные узлы опухоли могут распадаться, усиливая сходство с пневмонией, осложнившейся образованием абсцесса.

Терапия антибиотиками и сульфаниламидными препаратами в подобных случаях оказывается неэффективной. Лихорадка, кашель с мокротой, тенеобразование в легких, несмотря на продолжающуюся терапию полностью не исчезают, а иногда становятся даже более выраженными. Для выяснения причины болезни приходится прибегать к другим методам исследования. Бронхоскопия оказывается обычно бесполезной из-за расположения опухоли в малых бронхах. Большую пользу приносит цитологическое исследование мокроты и томография. Последняя может оказаться полезной и для выявления намечающегося распада внутри отдельных узлов.

Аденома бронха относится к числу редких болезней. Она исходит из элементов бронхиальной стенки и остается всегда или долгое время в пределах бронха. В настоящее время различают 2 типа аденом — карциноидную опухоль и цилиндроматозные аденомы. Карциноидная опухоль растет обычно снаружи от стенки бронха, и лишь небольшая часть ее выступает в просвет бронха в виде полипа. Поверхность опухоли покрыта нормальным эпителием. Цилиндроматозные опухоли обычно инфильтрируют стенку бронха и растут снаружy, нередко давая метастазы в регионарные лимфатические узлы, а иногда в печень и другие органы. Около 80% всех аденом располагается в главных бронхах и около 10% в бронхах второго порядка. Центральная локализация аденом заметно облегчает их диагностику посредством бронхоскопии.

Клинические проявления бронхиальных аденом складываются из признаков, обусловленных действием самой опухоли на стенку бронха, и признаков, возникающих под влиянием вторичной инфекции. Пневмония относится к поздним осложнениям аденомы. Она развивается всегда в ателектатическом сегменте легкого. Начальные клинические проявления ее определяются в значительной мере характером возбудителя и могут ничем не отличаться от начальных проявлений других пневмоний. Две особенности помогают отличить эту пневмонию от острых пневмоний бактериального или вирусного происхождения. Пневмония у больного бронхиальной аденомой имеет склонность к затяжному течению или к рецидивированию. Она начинается обычно не среди полного здоровья, а у больного с более или менее давним легочным заболеванием.

Пневмония в ателектатическом сегменте легкого всегда имеет склонность к затяжному течению. Полное разрешение пневмонического инфильтрата либо совсем не достигается, либо происходит с большим запозданием. Затяжное течение ее часто объяс-

няется абсцедированием, что, естественно, резко замедляет скорость выздоровления больного. Повторное возникновение пневмонии в том же сегменте также должно рассматриваться как указание на необходимость более детального бронхологического обследования.

Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать состоянию больного до начала пневмонии. В анамнезе больных аденомой бронха всегда удается выяснить, что задолго до острого заболевания у них наблюдался упорный кашель иногда с отхождением небольшого количества крови. Еще до начала пневмонии у этих больных часто выслушивались сухие или влажные хрипы в одном легком, обусловленные ателектазом одного из легочных сегментов и принимаемые иногда за проявления хронического бронхита или бронхоэктазов.

По поводу кашля и длительного выслушивания побочных дыхательных шумов больной часто подвергается различного рода обследованиям. Таким образом, данные анамнеза и наблюдения за течением пневмонии при аденоме бронха позволяют легко отличить ее от острой бактериальной и вирусной пневмонии у здорового человека. Эти отличия должны стать причиной более подробного диагностического изучения больного, которое складывается из цитологического изучения мокроты, бронхоскопии, бронхографии, томографии.

После разрешения пневмонии бронхиальная аденома может быть обнаружена в корне легкого в виде округлой тени с четкими иногда неровными границами. На томограммах можно видеть гомогенность тени, а иногда и наличие в ней очагов обызвествления. На томограмме же можно увидеть сужение просвета бронха, дренирующего ателектатический сегмент легкого. Обызвествление внутри опухоли указывает на ее доброкачественный характер.

Бронхиальные аденомы в большинстве случаев покрыты нормальным эпителием, поэтому цитологическое исследование мокроты не может оказать помощи в выяснении причины необычного течения пневмонии. Бронхоскопия позволяет увидеть примерно 84—90% всех аденом, расположенных в бронхах первого и второго порядков. Опухоли, расположенные в более мелких бронхах, могут быть выявлены посредством бронхографии.

Замедленное разрешение аспирационной пневмонии часто объясняется повторной аспирацией пищевых веществ, которое обусловлено продолжающимся действием причин, вызвавших нарушение глотания. Локализация этих пневмоний зависит от положения больного в момент аспирации. Длительно сохраняющаяся гиперэозинофилия позволяет легко отличить синдром Леффлера от неразрешающихся пневмоний бактериального или вирусного происхождения.

Изменение легких при лимфогранулематозе появляется обычно после одного из обострений процесса у лиц, которые в течение

длительного времени страдают поражением лимфатических узлов средостения. Иногда эти изменения оказываются неожиданной находкой во время рентгенологического исследования. Первичное поражение легких при лимфогранулематозе встречается крайне редко. Инвазия специфической тканью лимфатических сосудов подслизистой бронха приводит вначале к сужению, а позднее и к закупорке его просвета. Инфекция ателектатического сегмента или доли легкого сопровождается пневмонией. Иногда пневмония может быть самой ранней легочной манифестацией лимфогранулематоза и доминировать в клинической картине болезни.

В практической работе эту пневмонию приходится отличать от обычной бактериальной пневмонии. Результаты, полученные с применением физических методов исследования, оказываются обычно идентичными. Опорными пунктами в дифференциальном диагнозе этих пневмоний могут служить данные анамнеза, бактериоскопического и рентгенологического методов исследования и особенности течения болезни.

Лихорадка при лимфогранулематозе легкого является одним из признаков его генерализации. Терапия антибиотиками может привести к исчезновению интоксикации, обусловленной пневмонией, но не к прекращению лихорадки. Инфильтрация легочной ткани несмотря на адекватную терапию антибиотиками не исчезает. Объем пораженной доли или сегмента при лимфогранулематозе, как и при пневмонии, не уменьшается, но пневмония, как уже указывалось, протекает с сохраненной бронхограммой, тогда как при лимфогранулематозе просвет бронха обтурирован. Указанные различия лучше всего видны на томограммах. Причина пневмонии становится очевидной после нахождения внелегочных признаков лимфогранулематоза.

## ОЧАГОВАЯ ПНЕВМОНИЯ

Термин «очаговая пневмония» применяется для обозначения одиночных или множественных очагов воспаления, которые захватывают несколько долек одного или обоих легких. Хотя очаговые пневмонии отличаются от долевых и сегментарных главным образом величиной и числом очагов, выделение их в отдельную главу представляется целесообразным из-за нередко возникающих трудностей выяснения их этиологии.

Очаговая пневмония является, по-видимому, самой частой болезнью, с которой приходится сталкиваться терапевту в зимнее и весенне-осеннее время года. Широкое внедрение крупнокадровой флюорографии показало, что очаговые пневмонии следует считать самыми частыми осложнениями острых респираторных заболеваний. Длительное наблюдение за эволюцией этих пневмоний заметно улучшило диагностику многих других болезней легкого.

Болезнь может начинаться остро или незаметно. В легких обнаруживается иногда всего лишь один, обычно же несколько очагов воспаления. Бактериальные очаговые пневмонии начинаются чаще остро и протекают с образованием нескольких или многих очагов воспаления. Одиночные очаги воспаления при бактериальной инфекции встречаются очень редко. Вирусная инфекция может протекать с образованием как одного, так и нескольких очагов воспаления в легких. Большие различия в тяжести болезни в характере возникающих осложнений объясняются разнообразием ее возбудителей и неодинаковым исходным состоянием больных к моменту ее возникновения.

Некоторые вирусные пневмонии (например, аденовирусные) могут протекать бессимптомно и обнаруживаются случайно при рентгенологическом исследовании по поводу, казалось бы, легкого катара верхних дыхательных путей. Спустя несколько дней или недель эти пневмонические очаги в большинстве случаев бесследно исчезают, но незначительная часть их не проявляет склонности к разрешению. Очаги такой затянувшейся пневмонии приобретают обычно округлую форму. Они одинаково часто встречаются в верхних и нижних долях легкого. По данным М. Г. Винера и М. Л. Шулутко (1971), такие шаровидные пневмонии составляют 7,6% всех хронических пневмоний, а их доля среди других шаровидных образований легких достигает 4%. На рентгенограммах эти пневмонии выглядят в виде округлых теней, нечеткие границы которых постепенно теряются в легочной ткани.

Незаметное начало характерно для большинства вирусных пневмоний и для некоторых бактериальных. Особенно своеобразно течение пневмоний, вызванных грамотрицательными бактериями. Очаговая пневмония, вызванная протеем, начинается всегда незаметно, протекает с умеренной лихорадкой и незначительным лейкоцитозом, однако, она, как правило, оканчивается, абсцедированием. Очаговая пневмония, вызванная бациллой Пфейффера, начинается в большинстве случаев остро, протекает с высокой лихорадкой, но оканчивается благоприятно. Очаговые пневмонии, вызванные кишечной палочкой, располагаются в нижних долях легкого.

Результаты физического исследования больных зависят от локализации очагов. Пневмонии, вызванные протеем и пневмококками, располагаются обычно субплеврально, что заметно облегчает их диагностику. Воздухоносные пути легких при вирусных очаговых пневмониях, часто остаются интактными, поэтому их трудно выявить физическими методами исследования. Изредка у этих больных удается услышать лишь небольшое количество влажных хрипов на вдохе. Рентгенологический метод исследования был бы незаменим в диагностике очаговых пневмоний, если бы не было значительного числа других болезней, которые тоже протекают с образованием одной или нескольких очаговых теней в легких.

Данные анамнеза (в том числе и эпидемиологического) и физических методов исследования позволяют поставить предположительный диагноз очаговой пневмонии. Этот диагноз желательно подтвердить бактериологическими или серологическими исследованиями. Окончательный диагноз очаговой пневмонии может быть поставлен только ретроспективно, т. е. после исчезновения ее клинических признаков и полного разрешения инфильтрата в легком под влиянием проводимой терапии. Не следует переоценивать и диагностическое значение повторных анализов крови. Они не могут ни подтвердить, ни опровергнуть диагноза бактериальной или вирусной очаговой пневмонии, но они совершенно незаменимы при дифференциальном диагнозе ее от других очаговых поражений легкого.

В терапевтических отделениях городских больниц очаговую пневмонию бактериального или вирусного происхождения чаще всего приходится отличать от инфаркта, туберкулеза и альвеолярного рака легкого. Дифференциальный диагноз между бактериальной или вирусной очаговой пневмонией и другими болезнями легких, перечисленными в приложении XVIII-1, приходится проводить значительно реже.

**Тромбоэмболия легочной артерии** является довольно частым терминальным осложнением тяжелых больных терапевтических и неврологических отделений городских больниц. Тромбоэмболия крупных ветвей легочной артерии сопровождается обычно внезапной смертью больного и поэтому редко диагностируется при жизни. Тромбоэмболия мелких артерий может протекать бессимптомно или сопровождаться неопределенными жалобами, истинная причина которых становится очевидной только ретроспективно. Между этими двумя крайностями располагаются тромбоэмболии средних артерий, приводящие к развитию инфаркта легкого, который часто принимается либо за пневмонию, либо за осложнившийся пневмонией инфаркт миокарда.

Многообразные клинические проявления инфаркта легкого развиваются под влиянием поражения самого легкого и сопутствующих нарушений функции сердечно-сосудистой системы. Инфаркт легкого начинается всегда с одышки, которая в случае мелких тромбоэмболий может быть единственным симптомом болезни. Кратковременное появление одышки иногда оказывается предвестником последующей более крупной тромбоэмболии, завершающейся образованием инфаркта легкого. В некоторых случаях одышка достигает степени удушья, во время которого в обоих легких выслушивается значительное количество сухих и обычно небольшое количество мелкопузырчатых влажных хрипов. Приблизительно у половины больных во время приступа удушья появляются боли в груди, которые в одних случаях ощущаются за грудиной, в других — в боку или в спине. Боли за грудиной по клиническим проявлениям ничем не отличаются от аналогичных болей при инфаркте миокарда. Боли в боку объясняются раздра-



гкением плевры, прилежащей к инфарцированному сегменту легкого.

В зависимости от величины затромбированных сосудов указанные симптомы могут быть выражены умеренно или резко. Удушье может привести к диффузному цианозу или уменьшиться до умеренно выраженной одышки. Приблизительно у 73 больных, переживших острый период болезней, возникает кровохарканье. С развитием перифарктной пневмонии появляется лихорадка и обычно умеренно выраженный лейкоцитоз. Физические методы исследования позволяют обнаружить у большинства больных приглушение перкуторного звука обычно над задним базальным сегментом одного из легких, шум трения плевры, небольшое количество сухих и влажных хрипов и ослабление дыхания. Спустя несколько дней на пораженной стороне нередко обнаруживается синдром скопления жидкости в плевральной полости.

Тромбоэмболия нескольких сегментарных артерий сопровождается возникновением легочной гипертонии, которая в свою очередь приводит к развитию синдрома острого легочного сердца. Клиническими признаками его являются: пульсация правого желудочка сердца в третьем — четвертом межреберье у правого края грудины, акцент второго тона над легочной артерией, диастолический шум Грехема — Стилла, пульсация легочной артерии во втором межреберье справа. Следует отметить, что указанные признаки удается обнаружить только в случае обширной эмболизации легочной артерии. В этих случаях инфаркта легкого, которые приходится дифференцировать от пневмонии, эти признаки обычно не выражены.

Электрокардиографические признаки острого легочного сердца тоже появляются только при тромбоэмболиях, осложненных развитием легочной гипертонии. Они сводятся к повороту электрической оси ЭКГ вправо, к углублению зубца *S* в I отведении, к появлению глубокого зубца *Q* в III отведении. Одновременно с этим изменяется конфигурация комплекса *ST—T* в III отведении, а зубец *Tin* становится отрицательным. Иногда появляются признаки гипертрофии правого предсердия. Указанные изменения держатся в течение 1—3 дней, поэтому для выявления их необходимо производить электрокардиографическое исследование в первые же дни болезни. ЭКГ при тромбоэмболии сегментарных ветвей легочной артерии может остаться без изменений или на ней обнаруживается только кратковременная инверсия зубца *T* в I—II—III отведениях.

Инфаркт легкого часто развивается у больных, находящихся длительное время в постели, у страдающих тромбофлебитом голени и таза, у больных с мерцательной аритмией и признаками сердечной недостаточности, у ожиревших. В последние годы все чаще стали встречаться тромбоэмболии легочной артерии у молодых женщин, принимающих противозачаточные средства, содержащие эстрогены.

Рентгенологический метод позволяет обнаружить при инфаркте легкого затенение и уменьшение объема одного из сегментов, чаще заднего базального. Приблизительно в 73 случаев на стороне поражения отмечается более высокое стояние диафрагмы. Если инфаркт захватывает только один сегмент легкого, он имеет вид гомогенного затенения треугольной формы. Основание этого треугольника обращено к висцеральной плевре, а верхушка — к воротам легкого. При множественных инфарктах эта классическая форма исчезает. Иногда инфаркт легкого проявляется в виде линейной горизонтальной тени, которая идет на 1 — 3 см выше диафрагмы. Скорость исчезновения тени инфаркта зависит от его величины. Если не возникает осложнений (экссудативного плеврита или распада), вызванное инфарктом легкого затенение исчезает через 1—3 нед.

Возможности диагностики инфаркта легкого заметно улучшились с введением в клиническую практику метода сканирования легких с применением макроагрегатов альбумина, меченных  $^{131}\text{I}$ ,  $^{51}\text{Cr}$  Сгили<sup>997</sup> Тс.

На сканограммах легкого обнаруживаются участки ишемии («холодные зоны»), расположение которых соответствует инфарцированным сегментам. Повторное сканирование легких позволяет следить за восстановлением кровотока в пораженном легком или открыть образование новых инфарктов.

Инфаркты легкого локализуются, как правило, в нижних долях легкого. Шум трения плевры и серозно-геморрагический экссудат могут появиться при удовлетворительном состоянии больного. Шум трения плевры выслушивается только при тяжелых долевыми плевропневмониях. Экссудативный плеврит при пневмонии всегда оказывается гнойным или серозно-гнойным. Он встречается только в случаях очень тяжелой пневмонии. Объем пораженного сегмента при пневмониях, вызванных наиболее распространенными грамположительными бактериями, увеличивается, а при инфаркте легкого он уменьшается. Инфаркты почти во всех случаях локализуются в нижних долях легкого, тогда как пневмонии нередко встречаются и в верхних долях.

Кроме инфильтративно-пневмонического туберкулеза в виде лобита, казеозной пневмонии и облаковидного инфильтрата, охватывающего один или несколько сегментов легкого, которые необходимо отличать от долевого и сегментарной пневмонии, терапевт нередко вынужден проводить дифференциальный диагноз бактериальной и вирусной очаговой пневмонии от **первичного туберкулезного комплекса** и от **реинфекции легочного туберкулеза** у взрослых. При позднем первичном заражении пневмонический очаг в легких имеет ограниченные размеры и располагается субплеврально. Клиническое течение его отличается значительным разнообразием. У большинства взрослых он протекает без выраженных клинических проявлений. Примерно в 73 случаев больные впервые обращаются в поликлинику по поводу, как им кажется,

остро возникшего лихорадочного заболевания, которое может быть ошибочно принято за очаговую пневмонию.

Вспышка перифокального воспаления вокруг старого туберкулезного очага также иногда принимается вначале за острое респираторное заболевание, так как клинические проявления их «нередко почти одинаковы» (Рубинштейн Г. Р., 1949). Спустя несколько дней состояние больных улучшается, температура тела становится нормальной. После различного по длительности периода относительного благополучия наступает повторное ухудшение. Больной продолжает кашлять. Кашель его обычно неиптенсивный и нечастый. Мокрота выделяется в небольшом количестве либо совсем отсутствует. Сухой кашель при вирусных пневмониях встречается постоянно. В остром периоде болезни он частый и тягостен для больного. По мере отдаления от начала болезни кашель становится мягче и начинает сопровождаться отделением небольшого количества мокроты. Кашель постоянно встречается и при неразрешающейся бактериальной пневмонии.

Результаты физического исследования больного тоже не дают достаточно надежной опоры для дифференциального диагноза сравниваемых болезней. Притупление перкуторного звука может быть обнаружено только при значительной величине инфильтративного очага или при слиянии нескольких малых очагов, расположенных близко от плевры. Очаги бактериальной пневмонии имеют обычно большие размеры, чем очаги туберкулеза, поэтому иногда их удается локализовать по данным перкуссии. Бактериальная пневмония протекает с поражением воздухоносных путей легкого, поэтому очаги ее часто обнаруживаются при аускультации по наличию влажных хрипов. Очаги вирусной пневмонии, как и очаги туберкулеза, располагаются в строме легкого, поэтому их обычно не удается выслушать, хотя существование их легко доказывается рентгенологическим методом.

Интоксикация при туберкулезе легких выражена в больший-<sup>1</sup>стве случаев слабее, чем при бактериальной пневмонии, но мы хотели бы обратить внимание также и на малую выраженность интоксикации при ряде вирусных пневмоний и при пневмониях, вызванных палочкой Пфейффера, обыкновенным протеем. Субфебрильная температура тела, умеренно выраженный лейкоцитоз или нормальное содержание лейкоцитов в крови, ускоренное оседание эритроцитов одинаково характерны как для туберкулеза легких, так и для неразрешающейся пневмонии бактериального или вирусного происхождения. Указанные признаки могут наблюдаться и при раке легкого в связи с образованием некрозов внутри опухоли.

Данные анамнеза и физического исследования не имеют самостоятельного дифференциально-диагностического значения. Очаговая бактериальная пневмония является самой распространенной. Из сравниваемых болезней, поэтому всякое отклонение от стереотипа ее клинического течения, так же как и всякое не вполне

очевидное осложнение любого острого респираторного заболевания, следует рассматривать как показание к немедленному проведению самого тщательного обследования больного и в первую очередь рентгенологического обследования. Чаще всего у этих больных обнаруживается округлое тенеобразование, природу которого удастся выяснить только после применения специальных методов исследования.

Оценивая данные рентгенографии, следует иметь в виду, что легочный очаг первичного туберкулезного комплекса располагается субплеврально чаще всего в первом, втором сегментах легкого. Здесь же обычно возникают вспышки воспаления вокруг старых туберкулезных очагов у взрослых, здесь же нередко располагается начальный узел альвеолярного рака легкого и чаще всего локализуются очаги воспаления при любой бронхогенной инфекции. Локализация тенеобразований приобретает большое дифференциально-диагностическое значение только в связи с динамикой клинических проявлений болезни. К сожалению, мы часто не имеем права слишком долго следить за естественным течением болезни из-за боязни пропустить сроки ее эффективной терапии.

Округлая тень туберкулезного инфильтрата может быть мягкой и нечетко отграниченной от окружающей легочной ткани. Точно такие же свойства можно обнаружить и у округлой формы очагов хронической пневмонии. Склонность к распаду характерна для обоих заболеваний, только при туберкулезе она выражена сильнее, чем при пневмонии. Туберкулезные инфильтраты, как правило, односторонние. Очаги неразрешающейся пневмонии тоже чаще оказываются одиночными. При начинающемся распаде туберкулезного инфильтрата появляется так называемая дорожка к корню легкого. Вокруг инфильтрата и по ходу дорожки часто удается выявить мелкие свежие очажки туберкулеза, которых не бывает ни при бактериальной, ни при вирусной пневмонии.

Вокруг инфильтрата наряду с мягкими очагами можно обнаружить и более плотные хорошо очерченные очаги иногда со следами обызвествления. Эти признаки не обнаруживаются при пневмонии и очень редко обнаруживаются при альвеолярном раке. Различия в плотности очагов равно как и явление распада и обызвествления легче всего могут быть выявлены на томограммах. Бронхоскопия позволяет иногда обнаружить характерные для туберкулеза свищевые ходы в стенке бронха. Увеличение лимфатических узлов в корне легкого становится постоянным признаком первичного туберкулезного комплекса и практически не встречается при реинфекциях. Большое дифференциально-диагностическое значение имеют также результаты туберкулиновых проб. Пышная туберкулиновая реакция указывает на туберкулезное воспаление легких. Особенно большое диагностическое значение имеет «вираж» туберкулиновых проб.

Темпы разрешения пневмоний и туберкулезных инфильтратов, безусловно, неодинаковые, но эта закономерность не может быть

приложена к решению диагностической задачи у одного единственного больного. Проблема дифференциального диагноза возникает только в случаях неразрешающейся пневмонии, т. е. как раз в тех ее случаях, которые по этому параметру клинического течения подобны туберкулезу. Диагноз в конечном счете должен быть подтвержден обнаружением микобактерий. Для достижения этой цели должны быть использованы все возможности, включая бактериоскопические, бактериологические и биологические методы исследования. Поиски микобактерий туберкулеза при неразрешающейся бактериальной и вирусных пневмониях оказываются безуспешными.

Особая осторожность необходима при оценке результатов пробной терапии туберкулеза современными химиотерапевтическими препаратами. Г. Р. Рубинштейн (1949) указывает на возможность самопроизвольного быстрого исчезновения туберкулезного инфильтрата.

**Бронхиолярный (альвеолярный) рак** легкого по клиническим проявлениям в некоторых случаях напоминает очаговую пневмококковую пневмонию. Опухоль занимает обычно часть сегмента. Приблизительно у половины больных опухоль протекает бессимптомно и обнаруживается случайно во время диспансерного обследования или во время контрольного рентгенологического обследования после перенесенного острого респираторного заболевания. В течение длительного времени опухоль не проявляет склонности к агрессивному росту. С началом роста опухоли появляется сухой кашель, позднее он становится продуктивным. Мокрота обычно слизистая. Затем появляется лихорадка и признаки стеноза одного из бронхов. В ателектатическом сегменте часто развивается пневмония. Боли в груди и при дыхании указывают на распространение опухоли в направлении плевры. В более поздних стадиях болезни развивается кровохарканье и одышка.

Рентгенологическое исследование обнаруживает гомогенную тень обычно округлой формы с четкими краями. При инфильтрирующем росте опухоли контуры ее могут незаметно переходить в окружающую легочную ткань. Опухоль расположена периферически, диаметр ее колеблется от 1 до 6 см. Иногда опухоль состоит из многих мелких очагов, которые, сливаясь, могут захватить часть доли. Лимфатические узлы в корне легкого могут быть нормальными или увеличенными. В сочетании с лихорадкой и лейкоцитозом может возникнуть картина, напоминающая сливную

Томографическое исследование позволяет изучить структуру и контуры опухоли и установить проходимость долевых бронхов. Изучение бронхограмм показало, что рост опухоли чаще всего начинается из бронхов четвертого или пятого порядка. В большинстве случаев контрастное исследование обнаруживает признаки прорастания бронхов: их сужение, культю, остановку контрастного вещества у края опухоли. Бронхография при затянувшейся

и хронической пневмонии выявляет наличие бронхоэктазий в приводящем бронхе. При альвеолярном раке бронхоэктазий в приводящем бронхе не обнаруживаются. В случаях запущенной опухоли внутри ее развивается распад с образованием полости, которая легко обнаруживается на томограммах. Альвеолярный рак легких иногда приводит к развитию синдрома гипертрофической остеоартропатии, чего не наблюдается ни при острых пневмониях, ни при туберкулезе легкого.

**Аденома, исходящая из периферического бронха.** Рецидивирующая и неразрешающаяся пневмония иногда оказываются осложнением аденом, исходящих из субсегментарных бронхов. Эти опухоли, как и альвеолярный рак легкого, длительное время протекают бессимптомно. Позднее появляется кашель и примерно в половине случаев умеренное кровохарканье. Пневмония относится к позднему осложнению опухоли. Она возникает в связи с инфицированием ателектатических сегментов легкого. Рецидивирование пневмонии обычно объясняется периодическим ухудшением вентиляции легочного сегмента в связи с ростом опухоли. В поздних стадиях происходит закупорка бронха. Очаговые пневмонии в ателектатическом участке легкого принимают затяжное течение, часто абсцедируют.

Аденомы периферического бронха на рентгенограммах и томограммах представляются в виде округлой обычно гомогенной тени, иногда с включением кальциевого диаметром до 1—2 см. На бронхограмме обнаруживают раздвигание мелких бронхов опухолью или симптом незаполненного пораженного бронха. Хроническое воспаление легких тоже сопровождается иногда ателектазом, но бронхи в воспалившемся участке легкого оказываются проходимыми. Аденома, как и альвеолярный рак легкого, растет очень медленно. Встречаются они обычно в возрасте до 40 лет, тогда как возраст большинства больных раком бронха старше 40 лет. Располагаются они главным образом в верхнем и среднем долях правого и в язычке (4-й и 5-й сегмент) левого легкого.

Бронхоаденома всегда представляется в виде одиночной опухоли. В отличие от туберкулезного инфильтрата вокруг нее никогда не наблюдается мелких очаговых теней. Она отличается от пневмонии четкостью наружных контуров и резистентностью к терапии антибиотиками. В поздних стадиях альвеолярного рака от медиальной стороны опухоли к корню легкого прослеживается дорожка, состоящая из лимфатических сосудов. Корень легких при этом может быть нормальным и содержать в себе увеличенные лимфатические узлы. Отсутствие дорожки отличает аденому бронха от альвеолярного рака и туберкулеза легких.

Округлые тени в легком в более редких случаях вызываются другими доброкачественными опухолями бронха, липомами, которые чаще растут эндобронхиально, вызывая обтурационные пневмонии, гамартомы, которые чаще растут снаружки от бронха, фибромы, нейрофибромы, лейомиомы. Длительное время они про-

текают субклинически или бессимптомно. Пневмония присоединяется к этим опухолям только в поздних стадиях их развития. Она является следствием инфекции в ателектатическом сегменте легкого. Вопрос о злокачественности или доброкачественности часто может быть решен только после пробной торакотомии.

Туберкулема (казеома) легкого образуется обычно из других форм туберкулеза. Она состоит из одного или нескольких часто слившихся между собой округлых образований диаметром более 1 см. Протекает она у большинства больных, получающих антибактериальную терапию, бессимптомно. В редких случаях отмечаются повышение температуры тела, ночные поты, боли в груди, кашель сухой или с отделением незначительного количества мокроты. Клинические симптомы при туберкулеме легкого весьма скудны, и диагноз ее может быть поставлен только после рентгенографического исследования.

Туберкулема чаще всего располагается субплеврально в верхней доле. Тень ее может быть гомогенной или негомогенной. Иногда в ней определяется полость распада. Контуры ее чаще бывают четкими. С появлением перифокального воспаления контуры ее становятся нечеткими. В подобных случаях она иногда может быть принята за очаговую пневмонию. Вокруг туберкулемы в большинстве случаев обнаруживаются туберкулезные очаги, чего не встречается ни при бактериальных, ни при вирусных пневмониях. Диагноз туберкулемы у большинства больных не представляет затруднений. Наибольшую помощь оказывает томографическое исследование.

Лимфогранулематоз легких. Специфическая гранулема при первичном лимфогранулематозе легкого начинается в стенке бронха. Разрастаясь, она погружается в легочную ткань, причем лимфатические узлы средостения и корня легких могут не поражаться. Очаги такой «гранулематозной пневмонии» (Абрикосов А. И.) могут в течение некоторого времени существовать изолированно. Иногда возникает несколько очагов, которые, сливаясь, образуют полициклическую опухоль. Лихорадка, лейкоцитоз и кашель дополняют сходство с очаговой периферической пневмонией. Дифференциальный диагноз между этими болезнями может оказаться весьма трудным. Отсутствие возбудителей пневмонии в мокроте, четкость периферических контуров легочной тени, неэффективность лечения антибиотиками и склонность опухоли к увеличению, несмотря на проводимую терапию, отличают ее от пневмонии. Окончательный диагноз ставят по выявлению внелегочных признаков лимфогранулематоза.

Лимфосаркома. По данным Ф. И. Зепченко (1951), первичные саркомы легких нередко направляются в клинику с предположительным диагнозом пневмонии. При эндобронхиальном росте даже небольшая опухоль вызывает стеноз бронха. Инфицирование ателектатического сегмента или доли легкого сопровождается пневмонией. Первичная саркома может начинаться в паренхиме лег-

кого. В дальнейшем она может прорасти бронх или сместить его. Пневмония оказывается одним из синдромов лимфосаркомы. Другими ее признаками являются: лихорадка, боли в груди, одышка и кровохарканье.

Лихорадка наблюдается уже в ранних стадиях болезни, кровохарканье появляется только в конце болезни. Болеют преимущественно лица молодого возраста. В ранних стадиях болезни при рентгенологическом исследовании обнаруживают круглую или овальную опухоль с четкими границами. В более поздних стадиях появляется пневмония, одышка. Опухоль растет чрезвычайно быстро и рано дает метастазы в лимфоузлы шеи, средостения, в плевру.

## ДИФФУЗНЫЕ МИЛИАРНЫЕ ПНЕВМОНИИ

Острые пневмонии, вызванные вирусами и бактериями, иногда протекают с образованием милиарных очагов инфильтрации легочной ткани, которые в одних случаях равномерно охватывают оба легкого, в других — располагаются в пределах одного легкого или одной — двух долей легкого. Наряду с милиарными тенями на рентгенограммах особенно при вирусных пневмониях нередко выявляется сетчатая структура. Клиническая картина этих пневмоний лишена каких-либо черт, которые позволили бы отличить их от крупноочаговых или сливных пневмоний. Особенно часто диффузные милиарные пневмонии вызываются аденовирусами, микоплазмой пневмонии, стафилококками, стрептококками, клебсиеллой, реже пневмококками.

Несмотря на малые размеры очагов инфильтрации легочной ткани, эти пневмонии могут принимать затяжное течение. Затянувшаяся лихорадка в сочетании с характерными тенями в легких оказывается причиной значительных диагностических затруднений. Свыше 100 болезней могут протекать с умеренной или высокой лихорадкой с кашлем, одышкой и с образованием милиарных теней в легких. На рентгенограммах отдельные дольковые и ацинарные очаги, накладываясь друг на друга, образуют местами сливные «бронхопневмонические» тени. В практике терапевта милиарные пневмонии чаще всего приходится дифференцировать от туберкулеза легких, милиарного карциноматоза, от левожелудочковой недостаточности и профессиональных болезней.

Дифференциальный диагноз милиарных пневмоний от гематогенно-диссеминированных форм туберкулеза легких оказывается наиболее трудным, так как сравниваемые болезни протекают с лихорадкой, с отделением незначительного количества мокроты и признаками интоксикации. Безусловно, явления интоксикации при бактериальных пневмониях выражены обычно ярче, чем при туберкулезе, но кроме бактериальной существуют еще и вирусные милиарные пневмонии, при которых явления интоксикации выра-



даены нерезко. Более надежные дифференциально-диагностические критерии удается иногда обнаружить при изучении анамнеза. Бактериальные и вирусные пневмонии относятся к числу острых болезней. Больной туберкулезом легких также нередко утверждает, что заболел среди полного здоровья, но после подробного расспроса иногда выясняется, что он уже давно кашляет, страдает погливостью по ночам, что у него часто наблюдается незначительное повышение температуры тела, и что в последние 3—4 нед он стал уставать после обычной работы, не вызывавшей у него раньше чувства усталости.

Хорошим дифференциально-диагностическим признаком является в подобных случаях неодинаковая чувствительность больных к туберкулину. Туберкулиновые реакции у больных пневмонией либо отрицательные, либо слабо положительные, тогда как у больных туберкулезом легких эти реакции обычно резко положительные.

Милиарные пневмонии нередко захватывают только одну долю легкого, иногда только нижнюю долю, тогда как гематогенно-диссеминированный туберкулез легких почти всегда двусторонний. «Исключения здесь редки» (Рубинштейн Г. Р.), поэтому мелкоочаговое высыпание в одном легком говорит против туберкулезного процесса.

Очаговые тени при милиарной пневмонии обычно неинтенсивны, нерезко отграничены и всегда заметно отличаются друг от друга размерами. Если процесс захватывает диффузно оба легких, то верхние доли поражаются нередко менее интенсивно, чем нижние. Все очаговые тени имеют одинаковую плотность, так как возникли они в одно и то же время. Туберкулезные очаги на рентгенограмме выглядят неодинаково. Рядом с мягкими очагами у взрослых видны и более плотные, а нередко и старые очаги с обызвествлением, которые легче всего обнаруживать на томограммах.

Рентгенологические признаки в легких при милиарных пневмониях весьма изменчивы. Обычно они через некоторое время рассасываются, не оставляя следов (Crofton, Douglas, 1971). При туберкулезных высыпаниях рассасывание очагов спустя 1—3 мес представляет собой явление чрезвычайно редкое. Как указывает Г. Р. Рубинштейн, «очаговые изменения при туберкулезе часто осложняются распадом, а в случае рассасывания перифокального воспаления остаются индуративные изменения часто с плотными и петрифицированными очагами». Если очаги бактериальной и вирусной пневмонии длительное время не разрешаются или дают начало хронической пневмонии, они все же не обызвествляются. Бактериоскопическое и бактериологическое исследования мокроты могут оказать решающую помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых болезней.

Современные химиотерапевтические средства часто применяются как с лечебной, так и с диагностической целью. В принципе

при назначении противомикробной терапии требуется микробиологическая диагностика. Вместе с тем нередко больным до завершения обследования эмпирически назначаются антибиотики, особенно обладающие бактерицидными свойствами. Такая безотлагательность специфического лечения предупреждает раннюю бактериемию, эндотоксемию, а иногда и септический шок и может спасти больному жизнь. При подозрении на бактериальную пневмонию эта тактика считается обязательной. При подозрении на туберкулез проводится курс терапии туберкулостатическими препаратами.

Милярный карциноз. Бронхогенный так называемый «маленький» рак легкого, рак кардиального отдела желудка, и в более редких случаях лимфогенное метастазирование рака из других органов дает также мелкопятнистое высыпание в одном или обоих легких как при пневмонии. В сочетании с более или менее выраженной лихорадкой, лейкоцитозом и ускорением оседания эритроцитов эту картину принимают иногда за пневмонию.

Дифференциальный диагноз указанных болезней иногда облегчается знанием возраста и перенесенных в прошлом болезней. Возможность рака с метастазами может обсуждаться у больных старше 40 лет. В анамнезе у них иногда удается выявить указание на какое-либо хроническое заболевание легких, желудка или другого органа. Важно выяснить, не проводилась ли больному рентгенотерапия после какой-либо операции, например после удаления яичников, грудной железы.

Внешний вид больных при указанных болезнях также имеет дифференциально-диагностическое значение. Милярный карциноз является поздним осложнением рака. Кожа этих больных имеет землисто-серый цвет. Особенно обращает на себя внимание быстрое развитие у них слабости и одышки. Пробная терапия антибиотиками оказывается неэффективной. Нередко наблюдается одновременное обсеменение легких, плевры и перикарда. Выпот в плевральной полости вначале может быть серозным, позднее становится серозно-геморрагическим. Чрезвычайно быстрое накопление жидкости в плевральной полости относилось к числу характерных признаков рака плевры. Появление плеврита происходит иногда незаметно, и не сопровождается резким ухудшением в состоянии больного, высоким лейкоцитозом, ознобами.

Мелкоочаговая пневмония является острым заболеванием, которое возникает среди полного здоровья, протекает с явлениями интоксикации, признаками, бесследно исчезающими в течение сравнительно недолгого времени после приема антибиотиков. Препаратами выбора для пробной терапии в подобных случаях в настоящее время считают гентомицин или канамицин в сочетании с карбенициллином. Некоторые клиницисты предпочитают сначала вводить менее токсические антибиотики — цеполин один или в сочетании с карбенициллином (Seneca, Grant, 1976). Если пневмония осложняется экссудативным (обычно гнойным) плевритом,

состояние больного резко ухудшается, усиливается интоксикация, развивается высокий лейкоцитоз, появляется высокая лихорадка с ознобами и потами.

Поиски метастазов в подкожные лимфатические узлы иногда увенчиваются успехом. Биопсия такого узла может помочь не только в диагностике, но и в поисках первичной опухоли. Для выявления источника метастазирования приходится прибегать к специальным исследованиям всех внутренних органов и прибегать к консультации с определенными специалистами.

**Саркоидоз.** По данным А. Е. Рабухина, М. Н. Доброхотовой и Н. С. Танитровой (1975), 9,4% всех больных саркоидозом направляют в клинику с диагнозом «пневмония». Этот диагноз встречается обычно во II стадии саркоидоза, когда патологический процесс распространяется на легкие. Лимфатические узлы в корнях легких к этому времени нередко заметно уменьшаются. Приблизительно у 25% больных лимфатические узлы в корнях легких полностью исчезают.

Распространение процесса на легкие часто сопровождается лихорадкой. У больных появляются кашель, хрипы в легких, артралгии и мышечные боли. Боли в груди объясняются частым и обычно резко выраженным кашлем, а не вовлечением в процесс плевры, так как серозные оболочки почти никогда не поражаются при саркоидозе. Указанный клинический симптомокомплекс заставляет произвести рентгеноскопию, при которой обнаруживаются милиарные или мелкоочаговые тени, диффузно рассеянные по одному или обоим легким. Иногда эти тенеобразования располагаются по отдельности, иногда сливаются друг с другом, образуя обширные неомогенные затемнения, напоминающие таковые при бактериальных пневмониях. Очаговые тени при саркоидозе, так же как и при пневмонии отличаются друг от друга по величине и форме. Они располагаются главным образом в средних и нижних долях легких.

Саркоидоз отличается от пневмонии по клиническому течению, по вовлечению в патологический процесс других органов и систем. Особенно часто (73—100% случаев) отмечается поражение периферических лимфатических узлов. Примерно в 73 случаях наблюдаются поражение кожи, суставов, глаз, увеличение печени и селезенки. Изменения крови при саркоидозе заметно отличаются от изменений ее при пневмониях. Дифференциальный диагноз между мелкоочаговыми пневмониями и легочной формой саркоидоза провести сравнительно нетрудно. Гораздо труднее бывает отличить саркоидоз от милиарного карциноза и особенно от гематогенно-диссеминированного туберкулеза легких.

Сочетание лихорадки с мелкоочаговым поражением легких наблюдается в редких случаях **третичного сифилиса легких**. Гуммы могут поражать оба легких, располагаясь преимущественно в их средних и нижних отделах. Они имеют четкие границы, никогда не обызвествляются и не сливаются друг с другом. Их трудно от-

личить от мелкоочаговой пневмонии и гематогенно-диссеминированного туберкулеза легких. Диагноз сифилиса легких подтверждается положительной реакцией Вассермана, иммобилизацией бледных трепонем и хорошими результатами пенициллинотерапии.

Диссеминация лимфогранулематоза из лимфатических узлов средостения или других районов приводит иногда к образованию в легких милиарных очаговых теней, которые в сочетании с лихорадкой могут быть приняты за очаговую пневмонию, милиарный туберкулез легких, саркоидоз или карциноз. Поражается либо одно легкое (лимфогенная милиаризация), либо оба легких (гематогенная милиаризация). Милиарные и субмилиарные формы лимфогранулематоза развиваются всегда вторично и поэтому их нетрудно отличить от диффузных мелкоочаговых бактериальных и вирусных пневмоний. Более трудным оказывается провести дифференциальный диагноз между милиарной формой лимфогранулематоза, милиарным туберкулезом легких или саркоидозом.

Профессиональные болезни легких. Мелкоочаговые тени наблюдаются при многих профессиональных болезнях. С особым постоянством они развиваются под воздействием минеральных пылей (из которых наиболее агрессивными являются частицы кремнезема, талька и асбеста), органических веществ (из которых наиболее агрессивными считаются частицы хлопка, льна, конопля и, как теперь выяснилось, заплесневевшего сена и соломы вместе с содержащимися в них грибами). Лихорадка и образование мелких очагов пневмонии постоянно наблюдаются после воздействия многих газообразных веществ, весьма распространенных в промышленности и в сельском хозяйстве.

Поэтому при собирании анамнеза необходимо подробно спрашивать больного не только о проявлениях и течении настоящей болезни и о перенесенных в прошлом заболеваниях, но и о настоящих и прошлых профессиях больного. Важно выяснить характер производства, на котором работал больной, длительность его работы на этом производстве. Истинная причина заболевания во многих подобных случаях может быть выяснена только после консультации с профпатологом. Например, гранулематозное воспаление легких с выраженными фиброзно-склеротическими изменениями у больного, который 10 лет назад работал с бериллием, может оказаться не саркоидозом, а хроническим бериллиозом. Первоначально считалось, что контакт с органической пылью может приводить у некоторых больных к острым описанным выше аллергическим пневмониям. В настоящее время доказано существование подострых и хронических форм этих пневмоний. Они протекают с лихорадкой, ознобами, кашлем с отделением окрашенной кровью мокроты и с образованием мелких очагов пневмонии, которые диффузно охватывают оба легких. Клинические и рентгенологические признаки этой пневмонии могут исчезнуть только после прекращения контакта больного с веществами, являющи-

мися причиной этой пневмонии, например со льном, коноплей, овсом, сеном или другими веществами. Консультация с профпатологом в подобных случаях может оказать неоценимую услугу в выяснении причины пневмонии.

**Диффузный фиброзирующий альвеолит.** Подострая форма этой болезни впервые описана Hamman, Rich (1944). В настоящее время выяснено, что хроническая форма диффузного фиброзирующего альвеолита встречается значительно чаще подострой. Болезнь начинается с накопления в просвете альвеол больших одноядерных клеток. Стенки альвеол при этом утолщаются и инфильтрируются плазматическими клетками, лимфоцитами, гигантскими клетками и эозинофилами.

Болезнь начинается с лихорадки и кашля, к которым вскоре присоединяется одышка. Над обоими легкими выслушивается крепитация, особенно интенсивная над базальными сегментами нижних долей. Если присоединяется вторичная инфекция, в легких появляются сухие и влажные хрипы. Рентгенологические исследования выявляют двусторонние очаговые тени более обширные и более многочисленные в нижних долях легких. Б подостро протекающих случаях очаговые тени в нижних долях нередко сливаются друг с другом.

Сочетание очаговых теней с лихорадкой и хрипами в легких дают основание первоначально диагностировать пневмонию. Под влиянием химиотерапии температура тела может стать нормальной, но изменения в легких и одышка усиливаются. Вскоре к ним присоединяется цианоз. Одышка и цианоз постепенно прогрессируют и становится очевидным, что у больного — не простая пневмония. Несмотря на возрастающую инфильтрацию легких, больной никогда не испытывает болей в груди. Иногда отмечается изменение концевых фаланг пальцев, которые приобретают вид барабанных палочек. Окончательный диагноз ставят по сочетанию описанной клинической картины болезни с характерными изменениями в легких, для выяснения которых необходимо произвести биопсию.

## ПРИКОРНЕВАЯ ПНЕВМОНИЯ

Пневмонии, расположенные в области легочного корня, обладают рядом клинических особенностей. Боли в боку при этих пневмониях нередко отсутствуют даже в остром периоде болезни. Воспалительный процесс иногда распространяется на парамедиастинальное пространство, и тогда при рентгенологическом исследовании можно видеть затемнение, в котором трудно отличать даже границы сердца. Результаты перкуссии и аускультации иногда дают неправильные данные о локализации воспалительного процесса. Бронхиальное дыхание и хрипы при прикорневых пневмониях нередко выслушиваются над здоровым легким. Истинную

локализацию пневмонии в подобных случаях удается выявить либо методом аускультации на больном боку, либо при рентгенологическом исследовании.

Локализация пневмонии создает добавочные трудности в интерпретации результатов рентгенологического исследования. Тень, обусловленная очагом прикорневой пневмонии, сливается с легочным корнем, вследствие чего создается рентгенологическая картина, которую трудно отличить от расширения легочного корня при первичном туберкулезе, опухолях, и некоторых других болезнях, перечисленных в приложении XVIII-1. Чаще всего прикорневую пневмонию приходится отличать от туберкулеза легких и рака бронха. Все три болезни протекают с повышением температуры тела, кашлем, лейкоцитозом, увеличением СОЭ. Прикорневая пневмония в большинстве случаев полностью разрешается спустя 2—4 нед от начала болезни. В некоторых случаях она принимает затяжное течение, что создает дополнительные затруднения в отличие от перечисленных болезней.

Туберкулез легких. Туберкулезный бронхоаденит принято разделять на 2 формы — воспалительную и опухолевидную. Первая из этих форм начинается обычно остро, но вскоре процесс переходит в фазу рассасывания и уплотнения. Опухолевидная форма протекает более торпидно. Корень легкого приобретает обычно бугристые полициклические очертания. Давление на прилежащие органы может привести к развитию долевого и сегментарного ателектаза легкого, к сдавлению верхней полой вены. Указанные осложнения у взрослых встречаются крайне редко. Процесс протекает у них обычно без выраженных нарушений общего состояния. Наблюдаются субфебрильная температура тела, кашель с отделением небольшого количества мокроты.

В остром периоде бактериальной прикорневой пневмонии наблюдается выраженная интоксикация, по вирусная пневмония протекает с самого начала при удовлетворительном общем состоянии больного. Мучительный кашель является одним из характерных признаков как туберкулезного бронхоаденита, так и вирусной пневмонии. Состояние больных при затяжной пневмонии остается обычно удовлетворительным. Температура тела у них может оставаться субфебрильной. Несмотря на значительное сходство в клинической картине сравниваемые болезни удается отличить друг от друга, если обратить внимание на эволюцию симптомов и признаков болезни под влиянием терапии и на выраженность явлений туберкулезной аллергизации.

Большую помощь в дифференциальной диагностике пневмонии могут оказать результаты туберкулиновых проб. В настоящее время нередко встречаются взрослые с отрицательными туберкулиновыми пробами. Поэтому очень важно расспросить больного о перенесенных ранее гриппозноподобных заболеваниях и пневмониях, о склонности больного к повторным гриппозноподобным заболева-

ниям, их длительности, установить время появления положительных туберкулиновых реакций, выявить характер туберкулиновых проб во время настоящего заболевания. Особенно большое дифференциально-диагностическое значение приобретают туберкулиновые пробы в том случае, если реакция Пирке становится положительной во время данного заболевания. Туберкулезный бронхоаденит является частью первичного комплекса, и обострение лихорадки при нем нередко возникает на фоне длительного субфебрилитета, тогда как прикорневая пневмония является острым заболеванием. Больной до ее возникновения был полностью здоровым. Бактериоскопическое и бактериологическое исследования мокроты при туберкулезе могут привести к выявлению решающего диагностического признака — микобактерий туберкулеза. Терапия антибиотиками и сульфамидными препаратами может заметно улучшить состояние больного прикорневой пневмонией и не оказывает влияние на течение туберкулезного процесса. Обратное развитие инфильтрированного корня легкого под влиянием терапии туберкулостатическими препаратами протекает весьма медленно и не может идти в сравнение с темпами обратного развития бактериальной или вирусной пневмонии. После рассасывания туберкулезных инфильтратов в легком всегда остаются плотные очаговые тени, а позднее и петрификаты. Инфильтрация легких при прикорневой пневмонии обычно проходит бесследно.

Учет типичных осложнений тоже может оказать значительную помощь в дифференциальной диагностике сравниваемых болезней. Характерными для первичного туберкулеза являются поражения лимфатических узлов в других областях организма и экссудативный плеврит. Наиболее характерным осложнением прикорневой пневмонии является абсцедирование. Оно проявляется повторными ознобами, резким ухудшением общего состояния, высоким лейкоцитозом, и нередко отхождением зловонной мокроты. Экссудативный, обычно гнойный плеврит, тоже относится к числу тяжелых осложнений пневмонии, его развитие сопровождается появлением сильных плевральных болей, новой волны высокой лихорадки и гицерлейкоцитоза. Сравнимые болезни отличаются друг от друга не столько по симптомам, сколько по их выраженности, по характеру их эволюции под влиянием терапевтических мероприятий и по ходу болезни.

**Опухоль бронха.** Прикорневую пневмонию иногда приходится отличать от центрального рака легких. Обе болезни могут протекать с длительной лихорадкой, лейкоцитозом, кашлем и осложняться образованием абсцесса легкого. Рентгенологическое исследование обнаруживает при обеих болезнях увеличение размеров одного из легочных корней с более или менее выраженной прикорневой инфильтрацией. Личный горький опыт показывает, что при проведении дифференциального диагноза между указанными болезнями порою приходится сталкиваться с весьма серьезными трудностями. Объясняется это скорее всего тем, что ателектаз

доли или сегмента развивается далеко не в каждом случае центрального рака легкого.

Прикорневая тень при центральном раке нередко имеет неправильную форму. Постепенно уменьшаясь по направлению к периферии, она без четкой границы переходит в легочную ткань. По мере роста опухоли тень ее на рентгенограмме становится неоднородной. В более поздних стадиях развивается гиповентиляция соответствующего сегмента. Инфицирование этого сегмента приводит к пневмонии, которая нередко осложняется распадом легочной ткани. Личный опыт указывает, что прикорневая пневмония у лиц среднего и пожилого возраста нередко оказывается осложненным раком бронха.

Дифференциальный диагноз между прикорневой пневмонией и осложненной пневмонией центральным раком легкого может быть заметно облегчен анамнестическими сведениями\*! о состоянии здоровья перед началом болезни. Пневмония относится к числу поздних осложнений рака бронха. Развитию ее предшествует довольно значительный период, во время которого наблюдаются кашель, боли в груди, иногда кровохарканье и лихорадка. Бактериальные и вирусные пневмонии прикорневой локализации начинаются среди полного здоровья, или после нескольких дней недомогания, возникшего в связи с одной из респираторных инфекций. Безусловно, более надежными дифференциально-диагностическими критериями являются результаты специальных методов исследования.

Прикорневой рак легкого локализуется в главных, долевыми и реже в сегментарных бронхах, т. е. в местах, доступных исследованию бронхоскопом. Кроме того, томография позволяет изучить состояние долевыми бронхов и бронхопульмональных лимфатических узлов. Хорошо видны также структуры прикорневой тени и состояние просвета крупных бронхов. О раке бронха можно говорить в тех случаях, когда на томограммах удается выявить культю или сужение одного из больших бронхов, неоднородную тень самой опухоли, от которой в периферию легкого отходят выросты в виде пучков.

Клинические и рентгенологические признаки ателектаза доли или сегмента (уменьшение объема доли, смещение средостения в сторону поражения, повышенное стояние диафрагмы на стороне поражения) наблюдаются только в поздних стадиях болезни, обычно одновременно с развитием экссудативного плеврита.

Лимфогранулематоз. Большинство больных лимфогранулематозом прибегают к врачебной помощи по поводу увеличения лимфатических узлов. Раньше всего наблюдается увеличение лимфатических узлов средостения, изолированное или в сочетании с узлами корней легкого. Большинство клиницистов считают, что правое легкое поражается чаще левого. Kaplan (1972) сообщил, что лихорадка при первом обращении больного к врачу часто обусловлена не самим лимфогранулематозом, а интеркуррентными



заболеваниями — гриппом, бронхитом, пневмонией. После курса терапии антибиотиками состояние больного в подобных случаях заметно улучшается, но субфебрильная или умеренная лихорадка продолжается.

Рентгенологическое исследование, проведенное в начале болезни или в периоде «послеинфекционного» субфебрилитета, выявляет иногда прикорневое затенение, которое постепенно уменьшается в интенсивности, незаметно переходя в легочную ткань. Инфильтрация вокруг легочного корня оказывается иногда настолько интенсивной, что мешает увидеть лимфатические узлы, из которых шло прорастание опухолевой ткани. На рентгеновских снимках можно видеть довольно грубый сетчатый рисунок и большое количество мелких очаговых теней неправильной формы. По данным Strickland (1967), поражение легочной паренхимы в очень редких случаях может быть единственным признаком лимфогранулематоза. Лимфатические узлы средостения в подобных случаях оказываются неизменными.

Истинная причина прикорневой инфильтрации легкого в подобных случаях может быть установлена только в тех случаях, когда при более длительном наблюдении удастся выявить другие интра- или экстраторакальные признаки лимфогранулематоза.

*Приложение XVIII-1*

## ПНЕВМОНИЯ

- А. Острая пневмошш. i
1. Бактериальная пневмония.  
Пневмококковая.  
Стафилококковая.  
Стрептококковая.  
Клебсиелла-пневмония.  
Коли-пневмония.  
Nemophylus influenzae-пневмония.  
Другие бактериальные пневмонии.
  2. Пневмонии, вызванные микоплазмой, вирусами, риккетсиями.  
Микоплазменная пневмония.  
Аденовирусная пневмония.  
Гриппозная пневмония.  
Другие вирусные пневмонии.
  3. Пневмонии, вызванные действием некоторых физических и химических факторов.  
Липоидная пневмония.  
Углеродородная пневмония.  
Аспирационная пневмония.  
Острая.  
Хроническая.  
Радиационная пневмония.
  4. Аллергическая пневмония.  
Вызванная вдыханием органической пыли.  
Синдром Леффлера.
- В. Неразрешающаяся пневмония.  
Неразрешающаяся и рецидивирующая пневмония.

- Ателектаз легкого, осложненный **пневмонией**.
1. Долевая и сегментарная неразрешающаяся пневмония.  
Инфильтративно-пневмонический туберкулез легких.  
Бронхогенный рак легкого.  
Альвеолярный рак легкого.  
Аденома бронха.  
Лимфогранулематоз легких.
  2. Очаговая неразрешающаяся пневмония.  
Инфаркт легкого.  
Альвеолярный рак легкого.  
Туберкулез легких.  
Одиночные метастазы опухоли в легкое.  
Аденома, исходящая из периферического бронха.  
Туберкулема (казеома) легкого.  
Лимфогранулематоз легкого.  
Лимфосаркома легкого.
  3. Диффузная милиарная пневмония.  
Туберкулез легких.  
Милиарный карциноз.  
Саркоидоз.  
Сифилис легкого.  
Лимфогранулематоз.  
Профессиональные болезни легких.  
Диффузный фиброзирующий альвеолит.
  4. Прикорневая неразрешающаяся пневмония.  
Туберкулез легких.  
Опухоль бронха.  
Лимфогранулематоз.

## Глава XIX

# ПОЛИУРИЯ И ПОЛИДИПСИЯ

Объем мочи определяется главным образом величиной осмотической нагрузки на почку. Здоровый человек выделяет обычно 1—1,5 л мочи в сутки. В редких случаях суточный диурез достигает 2,5 л. Термин «полиурия» применяется для обозначения состояний, которые характеризуются постоянным выделением более 2,5 л мочи в сутки.

Моча при полиурии выделяется чаще, чем обычно, и днем, и ночью. Полиурию приходится отличать от поллакиурии, при которой наблюдается более частое, чем в норме, выделение мочи малыми порциями, и от никтурии с характерным для нее извращением суточного ритма выделения мочи. Большая часть суточного диуреза при никтурии выделяется ночью, но общий его объем остается нормальным или оказывается даже уменьшенным. Поллакиурия встречается чаще всего при пиелостите, никтурия — при сердечной недостаточности, нефротическом синдроме, хронической почечной недостаточности.

Любое увеличение осмотической нагрузки на почку сопровождается полиурией. Временная полиурия в большинстве случаев является следствием назначения лекарственных средств. В настоящей главе речь идет о постоянной полиурии, которую принято разделять на осмотическую и водную. Как ни важно знать механизмы клинических синдромов, но еще важнее знать причины их возникновения. К сожалению, мы еще недостаточно глубоко изучили механизмы полиурии и, несмотря на все старания, не можем выяснить их причины. Клинический синтез обоих принципов представлен в приложении XIX-1, которым мы пользуемся при анализе полиурии.

Целесообразно различать 4 причины полиурии: осмотический диурез, неспособность больного секретировать адекватное количество антидиуретического гормона, понижение концентрационной способности почек, несмотря на нормальное содержание антидиуретического гормона в крови и произвольную полидипсию. Суточный диурез при большинстве полиурии, возникающих вследствие неспособности почки концентрировать мочу при нормальном содержании антидиуретического гормона в крови, почти никогда не превышает 3—4 л. Осмотический диурез редко превышает

5—6 л в сутки. Объем мочи при непроизвольной полидипсии и питуитарном (несахарном) диабете колеблется от 4 до 15 л в сутки. Иногда он даже превышает указанную величину.

## САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

Клиническая картина диабета была впервые описана около 2000 лет назад знаменитым философом и врачом Цельсом. В XVII веке научились отделять диабет с «безвкусной» мочой (*diabetes insipidus*) от диабета, при котором моча больных «сладка, как мед» (*diabetes mellitus*).

Сахарный диабет может начинаться остро и незаметно. Острое начало чаще встречается у детей. Полиурия нередко оказывается первым признаком, который привлекает к себе внимание родителей. Проявляется она обычно как ночное недержание мочи. Ребенок, научившийся сам просыпаться, чтобы опорожнить мочевой пузырь, вновь становится неопрятным. Нередко болезнь дебютирует комой, после которой обеспокоенные родители начинают более внимательно следить за ребенком и обнаруживают у него полиурию и полидипсию.

Полиурия часто оказывается первым признаком сахарного диабета у взрослых. Одновременно у больного появляются сухость во рту и повышенная жажда. Очень скоро к этому присоединяются другие признаки тяжелого диабета: полифагия, парадонтоз, кожный зуд, нарастание слабости. Большинство нелеченых больных быстро теряют массу тела, иногда до 15—20 кг в течение одного месяца.

Диагноз тяжелого диабета с абсолютной инсулиновой недостаточностью сравнительно нетруден. Яркая выраженность двух парных признаков — полидипсии с полиурией и полифагии с исхуданием — заставляет подумать о диабете. Окончательный диагноз устанавливается по выявлению сниженного уровня свободного инсулина в крови, гипергликемии и глюкозурии.

Оценивая результаты лабораторного исследования, следует иметь в виду, что наиболее надежные результаты дает определение концентрации иммунореактивного инсулина в крови, что положительные результаты проб Фелинга и Венедикта указывают на наличие в исследуемой моче не только глюкозы, но и многих других редуцирующих веществ. Ложноположительные результаты могут быть обусловлены наличием в моче других Сахаров: лактозы, пентозы, фруктозы, галактозы. Пентоза и фруктоза нередко обнаруживаются в моче здоровых детей после потребления значительного количества фруктов. Указанные сахара и некоторые аминокислоты могут появляться в моче и как врожденные нарушения метаболизма. Ложноположительные результаты пробы могут быть следствием содержания в моче значительных количеств мочевой кислоты, креатинина, салицилатов, терпингидрата, антипирина, амидопирина, камфоры, синтетических эстрогенов, которые нередко принимаются для предупреждения беременности или подавления лактации.

Полиурия при сахарном диабете по своему генезу является осмотической. Величина ее определяется примерно наполовину глюкозой и наполовину электролитами и другими плотными веществами мочи: продуктами распада белков, нуклеиновых кислот (аммиак, мочеви́на, мочева́я кислота, креатинин, аминокислоты), кетоновыми телами. Каждый грамм глюкозы при умеренной полиурии «увлекает» за собой 20—40 мл мочи. Чем тяжелее диабет, тем резче выражена полиурия и тем меньше приходится мочи на каждый грамм глюкозы. Этим и объясняется тот факт, что выраженность глюкозурии не всегда соответствует тяжести полиурии.

Накопление в крови значительных количеств промежуточных и конечных продуктов обмена белков, жиров и углеводов сопровождается обезвоживанием тканей. Высыхание слизистых оболочек рта и глотки приводит к возникновению жажды и полидипсии.

Выраженная гипергликемия и глюкозурия с полиурией нередко входят составной частью в клиническую картину акромегалии, болезни Иценко — Кушинга, гемохроматоза, травм черепа. Картина сахарного диабета становится достаточно ярко выраженной только в поздние сроки указанных болезней, когда диагноз основного страдания не представляет трудностей.

Почечная глюкозурия является безобидным страданием, которое протекает без гипергликемии. Полиурия с глюкозурией при врожденных нарушениях функции почечных канальцев описана в следующем разделе.

## НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ

Термином «несахарный диабет» мы объединяем следующие болезни: врожденный питуитарный несахарный диабет, приобретенный питуитарный несахарный диабет и врожденный нефрогенный несахарный диабет. Объединение указанных трех болезней основывается на предположении, что все они возникают вследствие первичной неспособности почки реабсорбировать одну только воду. Другие функции почки при этих страданиях остаются без изменений. Вернее сказать, что современные методы исследования не улавливают нарушения других функций почек при этих болезнях. Нарушения водного обмена при некоторых других врожденных и приобретенных болезнях условно обозначены нами термином «полиурия».

Отказ от термина «несахарный диабет» объясняется тем, что нарушения водного обмена при этих болезнях, как правило, выражены менее резко, чем при классическом несахарном диабете. Суточный диурез при этих болезнях обычно не превышает 3—4 л и редко достигает объема, постоянно встречающегося при несахарном диабете. Кроме того, нарушения водного обмена при этих болезнях развиваются всегда вторично и всегда сопровождаются

**нарушениями обмена электролитов, а нередко также нарушениями углеводного и белкового обмена.**

Клинические проявления нарушений электролитного обмена — мышечная слабость, а иногда и временные параличи дыхательных мышц и проксимальных мышц конечностей, остеопороз и остеомаляция, спонтанные переломы костей, нефрокальциноз, ацидоз, выделение щелочной мочи и др. — позволяют отличить полиурии от несахарного диабета.

Непроизвольная полидипсия рассматривается нами отдельно от указанных заболеваний, так как имеются основания предполагать ее связь с первичным поражением центра жажды, а не функции почечных канальцев.

**Питуитарный несахарный диабет.** Клинические проявления питуитарного несахарного диабета обусловлены недостаточной активностью антидиуретического гормона, который вырабатывается и сохраняется в системе супраоптическое ядро — нейрогипофиз. Болезнь встречается в любом возрасте. В Индии и в Китае иногда наблюдаются небольшие эпидемии питуитарного несахарного диабета. В Советском Союзе заболевание встречается редко.

В дистальной части нефрона реабсорбируется около 80% профильтрованной в клубочке воды. Недостаточная активность антидиуретического гормона вызывает потерю значительных количеств воды из организма. Если больной не восполнит этих потерь за счет приема воды или любой другой жидкости, концентрация плотных веществ в его крови и других жидкостях начинает быстро повышаться и может привести к развитию гипертонической комы. Таким образом, основной механизм болезни заключается в неспособности почки удерживать воду посредством концентрирования мочи. Концентрирующая способность почки при питуитарном несахарном диабете полностью восстанавливается под влиянием экзогенного антидиуретического гормона, например аргинин-вазопрессина.

Яркая и полная драматизма клиническая картина несахарного диабета заметно облегчает его диагноз. Главными его признаками являются полиурия, полидипсия и чрезвычайно низкая относительная плотность мочи. Болезнь чаще всего начинается внезапно, и больной обычно хорошо помнит день и даже час, когда появились полиурия и полидипсия. Суточный диурез колеблется от 5 до 10 л, изредка достигая 15—20 л. Каждые 2—3 ч больной выпивает и выделяет 1—2 л жидкости. Полиурия приводит к обезвоживанию тканей. Кожа больных становится сухой и дряблой, пототделение отсутствует, резко снижено слюноотделение. Постоянная сухость во рту сопровождается неутолимой жаждой, которая выражена значительно сильнее, чем при сахарном диабете.

Относительная плотность мочи при несахарном диабете колеблется от 1001 до 1005. Если больного лишить воды, диурез почти не уменьшится, плотность мочи слегка повышается и может достигнуть 1010, но у больного при этом появляются признаки тя-

даемой дегидратации. Если больной находится в бессознательном состоянии и не способен попросить воды, он может погибнуть от обезвоживания. Подобная ситуация иногда складывается при остром начале несахарного диабета после нейрохирургической операции или после травм, например после перелома основания черепа. Изменения других внутренних органов при несахарном диабете выражены нерезко или даже не определяются.

Питуитарный несахарный диабет может быть врожденным или приобретенным. Семейные формы диабета встречаются очень редко. Первые признаки семейного диабета появляются в младенческом или детском возрасте. Наиболее убедительное доказательство наследственной передачи несахарного диабета сообщил Blotner (1962), описавший появление этой болезни в 7 (!) поколениях одной и той же семьи. Несхарный питуитарный диабет, причину которого не удастся выяснить, начинается обычно в более позднем возрасте. Эта идиопатическая форма составляет от 15% (Атабек А. А., 1951) до 40% (Blotner) всех случаев несахарного диабета.

К приобретенным (вторичным) формам питуитарного несахарного диабета принято относить все случаи болезни, развившиеся вскоре после какого-либо острого инфекционного заболевания (грипп, корь, свинка, скарлатина, дифтерия, менингит, энцефалит). Более убедительной представляется связь болезни с травмой черепа, например, с переломом основания черепа в области турецкого седла, с операциями в этой области, тромбозами, аневризмами сосудов, туберкуломами, гуммами, опухолями диэнцефально-гипофизарной области. Поражение этой области наблюдается также при саркоидозе, лимфогранулематозе, лейкозах, амилоидозе и некоторых других болезнях.

Питуитарный несахарный диабет легко отличается от сахарного диабета. Значительно труднее отличить его от нефрогенного несахарного диабета и от произвольной полидипсии. Все эти болезни протекают с полиурией, полидипсией и низкой относительной плотностью мочи. Питуитарный несахарный диабет является единственной формой несахарного диабета, клинические проявления которого могут быть полностью или почти полностью купированы назначением препаратов, содержащих активный антидиуретический гормон.

**Нефрогенный несахарный диабет.** Воспалительный процесс в мозговом слое почки повреждает способность канальцевого эпителия секретировать ион водорода в мочу. Реакция мочи сдвигается в щелочную сторону из-за уменьшенной экскреции аммония и титруемых кислот. Ионы натрия при недостатке водорода начинают обмениваться на ионы калия. Развивается гипокалиемия. В случае более тяжелого поражения моча становится щелочной, а эпителий дистальных канальцев теряет способность концентрировать мочу, несмотря на достаточное содержание антидиуретического гормона в крови. Развивается клиническая картина нефро-

генного несахарного диабета. Он может быть врожденным и приобретенным.

Врожденный нефрогенный несахарный диабет относится к числу крайне редких заболеваний. В основе его лежит изолированное нарушение способности транспортных систем дистального канальца реабсорбировать воду. Постоянные потери значительных количеств воды приводят к развитию полидипсии, которую необходимо отличать от полидипсии и полиурии при питуитарном несахарном диабете и от описанной далее непроизвольной полидипсии.

Болеют обычно мальчики. Матери, от которых они получили ген нефрогенного несахарного диабета, сами не болеют, но у них удается выявить более или менее выраженное понижение концентрирующей способности почек. Болезнь начинается в первые месяцы жизни ребенка, проявляясь необычайной жаждой и легко возникающими приступами дегидратации. Моча выделяется в больших количествах и всегда более гипотонична, чем плазма. Повторяющиеся приступы дегидратации, если они тяжелы и длительны, приводят к повреждению клеток коры головного мозга, отчего страдают умственные способности детей.

Если больные не умирают в детстве, то их болезнь по клиническим проявлениям неотличима от питуитарного несахарного диабета. Наблюдавшаяся нами больная с нефрогенным несахарным диабетом выделяла по 7—8 л мочи за сутки, плотность которой колебалась от 1003 до 1004. Ограничение приема жидкости повышало плотность мочи только до 1005. Более длительное ограничение воды приводило, как и при питуитарном несахарном диабете, к лихорадке и галлюцинациям.

Предварительный диагноз врожденного нефрогенного несахарного диабета ставят на основании анамнестических данных о начале болезни в детстве и низкой осмотичности мочи, а также по результатам пробной терапии натрийуретическими средствами: гипотиазидом, фуросемидом, урегитом. После назначения натрийуретиков объем мочи у этих больных уменьшается примерно в 2 раза, одновременно повышается ее относительная плотность. Подобное же действие оказывают гипогликемическое средство хлорпропамид и противосудорожный препарат карбамазепин (тегретол). Окончательный диагноз ставят только после того, как будет выявлена неспособность больного повысить осмотичность мочи под влиянием вазопрессина.

## ПОЛИУРИЯ ПРИ НАРУШЕНИИ ДРУГИХ КАНАЛЬЦЕВЫХ ФУНКЦИЙ

Недостаточность реабсорбции воды является только одной из причин полиурии. Нарушение некоторых других функций канальцев также нередко сопровождается полиурией, которую необходи-



мо отличать от нефрогенного несахарного диабета. К настоящему времени еще не выработано единой классификации этих нарушений. К сожалению, врачу приходится распознавать болезни и лечить больных, не дожидаясь строго академического разрешения неясных вопросов. Это в известной мере оправдывает необходимость создания рабочей классификации полиурий. Предлагаемая классификация их исходит из потребностей практической медицины. В основу ее положены не механизмы (хотя полностью отказаться от них оказалось невозможным), а причины развития полиурий.

В проксимальном канальце нормального нефрона натрий, калий, аминокислоты, глюкоза, фосфаты, сульфаты, ураты реабсорбируются в изотоническом растворе воды. Здесь же в просвет канальца секретируются водород и аммиак. Ион водорода связывается с бикарбонатом, образуя уголекислоту и воду. Уголекислота реабсорбируется и под влиянием карбоангидразы вновь превращается в угольную кислоту и бикарбонат. Мочевина и хлор выделяются по законам простой диффузии.

В дистальном канальце происходит концентрация мочи, которая регулируется антидиуретическим гормоном, и продолжается реабсорбция натрия. Скорость его реабсорбции регулируется ионообменным механизмом, активность которого находится под контролем альдостерона. Здесь же в просвет канальца секретируются ионы водорода и аммиака. Большая часть ионов водорода экскретируется в связи с аммиаком, остальная — в связи с фосфатами, креатинином и органическими кислотами. Главным акцептором водорода в моче, рН которой ниже 5,5, является аммиак, а в моче с рН выше указанной величины — фосфаты.

Полиурию при питуитарном и нефрогенном несахарном диабете необходимо отличать не только из-за различия в механизме развития, но и вследствие различий в способах лечения.

## **СИНДРОМ ФАНКОНИ (ТИП ВЗРОСЛЫХ)**

Синдром Фанкони относится к числу крайне редких болезней. Он может передаваться по наследству и как рецессивный, и как доминантный признак. Наследственная форма болезни начинается обычно в детстве. В настоящее время терапевт встречается с синдромом Фанкони при макроглобулии Вальденстрема, множественной миеломе и других злокачественных гаммапатиях. Эта «вторичная» болезнь начинается в среднем или пожилом возрасте. Как первичная (наследственная), так и вторичная (приобретенная) болезнь проявляется аминацидурией, фосфатурией и глюкозурией. Вследствие пониженной способности подкислять мочу у больных развивается гипокалиемия. Нарушение функции дистального канальца при миеломе может быть следствием гиперкальциемии, которая нередко встречается при множественной

миеломе. Нарушение кальциевого обмена проявляется в детском возрасте рахитом, а у взрослых — картиной остеомаляции, остеопороза, болями в костях, спонтанными переломами костей.

Боли в костях наблюдаются в каждом случае синдрома Фанкони и почти всегда доминируют в клинической картине болезни. К числу постоянных признаков болезни относятся также глюкозурия и аминоацидурия. Полиурия встречается примерно в половине случаев. Обычно она выражена нерезко. Суточный диурез колеблется от 3 до 4 л. Полиурия всегда сочетается с мышечной слабостью, которая резче всего выражена в проксимальных мышцах конечностей. В основе мышечной слабости лежит гипокалиемия.

Глюкозурия при синдроме Фанкони всегда имеет почечное происхождение, так как уровень сахара натощак у этих больных всегда оказывается нормальным, а уровень гипергликемии и скорость возврата гликемической кривой к исходному уровню ничем не отличается от соответствующих показателей у здоровых лиц.

Полиурия при синдроме Фанкони выражена нерезко, поэтому его никогда не принимают за несahарный диабет. Обычно его приходится отличать от других заболеваний почечных канальцев или решать вопрос о причине его появления. В настоящее время синдром Фанкони чаще всего оказывается одним из проявлений диспротеинемий, особенно наиболее распространенных из них — множественной миеломы и болезни Вальденстрема. Поражение почек относится к числу частых признаков указанных болезней. Оно проявляется протеинурией, понижением концентрационной функции, умеренной полиурией. Присоединение синдрома Фанкони диагностируется по появлению у этих больных его характерных нарушений — аминоацидурии, глюкозурии, гипофосфатемии.

## КАНАЛЬЦЕВЫЙ АЦИДОЗ

Концентрация водородных ионов в моче здорового человека может превышать их концентрацию в крови в 800—1000 раз. Моча подкисляется почечными канальцами. Они теряют эту способность при многих болезнях, наиболее распространенными из которых являются: пиелонефрит, интерстициальный нефрит, гидронефроз, поликистоз, некроз коркового слоя почек, туберкулез почек, синдром Баттлера — Олбрайта и другие болезни, протекающие с развитием гипокалиемии и гиперкальциемии.

Хотя клинические проявления канальцевого ацидоза у детей и у взрослых идентичны, тем не менее принято различать канальцевый ацидоз детский и взрослый. Это разделение основано на предположении, что форма канальцевого ацидоза, встречающаяся у младенцев, является врожденной болезнью, тогда как форма его, встречающаяся у взрослых, может быть как приобретенной, так и продолжением детской болезни.

Синдром канальцевого ацидоза может развиваться при любом хроническом атрофическом или функциональном поражении мозгового слоя почки. Подавляющее число случаев этого синдрома у взрослых обусловлено поражением дистальных канальцев. Данные пункционной биопсии указывают на особенно частое сочетание канальцевого ацидоза с интерстициальным нефритом и мочекаменной болезнью при расположении камней в мозговом слое почек.

Повышенная склонность к образованию камней в почках при канальцевом ацидозе объясняется нарушениями кальциевого обмена.

Больной канальцевым ацидозом постоянно теряет с мочой значительные количества кальция, следствием чего является также и остеопороз. В более тяжелых случаях развивается остеомаляция. Канальцевый ацидоз следует предполагать в каждом случае сочетания мочекаменной болезни с остеомаляцией.

Во всех случаях тяжелого поражения дистальных канальцев реакция мочи сдвигается в щелочную сторону. Моча нередко становится нейтральной, а иногда и щелочной. Появление нейтральной или щелочной мочи является достаточным основанием для постановки предварительного диагноза канальцевого ацидоза и для проверки способности почек подкислять мочу. Последнее достигается проще всего посредством назначения больному хлорида аммония в дозе не менее 0,1 мг/кг. Спустя 4—6 ч после указанной нагрузки рН мочи здорового человека понижается до 5,0—4,5, тогда как у больного канальцевым ацидозом она остается на исходном уровне, который в большинстве случаев колеблется между 6,5 и 7,0. Полиурия и полидипсия встречаются в каждом случае канальцевого ацидоза. Выраженность их определяется тяжестью поражения канальцев.

Таким образом, главными диагностическими признаками канальцевого ацидоза являются: неспособность почек вырабатывать кислую мочу после нагрузки хлоридом аммония, нефрокальциноз с расположением камней в мозговом слое почек, остеомаляция с болями в костях, полиурия и полидипсия. Чем более выражена полиурия, тем ниже относительная плотность мочи. Назначение вазопрессина не сопровождается повышением ее относительной плотности. Выраженность мышечной слабости определяется главным образом степенью гипокалиемии.

Поражение проксимальных канальцев встречается преимущественно у детей. Содержание калия и кальция в крови этих больных остается нормальным. Моча может иметь нейтральную или щелочную реакцию. После нагрузки хлоридом аммония моча может становиться кислой. Основной причиной ацидоза является потеря значительного количества бикарбонатов. Ацидоз, вызванный поражением проксимального канальца, встречается при синдроме Фан-Кони (тип взрослых). Он может развиваться при любой диффузной болезни почек.

## ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ И ГИПЕРКАЛЬЦИЕМИИ ДРУГОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

Полиурия и полидипсия относятся к числу ранних признаков гиперпаратиреоза и наблюдаются примерно у 50% больных. Жажда бывает настолько резкой, что больные выпивают до 10—12 л воды в сутки. Моча из-за значительного содержания солей кальция нередко имеет белый цвет. Щелочная реакция мочи отмечается более чем у половины больных. Жажда при гиперпаратиреозе хотя и обращает на себя внимание, но чаще всего оценивается как симптом несахарного диабета. О возможной связи полиурии с другой болезнью начинают думать лишь после безуспешного применения адиурекрина.

Одновременно с полиурией, а иногда и несколько раньше больной начинает замечать повышенную утомляемость и мышечную слабость, особенно резко выраженную в пояснично-подвздошных и в передних большеберцовых мышцах. Слабость этих мышц непрерывно прогрессирует. Больной с трудом поднимает ноги. Особенно резко нарушается тыльное сгибание стопы. Одновременно появляются боли в стопах, в основе которых лежит развивающееся плоскостопие. К числу ранних признаков относятся также выпадение здоровых на вид зубов и резкое похудание.

Полиурия при гиперпаратиреозе сочетается с понижением концентрационной способности почек. Относительная плотность мочи понижается до 1002, реакция ее более чем в половине случаев становится щелочной. Данные пункционной биопсии почек указывают, что в основе функциональных нарушений лежат некротические и некробиотические изменения эпителия восходящего колена петли Генле и дистальных канальцев. Гиперпаратиреоз нередко осложняется образованием камней в почках, которые в свою очередь часто приводят к развитию пиелонефрита.

Диагноз гиперпаратиреоза основывается на констелляции указанных выше признаков, которые становятся вполне доказательными только при сочетании их с системным остеопорозом и другими признаками поражения костной системы. Особенно часто наблюдается субпериостальная резорбция основных и средних фаланг пальцев. Когда процесс захватывает длинные трубчатые кости, в них обнаруживаются одиночные или множественные кисты. Поражение позвоночника сопровождается значительным уменьшением роста. Почти у всех больных отмечается повышение концентрации кальция и активности щелочной фосфатазы в крови.

Гиперпаратиреоз нередко приходится отличать от мочекаменной болезни. Для гиперпаратиреоза, осложненного нефрокальцинозом, характерны: жажда, полиурия, мышечная слабость, боли в костях. Нефрокальциноз при гиперпаратиреозе, как правило, двусторонний. Рецидивы камнеобразования после операции характерны для гиперпаратиреоза и очень редки при обычной мочекаменной болезни. Сравнимые болезни отличаются друг от друга

по реакции мочи, содержанию кальция и фосфора в крови и моче.

Во время лечения язвенной болезни большими дозами молока и соды или кальция карбоната развивается иногда молочно-щелочной синдром. Терапия карбонатом кальция заметно ускоряет развитие синдрома. Во время лечения у больного появляются жажда, полиурия, к которым вскоре присоединяются потеря аппетита, исхудание. Содержание кальция в крови оказывается повышенным. Иногда образуются камни в почках и даже развивается азотемия. При молочно-щелочном синдроме остеомаляция и остеопороз никогда не наблюдаются; кальциевые соли откладываются не только в почках, но и в роговице глаза и в мягких тканях пальцев. После прекращения терапии происходит резорбция кальция из метастазов.

Гиперкальциемия является характерным признаком саркоидоза, при котором нередко наблюдаются также остеопороз позвоночника, образование кист в костях конечностей и полиурпя. Нарушение кальциевого обмена с развитием полиурии нередко встречается при множественной шеломе. Указанные болезни нетрудно отличить от гиперпаратиреоза по признакам, которые сопутствуют нарушениям кальциевого обмена.

Проба с нагрузкой преднизолоном во многих случаях облегчает дифференциальный диагноз гиперпаратиреоза от саркоидоза, множественной миеломы, молочно-щелочного синдрома. Глюкокортикоиды понижают всасывание кальция из просвета желудочно-кишечного тракта, уменьшая тем самым содержание его в кровяной сыворотке у здоровых и у больных множественной миеломой, саркоидозом. Содержание кальция в крови при гиперпаратиреозе под влиянием кортикостероидов не изменяется или даже повышается.

## **СИНДРОМ КОНА И ГИПОКАЛИЕМИИ ДРУГОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ**

Сочетание полиурии с артериальной гипертонией и мышечной слабостью было выделено Соhn в отдельный синдром. Примерно в 90% случаев синдром вызывается аденомой клубочковой зоны надпочечников. Секретирующая альдостерон опухоль может быть и односторонней, и двусторонней. В некоторых случаях картина синдрома обусловлена мелкоузелковой гиперплазией коры надпочечников. Болеют чаще женщины. Начальные проявления болезни нетипичны и сводятся к быстрой утомляемости и обычно умеренно выраженной артериальной гипертонии. В далеко зашедших случаях больные предъявляют жалобы на полиурию, полидипсию, быструю утомляемость, приступы обездвиженности. Нередко отмечаются парестезии и тонические судороги в мышцах лица и конечностей.

Повышенная секреция альдостерона сопровождается гипокалиемией, которая при достаточной выраженности приводит к раз-

виту вакуольной дегенерации почечных канальцев. Как и при канальцевом ацидозе, почка теряет способность концентрировать мочу. Реакция мочи сдвигается в щелочную сторону, а в более тяжелых случаях становится щелочной. В наблюдавшихся нами случаях объем мочи достигал 3—6 л в сутки, ее относительная плотность колебалась от 1003 до 1012. Полиурия при синдроме Кона, как и при других нефрогенных полиуриях, резистентна к терапии антидиуретическим гормоном. Назначение вазопрессина не оказывает влияния на объем мочи и не повышает ее относительной плотности.

Мышечная слабость в начале болезни выражена нерезко и воспринимается большим как повышенная утомляемость. Позднее появляются непродолжительные приступы слабости, которые сопровождаются иногда неожиданными падениями из-за атонии мышц нижних конечностей. Значительно чаще приходится встречаться с приступами мышечной слабости верхних конечностей, которые обычно проявляются в неспособности удерживать в руках стаканы, тарелки. Первое время это воспринимается как неловкость. По мере углубления процесса мышечная слабость становится постоянной. Резче всего она выражена в проксимальных мышцах конечностей, но может распространяться и на мышцы, иннервируемые черепными нервами. Парез гладких мышц кишечника сопровождается вздутием живота. Мышечная слабость может продолжаться от нескольких минут до нескольких недель. В это время больные с трудом передвигаются по комнате, иногда они даже не могут себя обслужить.

Артериальное давление почти всегда повышено. Нередко развивается синдром злокачественной гипертензии с резкими головными болями, ретинопатией и характерными изменениями сердца. Иногда возникают гипертонические кризы, вызванные, по-видимому, давлением опухоли на мозговой слой надпочечников. К числу характерных лабораторных признаков болезни относятся гипокальциемия, повышенная экскреция альдостерона с мочой, повышенное содержание его в крови и отсутствие ренина в крови. Для определения локализации опухоли накладывают ретропневмоперитонеум.

Мышечная слабость при синдроме Кона выражена иногда настолько резко, что у больных начинают подозревать гиперпаратиреоз. Дифференциальный диагноз между этими болезнями сравнительно нетруден. При синдроме Кона артериальное давление обычно значительно повышено, содержание кальция в крови остается нормальным и не наблюдается характерных для гиперпаратиреоза изменений костей.

Полиурия с выделением до 4—5 л в сутки нередко наблюдается при тиреотоксикозе. Артериальное давление у этих больных может быть как нормальным, так и повышенным. Для тиреотоксикоза характерны систолическая гипертензия и повышенное содержание гормонов щитовидной железы в крови. Мышечная слабость при тиреотоксикозе может быть выражена настолько рез-

ко, что больные не могут самостоятельно встать с постели. Увеличение щитовидной железы, тахикардия, глазные симптомы облегчают диагноз тиреотоксикоза.

Значительно труднее отличить синдром Кона с явлениями генерализованной мышечной слабости от периодического паралича, особенно от его пароксизмальных форм. Обсуждая дифференциальный диагноз между пароксизмальной миоплегией и синдромом Кона, следует обращать особое внимание на результаты измерения артериального давления: оно почти всегда повышено при синдроме Кона и обычно оказывается нормальным при периодическом параличе. Гипокалиемия при синдроме Кона постоянна, а при периодическом параличе транзиторна; она выявляется во время приступа миоплегии и оказывается нормальной в межприступном периоде. Полиурия, низкая относительная плотность мочи считаются характерными признаками синдрома Кона и не встречаются при периодическом параличе.

## ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

Расширение внутренних полостей почки, т. е. лоханки и чашечек, с атрофией паренхимы называется **гидронефрозом**. Атрофия развивается как вследствие высокого давления мочи на ткань почки, так и вследствие нарушений почечного кровообращения. Сначала атрофируется менее васкуляризованный мозговой слой. В лучше васкуляризованном корковом слое атрофический процесс наступает позднее и развивается медленнее. Гидронефроз может быть врожденным и приобретенным. Последняя его разновидность наблюдается обычно у женщин, принимающих гормональные контрацептивные средства, при ретроперитонеальном фиброзе, у мужчин при опухолях предстательной железы.

Почка при гидронефрозе увеличена в объеме, поверхность ее бугристая. Почечные канальцы, особенно их дистальные части, расширены. По мере развития атрофического процесса отмечается прогрессирующее нарушение функции дистальных канальцев. Первыми нарушаются процессы реабсорбции воды и подкисления мочи, что сопровождается развитием полиурии. Объем мочи достигает иногда до 4—8 л в сутки. Полиурия обычно сопровождается жаждой. Относительная плотность мочи понижается до 1012—1005, реакция ее сдвигается в щелочную сторону. Иногда она становится нейтральной. В более тяжелых случаях развивается канальцевый ацидоз и моча становится щелочной. Застойная моча в расширенных полостях почки нередко инфицируется, к гидронефрозу присоединяется интерстициальный нефрит.

Бессимптомный гидронефроз встречается очень редко. В большинстве случаев больные гидронефрозом жалуются на тяжесть и тупые боли в животе и пояснице, вызванные давлением увеличенной больной почки на соседние органы. Если отток мочи прекрат-

щается, возникают приступы почечной колики, которые сопровождаются быстрым увеличением объема почки и уменьшением объема мочи. С прекращением приступа наступает полиурия. При инфицированном гидронефрозе в моче обнаруживается большое количество лейкоцитов. Обострение инфекции сопровождается лихорадкой. Гидронефроз осложняется иногда острым папиллитом. Установлению диагноза помогают данные контрастных рентгенологических методов исследования.

Полиурия и понижение относительной плотности мочи являются постоянными признаками далеко зашедшего пиелонефрита и так называемой **анальгетической нефропатии**, клиническая картина которой во многих случаях напоминает картину хронического пиелонефрита. Гистологически при обеих болезнях обнаруживается диффузный или очаговый **интерстициальный нефрит**. Воспалительный процесс ведет к постепенному склерозу почечной паренхимы и образованию сморщенной почки. Обе болезни иногда осложняются некротическим папиллитом.

Полиурия при упомянутых болезнях выражена обычно нерезко. Объем суточной мочи редко превышает 4—5 л. Постепенное понижение функции канальцев приводит к развитию канальцевого ацидоза. Моча становится нейтральной или щелочной, относительная плотность — низкой. Хронический пиелонефрит нередко осложняется артериальной гипертонией. Анальгетическая нефропатия развивается под влиянием главным образом фенацетина, который входит в состав многих средств от головной боли. Общепринято считать, что поражение почек развивается обычно у больных, принявших не менее 2 кг фенацетина. Расспрос об интенсивности и давности головных болей и методах их лечения может облегчить выяснение причины полиурии и полидипсии.

**Мелкокистозная дегенерация мозгового слоя почек** встречается почти исключительно только у лиц со светлыми и рыжими волосами. Медленно развивающаяся дисфункция сначала дистальных канальцев приводит к гипостенурии, которая вскоре сменяется изостенурией. Суточный диурез постепенно увеличивается. Полиурия сопровождается понижением способности подкислять мочу. Развивается канальцевый ацидоз обычно в сочетании с понижением способности почек реабсорбировать натрий. На этом этапе развития мелкозернистая дегенерация мозгового слоя почек напоминает «нефрит с потерей натрия». Больные умирают в юности от хронической почечной недостаточности.

Полиурия и полидипсия являются частыми признаками обычно уже далеко зашедшего поликистоза почек. Различного размера кисты располагаются и в корковом, и в мозговом слое почек. Одни из них сообщаются с просветом канальцев, другие лежат изолированно. Развитие кист сопровождается атрофией почечной ткани. Инфицирование кист осложняется развитием интерстициального нефрита. Болезнь нередко осложняется артериальной гипертонией.



Первые признаки поликистоза почек появляются обычно в возрасте 20—40 лет. По мере прогрессирования болезни относительная плотность мочи понижается, полиурия становится все более выраженной. Терминальная стадия хронической почечной недостаточности развивается обычно спустя 10 лет после начала полиурии.

## НЕПРОИЗВОЛЬНАЯ ПОЛИДИПСИЯ

Затянувшаяся дискуссия о роли системы гипоталамус — гипофиз в регуляции постоянства внутренней среды организма завершилась признанием несахарного диабета следствием первичного нарушения реабсорбции воды в почечных канальцах, а непроизвольной полидипсии — следствием первичного раздражения специфических рецепторов центра жажды, отличных от рецепторов антидиуретического гормона, улавливающего изменения осмотичности кровяной сыворотки. Возбуждение рецепторов жажды приводит к «первичной полидипсии», главный дефект которой заключается в появлении чувства жажды при нормальном содержании жидкости в организме.

Болеют, как правило, женщины среднего возраста с неустойчивой психикой. Главными признаками болезни являются полиурия и полидипсия. Суточный диурез достигает 8—12 л. Моча, как и при несахарном диабете, имеет светлый вид, относительная плотность ее колеблется в пределах 1001—1005. Непроизвольная полидипсия никогда не осложняется развитием канальцевого ацидоза или азотемией, поэтому ее приходится отличать только от различных видов несахарного диабета.

Обсуждая дифференциальный диагноз между этими болезнями, полезно помнить указание de Werdener о том, что непроизвольная полидипсия является тяжелой душевной болезнью, при которой имеются и другие нарушения личности и поведения больного. Повышенная жажда и полиурия во всех случаях непроизвольной полидипсии всегда присоединяется к развившейся ранее психоэмоциональной неустойчивости. В отличие от этого несахарный диабет начинается с полиурии. Эмоциональная неустойчивость при нем всегда вторична. Если она развивается, то всегда только спустя некоторый срок после начала болезни.-

Длительное потребление значительных количеств воды нарушает деятельность концентрирующих механизмов почек, что весьма затрудняет трактовку результатов множества лабораторных тестов, предложенных для отличия непроизвольной полидипсии от несахарного диабета.

Наиболее простым лабораторным тестом является лишение больного воды. Из многочисленных вариантов этого теста наиболее надежным считается вариант с повторным (через каждые 1—2 ч) взвешиванием больного и с измерением объема и относительной плотности мочи. Тест продолжается-

ся до тех пор, пока больной не потеряет 3—4% массы тела, но обычно не более суток. Объем мочи у здорового человека через 6—10 ч после начала пробы уменьшается до 30 мл/ч, а относительная плотность ее возрастает до 1020 или выше. У больных несхарным диабетом объем мочи в течение проведения пробы не уменьшается, относительная плотность ее остается на уровне 1001—1005. Осмотичность мочи остается низкой до наступления явлений дегидратации. Клинические признаки дегидратации у больных приобретенным несхарным диабетом возникают только тогда, когда концентрация мочи достигает относительной плотности 1008—1014.

Проба с лишением больного воды в большинстве случаев помогает подтвердить диагноз несхарного диабета, но результаты ее часто оказываются недостаточно убедительными для отличия несхарного диабета от непроизвольной полидипсии из-за пониженной способности почек этих больных концентрировать мочу.

На том же принципе исследования больного посредством повышения осмотичности крови основана проба с внутривенным назначением хлорида натрия. Проба начинается (обязательно!) с внутривенного введения изотонического раствора глюкозы примерно со скоростью 8—10 мл/мин, чтобы вызвать обильный диурез. Когда скорость мочетока достигает 5—6 мл/мин, раствор глюкозы заменяют 2,5% раствором хлорида натрия, который вводят в течение 45 мин со скоростью 0,25 мл/мин на 1 кг массы тела. Мочу собирают и измеряют через каждые 15 мин.

Если функции нейрогипофиза и почек не изменены, вливание гипертонического раствора поваренной соли вызывает уменьшение объема мочетока обычно до 25—30% объема, установившегося во время вливания глюкозы. Результаты пробы следует оценивать в свете клинической картины.

Имеющиеся в продаже препараты питуитрина тестируются биологическим методом и заметно отличаются друг от друга по активности. В последнее время появились кристаллические препараты, но даже и после их назначения крайне трудно отличить питуитриновый несхарный диабет от нефрогенного. Длительная полидипсия и полиурия заметно понижают концентрационную способность почек. Эта функция остается пониженной и после однократного применения гиперосмотического раствора натрия хлорида или питуитрина. На моделях врожденного питуитринового несхарного диабета было показано, что восстановление этой функции наступает примерно после 3 нед непрерывного применения вазопрессина.

Разбирая проблему дифференциального диагноза полиурий, de Wardener пришел к заключению, что моча здорового человека становится более концентрированной после дегидратации, чем после вазопрессина. Концентрация мочи у больного несхарным диабетом после вазопрессина превышает концентрацию ее после дегидратации. Из этого следует два важных диагностических вывода: если концентрация мочи после дегидратации выше, чем после применения одного вазопрессина, можно говорить о нормальной секреции антидиуретического гормона у исследуемого независимо от абсолютных величин осмотичности (относительной плотности) мочи; если концентрация мочи после лишения жидкости оказывается выше, чем после применения вазопрессина, то независимо от величины относительной плотности мочи способность больного секретировать антидиуретический гормон нарушена. Сле-

дую указанным критериям и учитывая клинику болезни, de Wardener почти всегда удавалось отличить произвольную полидипсию от несахарного диабета.

*Приложение XIX-Й*

### **ПРИЧИНЫ ПОЛИУРИИ И ПОЛИДИПСИИ**

1. Сахарный диабет.
2. Несахарный диабет.
  - Врожденный питуитарный.
  - Приобретенный питуитарный.
  - Врожденный нефрогенный.
3. Симптоматическая канальцевая полиурия. [
  - Синдром Фанкони (тип взрослых).
  - Канальцевый ацидоз.
  - Гиперпаратиреоз.
  - Молочно-щелочной синдром.
  - Саркоидоз.
  - Множественная миелома.
  - Синдром Кона.
  - Тиреотоксикоз.
  - Пароксизмальная миоплегия.
  - Гидронефроз.
  - Пиелонефрит.
  - Анальгетическая нефропатия.
  - Интерстициальный нефрит.
  - Поликистоз почек.
  - Мелкокистозная дегенерация мозгового слоя почек.
  - Мочекаменная болезнь.
4. Произвольная полидипсия.

## Глава XX

# ПОЛИЦИТЕМИЯ

Термин «полицитемия» применяется нами (как и другими авторами) не в буквальном смысле слова, а для обозначения группы болезней, которые проявляются увеличением массы эритроцитов в организме, т. е. увеличением их объема на 1 кг массы тела. Клинически это выражается в абсолютном увеличении числа эритроцитов, которое часто, но не всегда, сопровождается повышением концентрации гемоглобина и доли эритроцитов в общем объеме крови.

Объем эритроцитов в организме здорового мужчины составляет в среднем 36 мл/кг, а в организме женщины — 32 мл/кг. Насыщение артериальной крови кислородом у здорового человека не падает ниже 92%. Принято различать абсолютную полицитемию — самостоятельную болезнь неизвестной этиологии, протекающую с пролиферацией всех ростков костного мозга, и вторичную, или симптоматическую, полицитемию, которая проявляется увеличением массы эритроцитов в организме без сопутствующего вовлечения в процесс других ростков костного мозга. Принято, кроме того, выделять еще относительную, или ложную, полицитемию, при которой масса эритроцитов в организме не изменяется, но из-за уменьшения объема плазмы заметно повышается концентрация эритроцитов и гемоглобина в крови. Таким образом, определяя объем эритроцитов на 1 кг массы тела, легко отделить относительную полицитемию от истинной и симптоматической.

Клиническая картина истинной полицитемии впервые была описана Vaquez в 1892 г. Болезнь обнаруживается обычно в среднем возрасте. Мужчины болеют примерно в 2 раза чаще, чем женщины. У детей полицитемия почти не встречается. В ярко выраженных случаях полицитемия диагностируется без труда по совокупности признаков: красноватый цианоз лица и конечностей, экхимозы на коже, резко выраженная сеть расширенных кровеносных сосудов конъюнктив и склер глаз, налитые кровью видимые слизистые оболочки, значительная спленомегалия, гиперпластический костный мозг, увеличенное число эритроцитов, лейкоцитов и кровяных пластинок, повышенная концентрация гемоглобина в крови и повышенная величина гематокрита. Большинство перечисленных симптомов и признаков объясняется увеличением общего объема крови, повышением ее вязкости и замедлением кровотока в переполненных эритроцитами сосудах, особенно капиллярах и венах.

В большинстве случаев болезнь начинается незаметно с понижения выносливости к обычным рабочим и бытовым нагрузкам. Позднее к этому присоединяются одышка, головокружение, головные боли, нарушения зрения. Иногда появляется зуд всего тела с характерным усилением интенсивности после приема горячей ванны. Некоторые больные предъявляют жалобы на жгучие или пульсирующие боли в стопах, голенях и кистях. Кожа кистей и стоп становится темно-красной. Иногда развивается синдром Рейно.

Характерна парадоксальная склонность больных полицитемией одновременно и к тромбозам, и к повышенной кровоточивости. Пурпура является одним из характерных признаков этой болезни, приблизительно у 10—19% больных обнаруживается язва желудка или двенадцатиперстной кишки, которая может осложниться профузным желудочно-кишечным кровотечением. У женщин, страдающих полицитемией, нередко наблюдаются маточные кровотечения, которые иногда бывают настолько обильными, что у больных развивается железодефицитная анемия. Небольшие раны, остающиеся, например, после экстракции зуба, нередко осложняются у этих больных массивным кровотечением.

Одновременно со склонностью к кровоточивости у больных полицитемией отмечается выраженная склонность к внутрисосудистым тромбозам. Особенно часто наблюдаются тромбозы мелких сосудов кистей и стоп, которые иногда принимают за тромбофлебиты. Тромбозы более крупных артериальных и венозных сосудов наблюдаются с особым постоянством в сердце, мозге, печени, селезенке и легких. Иногда тромбоз коронарной или мозговой артерии оказывается первым нарушением, заставляющим больного или его родственников обратиться к врачу, который и вскрывает истинную причину инсульта, инфаркта миокарда или острого тромбоза воротной вены.

Изменение размеров селезенки при полицитемии имеет очень большое диагностическое и не менее важное прогностическое значение. Ко времени установления диагноза примерно у 75% больных удается обнаружить увеличение селезенки. Закругленный плотный край ее выступает из-под реберной дуги обычно на 1—2 см. Со временем селезенка увеличивается. Чем больше размер селезенки, тем вероятнее развитие в ней очагов миелоидной метаплазии; чем больше длительность болезни, тем чаще обнаруживается увеличение печени. Умеренное или значительное повышение артериального давления с сопутствующей гипертрофией левого желудочка сердца обнаруживается примерно у половины больных с выраженной картиной болезни.

Большое диагностическое значение имеют результаты лабораторных исследований. Самым характерным признаком болезни является эритроцитоз. Число эритроцитов в 1 мл крови при полицитемии повышается до 7—10 млн, а содержание гемоглобина — до 180—240 г/л. В зависимости от тяжести болезни показатель

гематокрита колеблется от 55/45 до 70/30. Как уже отмечалось, масса эритроцитов при полицитемии резко увеличивается, тогда как объем плазмы может быть нормальным, слегка увеличенным или даже уменьшенным. Если больной недавно перенес геморрагию, содержание гемоглобина и эритроцитов в крови может резко понизиться. После массивных кровотечений иногда развивается даже кратковременная железодефицитная анемия.

Полицитемия протекает обычно с умеренным лейкоцитозом и тромбоцитозом. У 50—70% больных полицитемией без признаков какой-либо инфекции содержание лейкоцитов в крови оказывается увеличенным обычно до  $10 \cdot 10^3$ — $12 \cdot 10^3$  в 1 мкл. Изредка встречается и более высокий лейкоцитоз. Увеличение числа лейкоцитов объясняется их более быстрой выработкой в костном мозге. Закономерное увеличение числа тромбоцитов объясняет особую склонность больных полицитемией к образованию сосудистых тромбов.

В пунктатах костного мозга больных полицитемией обнаруживаются признаки гиперплазии обычно эритроцитарного и мегакариоцитарного ростков. В кровяной сыворотке больных полицитемией нередко обнаруживается, как и при других миелопролиферативных синдромах, повышение концентрации щелочной фосфатазы, мочевой кислоты и витамина  $B_{12}$ .

До введения современных методов терапии длительность жизни больного полицитемией колебалась от 1 до 25 лет с момента выявления болезни и составляла в среднем 6,7 года. Средняя длительность жизни при современных методах лечения удвоилась. Хроническое медленно прогрессирующее течение полицитемии время от времени прерывается острыми осложнениями, вызванными либо тромбозами, либо геморрагиями. Тромбоз может возникнуть в любом сосуде, но чаще всего наблюдаются тромбозы ветвей воротной вены, мозговых и венечных артерий, которые осложняются инсультами, инфарктом миокарда, портальной гипертензией. •\*

Диагноз истинной полицитемии часто оказывается весьма простым. Болезнь предполагается по внешнему виду больного. Это предположение становится обоснованным после определения массы эритроцитов. Диагноз считается доказанным, если у больного не удастся обнаружить болезни, способной осложниться симптоматической (вторичной) полицитемией. Наш опыт показывает, что истинная полицитемия нередко в течение длительного времени остается нераспознанной. Чаще нам приходилось отличать ее от гипертонической болезни, цирроза печени, лейкозов, почечной колики.

Полицитемия на ранних стадиях развития нередко принимается за гипертоническую болезнь. Масса эритроцитов в этом периоде болезни увеличена еще незначительно, а во внешнем **виде** больного **еще** не появились характерные признаки избыточного кровенаполнения кожи, глаз, слизистых оболочек. Средний

возраст больного и жалобы на ослабление памяти, головные боли, головокружение, шум в ушах, одышку и боли в области сердца позволяют думать в первую очередь о более часто встречающемся атеросклерозе венечных и мозговых артерий. Повышение артериального давления вполне объясняет и головные боли, и шум в ушах, и, возможно, несколько раннее появление грудной жабы. Типичная для полицитемии перемежающаяся хромота оценивается как еще одно проявление системного атеросклероза, в данном случае нижних конечностей. Возникновение инфаркта миокарда или инсульта при полицитемии воспринимается иногда как закономерное осложнение ишемической болезни сердца или мозга, а развивающуюся при этом сердечную недостаточность оценивают как следствие кардиосклероза.

Безуспешность гипотензивной терапии у больного полицитемией с повышенным артериальным давлением нередко оказывается первой причиной, заставляющей пересмотреть отдельные звенья в указанной выше цепи умозаключений. В большинстве случаев обычно протекающей незлокачественной гипертонической болезни совместное действие постельного режима и современных гипотензивных средств сопровождается нормализацией артериального давления и исчезновением субъективных проявлений болезни. Эта же терапия в случаях полицитемии может привести к нормализации артериального давления, но субъективная картина болезни при этом остается без изменений. Больные по-прежнему отмечают приступы грудной жабы, шум в ушах, головные боли.

Число диагностических ошибок значительно бы сократилось, если бы в каждом случае артериальной гипертонии обязательно производилось сопоставление клинической картины болезни с состоянием глазного дна. Сосуды глазного дна при полицитемии с повышенным артериальным давлением всегда переполнены кровью, и кровоток в них всегда замедлен. Такая картина глазного дна никогда не наблюдается при гипертонической болезни, для которой характерны спастическое состояние артерий и нормальное или пониженное кровенаполнение капилляров.

Повышенное содержание лейкоцитов и тромбоцитов в крови является характерным признаком полицитемии. Лейкоцитоз наблюдается только в случаях гипертонической болезни, Осложненных инфекцией. Повышенное содержание тромбоцитов в крови, пурпура и необычайная кровоточивость из мелких ран характерны для полицитемии и не встречаются при гипертонической болезни.

Сочетание повышенного артериального давления с увеличенной селезенкой — кардинальный признак полицитемии. Во всех случаях, когда выявляется этот признак, необходимо думать о полицитемии и определять массу эритроцитов в организме. Наиболее точно ее удается определить с применением радиоактивного хрома. Диагноз полицитемии можно считать твердо установленным, если у больного обнаружено увеличение селезенки и масса эритроцитов превышает указанные выше нормальные величины.

В случаях далеко зашедшей полицитемии с повышенным артериальным давлением, одышкой, головными болями, грудной жабой и характерным внешним видом больных нередко появляются приступы острых болей в левом подреберье, которые обычно вызываются инфарктами селезенки. Иногда эти боли принимаются за левостороннюю почечную колику. Истинная причина страдания может быть выяснена обычно у постели больного без дополнительных исследований. Боли при инфаркте селезенки либо остаются локальными, либо иррадиируют вверх в область левого плеча, тогда как боли при левосторонней почечной колике иррадиируют вниз в левую паховую область и в левое яичко. Боли при инфаркте селезенки усиливаются при дыхании, при надавливании на область левого подреберья. Боли при почечной колике не зависят от дыхания. Шум трения брюшины иногда выслушивается над селезенкой при ее инфаркте, его никогда не бывает ни при почечной колике, ни при инфаркте почек. Характерный мочево́й синдром закономерно появляется при почечной колике и при инфаркте почек. Анализ мочи при инфаркте селезенки остается нормальным. Решающее значение все же следует придавать выявлению признаков основной болезни.

Выраженное повышение вязкости крови в далеко зашедших случаях полицитемии осложняется тромбозами мелких и более крупных сосудов. Тромбы с особой закономерностью образуются в сосудах с замедленным течением крови. Этим и объясняется особо частое образование тромбозов в селезеночных ветвях воротной вены. Возникающая портальная гипертензия усиливает застой крови в бассейне воротной вены и способствует развитию портокавальных анастомозов и асцита. Клиническая картина болезни в подобных случаях напоминает картину цирроза печени.

Правильный диагноз причины асцита и гепатолиенального синдрома в большинстве подобных случаев удается поставить у постели больного.

Полицитемия с асцитом, увеличением печени и селезенки отличается от истинных циррозов печени выраженностью сопутствующих признаков болезни. Артериальное давление у больных полицитемией нередко оказывается повышенным. Во всех наблюдавшихся нами случаях отмечали нормальное или повышенное содержание эритроцитов и тромбоцитов в крови, жалобы на головные боли, головокружения, шум в ушах, приступы грудной жабы, перемежающуюся хромоту, одышку. Нередко на ЭКГ этих больных выявляются признаки перенесенного ранее инфаркта миокарда. Содержание витамина В<sub>12</sub> и щелочной фосфатазы в крови повышается.

Асцитическая стадия цирроза печени протекает с истощением больного, артериальное давление у него оказывается нормальным или пониженным, содержание белков в кровяной плазме оказывается уменьшенным, нередко определяется анемия. Мышцы верх-



ней половины туловища атрофированы, а на коже часто обнаруживаются сосудистые звездочки.

Окончательный диагноз может быть подтвержден результатами пункционной биопсии печени. Строение печени при полицитемии остается нормальным, тогда как при циррозе данные пунктата позволяют говорить о нарушении нормальной архитектуры печеночных долек, а нередко и о наличии признаков воспаления в окружающей их соединительной ткани. Сравнимые болезни отличаются друг от друга также по данным сцинтиграфии печени и портографии, но необходимость в проведении этих исследований обычно не возникает.

Спустя 10—20 лет после начала полицитемии в периферической крови больных появляются незрелые клетки миелоидного ряда. Они отличаются от незрелых клеток при хроническом миелолейкозе по содержанию щелочной фосфатазы, гликогена и гистамина. В подобных случаях принято говорить о трансформации полицитемии в миелолейкоз или миелофиброз. Выраженные случаи полицитемии резко отличаются от миелоидного лейкоза, но этого нельзя сказать об их начальных проявлениях, когда обе болезни могут протекать с умеренным увеличением селезенки, гиперплазией всех ростков костного мозга и нерезким увеличением массы эритроцитов.

Трудности дифференциального диагноза в подобных случаях иногда удается преодолеть соотношением начала болезни и возраста больного. Полицитемия начинается, как правило, в среднем возрасте, а лейкозы нередко встречаются у молодых. Указанное правило не является абсолютным, и его нельзя приложить к анализу индивидуального случая болезни.

Окончательный диагноз удается обычно установить только после более или менее длительного наблюдения за течением болезни. У больного полицитемией со временем появляется характерный внешний вид, обусловленный гиперэритроцитозом, увеличивается число кровяных пластинок, нарастают цифры гематокрита, появляется грудная жаба. Прогрессирование миелолейкоза сопровождается исхуданием, развитием обычно умеренной лихорадки, потливости по ночам, анемии, которая иногда имеет гемолитическое происхождение. Дифференциальный диагноз в большинстве случаев проводят, не прибегая к результатам стеральной пункции.

Содержание эритроцитов в крови может длительно увеличиваться под влиянием многих факторов; среди них особенно большую роль играют некоторые гормоны, содержание кислорода в крови, структурные особенности строения молекулы гемоглобина и др. Возникающие при этих нарушениях вторичные полицитемии в соответствии с вызвавшими их причинами могут быть подразделены на 3 группы, самой малочисленной из которых является недавно описанная наследственная полицитемия, или первичный эритроцитоз, а наиболее распространенной — группа вторичных полицитемий, возникающих в связи с гипо-

ксий тканей. Полицитемии, развивающиеся иногда при опухолях, выделены нами в отдельную группу из-за неясности механизмов их развития.

## ВРОЖДЕННАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ

Врожденная полицитемия изучена главным образом на детях. Описаны аутосомные доминантные и рецессивные формы болезни. Механизмы развития полицитемии остаются еще недостаточно выясненными. Болезнь проявляется как избирательное увеличение числа эритроцитов. Содержание лейкоцитов и тромбоцитов в крови остается без изменений. Селезенка умеренно увеличивается в размерах. Болезнь начинается в детстве, протекает доброкачественно, обычно с умеренным увеличением селезенки. Тромбоэмболические осложнения у больных врожденной полицитемией встречаются все же несколько чаще, чем у здоровых людей.

## ГИПОКСИЧЕСКАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ

Вторичная полицитемия постоянно встречается при гипоксии тканей, которую клиницист чаще всего наблюдает при болезнях легких, сердечно-сосудистой системы и у жителей высокогорных районов. В последние годы обнаружена связь части хронических полицитемий с содержанием в крови неизвестных ранее аномальных гемоглобинов.

Полицитемия от недостаточного содержания кислорода в артериальной крови постоянно развивается при пульмональном стенозе, хронической сердечной недостаточности и при всех аномалиях развития сердца и сосудов, протекающих со сбросом крови из вен в артерии. В применении к легочному кругу кровообращения это будут обычно врожденные артериовенозные анастомозы со сбросом крови из артерии в легочные вены. Одновременно с цианозом у больных развивается утолщение концевых фаланг пальцев верхних и нижних конечностей. Увеличение количества эритроцитов у этих больных не сопровождается ни лейкоцитозом, ни тромбоцитозом. Размер селезенки у них остается без изменений.

Полицитемия часто наблюдается при хроническом бронхите, саркоидозе, пневмосклерозе с обтурационной эмфиземой легких, при силикозе и многих других болезнях легких, протекающих с пониженным содержанием кислорода в крови. Она относится к числу постоянных признаков синдрома Пиквика, развивающегося при крайних степенях ожирения. Ее нередко встречают и при болезнях нервной системы, протекающих с альвеолярной гиповентиляцией, например при полиомиелите, боковом амиотрофическом склерозе, миастенических состояниях.

Недостаточное содержание кислорода во вдыхаемом воздухе является причиной полицитемии у жителей высоко-

**горных** районов. Полицитемия может развиваться уже через 7—8 дней пребывания на высоте около 3000 м над уровнем моря. Ее развитие не сопровождается ни увеличением селезенки, ни лейкоцитозом, ни тромбоцитозом. Вскоре после спуска альпиниста к уровню моря эта полицитемия исчезает.

Некоторые лекарственные средства (фенацетин, ацетанилид, сульфамиды и др.) могут заметно понизить содержание кислорода в крови и даже привести к развитию цианоза, обусловленного накоплением в крови метгемоглобина и сульфгемоглобина. С отменой этих лекарств цианоз исчезает. Кроме упомянутых форм приобретенной и кратковременной гипоксемии, встречаются врожденные аномалии гемоглобина, которые приводят к развитию не только гипоксемии, но и полицитемии.

Врожденная недостаточность ферментов группы редуктаз приводит к накоплению метгемоглобина в эритроцитах. Эти врожденные метгемоглобинемии сопровождаются цианозом и полицитемией, которые появляются вскоре после рождения ребенка. Вторая форма врожденной метгемоглобинемии объясняется передачей по наследству одного из вариантов гемоглобина, известного под названием гемоглобин М. Этот гемоглобин передается по наследству как доминантный признак. Клинически эта аномалия гемоглобина проявляется цианозом, обычно нерезко выраженным. Гемоглобин М может быть отдифференцирован от других форм метгемоглобинов электрофоретически и спектрофотометрически.

В последнее десятилетие все чаще сообщается о случаях полицитемии, при которых гемоглобинопатия может быть обнаружена только по характерному сдвигу влево кривой диссоциации кислорода. Эта группа гемоглобинопатии тоже передается по наследству. Методом электрофореза эти гемоглобинопатии не выявляются.

Значение этих открытий заключается в том, что они показали необходимость более строгого подхода к диагностике истинной полицитемии. Полицитемия неясного происхождения может считаться истинной полицитемией только в тех случаях, когда будет исключена ее возможная связь также и с этими вновь открытыми формами гемоглобинопатии.

Развитие полицитемии при перечисленных выше болезнях объясняют повышенной выработкой эритропоэтина, который, образуясь под влиянием гипоксии, оказывает стимулирующее действие на костный мозг. Вторичную полицитемию при некоторых формах синдрома Иценко — Кушинга тоже объясняют действием андрогенов и кортикостероидов на функцию костного мозга. Повышенная выработка эритропоэтина является скорее всего одним из промежуточных звеньев их действия на кроветворение.

Гипоксемия является частой, но необязательной причиной полицитемии. Об этом свидетельствуют наблюдения за изменениями в количестве эритроцитов при различных опухолях. Вторичная полицитемия особенно часто развивается при болезнях по-

чек — гидронефрозе, солитарных и множественных кистах, гипернефроме, поликистозе. Вторичная полицитемия нередко наблюдается при опухолях других органов. Она описана при опухолях яичника, фибромиоме матки, феохромоцитоме, первичном раке печени, опухолях в задней черепной ямке. Вскоре после удачно проведенных операций эти полицитемии исчезают.

Многие другие опухоли, например рак легкого, рак желудка с метастазами в печень, множественная миелома, также иногда сопровождаются увеличением как числа эритроцитов, так и числа лейкоцитов и тромбоцитов. Причина полицитемии в указанных случаях остается неизвестной.

## ОТНОСИТЕЛЬНАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ

Кратковременное или длительное увеличение объема кровяной плазмы приводит к увеличению числа форменных элементов крови в единице ее объема, т. е. к полицитемии, которую принято обозначать термином «относительная полицитемия» или «псевдополицитемия». Этот синдром развивается при тяжелой рвоте, например рвоте беременных, при сахарном или несахарном диабете, при длительном шоке. Механизмы развития этого синдрома в отдельных случаях могут быть неодинаковыми. Относительная полицитемия протекает доброкачественно, т. е. без выраженной склонности к тромбозам и к развитию стойкого синдрома повышенной вязкости. Относительная полицитемия диагностируется в тех случаях, когда объем плазмы становится менее 35—45 мл/кг массы тела больного.

*Приложение XX-1*

### ПРИЧИНЫ И ВИДЫ ПОЛИЦИТЕМИИ

1. Абсолютная полицитемия.
2. Вторичная (симптоматическая) полицитемия.
  - Врожденная.
    - Первичный эритроцитоз. "
    - Наследственная гемоглобинопатия.
    - Недостаточность редуктаз.
    - Увеличение гемоглобина M.
    - Нарушение диссоциации кислорода.
  - Приобретенная.
    - Горная болезнь.
    - Болезни сердечно-сосудистой системы.
      - Врожденные пороки сердца и сосудов, осложняющиеся цианозом.
      - Хроническая сердечная недостаточность.
    - Болезни легких, протекающие с нарушением диффузии кислорода.
    - Болезни нервной системы, протекающие с нарушением легочной вентиляции.
    - Ожирение.
  - Злокачественные опухоли.
  - Лекарственные средства.
3. Относительная полицитемия.
  - Уменьшение объема кровяной плазмы.

# Глава XXI

## ПУРПУРА

Термин «пурпура» применяется для обозначения капиллярных геморрагии, которые возникают самопроизвольно или под влиянием незначительных травм.

Точечные кровоизлияния (петехии) и кровоподтеки (экхимозы) обычно располагаются в коже и слизистой оболочке. Они заметно отличаются друг от друга по величине. Сливаясь, они могут образовывать довольно обширные кровоподтеки с причудливыми границами. Кровотечение из капилляров слизистой оболочки в полости организма и во внешнюю среду иногда оказывается единственным проявлением синдрома. Чаще других встречаются носовые кровотечения и кровотечения из десен. Пурпура в других органах встречается редко.

Повреждение стенки капилляра в организме здорового человека сопровождается активацией защитного механизма гемостаза. Кровяные пластинки скапливаются в месте дефекта эпителиальной ткани. Во взаимодействии с коллагеном прилежащей соединительной ткани внутри пластинок образуются серотонин и аденозиндифосфат, под влиянием которых они склеиваются в агрегат, рыхло закупоривающий просвет капилляра. Эти первичные тромбы почти полностью состоят из пластинок с незначительной примесью эритроцитов.

Одновременно с описанным процессом в окрестности поврежденного капилляра освобождается тканевый тромбопластин, под действием которого между отдельными пластинками внутри агрегата образуется небольшое количество тромбина. Рыхлый агрегат из пластинок под влиянием тромбина сокращается, плотно закупоривая анатомический дефект капилляра.

Механизмы коагуляции крови, хотя и принимают участие во взаимодействии кровяных пластинок со стенкой поврежденного капилляра, не оказывают решающего влияния на течение описанных выше процессов, совокупность которых часто называется механизмом первичного гемостаза или, образно, «гемостатическим гвоздем». Нарушение этого механизма лежит в основе клинических проявлений пурпуры.

В практической работе постоянно ощущается необходимость отличать пурпуру от геморрагических диатезов, развивающихся вследствие нарушения механизмов коагуляции крови.

Комплексность патогенеза пурпуры, т. е. существование болезней, при которых обнаруживается одновременное поражение и первичного гемостаза, и процессов коагуляции крови, делает понятным, почему точная диагностика отдельных клинических форм геморрагического диатеза может быть проведена только в больших гематологических лабораториях. Накопленный к настоящему времени клинический опыт в большинстве случаев позволяет все же отличить главные типы геморрагического диатеза друг от друга еще до того, как будут произведены все сложные лабораторные исследования.

Пурпура проявляется обычно петехиями и экхимозами, которые возникают у прежде здорового человека как бы спонтанно, вне связи с предшествующей травмой. Возникновению ее иногда предшествует острое инфекционное заболевание или прием некоторых лекарств. Во многих случаях пурпуры удается установить ее связь с другими заболеваниями. Начинаясь как острое заболевание, пурпура во многих случаях спустя некоторый срок спонтанно исчезает. Иногда она принимает хроническое течение с периодами обострения и ремиссиями. Кровоточивость среди родственников больного пурпурой, как правило, не встречается.

Повышенная кровоточивость, вызванная нарушением коагуляции крови, отличается от пурпуры тем, что она в большинстве случаев обнаруживается с детства и держится в течение всей жизни больного. Кровотечения возникают, как правило, после более или менее выраженной травмы. Иногда удается выявить, что подобными же кровотечениями страдают родственники больного.

Нарушения коагуляции крови проявляются обычно глубокими гематомами, гемартрозами или обширными внутримышечными кровоизлияниями. Петехии и экхимозы при пурпуре поражают только кожу и слизистые оболочки. Гемартрозы при пурпуре не наблюдаются. Некоторое значение имеет и то обстоятельство, что пурпура чаще встречается у женщин, а нарушения коагуляции — у мужчин.

Кровотечение после экстракции зуба или тонзиллэктомии у больных с нарушением свертываемости крови может продолжаться 2—3 дня. Особенно характерно повторное возникновение прекратившегося кровотечения. При пурпуре ни длительных кровотечений, ни возобновления уже прекратившегося кровотечения не наблюдается. Петехии и экхимозы при пурпуре обычно более многочисленны в местах давления на кожу поясом, подвязками, подтяжками. Такого закономерного распределения кровоизлияний при нарушениях коагуляции крови не наблюдается.

Женщины с особо нежной кожей, преимущественно блондинки, в течение неопределенно длительного времени страдают от экхимозов, которые легко появляются и исчезают, особенно часто на нижних конечностях. Когда результаты клинического исследования не дают определенного ответа, некоторую помощь могут оказать добавочные методы исследования. Простейшие из них легко провести у постели больного.

Кровотечение из мочки уха после укола ее иглой Франка с выдвинутым на 4 мм стилетом у здорового человека продолжается около 4 мин. Принято считать, что при нарушениях коагуляции оно остается без изменений, а при пурпуре заметно удлиняется. К сожалению, это правило не всегда оправдывается. Ненормально длительное кровотечение наблюдалось Leithold, Friedman (1969) только у  $\frac{2}{3}$  больных пурпурой, обусловленной нарушением функции кровяных пластинок, и только у 7г наблюдавшихся больных с синдромами пурпуры другого происхождения. Сжатие плеча в

течение 5 мин манжеткой аппарата Рива-Роччи под давлением выше диастолического и ниже систолического приводит у здорового человека к появлению лишь единичных петехий в кожу предплечья. Принято считать, что результаты этой пробы при пурпуре всегда оказываются положительными, однако число петехий было резко увеличенным лишь у 13% обследованных больных. Из приведенных данных становится очевидным ограниченное диагностическое значение простых вспомогательных методов исследования.

Суждение о характере поражения сосудов у постели больного будет более точным, если его основывать не на результатах определения длительности кровотечения и ломкости капилляров, а на результате физического исследования и расспроса.

Существуют выраженные различия в частоте и причинах пурпуры в детских и терапевтических отделениях. В терапевтическом отделении для взрослых пурпура встречается значительно реже, чем в детских. Причинами ее в большинстве случаев (приложение XXI-1) являются анатомическое и токсическое поражение костного мозга. На первом месте стоят миелопролиферативные синдромы. Особенно часто нам приходилось встречаться с пурпурой как с первым клиническим проявлением миелопролиферативной лейкемии. Инфильтрация костного мозга опухолями или их метастазами тоже была одной из частых причин пурпуры.

Пурпура, возникающая вследствие токсических влияний на костный мозг инфекционных болезней и лекарственных средств, встречается у взрослых реже, чем пурпура вследствие анатомического поражения костного мозга. Пурпура в этих случаях является только одним из синдромов общей болезни и редко доминирует в ее картине. Пурпура неясной этиологии (тромбоцитопеническая, или так называемая простая) встречается у взрослых довольно редко.

Пурпура может быть признана идиопатической только после исключения как более частых, так и более редких ее причин. Число последних весьма велико. Простое перечисление не облегчает трудностей их идентификации.

Пурпура чаще встречается в сочетании с тромбоцитопенией, поэтому определение числа тромбоцитов является первым диагностическим мероприятием при этом синдроме. В зависимости от результатов исследования все пурпуры принято разделять на тромбоцитопенические и сосудистые (нетромбоцитопенические).

## ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА

В 1 мкл крови здорового человека содержится  $2 \cdot 10^5 - 3 \cdot 10^5$  тромбоцитов. Пурпура возникает обычно в том случае, когда число тромбоцитов становится ниже  $5 \cdot 10^4$  в 1 мкл крови. Пурпура Иногда может отсутствовать при падении числа тромбоцитов до  $2 \cdot 10^4$  и даже до  $1 \cdot 10^4$  в 1 мкл крови.

Тромбоцитопения чаще развивается вследствие недостаточного тромбоцитопоэза или вследствие ускоренного разрушения тромбоцитов в организме больного. Другие причины тромбоцитопении в терапевтических отделениях встречаются сравнительно нечасто.

Разделение причин тромбоцитопении, представленное в приложении XXI-2, является в значительной мере искусственным, так как у одного и того же больного тромбоцитопения может иметь комплексное происхождение. Например, тромбоцитопеническая пурпура при метастазах рака может оказаться следствием не только простого уменьшения числа мегакариоцитов, наступившего под влиянием инфильтрации костного мозга опухолевыми клетками, но и следствием развивающегося параллельно аутоиммунного лизиса тромбоцитов. Результаты стеральной пункции, а еще лучше результаты трепанобиопсии в подобного рода случаях покажут значение первого из упомянутых факторов, демонстрируя одновременно практическую целесообразность всей классификации.

Пурпура вследствие недостаточности тромбоцитопоэза часто наблюдается при миелоидной метаплазии костного мозга, при метастазах опухолей в костный мозг, при множественной миеломе и миелофиброзе. Радиоактивное облучение и некоторые химиотерапевтические средства, применяющиеся для лечения новообразований и некоторых других болезней, иногда подавляют функцию всех ростков костного мозга, а иногда приводят к преимущественному или избирательному поражению мегакариоцитов. Тромбоцитопения в последних случаях представляет собой самый ранний признак их миелотоксического действия. Недостаток тромбоцитопоэза может встречаться в сочетании с гипоплазией эритроцитарного и миелоидного ростков костного мозга (например, при синдроме Фанкони, гипопластической анемии, дефиците витаминов В<sub>12</sub>, фолиевой кислоты, азотемии). Врожденная недостаточность мегакариоцитов в костном мозге встречается исключительно редко и всегда в сочетании с другими аномалиями развития.

Трепанобиопсия или стеральная пункция позволяют установить связь тромбоцитопенической пурпуры с состоянием костномозгового кроветворения. Нарушения тромбоцитоза проявляют себя исчезновением или уменьшением мегакариоцитов в пунктате костного мозга. Не меньшее диагностическое значение имеют и другие специфические для каждой из перечисленных болезней изменения костного мозга. Нормальное состояние костномозгового кроветворения указывает, что уменьшение числа кровяных пластинок наступило, очевидно, вследствие их разрушения вне костного мозга.

Полагают, что кровяные пластинки принимают участие в иммунологических реакциях, адсорбируя на своей мембране комплексы некоторых антигенов. Вливание гамма-глобулиновой фракции крови, взятой от больного тромбоцитопенической пурпурой, нередко сопровождается выраженным уменьшением числа тромбоцитов в крови здорового реципиента. На основании этих факторов было



выдвинуто предположение о возможной связи лекарственной и некоторых других случаев тромбоцитопенической пурпуры с иммунологическими механизмами.

## БОЛЕЗНЬ ВЕРЛЬГОФА

Болезнь Верльгофа является наиболее известным представителем этой группы тромбоцитопенической пурпуры. Она встречается в двух формах — острой и хронической. Обе формы протекают с нормальным или увеличенным числом мегакариоцитов в костном мозге и без вовлечения в болезненный процесс селезенки.

**Острая тромбоцитопеническая пурпура поражает, как правило,** детей без различия пола. Интенсивная пурпура появляется внезапно у ребенка или подростка, прежде не страдавшего геморрагическим диатезом. Спустя 12—14 дней у 90—95% больных пурпура исчезает самопроизвольно. Только у очень небольшого числа больных развивается хроническая тромбоцитопения. Селезенка у этих больных не пальпируется, число мегакариоцитов в костном мозге увеличивается.

Острая тромбоцитопеническая пурпура начинается нередко спустя 1—2 нед после перенесенной респираторной инфекции. Возможно, что тромбоцитопения в подобного рода случаях наступает не идиопатически (как указано в приложении XXI-2), а вторично вследствие удаления из кровяного русла большого числа пластинок вместе с адсорбированными на их поверхности комплексами антител с антигенами. Большинство клиницистов не разделяют высказанной точки зрения и рассматривают острую тромбоцитопеническую пурпуру как одну из форм болезни Верльгофа, оставляя вопрос об ее патогенезе открытым.

Пурпура новорожденных наблюдается в течение первых 2—3 дней жизни. Геморрагические явления после указанного срока прекращаются, но тромбоцитопения удерживается иногда в течение 2—3 мес. Неонатальная тромбоцитопения встречается у младенцев, родившихся от матерей, страдающих болезнью Верльгофа.

**Хроническая форма болезни Вельгофа** начинается незаметно. Девушки и женщины страдают в 3—4 раза чаще, чем юноши и мужчины. В типичных случаях у девушки отмечаются постепенное усиление менструальных кровотечений, все возрастающая склонность к образованию кровоподтеков, даже после самых незначительных травм, длительные кровотечения после экстракции зуба или других мелких хирургических операций. Число тромбоцитов падает до  $1 \cdot 10^5$ — $5 \cdot 10^4$  (100—50 тыс.) в 1 мкл. Активность мегакариоцитарного ростка костного мозга часто повышена. Селезенка не увеличивается. В течение многих лет отмечается периодическая смена ремиссий и рецидивов. Характерным считается возникновение рецидивов в предменструальном периоде.

Увеличение селезенки ставит диагноз хронической формы болезни Верльгофа под сомнение.

Перечисленные лабораторные и клинические признаки при хронической форме болезни Верльгофа встречаются постоянно, но, чтобы поставить диагноз этой болезни, надо обнаружить перечисленные признаки, исключить их возможную связь с другими заболеваниями (см. приложение XXI-2), которые могут осложняться тромбоцитопенической пурпурой.

Особенно важно исключить **лекарственную пурпуру**. Это достигается отменой всех лекарств, которые получает больной. Если состояние больного не позволяет отменить все лекарственные средства, их необходимо заменить другими, оказывающими подобное же фармакологическое действие, но имеющими другую химическую структуру. Клинические проявления лекарственной тромбоцитопенической пурпуры исчезают обычно не позднее 2—3 нед после отмены вызвавшего ее лекарственного средства.

Большое дифференциально-диагностическое значение придается характеру ответной реакции больного на пробную терапию. После применения высоких доз стероидных гормонов (например, преднизолон по 40—60 мг в сутки или эквивалентных доз его аналогов) число тромбоцитов у большинства больных хронической формой болезни Верльгофа возрастает в течение первых 2—3 нед. Спустя 1—4 нед после отмены стероидов у большинства больных наступает рецидив болезни. После спленэктомии этот рецидив приблизительно в 70 % случаев сменяется длительной или постоянной ремиссией.

Лекарственная тромбоцитопеническая пурпура возникает у сенсibilизированного больного под влиянием препарата, который ранее хорошо переносился больным. Начинается лекарственная пурпура всегда остро. Ее длительность определяется скоростью разрушения лекарства в организме. Эта закономерность хорошо подтверждается в наблюдениях за течением пурпуры, вызванной сердечными гликозидами. Пурпура исчезала у наблюдавшихся нами больных через 2—3 дня после отмены толузина. Дигитоксин разрушается в организме медленнее, чем толузин. Пурпура, вызванная препаратами дигитоксина (ацедоксин, ацеланид), исчезала не ранее 2 нед после их отмены.

Пурпура не может считаться лекарственной, если отмена препарата не привела к ее исчезновению через 2—3 нед после отмены препарата. Любой препарат может привести к развитию лекарственной пурпуры, поэтому, выясняя ее причину, необходимо отменить все препараты, которые получал больной. Многие больные забывают сообщить врачу, что они в течение многих лет принимают ацетилсалициловую кислоту, снотворные или таблетки от головной боли, считая их вполне безвредными. Длительное наблюдение за хроническими больными позволяет сказать, что пурпура может быть вызвана даже теми лекарственными средствами, которые хорошо переносились в течение многих лет (например,

сердечные гликозиды). В приложении XXI-3 перечислены лекарственные средства, которые вызывают тромбоцитопеническую пурпуру.

Перечисленные клинические признаки дают основание поставить предположительный диагноз лекарственной пурпуры. Окончательный диагноз ее ставят по сочетанию их с замедлением ретракции сгустка, приростом 3-го фактора пластинок в крови больного и по реакции связывания комплемента. Для выполнения этих проб требуется специально оборудованная лаборатория.

Тромбоцитопеническая пурпура возникает изредка через несколько дней **после гемотрансфузии**. Болезнь развивается вследствие появления в крови реципиента антитромбоцитарных изоантител, фиксирующих комплемент, после переливания ему крови, содержащей тромбоциты, несовместимые с его тромбоцитами по антигенному составу. Болезнь может продолжаться 2—3 нед и оканчиваться самопроизвольно.

Тромбоцитопеническая пурпура отмечается приблизительно у 10% больных **системной красной волчанкой**. Иногда тромбоцитопеническая пурпура оказывается самой ранней клинической манифестацией волчанки. Тромбоцитопеническая пурпура наблюдается также при **склеродермии, лимфатическом лейкозе, лимфосаркоме, аутоиммунной гемолитической анемии**. Сочетание тромбоцитопенической пурпуры с аутоиммунной гемолитической анемией носит название синдрома Эванса. Селезенка при этом синдроме не увеличена, прямая реакция Кумбса оказывается положительной.

**Внутрисосудистая коагуляция** встречается во многих клинических состояниях. Возникающие при этом клинические картины обозначаются терминами «дефибринационный синдром» или «коагулопатия потребления». Для образования прокоагулянтов в крови при этом синдроме расходуется большое количество тромбоцитов, вследствие чего развивается выраженная тромбоцитопения. В одних случаях синдрома отмечаются различной тяжести геморрагии, в других — образование мелких внутрисосудистых тромбов без геморрагии. Синдром встречается после переливания несовместимой крови, после укуса змеи, при геморрагическом шоке, лейкозе, раке, сепсисе (*purpura fulminans*), непереносимости некоторых лекарств.

**Тромбоцитопеническая пурпура с множеством тромбов мелких сосудов** была описана впервые Moschcowitz в 1925 г. Характерными признаками ее являются лихорадка, гемолитическая анемия, тромбоцитопения, поражение почек и центральной нервной системы. Содержание мегакариоцитов в костном мозге не изменено. Болезнь начинается остро и через 1—6 нед оканчивается смертью больного при клинической картине тяжелых геморрагии, анемии и тромбов в сосудах головного мозга. Диагноз труден из-за многосистемного поражения. Гистологическая картина сосудов (гиалиноз артериол с их тромбозом) дает основание рассмат-

ривать тромбоцитическую тромбоцитопеническую пурпуру как генерализованный феномен Санарелли — Швартцманна.

**Тромбоцитопения при острых вирусных** (корь, краснуха и другие экзантемы) **и бактериальных** (брюшной тиф, септический эндокардит) болезнях возникает, вероятно, вследствие токсического действия возбудителей на мегакариоциты. Нельзя исключить и возможность уменьшения числа пластинок вследствие их фагоцитоза. С выздоровлением от основной болезни число пластинок в крови восстанавливается до нормального уровня.

**Массивные гемотрансфузии**, длительное экстракорпоральное кровообращение часто приводят к умеренной или выраженной тромбоцитопении. Она возникает вследствие разведения крови реципиента большим объемом кровезаменителей или крови с малым содержанием тромбоцитов.

В организме здорового человека около 7з числа пластинок содержится в селезенке. Остальные находятся в циркулирующей крови. При выраженных увеличениях селезенки в ней может сосредотачиваться до 90% общего числа пластинок. Содержание пластинок в периферической крови уменьшается. С особенным постоянством это встречается при болезни Гоше, саркоидозе, лимфосаркоматозе, застойной и других спленомегалиях. Подобная же секвестрация пластинок происходит в больших гемангиомах. Причины тромбоцитопении при тепловом ударе, макроглобулинемиях, преждевременном отхождении плаценты, ожогах и некоторых других заболеваниях остаются неизвестными.

## НЕТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА

Еще сравнительно недавно все пурпуры, возникающие у больных с нормальным числом кровяных пластинок, принято было объяснять поражением стенки мелких сосудов. В настоящее время удалось выяснить механизм развития части этих пурпур и показать их связь с функциональной неполноценностью кровяных пластинок, с врожденным или приобретенным поражением сосудистой стенки (приложение XXI-4).

В практической работе чаще всего приходится сталкиваться с простой пурпурой. Она встречается обычно у взрослых женщин, особенно у блондинок. Поражаются преимущественно нижние конечности. Без видимой причины появляются небольшие кровоподтеки, которые через 6—8 дней исчезают, вскоре заменяясь другими. Появлению кровоподтеков предшествует чувство жжения. Причина простой пурпуры остается неизвестной. Все лабораторные тесты на гемостаз у этих больных оказываются нормальными. Биопсия пораженных участков кожи не обнаруживает изменения в сосудах.

**Пурпура при геморрагическом васкулите** (анафилактическая пурпура Шенлейна — Геноха) является только одним из призна-

ков генерализованного поражения артериол и капилляров. Ангииты с некрозом стенок и закупоркой просвета мелких сосудов приводят к развитию экстравазатов. Периваскулярные воспалительные инфильтраты иногда бывают выражены настолько резко, что приводят к развитию отека кожи и слизистых оболочек.

Механизм первичного гемостаза при геморрагическом васкулите не нарушается. Иногда отмечается нерезкое уменьшение числа тромбоцитов, но функция их всегда остается нормальной. Длительность кровотечения и механизмы коагуляции крови не изменяются. Проба Кончаловского — Румпеля — Лееде и симптом шипка часто оказываются отрицательными.

Кожа и слизистые оболочки поражаются почти во всех случаях геморрагического васкулита. Эхимозы размерами от булавочной головки до бляшки диаметром 1—2 см вначале располагаются каждая по отдельности, позднее они часто сливаются друг с другом. Геморрагии обычно приподняты над поверхностью кожи, а центр их в тяжелых случаях подвергается некрозу. Крапивница иногда предшествует появлению типичной папулезной геморрагической сыпи. Поражаются, как правило, нижние конечности и ягодицы. Верхние конечности, лицо и туловище поражаются значительно реже. Характерна преимущественная локализация сыпи на разгибательных поверхностях конечностей и вокруг больших суставов.

Страдают геморрагическим васкулитом обычно дети, но болезнь может возникнуть впервые в любом возрасте. В отличие от тромбоцитопенической пурпуры при геморрагическом васкулите одновременно с сыпью на коже и слизистых оболочках отмечается поражение суставов, желудочно-кишечного тракта, почек, сердца, центральной нервной системы.

Поражаются обычно коленные и голеностопные суставы. Иногда отмечается периартикулярный отек. Движения в суставах ограничиваются из-за болей, которые продолжаются около недели. Характерно расхождение между выраженностью болевых ощущений в суставах и чрезвычайной скудностью объективных признаков их воспаления. Боли в суставах и отечность периартикулярной ткани при тромбоцитопенических пурпурах не наблюдаются. В сомнительных случаях окончательный диагноз устанавливают по результатам биопсии. Геморрагический васкулит протекает с характерными описанными выше изменениями мелких сосудов кожи.

Боли в животе отмечаются приблизительно у половины заболевших детей. Они носят коликообразный характер. На высоте болей часто возникает рвота. Полагают, что боли вызываются отеком, развившимся в связи с геморрагиями в стенку кишки. Кровотечение в просвет желудочно-кишечного тракта может сопровождаться кровавой рвотой и меленой.

Гематурия, протеинурия и повышение артериального давления чаще наблюдаются у детей старше 6 лет. В большинстве случаев отмечается полное выздоровление, но приблизительно у 20% боль-

ных эти изменения держатся в течение многих лет. В длительно прослеженных случаях этой болезни В. А. Насонова обнаруживала клинические и гистологические признаки хронического нефрита. Микрогематурия встречается иногда при болезни Верльгофа, но она всегда исчезает во время ремиссии.

Генерализованное поражение мелких сосудов с кровотечением в кожу, слизистые оболочки и другие органы встречается также при тромбоцитопенической пурпуре (болезнь Мошкович). Геморрагический васкулит в отличие от болезни Мошкович протекает обычно благоприятно с субфебрильной температурой и через 3—4 нед оканчивается выздоровлением. Если нет поражения почек, то это выздоровление может быть полным. Благоприятный прогноз имеют обычно и рецидивы этой болезни, которые наблюдаются приблизительно у 50% заболевших. Болезнь Мошкович протекает с высокой лихорадкой, гемолитической анемией, тромбоцитопенией, часто с картиной повторных нарушений мозгового кровообращения и имеет неблагоприятный прогноз. Геморрагический васкулит протекает, как правило, без тромбозов мозговых сосудов.

**Геморрагические васкулиты лекарственного происхождения** особенно часто наблюдались нами при длительном применении тиазидовых препаратов. Как показывают опубликованные данные, многие лекарственные средства, перечисленные в приложении XXI-3, могут привести к пролиферации эндотелия мелких сосудов с закупоркой их просвета. Геморрагические явления выражены обычно нерезко и полностью проходят вскоре после отмены препарата. Число и функции пластинок могут оставаться нормальными.

К этой же группе можно отнести пурпуру, которая развивается, вероятнее всего, вследствие сенсибилизации к собственным эритроцитам. Болеют ею женщины с признаками тяжелой истерии. Геморрагии, обычно не очень тяжелые, появляются в виде носовых кровотечений, меноррагий, гематурии. Описаны также кровотечения из желудочно-кишечного тракта. Кожные поражения располагаются на разгибательной поверхности верхних и нижних конечностей. Вначале возникает боль, через несколько часов на этом месте появляются отечность и эритема, по периферии которой высыпают экхимозы.

Описанную картину пурпуры принято называть синдромом сенсибилизации к собственным эритроцитам, так как проявления его иногда удается воспроизвести посредством внутривоженной инъекции 0,1 мл крови, взятой из вены больного (Groch et al., 1966).

**Пурпура при цинге** не относится к числу ранних признаков болезни. Характерен вид этой пурпуры. Вначале она появляется на нижних конечностях. Точечные экхимозы располагаются всегда перифолликулярно. Позднее они сливаются друг с другом, образуя петехии различной величины и формы. Одновременно с пурпурой нередко обнаруживаются и другие формы кровотечений: внутри-

плевральные, внутримышечные, субпериостальные. Резкая болезненность нижних конечностей при ощупывании является результатом внутримышечных и субпериостальных кровоизлияний.

К моменту возникновения пурпуры десны у больного цингой всегда разрыхлены, болезненны, припухшие и легко кровоточат. Необходимо иметь в виду, что характерные изменения десен встречаются только у больных, имеющих зубы. Пурпура при цинге развивается вследствие нарушения синтеза коллагена в сосудистой стенке в сочетании с количественными изменениями тромбоцитов. Симптомы Кончаловского — Румпеля — Леде и щипка оказываются обычно резко положительными. Пониженное содержание витамина С в кровяной плазме является признаком, подтверждающим связь обнаруженной пурпуры с цингой.

По-видимому, дегенерация коллагеновых волокон в стенке мелких сосудов является причиной развития так называемой старческой пурпуры, которая иногда наблюдается не только у старых людей, но и у больных, длительно получающих стероидные препараты. На спине, тыльной поверхности кистей, разгибательной поверхности предплечий, переносице появляются внутрикожные геморрагии диаметром от 0,5 до 4 см. Темно-красный цвет этих геморрагий спустя несколько дней исчезает, оставляя коричневую пигментацию.

Пурпура встречается при многих **инфекционных заболеваниях**. В клинической картине этих болезней в одних случаях (например, при вирусных инфекциях) преобладают явления тромбоцитопении с характерным для нее удлинением времени кровотечения и нарушением ретракции кровяного сгустка, в других (например, при затяжном септическом эндокардите) — явления геморрагического васкулита. Нередко отмечается и одновременное поражение обеих частей первичного гемостатического механизма (например, при менингококковом, пневмококковом или стрептококковом сепсисе).

Некоторые **врожденные заболевания соединительной ткани** часто осложняются кровотечениями, которые, как полагают, наступают вследствие врожденных ошибок в синтезе коллагена в стенках мелких сосудов. Качественная неполноценность пластинок является непостоянным признаком этих заболеваний и, по-видимому, не играет решающей роли в возникновении кровотечений. Типичными представителями этой группы болезни считаются врожденная телеангиэктазия, несовершенный остеогенез, синдром Элерса — Данлоса.

Врожденные геморрагические телеангиэктазии (болезнь Рандю — Вебера — Ослера) чаще всего располагаются на слизистой оболочке языка, носа, на коже лица, пальцев, предплечий и реже на коже туловища и нижних конечностей. Иногда их обнаруживают на слизистых оболочках глотки, гортани, трахеи, бронхов, пищевода, желудка и других органов. В легких они образуют артериовенозные анастомозы.

Вначале телеангиэктазия имеет красный цвет и при надавливании на ее центр исчезает. Позднее она превращается в сосудистую звездочку, которая со временем становится темно-красным или фиолетовым узелком, который возвышается на 1—2 мм над окружающей ее кожей или слизистой оболочкой. После кровотечения телеангиэктазия становится невидимой. Любая из телеангиэктазий может дать кровотечение и стать причиной более или менее выраженной анемии. Чаще всего наблюдаются кровотечения из телеангиэктазии носа и кожи, но встречаются и кровотечения из внутренних органов.

Диагноз врожденных геморрагических телеангиэктазий можно предполагать у больного с повторными (!) кровотечениями из одного и того же органа. Диагноз подкрепляется нахождением телеангиэктазии на коже или слизистых оболочках этого больного, существованием подобных же («моносимптомных») кровотечений у его родственников. Современные эндоскопические методы исследования позволяют обнаружить телеангиэктазии на слизистой оболочке верхних дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта. Диагноз телеангиэктазии легкого совпадает с диагнозом врожденных легочных артериовенозных анастомозов. В непораженных сосудах механизмы гемостаза у больных врожденными геморрагическими телеангиэктазиями не нарушаются. Длительность кровотечения, число тромбоцитов в крови, симптомы щипка, Кончаловского—Румпеля—Леде, время свертывания крови и ретракции кровяного сгустка остаются нормальными.

Носовые, легочные, кишечные, субконъюнктивальные кровотечения и гематомы иногда осложняют течение несовершенного остеогенеза, главными диагностическими признаками которого являются патологическая ломкость костей, голубые склеры и отосклероз. Образование как бы беспричинных синяков, гематурия, кровотечения из носа, десен, меноррагии, мелена часто наблюдаются при синдроме Элерса — Данлоса — редком врожденном заболевании, главным диагностическим признаком которого является гиперпигментация кожи голеней, локтей и колен. Повторные кровотечения из любого органа, могут наблюдаться при Pseudoxanthoma elastica — заболевании, которое возникает вследствие врожденной неполноценности эластической мембраны мелких сосудов.

Неполноценность кровяных пластинок проявляется либо нарушением их тромбопластической функции (тромбопатия), либо нарушениями ретракции сгустка (тромбастения). Иногда оба дефекта обнаруживаются у одного и того же больного. Хотя длительность кровотечения при обоих синдромах всегда выше нормальной, но число кровяных пластинок оказывается неизменным и/или даже увеличенным. Механизмы свертывания крови остаются нормальными. Пурпура при функциональной неполноценности кровяных пластинок выражена нерезко и проявляется в основном кровотечениями из слизистых оболочек (носовые кровотечения, менор-



рагии), легким образованием кровоподтеков, удлинением кровотечений после хирургических операций.

Тромбопатия нередко встречается при цинге, уремии, системной красной волчанке, миелопролиферативных заболеваниях (полициемия, миелосклероз), циррозах печени, заболеваниях, характеризующихся макроглобулинемией, и при некоторых других врожденных и приобретенных болезнях. Тромбастения (болезнь Гланцманна) относится к числу редких врожденных заболеваний. Клинические проявления ее неотличимы от проявлений тромбоцитопатии.

В течение многих лет пурпура может быть либо ведущим, либо единственным синдромом многих аутоиммунных болезней (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, гемолитическая анемия), опухолей лимфоидной ткани (множественная миелома, лимфолейкоз, лимфосаркома, макроглобулинемия Вальденстрема) и некоторых болезней невыясненной природы — **амилоидоз, эссенциальная криоглобулинемия**.

Начало изучению причин этой пурпуры положил Waldenstrom, который в 1943 г. сообщил о результатах наблюдений за больными гиперглобулинемией, у которых после длительного охлаждения появлялись субфебрилитет, отеки голеней, боли в коленных и голеностопных суставах, к которым позднее присоединялась пурпура. Петехии и небольшие экхимозы (до 2 мм в диаметре) появлялись каждый месяц в коже голеней и спустя 1—2 нед исчезали. Повторные высыпания захватывали все нижние конечности и оставляли после себя пигментацию. Длительность кровотечения была нормальной у всех, а проба Кончаловского — Румпеля — Леде — у большинства больных. Механизмы коагуляции белков плазмы заметно не изменялись, хотя у некоторых больных отмечалась незначительная тромбоцитопения.

В кровяной плазме здорового человека всегда содержатся иммуноглобулины различных классов. Они синтезируются плазматическими клетками костного мозга, селезенки и лимфатических узлов. Повышенное содержание моноклонового макроглобулина в крови встречается при макроглобулинемии Вальденстрема. Макроглобулинемией Вальденстрема болеют люди преимущественно пожилого возраста. Она часто осложняется криоглобулинемией, признаками которой считаются упорные кровотечения из носа и десен, слизистая оболочка которых напоминает рыхлую кровоточащую губку. Часто наблюдаются кровотечения в желудочно-кишечный тракт, под сетчатку, в центральную нервную систему, кровотечение в кожу и подкожную клетчатку (петехии и экхимозы).

Криоглобулинами называют белки кровяной плазмы, способные образовывать осадок при охлаждении. Наиболее частыми причинами появления криоглобулинов в крови оказываются, кроме гемабластозов, аутоагрессивные заболевания (системная красная волчанка и др.). Под влиянием охлаждения криоглобулины переходят в желеобразное состояние или даже выпадают в осадок.

В зависимости от концентрации криоглобулинов это может привести к увеличению вязкости крови или к полному прекращению кровотока в мелких сосудах. Характерные кожные признаки болезни развиваются обычно после согревания охлажденной части тела. Вначале возникает цианоз, который сменяется эритемой или крапивницей. Позднее появляются петехии, экхимозы, везикулы с геморрагическим экссудатом. Одновременно с кожными поражениями, которые могут изъязвляться, возникают кровотечения из слизистых оболочек носа, желудочно-кишечного тракта. Частое сочетание криоглобулинемии с гломерулонефритом связано с нарушениями микроциркуляции с васкулитами, в основе которых лежит отложение иммунных комплексов в стенку мелких сосудов. Криоглобулины временно появляются в крови при инфекционном мононуклеозе, затяжном септическом эндокардите, сифилисе, острым нефрите, хроническом гепатите, идиопатической тромбоцитопенической пурпуре и некоторых других болезнях. Роль криоглобулинов в развитии висцеральных поражений при этих болезнях остается неизвестной.

Кратковременная или длительная неуклонно прогрессирующая пурпура встречается при многих болезнях. Клиническое течение ее отличается большим разнообразием. Тщательное изучение причин ее развития является одним из условий ранней диагностики многих аутоиммунных болезней, а также болезней крови, кровеносных органов и лимфатических узлов.

#### *Приложение XXI-1*

### **НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ПРИЧИНЫ ПУРПУРЫ**

1. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа).
2. Нетромбоцитопеническая пурпура.
3. Анатомическое поражение костного мозга.  
Лейкозы.  
Метастазы рака и гематосаркомы.
4. Токсические влияния на костный мозг.  
Лекарственные средства.  
Азотемия.

#### *Приложение XXI-2*

### **ПРИЧИНЫ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ**

1. Недостаточность тромбоцитопоэза.  
Миелоидная метаплазия костного мозга. ,  
Опухоли костного мозга.  
Метастазы опухолей в костный мозг.  
Радиоактивное облучение костного мозга.  
Токсическое действие лекарственных средств, ,  
Гипопластическая анемия.

2. Ускоренное разрушение кровяных пластинок иммунного генеза.
  - Аутоагрессивные болезни.
  - Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа).
  - Неонатальная пурпура.
  - Лекарственная пурпура.
  - Иммунный тромбоцитоз при лимфолейкозе, токсикозе беременных, после переливания крови.
3. Секвестрация тромбоцитов.
  - Гиперспленизм.
  - Врожденный гемангиоматоз.
  - Экстракорпоральное кровообращение.
4. Другие причины.
  - Коагулопатии потребления.

#### *Приложение XXI-3*

### ЛЕКАРСТВЕННЫЕ СРЕДСТВА, ПРИМЕНЕНИЕ КОТОРЫХ НЕРЕДКО ПРИВОДИТ К РАЗВИТИЮ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ

Антиметаболиты	Левомицетин
Аминазин	Метилтиоурацил
Аминопирин	Пенициллин
Ацетилсалициловая кислота	Промедол
Букарбан	Стрептомицин
Бутадион	Сульфазин
Бутамид	Сульфален
Гидроксилхлорохин (плаквенил)	Тетрациклин
Гипотиазид	Фенобарбитал (люминал)
Диакарб (фонурит)	Фенацетин
Дигитоксин	Хинидин
Дигоксин	Хинин
Дифенил	Хлорпропамид
Изониазид	Эритромицин •

#### *Приложение XXI-4*

### ПРИЧИНЫ НЕТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ

4. Поражение сосудов (сосудистая пурпура).
  - Простая пурпура.
  - Аллергическое поражение сосудов.
  - Геморрагический васкулит типа Шенлейна — Геноха.
  - Лекарственная пурпура.
  - Сенсибилизация к собственным эритроцитам.
  - Цинга.
  - Сенильная пурпура.
  - Бактериемия и вирусемия.
  - Врожденная неполноценность сосудов (генетическая пурпура).
2. Функциональная неполноценность тромбоцитов.
  - Врожденная тромбастения.
  - Болезнь Мошковича.
3. Другие причины.
  - Макроглобулинемия.
  - Криоглобулинемия.

## Глава XXII

# СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Диагностическую работу у постели больного с хронической сердечной недостаточностью рекомендуется начинать с выяснения последовательности появления ее наиболее легко определяемых признаков: отеков, одышки, удушья, гепатомегалии. Собранные факты лучше оценивать по изложенной в приложении XXII-1 схеме, предусматривающей выделение 3-х видов сердечной недостаточности: правожелудочковой, бивентрикулярной и левожелудочковой. Каждый из указанных видов сердечной недостаточности вызывается всего лишь несколькими болезнями, что облегчает решение основной диагностической задачи, установление единственной причины ее развития.

Сердечная недостаточность при ишемической болезни и клапанных пороках сердца начинается, как правило, с одышки", возникающей при физических усилиях. Вскоре к ней присоединяются приступы удушья по ночам, увеличение печени, отеки. Сердечная недостаточность становится бивентрикулярной.

Изолированная правожелудочковая недостаточность встречается редко. Она начинается с увеличения печени и отеков. Большинство ее случаев обусловлено болезнями паренхимы легких, легочных сосудов, грудной клетки, альвеолярной гиповентиляцией. Иногда причиной ее развития оказываются опухоли и некоторые врожденные болезни. Диффузные болезни сердца начинаются обычно картиной бивентрикулярной недостаточности кровообращения с примерно одновременным развитием симптомов и признаков левожелудочковой и правожелудочковой недостаточности.

### ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ]

Врожденная клапанная пульмональная недостаточность. К числу редких причин, вызывающих недостаточность правого желудочка сердца, относится врожденная пульмональная недостаточность, которая возникает вследствие недоразвития, сращения или фенестрации лепестков клапана. Изолированная врожденная пульмональная недостаточность была впервые прижизненно диагностирована в 1955 г. у 24-летнего студента медицинского института. Врожденная клапанная пульмональная недостаточность у него протекала бессимптомно, и он не предъявлял никаких жалоб.

Пульмональная недостаточность не может быть отнесена к безобидным аномалиям развития. Иногда после нескольких десятилетий нормальной жизни у носителей этого порока появляются признаки недостаточности правого желудочка сердца, прогрессирование которых приводит к неблагоприятному исходу. В доступной литературе нам удалось найти подробные сведения о 4 доказанных случаях изолированной недостаточности пульмонального клапана. Одна больная умерла в возрасте 64 лет от сердечной недостаточности. На вскрытии у нее был обнаружен бicuspidальный клапан легочной артерии. Сердечная недостаточность еще у 3 больных наступила в возрасте 21, 34 и 54 лет. Единственной причиной ее была признана недостаточность квадрикуспидального клапана легочной артерии.

Клапанный порок сам по себе является только одной из причин развития правожелудочковой недостаточности. Он остается компенсированным до тех пор, пока не появляется легочная гипертония, под влиянием которой увеличивается объем регургитации крови в правый желудочек, и легкая пульмональная недостаточность постепенно становится тяжелой. Рабочая нагрузка на правый желудочек увеличивается, так как, кроме перегрузки давлением, он испытывает еще и все нарастающую перегрузку объемом крови.

Врожденная пульмональная недостаточность обнаруживается обычно случайно при обследовании здоровых лиц. Ее главными диагностическими признаками являются диастолический шум и расширение легочной артерии. Диастолический шум лучше всего слышен около грудины во втором и третьем левых межреберных промежутках. На ФКГ можно определить, что он имеет веретенообразную форму и занимает только середину диастолы. Первый тон сердца не изменен, второй тон ослаблен и состоит из одного только аортального компонента. Кроме диастолического, часто определяется и систолический шум, который имеет ромбовидную форму и занимает середину систолы. Увеличенный объем систолического выброса в легочную артерию приводит к возникновению систолического шума, а в более тяжелых случаях — и к усиленной пульсации легочной артерии во втором межреберье у грудины.

ЭКГ при легкой пульмональной недостаточности остается нормальной, а в случаях выраженной регургитации на ней обнаруживаются признаки перегрузки правого желудочка.

Рентгенологическое исследование позволяет выявить один из главных признаков врожденной пульмональной недостаточности, расширение основного ствола и главных ветвей легочной артерии. Периферические сосуды легких имеют нормальный вид.

Врожденная клапанная пульмональная недостаточность по клиническим проявлениям более всего напоминает относительную пульмональную недостаточность, которая развивается как осложнение легочной гипертонии и врожденного расширения легочной артерии.

Легочная гипертония (первичная или вторичная) при достаточной длительности и выраженности приводит к расширению клапанного кольца легочной артерии, возникает относительная пульмональная недостаточность. Диастолический шум является одним из ее главных диагностических признаков. Он начинается сразу же после второго тона легочной артерии, занимает всю или почти всю диастолу. Интенсивность его в начале диастолы максимальная и заметно уменьшается к середине диастолы. В конце диастолы шум прекращается. Как уже отмечено, шум при врожденной клапанной пульмональной недостаточности занимает только середину диастолы. Второй тон над легочной артерией при врожденной клапанной пульмональной недостаточности ослаблен, а при легочной гипертонии с относительной пульмональной недостаточностью он либо хорошо слышен, либо усилен.

Расширение легочной артерии при легочной гипертонии контрастирует с обеднением сосудистого рисунка по периферии легкого. Когда легочная гипертония приводит к развитию относительной пульмональной недостаточности, сосудистый рисунок на периферии легких часто совсем не определяется. Сосудистый рисунок на периферии легких при врожденной клапанной пульмональной недостаточности не претерпевает изменений.

Диастолический шум при врожденной клапанной пульмональной недостаточности выслушивается независимо от признаков сердечной недостаточности, а при легочной гипертонии он появляется обычно вместе с нею. Успешная терапия сопровождается ослаблением или исчезновением диастолического шума относительной пульмональной недостаточности и не влияет на его интенсивность при врожденной недостаточности клапана легочной артерии.

Дифференциальный диагноз облегчается также наличием признаков основной болезни, приведшей к развитию легочной гипертонии и относительной пульмональной недостаточности. Врожденная клапанная пульмональная недостаточность может быть принята по ошибке за врожденное расширение легочной артерии, при которой иногда появляется диастолический шум. Дифференциальный диагноз этих заболеваний провести нетрудно, так как клапанная пульмональная недостаточность всегда протекает с гипертрофией правого желудочка, а иногда и осложняется сердечной недостаточностью. Гипертрофия правого желудочка никогда не встречается при врожденном расширении легочной артерии. Регургитация крови в правый желудочек при этой болезни крайне незначительна и никогда не приводит к развитию правожелудочковой недостаточности.

Правожелудочковая недостаточность может быть вызвана пульмональным стенозом. Инфундибулярные и субинфундибулярные стенозы легочной артерии всегда сочетаются с дефектом межжелудочковой перегородки. Сердечная недостаточность при этих вариантах пульмонального стеноза протекает с временным или постоянным цианозом. Клапанные и надклапанные стенозы часто

встречаются в виде изолированного поражения, причем последний" вариант стеноза относится к числу исключительно редких заболеваний. Больные с этими вариантами пульмонального стеноза ацианотичны.

Изолированный клапанный стеноз легочной артерии может длительное время протекать бессимптомно. В зависимости от тяжести стеноза первые жалобы появляются в возрасте 10—40 лет. Раньше всего развивается одышка при физических усилиях и повышенная утомляемость. Правожелудочковая недостаточность возникает, как правило, внезапно и принимает неудержимо прогрессирующее течение. Клиническая картина правожелудочковой недостаточности складывается из признаков, характерных для пульмонального стеноза и трикуспидальной недостаточности. Под наблюдение терапевта попадают обычно больные с легким или умеренно выраженным стенозом. Носители этого порока иногда доживают до 70 лет.

Компенсация порока при пульмональном стенозе достигается за счет гипертрофии правого желудочка, усиленная пульсация которого может быть определена в третьем межреберье у левого края грудины. Первый тон сердца при клапанном стенозе остается нормальным. Он сопровождается высокочастотным тоном изгнания, который лучше всего слышен во втором левом межреберье. Чем тяжелее стеноз, тем короче интервал времени между первым тоном и тоном изгнания. При легком стенозе оба звука разделены интервалом, который можно уловить ухом. При очень тяжелом стенозе тон изгнания исчезает и остается только первый тон. Симметричный ромбовидный шум при тяжелом стенозе продолжается до аортального компонента второго тона или даже за аортальный компонент второго тона, заглушая его. Максимум шума в подобных случаях сдвигается во вторую половину систолы.

Правожелудочковая недостаточность при пульмональном стенозе отличается от правожелудочковой недостаточности при ревматическом пороке сердца и кардиосклерозе характером сосудистого рисунка легких. Характерным признаком клапанного пульмонального стеноза являются: постепенное расширение основного ствола легочной артерии. Степень этого расширения хорошо коррелирует с тяжестью стеноза. Особенно резко расширяется левая ветвь легочной артерии. Иногда образуется аневризма левой ветви легочной артерии. Стенки этой аневризмы могут подвергаться обызвествлению. Выраженная дилатация легочной артерии при пульмональном стенозе сочетается с нормальным или даже обедненным сосудистым рисунком легких.

ЭКГ в случаях легкого стеноза остается нормальной. В более тяжелых случаях всегда обнаруживаются признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка сердца. Выраженность этих признаков хорошо коррелирует с тяжестью стеноза. Высота зубца *P* в I грудном отведении хорошо отражает уровень кровяного давления в правом желудочке сердца.

Диагноз пульмонального стеноза окончательно устанавливается по результатам зондирования полостей правого сердца. Для пульмонального стеноза характерно повышение давления крови в правом желудочке и низкое систолическое давление крови в легочной артерии. Этот же метод применим для выявления инфундибулярных стенозов легочной артерии.

Надклапанный стеноз легочной артерии относится к числу прогрессирующих врожденных пороков сердца. Тяжесть стеноза с возрастом не увеличивается. Сердечная недостаточность у этих больных обычно не развивается.

Сердечная недостаточность при пульмональном стенозе отличается неблагоприятным течением. Состояние больного под влиянием лечебных мероприятий улучшается обычно ненадолго. Смерть наступает через 1—2 года после появления отеков. Правожелудочковая недостаточность при пульмональном стенозе развивается изолированно. Признаков левожелудочковой недостаточности при ней никогда не наблюдается. Характерная рентгенологическая картина пульмонального стеноза не встречается ни при одном из других заболеваний.

Правожелудочковая недостаточность входит в качестве обязательного синдрома в аномалию Эбштейна, при котором отмечается неправильное развитие трехстворчатого клапана обычно в сочетании с незаращением овального окна или дефектом межпредсердной перегородки. Створки клапана деформированы и смещены в сторону верхушки правого желудочка. Сосочковые мышцы недоразвиты, деформированы и укорочены. Фиброзное кольцо всегда расширено. Отделы левого сердца остаются нормальными. Аорта и легочная артерия гипоплазированы.

Приблизительно у 20 % больных дефекта межпредсердной перегородки не обнаруживается, у них не бывает цианоза, они могут вести обычный образ жизни и даже выполнять в течение многих лет тяжелую физическую работу. Как правило, больные умирают от правожелудочковой недостаточности обычно спустя 4—20 лет после ее появления. Смерть может наступить внезапно без видимой причины. Больные аномалией Эбштейна склонны к развитию пароксизмальных аритмий. В случаях болезни с дефектом межпредсердной перегородки цианоз появляется впервые обычно во время приступа мерцательной аритмии или пароксизмальной тахикардии.

Трикуспидальная недостаточность относится к числу обязательных признаков аномалии Эбштейна. Казалось бы, что в каждом случае этой болезни должен определяться положительный венный пульс, однако пульс на яремной вене может быть нормальным. Систолическая пульсация увеличенного правого желудочка при ревматических пороках сердца лучше всего определяется у края грудины в четвертом межреберье, а при аномалии Эбштейна систолическая пульсация правого желудочка отсутствует. У этих больных обычно обнаруживается пульсация выходного тракта пра-



вого желудочка, который располагается в третьем межреберье. Во всех случаях болезни определяется притупление справа от грудины, вызванное увеличением правого предсердия.

Аномалия Эбштейна отличается от других пороков трехстворчатого клапана также и по результатам аускультации сердца. Систолический шум трикуспидальной недостаточности выслушивается почти во всех случаях аномалии Эбштейна. Обычно этот грубый скребущий шум занимает всю или почти всю систолу. Максимум шума располагается между грудиной и верхушкой сердца. Хотя этот шум и трикуспидальный, но во время вдоха он не усиливается, так как слабый правый желудочек не может усилить свою систолу во время вдоха.

Первый тон сердца при аномалии Эбштейна часто расщеплен из-за почти постоянно встречающейся при ней блокады правой ножки гисова пучка. Сочетание указанных нарушений приводит к тому, что во всех случаях аномалии Эбштейна выслушивается третий или четвертый тон сердца. Суммирование третьего и четвертого тонов сердца может создать впечатление диастолического шума. Иногда на ФКГ регистрируется пресистолический шум, вызванный, вероятно, функциональным стенозом правого венозного отверстия.

Приблизительно в 95% случаев болезни обнаруживается блокада правой ножки гисова пучка, которая во многих случаях сочетается с замедлением предсердно-желудочковой проводимости. Не менее важное диагностическое значение придается изменениям зубца *P*. Р. П. Зубарев (1975) обнаружил увеличение зубца *P* в 70% исследованных им случаев аномалии Эбштейна. Оно было особенно хорошо выражено в I, II и V: отведениях. При бессимптомном течении болезни предсердные зубцы могут оставаться нормальными.

В тяжелых случаях аномалии Эбштейна сердце резко увеличивается за счет правого предсердия и правого желудочка. Правая граница его образована расширенным правым предсердием и предсердной частью правого желудочка, левая — правым желудочком. В случаях аномалии Эбштейна с признаками правожелудочковой недостаточности форма сердца приближается к шаровидной. Левый желудочек, как правило, остается неизменным.

Аномалия Эбштейна без цианоза часто принимается за экссудативный перикардит или за конгестивную кардиомиопатию. Выраженная кардиомегалия и ослабление пульсации сердца являются общим признаком всех трех болезней. Аномалия Эбштейна отличается от перикардита выраженным нарушением функции правого предсердия. Электрокардиографические признаки гипертрофии правого предсердия в сочетании с нарушениями атриовентрикулярной проводимости относятся к числу наиболее характерных признаков аномалии Эбштейна и не встречаются при перикардите. Не менее важное дифференциально-диагностическое значение следует придавать характеру тонов и шумов

сердца. Диагностические трудности часто бывают все же настолько велики, что их удается преодолеть только после ангиокардиографического исследования и вентрикулографии.

Значительно легче отличить аномалию Эбштейна от клапанных пороков сердца ревматического происхождения, протекающих в сочетании с трикуспидальной недостаточностью, с относительной или органической недостаточностью трехстворчатого клапана. Правожелудочковая недостаточность при ревматических клапанных пороках сердца и при кардиомиопатиях протекает более доброкачественно, чем при аномалии Эбштейна. Характерные нарушения водно-электролитного обмена часто оказываются обратимыми. Во многих случаях они бесследно исчезают под влиянием длительной и упорной терапии. Больные аномалией Эбштейна умирают обычно еще до того, как у них образуется асцит и гидроторакс. Смерть у них наступает внезапно обычно в связи с приступами терминальных нарушений сердечного ритма.

**Трикуспидальный стеноз** в большинстве случаев сочетается с пороками других клапанов. Присоединяясь к другим порокам сердца, он приводит к добавочным нарушениям гемодинамики. Новые условия кровообращения раньше всего сказываются на печени, увеличение которой оказывается первым клиническим признаком наступающей сердечной недостаточности.

Диастолическое давление крови в правом предсердии оказывается в среднем на 5—7 мм выше, чем в желудочке. Это приводит к расширению правого предсердия. На переднезадней рентгенограмме дуга правого предсердия у здорового человека заходит за правый край позвоночника не более чем на 2 см. Чем выше давление в правом предсердии, тем более выбухает дуга его в правое легочное поле и тем острее оказывается угол между правым предсердием и диафрагмой.

Описанная форма сердца с резким расширением его тени за счет правых отделов получила название трикуспидальной. Встречается она довольно редко, так как трикуспидальный порок сердца всегда присоединяется к митральному стенозу или к митрально-аортальному пороку сердца, при которых наблюдается увеличение либо правого желудочка, либо правого и левого отделов сердца. Одновременное увеличение обоих предсердий и желудочков приводит к кардиомегалии. Форма сердца при этом в переднезадней проекции становится шаровидной.

Значительное выбухание сердца в правое легочное поле является постоянным рентгенологическим признаком трикуспидального порока сердца, но оно встречается и при других пороках. По наблюдениям М. А. Иваницкой (1963), нижняя дуга правого контура сердца может выступать в правое легочное поле на 5—7 см не только при трикуспидальном пороке сердца, но и при изолированном митральном стенозе. Следовательно, расширение тени сердца вправо позволяет только подумать о возможном поражении трикуспидального клапана.

Увеличение правого предсердия (как и правого желудочка) лучше всего можно оценить на рентгенограммах, снятых во втором косом положении. Увеличенное правое предсердие в этой позиции суживает ретростернальное пространство, особенно в его верхнем отделе. Еще более убедительные признаки увеличения правого предсердия можно обнаружить на рентгенокимограммах.

В здоровом сердце правый нижний контур сердца образован предсердными зубцами и только над диафрагмой на протяжении 1—2 полос определяются зубцы желудочкового типа. Зона двухвершинных зубцов правого предсердия при трикуспидальном стенозе расширяется до 6—8 полос. Осложнение трикуспидального стеноза мерцательной аритмией приводит к «венстрикулизации» предсердных зубцов рентгенокимограммы. Трикуспидальный стеноз в этих случаях становится неотличимым от трикуспидальной недостаточности.

Внутривенная ангиокардиография позволяет выявить характерный признак трикуспидального стеноза — образование разграничительной линии между полостями правого предсердия и правого желудочка. Контрастное вещество при резком трикуспидальном стенозе задерживается в правом предсердии в течение 20—26 с. Задержка его менее указанного срока наблюдается и в случаях выраженной трикуспидальной недостаточности. Время контрастирования правого предсердия зависит также и от состояния сократительной функции сердца. Чем тяжелее сердечная недостаточность, тем медленнее кровотоки и тем большая длительность контрастирования правого предсердия.

Точность диагностики трикуспидального стеноза имеет большое практическое значение особенно для кардиохирургов, поэтому в тех случаях, когда результаты применения перечисленных методов его диагностики оказываются недостаточно убедительными, прибегают к венстрикулографии. Во время систолы сердца полости правого предсердия и правого желудочка у здорового человека полностью изолированы друг от друга, поэтому контрастное вещество, введенное в полость правого желудочка, не может попасть в правое предсердие. Забрасывание контрастного вещества из желудочка в предсердие является достоверным признаком трикуспидальной недостаточности.

Злокачественные и доброкачественные опухоли приводят к развитию хронической сердечной недостаточности либо посредством прямого неблагоприятного воздействия на сократительность миокарда, либо благодаря созданию условий, затрудняющих нормальную деятельность сердца как насоса. Конкретные механизмы сердечной недостаточности включают в себя перегрузку сердца давлением или объемом протекающей через него крови, которые часто комбинируются с нарушением сердечного ритма и кратковременным полным прекращением кровотока через сердце. Возникающие при этом клинические синдромы могут резко отличаться друг от друга по механизмам и темпам развития.

Достижения современной медицины позволили пересмотреть мнение о неблагоприятном прогнозе сердечной недостаточности при опухолях сердца. В настоящее время некоторые из этих болезней полностью излечимы, поэтому правильная и своевременная диагностика их имеет значение, которое выходит за пределы академического интереса.

Хроническая сердечная недостаточность встречается как при первичных, так и при метастатических опухолях миокарда. Сердечная недостаточность при первичной опухоли миокарда вызывается ее неблагоприятным влиянием на сократимость и ритм сердца. Саркома является самой частой злокачественной опухолью миокарда. Наиболее частыми доброкачественными первичными его опухолями являются миксома и рабдомиома (опухоль Абрикосова). Значительно реже встречается фиброма, липома, лейомиома.

Злокачественные опухоли других органов тоже могут привести к развитию сердечной недостаточности. Обширные метастазы злокачественной опухоли в легкие приводят к правожелудочковой недостаточности, которая возникает вследствие быстро увеличивающегося сопротивления кровотоку в малом круге кровообращения. По механизму развития эта сердечная недостаточность подобна таковой при легочном сердце. Перегрузка правого желудочка сопровождается его гипертрофией, которая выражена, как правило, нерезко, так как из-за подострого течения болезни смерть больного наступает спустя 1—2 мес после появления признаков правожелудочковой недостаточности.

Подострое течение сердечной недостаточности с развитием умеренной гипертрофии правого желудочка чаще всего встречается при раке желудка. Повышение венозного давления, увеличение печени, появление отеков нижних конечности, а иногда и асцита у этих больных оказывается одним из надежных признаков обширного метастазирования рака в легкие. Патологоанатомическим подтверждением этого диагноза является мускатная печень и нерезко выраженная гипертрофия правого желудочка сердца. Метастазы опухоли в брюшину и в ворота печени, возникающие одновременно с метастазами в легкие, могут привести к развитию асцита. Наблюдаются у раковых больных и гипопротейнемические отеки. Печень в подобных случаях имеет плотную консистенцию, иногда она оказывается неровной. При сердечной недостаточности печень увеличивается равномерно, при метастазах опухоли отмечается увеличение какой-либо одной ее доли. На вскрытии обнаруживается атрофия и дегенерация печени и миокарда.

Сердечная недостаточность при метастазах злокачественной опухоли в-ашокард в одних случаях развивается при нормальном ритме сердца, в других — в сочетании с аритмиями. Метастазы в миокард особенно часто встречаются при раке легкого и грудной железы. Клиническая картина сердечной недостаточности в этих случаях, как и картина сердечной недостаточности при первичной

саркоме сердца, определяется локализацией опухоли и темпами ее роста. Диагноз метастаза опухоли в миокард можно предполагать по появлению электрокардиографических признаков очагового поражения миокарда и по осложнению основной болезни картиной подострой сердечной недостаточности. Диагноз первичной саркомы «сердца представляется чрезвычайно трудным. Болезнь диагностируется обычно только после вскрытия.

Хроническая сердечная недостаточность относится к числу поздних проявлений карциноидной опухоли (аргентофиномы). В зависимости от локализации первичной опухоли поражается либо правое, либо левое сердце.

Карциноидная опухоль встречается во всех отделах желудочно-кишечного тракта, начиная от желудка и кончая прямой кишкой. Червеобразный отросток поражается значительно чаще других отделов пищеварительного тракта. Несколько реже карциноидная опухоль развивается в яичнике и совсем редко — в желчном пузыре и бронхах.

Карциноидная опухоль выделяет в кровь 5-гидрокситриптамин (серотонин) и, вероятно, другие гуморальные вещества, под влиянием которых развивается картина карциноидного поражения сердца. Легочная моноаминоксидаза способна инактивировать серотонин с образованием 5-гидроксииндолуксусной кислоты. Если опухоль располагается в брюшной полости, то вырабатываемые ею гуморальные вещества вначале попадают в правое сердце, вызывая его поражение, и лишь после этого подвергаются действию легочной моноаминоксидазы. Поражение левого сердца встречается в случаях, когда опухоль происходит из бронхов, а вырабатываемые ею вещества поступают в левое сердце в неизмененном виде.

Под влиянием этих веществ развивается диффузный фиброз клапанных структур. Особенно резко утолщаются свободные края клапанов, сухожильные хорды и верхушки сосочковых мышц. Последующее укорочение створок, сухожильных хорд, сосочковых мышц приводит к недостаточности клапана, сращения по линиям комиссур приводят к сужению клапанных отверстий. Очаговые утолщения эндокарда часто образуются над метастазами опухоли в мышцу сердца.

Сердечная недостаточность при карциноидной опухоли всегда развивается постепенно и только у больных с характерной картиной карциноидного синдрома. В подавляющем большинстве случаев вначале появляются признаки правожелудочковой недостаточности. По результатам клинического исследования она чаще вызывается трикуспидальной недостаточностью, чистой или в сочетании с трикуспидальным стенозом. Данные вскрытия указывают, что не менее частой причиной сердечной недостаточности при карциноидном синдроме является пульмональный стеноз.

Указанное расхождение между клиническими и патологоанатомическими данными объясняется тем, что прозектору при измерении диаметра отверстий легче обнаружить начальные явления пульмонального стеноза, чем трикуспидальной недостаточности. Имеет значение и то обстоятельство, что сердечная недостаточность при пульмональной недостаточности всегда правожелудочковая.

Вначале пульмональный стеноз приводит к гипертрофии, а затем и к дилатации правого желудочка. Расширение клапанного кольца сопровождается нарушением нормальных пространственных соотношений между отдельными морфологическими структурами клапана. Вследствие этих нарушений возникает относительная трикуспидальная недостаточность, анатомические признаки которой трудно обнаружить прозектору, тогда как аускультативные ее признаки легко услышать и записать на ФКГ клиницисту.

Если сердечная недостаточность относится к числу поздних осложнений карциноидной опухоли, то время возникновения клапанных поражений все еще остается невыясненным. Более или менее выраженные признаки трикуспидальной недостаточности иногда обнаруживаются при первом же обследовании больных по поводу недавно появившихся признаков карциноидного синдрома. Длительность существования опухоли в подобного рода случаях остается неизвестной.

Удаление опухоли до образования метастазов приводит к исчезновению карциноидного синдрома, но признаки клапанного порока сердца при этом сохраняются. Более того, со временем признаки порока сердца становятся более выраженными вследствие продолжающегося разрастания фиброзной ткани. Постепенно у больного появляются клинические, электрокардиографические и рентгенологические признаки гипертрофии правого желудочка, повышение венозного давления, увеличение печени, отеки, асцит. Применение сердечных гликозидов и мочегонных средств сопровождается кратковременным улучшением. Длительность жизни после появления признаков сердечной недостаточности составляет в среднем 5 лет.

Сердечная недостаточность при карциноидном синдроме бывает кратковременной. После удаления опухоли она может исчезнуть. Предполагают, что правожелудочковая недостаточность в подобных случаях развивается под влиянием легочной гипертонии, которая в свою очередь является следствием констрикторного действия серотонина на артериолы легких. После удаления опухоли прекращается секреция избыточных количеств серотонина, проходит легочная гипертония, а с нею и перегрузка правого желудочка. Следствием является исчезновение правожелудочковой недостаточности. Влиянием серотонина на функцию легких объясняют и приступы удушья при карциноидном синдроме.

Субэндокардиальное разрастание фиброзной ткани приводит к различным нарушениям ритма и проводимости. Венозная гипертония легких, приступы удушья, временная или постоянная сердечная недостаточность в этих случаях могут оказаться следствием: мерцательной аритмии и не состоять в причинно-следственной связи с серотонином. Указанный механизм может иметь самостоятельное значение, очевидно, только у больных с удаленной карциноидной опухолью и с нормальной экскрецией 5-гидроксииндолуксусной кислоты с мочой.

Фиброзный миокардит, возникающий под влиянием веществ, выделяемых карциноидной опухолью, может приводить к поражению клапанного аппарата сердца с образованием синдрома недостаточности клапана или стеноза отверстия и стать основной причиной развития и прогрессирования сердечной недостаточности. Смерть при карциноидной опухоли наступает либо от последствий сердечной недостаточности, либо от кахексии, наступающей под влиянием метастазов опухоли в другие органы. Кроме академического интереса, умение выяснить причину развертывающихся клинических проявлений болезни может продлить жизнь больного и уменьшить его страдания.

Нарушения водно-электролитного обмена при карциноидной опухоли могут быть вызваны как сердечной недостаточностью, так и другими причинами. Метастазы опухоли в ворота печени приводят иногда к развитию портальной гипертензии с ее следствиями: асцитом и отеками нижних конечностей.

Для сердечной недостаточности при карциноидной опухоли характерно развитие изолированных синдромов трикуспидальной недостаточности или трикуспидального стеноза, тогда как наиболее распространенные синдромы трикуспидальной недостаточности и трикуспидального стеноза ревматического происхождения встречаются, как правило, одновременно с митральным стенозом.

Врожденные изолированные пороки трехстворчатого и пульмональных клапанов отличаются от соответствующих пороков при карциноидной опухоли по анамнезу и характеру течения. Шумы в сердце у больных врожденными пороками выслушиваются с детства, тогда как трикуспидальный порок сердца и пульмональный стеноз появляются у больных карциноидной опухолью не ранее других клинических признаков синдрома.

Правожелудочковая недостаточность вызывается иногда миксомой правого предсердия. Опухоль во время каждой систолы проникает в правое атриовентрикулярное отверстие. Гемодинамические последствия этого зависят не столько от размера опухоли, сколько от того, насколько она затрудняет кровоток через правое атриовентрикулярное отверстие и насколько препятствует притоку крови из полых вен в правое предсердие.

Клинические признаки миксомы правого предсердия во многом напоминают признаки трикуспидального стеноза. При аускультации выслушиваются систолический и диастолические шумы, которые отличаются от соответствующих им шумов трикуспидального стеноза своей изменчивостью. Особенно обращает на себя внимание изменчивость длительности и интенсивности диастолического шума. Правый желудочек сердца иногда увеличивается. Умеренное увеличение правого предсердия отмечается во всех случаях болезни.

Признаки правожелудочковой недостаточности при миксоме правого предсердия несколько отличаются от признаков ее, разви-

вающихся при декомпенсации трикуспидального порока сердца. Особенно характерным считается резко выраженное повышение венозного давления, которое обнаруживается уже в самом начале болезни. Опухоль в подобных случаях располагается вблизи устья верхней полой вены и препятствует притоку крови в правое предсердие. Вследствие этого картина правожелудочковой недостаточности при миксоте правого предсердия может иногда напоминать картину констриктивного перикардита.

Эмболия легких частицами опухоли или тромбов, расположенных на ее поверхности, приводит к повторным кровохарканьям и инфарктам легких. Эти повторные тромбоэмболии легких в сочетании с правожелудочковой недостаточностью, субфебрилитетом или умеренной лихорадкой, с увеличенным содержанием глобулинов в крови дают основание предполагать у больного ревматический порок сердца с рецидивом ревмокардита.

Принимая диагностическое решение, необходимо иметь в виду, что ревматический порок трикуспидального клапана, как правило, встречается в сочетании с митральным стенозом, тогда как миксома правого предсердия протекает всегда без легочной гипертензии, без увеличения левого предсердия и других признаков митрального стеноза. Характерными признаками сердечной недостаточности при миксоте правого предсердия являются: обмороки, сердцебиения, коллапсы, частые осложнения инфарктами легких и неудержимо прогрессирующее течение. Отеки подкожной клетчатки и асцит выражены обычно нерезко. Сердечная недостаточность при ревматических пороках сердца имеет обычно волнообразное течение, в клинической картине ее на первый план выступают общая слабость и отеки, а не обмороки и коллапсы.

Перечисленные дифференциально-диагностические признаки не всегда бывают достаточно выраженными, и не всегда целесообразно выжидать до полного выяснения особенностей клинического течения сердечной недостаточности. Идентификация внутрисердечной опухоли, равно как и исключение других причин правожелудочковой недостаточности, могут быть достигнуты применением специальных методов исследования (эхокардиография, катетеризация сердца и ангиокардиография).

## ХРОНИЧЕСКОЕ ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

Гипертрофия правого желудочка, вызванная легочной гипертензией, обозначается термином «легочное сердце». Легочная гипертензия возникает под влиянием трех факторов: увеличения объемной скорости легочного кровотока, препятствия оттоку крови из легочных вен, уменьшения поперечного сечения легочных сосудов вследствие их спазма или облитерации. Термин «хроническое легочное сердце» применяется для обозначения только тех случаев гипертрофии правого желудочка, в основе которых лежит легочная



гипертония, вызванная болезнями, перечисленными в приложении XXI-2. Недостаточность легочного сердца диагностируется по неспособности гипертрофированного правого желудочка поддерживать свой дебит на уровне, адекватном величине притока к нему венозной крови.

Легочная гипертония проявляется дилатацией основного ствола легочной артерии, его пульсацией во втором межреберье, увеличением правого предсердия и гипертрофией правого желудочка. Признаки гипертрофии правого желудочка и правого предсердия определяются на ЭКГ в виде типично увеличенных зубцов *P* во **II** и **III** стандартных отведениях. Гипертрофия правого желудочка определяется по его пульсации в четвертом межреберье у левого края грудины и по притуплению перкуторного звука над нижней третью грудины. Второй тон над легочной артерией усилен, здесь же иногда выслушивается тон изгнания. Положительный венный пульс и пульсация печени указывает на появление трикуспидальной недостаточности.

С прогрессированием легочной гипертонии к систолическому шуму трикуспидальной недостаточности присоединяется диастолический шум относительной пульмональной недостаточности (шум Грехема Стилла). Иногда выслушивается третий тон правого желудочка. В ранних стадиях синдрома сохраняется синусовый ритм сердца, в поздних стадиях иногда встречается мерцательная аритмия. Смерть наступает от сердечной недостаточности и ее осложнений.

**Повторные тромбозы легочной артерии** являются одной из частых причин легочного сердца. Болезнь начинается обычно после родов или во время беременности. Возникновение ее связывают с тромбофлебитом нижних конечностей и органов малого таза или с длительным приемом эстрогенных противозачаточных средств. Многие отечественные авторы допускают существование первичной (эссенциальной) легочной гипертонии, аналогичной первичной (эссенциальной) гипертонии большого круга кровообращения. Диагноз ее ставят методом исключения всех известных болезней, способных повысить давление в легочной артерии. Первичной (как и тромбозомической) легочной гипертонией чаще болеют женщины. Главными симптомами болезни являются одышка при физических усилиях и обмороки. Объективные признаки ее складываются из синдромов легочной гипертонии и трикуспидальной недостаточности.

Хроническое легочное сердце в редких случаях вызывается **отложениями амилоида вокруг легочных сосудов**. Диагноз устанавливается по сочетанию признаков правожелудочковой недостаточности с другими проявлениями амилоидоза, из которых чаще других встречаются пурпура, протеинурия, нарушения белкового состава кровяной сыворотки. Болезнь поражает, как правило, лиц пожилого и старческого возраста, пурпура у них раньше всего обнаруживается в межъягодичных складках.

Некоторые случаи узелкового периартериита начинаются с поражения легочных сосудов. Следствием этого является развитие легочного сердца, недостаточность которого чаще развивается подостро на фоне других проявлений узелкового периартериита. • Подострое течение имеет нередко и недостаточность легочного сердца при милиарном метастазировании рака в легкие («карциноматозный лимфангит»), диагноз которого обычно не представляет трудностей. Другие причины хронического легочного сердца (паразитарные болезни легких, гемоглобинопатии) в Советском Союзе встречаются крайне редко.

Недостаточность сократительной функции хронического легочного сердца чаще всего вызывается болезнями паренхимы и воздухоносных путей легких. Хронический бронхит и эмфизема легких морфологически легко отличаются друг от друга. Клинические трудности их дифференциации привели к созданию термина «обструктивная эмфизема легких». Иногда трудно отличить гипертрофию правого желудочка от его недостаточности и признаков эмфиземы легких с нередко сопутствующей ей правожелудочковой недостаточностью.

Бочкообразная грудная клетка считается признаком эмфиземы легких, но она часто встречается и без эмфиземы. Эмфизематозная бочкообразная грудная клетка отличается от бочкообразной клетки здорового человека не формой, а неподвижностью или недостаточной подвижностью при дыхании. Принято считать, что нарушения сердечного ритма редко встречаются при эмфиземе легких. На собственном опыте мы не можем подтвердить этого мнения. Эмфизема легких маскирует клинические признаки гипертрофии правого желудочка. Исчезновение абсолютной сердечной тупости затрудняет пальпаторное и визуальное определение пульсации правого желудочка и легочной артерии и заметно ослабляет тоны и шумы сердца.

Одышка, растяжение подкожных вен, шеи, кашель и кровохарканье у больного эмфиземой легких наблюдаются независимо от правожелудочковой недостаточности. Печень при эмфиземе легких часто пальпируется из-за ее опущения. Болезненность печени и отеки на голенях всегда указывают на сердечную недостаточность. Вместо «теплого цианоза» кожных покровов при сочетании эмфиземы легких с сердечной недостаточностью часто наблюдается обычный акроцианоз. С точно такими же трудностями приходится сталкиваться при диагностике правожелудочковой недостаточности у больных хроническими интерстициальными пневмониями и интерстициальным склерозом легких, сочетающимся с их эмфиземой.

Правожелудочковая недостаточность при туберкулезе легких,, пневмокозиозах, саркоидозе и некоторых других болезнях, перечисленных в приложении ХХII-2, встречается только в поздних стадиях их развития. Еще реже она бывает ведущим синдромом этих болезней. Диагноз легочного сердца в подобных случаях не представляет трудностей.

Хроническое легочное сердце развивается также **при кифосколиозе, выраженном ожирении**. При сердечной недостаточности у людей с кифосколиозом легкие часто имеют нормальное строение, но они малых размеров и сосудистое ложе их уменьшено, что оказывается особенно неблагоприятным при физической нагрузке. Малый вертикальный размер груди приводит к неравномерному кровотоку через легкие. Имеет значение и уменьшение дыхательных экскурсий легких из-за недостаточной подвижности ребер.

Легочное сердце и правожелудочковая недостаточность при ожирении сочетаются с альвеолярной гиповентиляцией. Ожиревшие больные с признаками сердечной недостаточности цианотичны, легко засыпают иногда даже во время разговора. Сердечная недостаточность у них часто возникает во время острых респираторных заболеваний. Дифференциальный диагноз этой сердечной недостаточности обычно не вызывает затруднений.

В случаях **тяжелого митрального стеноза** развивается клиническая картина так называемого вторичного легочного сердца с характерным для него диффузным цианозом. Необходимость дифференциального диагноза между легочным сердцем и митральным стенозом объясняется довольно значительным сходством их основных клинических проявлений. Одышка при движениях встречается при обоих заболеваниях, но ортопноэ бывает только у больных пороком сердца. Обе болезни протекают с увеличением правого желудочка и при обеих в предсердечной области могут выслушиваться систолические и диастолические шумы сердца. Во время электрокардиографического исследования при обеих болезнях выявляется поворот электрической оси сердца вправо, но при митральном стенозе на ЭКГ обнаруживаются «митральные» зубцы *P* (двугорбые в I, II отведениях и двухфазный — в III), а при легочном сердце видны «легочные» зубцы *P* (высокие *P* во II, III и в aVF отведениях). Указанные дифференциально-диагностические признаки исчезают при мерцательной аритмии, которая весьма часто осложняет тяжелый митральный стеноз. При легочном сердце это осложнение встречается приблизительно в 15% случаев.

В случаях легочного сердца с выраженной гипертрофией правого желудочка иногда появляется систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана, который можно принять ошибочно за шум недостаточности митрального клапана. В случаях тяжелой легочной гипертензии у больных легочным сердцем в третьем — четвертом межреберье слева у грудины выслушивается иногда диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии. Точно такой же шум, т. е. шум Грехема Стилла, встречается иногда и у больных митральным стенозом с высокими цифрами давления в легочной артерии.

Топ открытия митрального клапана при митральном стенозе иногда смешивается с расщепленным вторым тоном легочного сердца. На ФКГ указанные тоны и шумы различаются сравни-

тельно легко, хотя метод аускультации не всегда позволяет отличить их друг от друга. Для того чтобы избежать диагностической ошибки, приходится привлекать другие методы исследования.

Сравнимые болезни в большинстве случаев отличаются друг от друга по анамнезу, выраженности изменений легочной ткани. •Особенно большое значение имеют результаты исследования формы сердца. Левое предсердие у больных митральным стенозом, как правило, увеличено, у больных легочным сердцем размеры его остаются нормальными.

Изменения легких (эмфизема, пневмосклероз) встречаются иногда и у больных митральным стенозом. Функциональные легочные пробы в подобных случаях тоже не могут дать диагностически значимых результатов. Окончательный диагноз болезни в подобных случаях может быть установлен только после полного исследования гемодинамики. Давление крови в левом предсердии и в легочных капиллярах при митральном стенозе повышено, при легочном сердце оно остается нормальным.

## БИВЕНТРИКУЛЯРНАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

### БОЛЕЗНИ СЕРДЕЧНОЙ МЫШЦЫ

В основе сердечной недостаточности нередко лежат первичные •болезни сердечной мышцы, которые принято разделять на миокардиты и кардиомиопатии. Миокардитами называются любые воспалительные болезни сердечной мышцы. Термин «застойная кардиомиопатия» одними авторами применяется для обозначения первичного поражения сердечной мышцы невыясненной этиологии (миокардоз), другими — для обозначения поздних стадий (исходов) хронического миокардита.

Застойная кардиомиопатия отличается от миокардита и миокардитического кардиосклероза отсутствием доказанной связи с воспалительным поражением миокарда. Ко времени развития сердечной недостаточности как при миокардите, так и при застойной кардиомиопатии отмечается выраженная дилатация сердца.

Концентрическая гипертрофия миокарда и гипертрофический субаортальный стеноз нередко встречаются в одних и тех же семьях. Обе болезни протекают с прогрессирующим увеличением размеров сердца. Возможно, они являются разновидностями одной и той же болезни. Сердечная недостаточность при этих болезнях наблюдается только у лиц с резко увеличенным сердцем. Рестриктивно-нон кардиомиопатией принято называть группу болезней, при которых нарушается приток крови к сердцу. Ко времени развития сердечной недостаточности сердце при рестриктивной кардиомиопатии оказывается умеренно или значительно увеличенным.

## МИОКАРДИТ

С конца прошлого столетия острый воспалительный процесс в миокарде неизвестной этиологии обозначается термином «острый идиопатический миокардит». В отечественной литературе эту форму миокардита принято связывать с именами Абрамова и Fiedler. Основными диагностическими критериями интерстициального миокардита, описанного Fiedler в 1899 г., являются «острое начало и быстро прогрессирующее течение со смертельным исходом». Указанным критериям отвечают, очевидно, только случаи острого миокардита.

Частота острых миокардитов с неблагоприятным исходом в последние годы заметно уменьшилась, особенно среди взрослого населения. Их основными диагностическими критериями в настоящее время считаются острое начало и неуклонно прогрессирующая недостаточность кровообращения.

К числу острых неспецифических (идиопатических) миокардитов принято относить случаи воспалительного поражения мышцы сердца, которые протекают без сопутствующего воспалительного поражения других органов и в которых смерть наступает от последствий нарушения сократительной функции миокарда.

В типичных случаях миокардит начинается с лихорадки, которую первоначально принимают обычно за грипп или одну из острых респираторных инфекций. После 2—3-дневной лихорадки устанавливается субфебрилитет, длительность которого может заметно варьировать. В период субфебрильной температуры у больного появляются более или менее выраженные неприятные ощущения или даже боли в области сердца и нарушения его функций. Увеличение сердца, аритмии и явления недостаточности кровообращения, на каком бы этапе болезни они ни появились, всегда оцениваются как признаки, подтверждающие диагноз миокардита.

Кардиомиопатии проявляются чаще синдромом недостаточности кровообращения, нарушениями проводимости, аритмиями, повторными тромбозами и болями в груди различной локализации, которые встречаются также и при миокардитах. Вероятно, чтобы не допустить диагностическую ошибку, необходимо в первую очередь дифференцировать кардиомиопатию от миокардита и кардиосклероза.

Диагноз миокардита становится весьма убедительным, если во время заболевания появляются признаки сопутствующего перикардита. Особенно часто это наблюдается при заражениях вирусами группы Коксаки, ЭСНО-вирусом, при заболеваниях ревматизмом, токсоплазмозом. Существенную помощь в постановке диагноза могут оказать результаты серийного определения титров антистрептоливина О, нейтрализующих антител к наиболее распространенным вирусам Коксаки, постановка реакции Сейбина — Фельдмана, реакции связывания комплемента или нахождение флюоресцирующих антител и при подозрении на токсоплазмоз.

Высокая эозинофилия характерна для эндокардита Леффлера, а сочетание эозинофилии с периорбитальными отеками — для трихинозного миокардита. Биопсия мышцы в подобных случаях может оказать существенную диагностическую помощь.

Нарушения возбудимости и проводимости, появившиеся во время инфекционного заболевания, всегда свидетельствуют о присоединившемся миокардите. Особенно большое диагностическое значение придают нарушениям предсердно-желудочковой и внутрижелудочковой проводимости. В некоторых случаях на присоединение миокардита указывает экстрасистолия, особенно политопная желудочковая.

Большую помощь в выявлении миокардита могут оказать результаты серийных электрокардиографических исследований. Несмотря на отсутствие аритмий, на серийных ЭКГ иногда удается выявить уплощение или инверсию зубца  $T$ , понижение или заметное повышение отрезка  $ST$ . Стойкое сохранение возникших изменений или их прогрессирование, особенно после прекращения лихорадочного периода болезни, принято оценивать как указание на миокардит.

Большое значение перечисленных, по существу незначительных и неспецифических, изменений ЭКГ в диагностике миокардита недавно было подтверждено наблюдениями на больших, длительно живущих после трансплантации сердца. Оказалось, что изменения ЭКГ являются наиболее ранними признаками реакции отторжения. Вначале эти изменения бывают весьма незначительными, позднее развиваются более резкие нарушения ЭКГ и отмечается увеличение сердца.

Перечисленные изменения ЭКГ постоянно встречаются также и при кардиомиопатиях. Отличие их от миокардита заключается в стабильности выявленных изменений. Длительность отрезка  $PQ$ , смещение отрезка  $ST$ , глубина и форма зубца  $T$  при миокардите довольно быстро изменяются, а при кардиомиопатиях остаются неизменными или почти неизменными.

Затихание воспалительного процесса в миокарде сопровождается изменением характера и силы тонов и шумов сердца. Первый тон сердца при активном миокардите заметно или резко ослаблен, иногда он приобретает особый бархатный оттенок. Третий тон сердца появляется еще до развития сердечной недостаточности, но по мере стихания воспалительного процесса он может исчезнуть. Систолический шум по ходу воспаления обычно изменяет свою длительность и частотный состав. Топы и шумы сердца при кардиомиопатиях сохраняют приблизительно одинаковую силу и частотный состав в течение весьма длительных отрезков времени. С развитием сердечной недостаточности третий тон сердца может порой заглушаться мезодиастолическим шумом, но громкость первого и второго тонов сердца при этом существенно не изменяются.

Кроме перечисленных признаков, миокардит отличается от кардиомиопатии по клиническому течению. Сердечная недостаточ-

ность при кардиомиопатиях имеет прогрессирующее течение и плохо поддается терапии. С каждым годом она становится все более тяжелой. Смерть наступает от сердечной недостаточности или от ее осложнений. Сердечная недостаточность при миокардитах часто имеет неблагоприятный прогноз, но она может окончиться и выздоровлением больного.

Острый и подострый миокардит иногда приходится отличать от экссудативного перикардита. Картина выраженного застоя крови в большом круге кровообращения одинаково характерна для тяжелого перикардита и для тяжелого миокардита. Сравнимые заболевания отличаются одно от другого последовательностью появления отдельных признаков. Острый миокардит вначале, как правило, приводит к увеличению левого желудочка сердца и к появлению признаков левожелудочковой недостаточности. Клинические признаки правожелудочковой недостаточности появляются обычно одновременно или только тогда, когда у больного имеется уже левожелудочковая недостаточность: одышка, кашель, застойные легкие. При перикардитах повышенное давление в полости перикарда приводит в первую очередь к затруднению оттока крови из вен большого круга кровообращения. Отток крови из сосудов малого круга кровообращения при перикардите, как правило, не нарушается.

Увеличение печени, отеки нижних конечностей при миокардите появляются обычно у больных с одышкой и с признаками застойного полнокровия легких. Увеличение печени, отеки голеней и стоп при перикардите появляются раньше, чем одышка, и раньше признаков застойного полнокровия легких. Высокое венозное давление и растянутые подкожные вены шеи при миокардите всегда наблюдаются только у тяжелобольных с одышкой, эти же признаки у больных перикардитом могут наблюдаться без одышки.

Дифференциальная диагностика в некоторых случаях облегчается результатами электрокардиографического исследования. В начальном периоде острого перикардита часто наблюдается конкордантное смещение вверх отрезка  $ST$ . В более поздних стадиях появляется отрицательный зубец  $T$ , и ЭКГ больного острым перикардитом становится неотличимой по форме комплекса  $R - ST$  от ЭКГ больного острым миокардитом. Нарушения проводимости почти не встречаются при остром перикардите, но они весьма характерны для острого миокардита. Удлинение отрезка  $PQ$ , блокада одной из ножек гисова пучка, частые политопные экстрасистолы всегда должны оцениваться как свидетельство в пользу миокардита. Мерцательная аритмия встречается при обоих заболеваниях приблизительно с одинаковой частотой.

Симптом перемещающихся отеков встречается только при перикардите. К концу дня у больного наблюдаются увеличение печени и пастозность голеней. Утром после сна пастозность голеней и стоп исчезает, уменьшаются размеры печени, но появляется одут-

ловатость или пастозность лица, шеи, а иногда и всей верхней половины тела.

Перемещение отеков объясняется тем, что днем при вертикальном положении больного экссудат в полости перикарда сдавливает главным образом нижнюю полую вену. Ночью, когда больной находится в положении лежа, сдавливается верхняя полая вена. Затруднение оттока крови из верхней полой вены приводит к пастозности верхней половины тела, а затруднение оттока из нижней полой вены способствует образованию отеков на стопах и голенях. Отеки на голенях и стопах могут наблюдаться и при миокардите,, но перемещения отеков при этом заболевании не бывает.

Во многих случаях оказывают помощь результаты повторных рентгенологических исследований. Форма и размеры сердца при остром перикардите быстро меняются, при миокардите таких быстрых изменений формы и размеров сердца обычно не наблюдается. Резкое увеличение размеров тени сердца встречается как при перикардите, так и при миокардите.

Выяснению диагноза в подобных сомнительных случаях иногда помогают результаты рентгенокимографии, ангиокардиографии и изотопного сканирования с применением радиоактивного альбумина человеческой сыворотки (для определения объема полости сердца) и радиоактивного коллоидного золота (для определения границ печени).

В последнее время для отличия резко расширенного сердца от экссудативного перикардита стали применять эхокардиографию. Скопление жидкости в полости перикарда обнаруживается по появлению однородного пространства, не дающего отраженных волн, между передней грудной стенкой и передней стенкой правого желудочка или между эпикардом задней стенки левого желудочка и прилежащим к нему перикардом. Вторым признаком, указывающим на наличие экссудата, является ослабление подвижности задней стенки миокарда на эхокардиограмме.

## ЗАСТОЙНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Застойная кардиомиопатия проявляется сердечной недостаточностью. Ранние стадии этого синдрома изучены неполно. Когда больной вынужден прибегнуть к врачебной помощи, у него уже обнаруживается умеренное или выраженное увеличение сердца и нарушение проводимости часто в сочетании с нарушениями возбудимости сердца. Приблизительно 1/3 больных отмечают сильные боли в области сердца, которые иногда принимаются за коронарные.

Сердечная недостаточность при кардиомиопатии неуклонно прогрессирует, и около 2/3 больных умирают приблизительно через 2 года после ее появления. Остальные больные живут более 5—6 лет. В течение этого времени они вынуждены лечиться от.



сердечной недостаточности и ее осложнений, из которых наиболее опасными являются тромбозы и эмболии.

На основании результатов аускультации застойная кардиомиопатия чаще принимается за декомпенсированный порок митрального клапана. Чтобы не допустить этой ошибки, следует учитывать неодинаковую выраженность практически одних и тех же признаков при сравниваемых болезнях и неодинаковый характер их изменений под влиянием терапии. Зстойная кардиомиопатия, как и митральный порок сердца, протекает с дилатацией обоих желудочков, электрокардиографическими и рентгенологическими признаками увеличения предсердий, систолическими и диастолическими шумами. Трехчленный ритм сердца при кардиомиопатии может быть принят за трехчленный ритм митрального порока сердца.

Систолический шум при кардиомиопатиях возникает вследствие расширения клапанного кольца, т. е. относится к шумам относительной недостаточности митрального и трикуспидального клапанов. Он может занимать часть систолы, но может быть и пансистолическим. При аускультации его обычно не удается отличить от систолического шума органической недостаточности этих клапанов. Изредка при кардиомиопатии выслушивается шум, который располагается в середине диастолы. Он может быть даже более высокочастотным, чем диастолический шум митрального стеноза. По тембру и расположению в диастоле этот шум можно уверенно отличить от диастолического шума митрального стеноза, не прибегая к фонокардиографии.

Резко усиленный третий тон сердца выслушивается практически во всех случаях застойной кардиомиопатии. Значительно реже встречается четвертый тон сердца. С развитием тахикардии эти тоны сближаются друг с другом, создавая впечатление диастолического шума. Основная задача аускультации сводится к умению различать третий тон сердца от тона открытия митрального клапана. При обычном темпе сердечных сокращений третий тон сердца легко идентифицируется по характеру звучания и по отстоянию от второго тона сердца. В случаях тахикардии их отстояние от второго тона может быть определено только по ФКГ. Тон открытия отстоит от аортального компонента второго тона сердца на 0,04—0,12 с, а третий тон — на 0,14—0,16 с.

Дифференциальный диагноз между застойной кардиомиопатией и митральным стенозом относится к числу трудных, и его не всегда удается провести по результатам клинических методов исследования. Кроме данных анамнеза, эту нелегкую задачу часто облегчают следующие критерии.

Успешная терапия сердечной недостаточности с применением гипонатриевой диеты, сердечных гликозидов и мочегонных средств приводит у больного кардиомиопатией к исчезновению ритма галопа и мезодиастолического шума. Тон открытия митрального клапана и диастолический шум митрального стеноза остаются и

после ликвидации недостаточности кровообращения. Нередко они становятся даже более громкими.

Диагноз митрального порока сердца не подлежит сомнению, если при рентгенологическом исследовании удастся выявить признаки обызвествления митрального клапана. Рентгенологическое исследование полезно и в другом отношении. Оно позволяет отличить более или менее равномерное увеличение всех отделов сердца (как это наблюдается при кардиомиопатии) от характерного для митральных пороков сердца преимущественного увеличения левого предсердия. Признаки легочной гипертензии при митральных пороках сердца выражены обычно отчетливо, а при кардиомиопатиях они либо отсутствуют, либо выражены умеренно.

Выяснить диагноз иногда помогает и электрокардиографическое исследование. Характерные для митрального стеноза признаки (поворот электрической оси вправо, перенапряжение правого желудочка и его выраженная гипертрофия) при кардиомиопатиях встречаются очень редко. Характерные для кардиомиопатии изменения ЭКГ (внутрижелудочковая блокада, признаки очаговых изменений миокарда, уменьшение вольтажа) редко встречаются при митральных пороках сердца.

Сравниваемые болезни легко отличаются друг от друга по результатам эхокардиографии. Характерные изменения подвижности передней створки митрального клапана описаны в разделе «Митральный стеноз». Для застойной кардиомиопатии характерна тотальная гипокинезия перегородки и задней стенки левого желудочка, которая может быть обнаружена задолго до появления признаков сердечной недостаточности, и которая сохраняется после восстановления компенсации.

Сердечная недостаточность при застойной кардиомиопатии иногда принимается за сердечную недостаточность при атеросклеротическом кардиосклерозе. Сердечная недостаточность при сравниваемых болезнях нередко развивается одновременно с обострением болей в области сердца.

Боли в области сердца наблюдаются приблизительно у  $xU$  больных кардиомиопатией. Во всех наблюдавшихся нами случаях эти боли были тупыми, длительными и не имели характерной для грудной жабы приступообразности. По наблюдениям других авторов, болевой синдром при кардиомиопатии иногда неотличим от болевого синдрома при грудной жабе атеросклеротического происхождения. Когда на фоне этих болей у пожилого человека нередко с признаками умеренно выраженной артериальной гипертензии появляются признаки сердечной недостаточности и ЭКГ указывает на очаговые изменения миокарда, возникает необходимость отличить застойную кардиомиопатию от атеросклеротического кардиосклероза с перенесенным в прошлом или даже со свежим инфарктом миокарда.

Подобного рода проблемы особенно часто встречаются в отделениях неотложной терапии больших городских больниц. Врачи

этих отделений не всегда имеют время и возможность собрать подробный анамнез или повторно обследовать больного из-за тяжести состояния больного, быстротечности коллапса или отека легких. Диагностическое заключение в подобного рода случаях приходится составлять иногда на основании слишком кратких анамнестических сведений и единственной ЭКГ, снятой при поступлении больного. К тому же эта ЭКГ при кардиомиопатии, как правило, резко изменена.

Изменения ЭКГ при застойной кардиомиопатии хотя и не имеют самостоятельного диагностического значения, но знание их помогает отличить ее от инфаркта миокарда. Вольтаж ЭКГ в стандартных отведениях, как правило, низкий. Зубец  $Q$ , отражающий начало возбуждения перегородки, не выражен, возможно, в связи с диффузным фиброзом перегородки. Зубец  $R$  в отведениях  $V_1 - V_3$  не выражен, а в отведении  $V_4$  он часто оказывается низким. Часто отмечается блокада левой ножки гисова пучка. Блокада правой его ножки встречается значительно реже. Замедление предсердно-желудочковой проводимости встречается очень часто, возможно, под влиянием обычно применяющихся в подобных случаях сердечных гликозидов. Приблизительно у  $2/3$  больных застойной кардиомиопатией волны  $P$  высокие, широкие и двухфазные с отрицательной второй фазой. Волны  $T$  могут быть отрицательными и (или) двухфазными.

Особого внимания заслуживает характерная для кардиомиопатии деформация комплекса  $QRS$ , которая заставляет предполагать перенесенный в прошлом переднесептальный инфаркт миокарда. Желудочковый комплекс в отведениях  $V_1 - V_3$  имеет форму  $QS$ , а высота зубца  $R$  в отведении  $V_4$  иногда не превышает 2—3 мм.

Время появления болей в груди, по нашему мнению, не имеет существенного значения в дифференциальном диагнозе между ишемической болезнью сердца и кардиомиопатиями, так как при обеих болезнях болевой синдром возникает задолго до появления сердечной недостаточности. Важно выявить размеры сердца к моменту появления сердечной недостаточности. Миокард при кардиомиопатиях поражается всегда диффузно, вследствие этого сердечная недостаточность при кардиомиопатиях с самого начала носит черты бивентрикулярной. У больного определяется одновременно увеличение и левого, и правого желудочков сердца; наряду с приступами удушья удается выявить увеличение печени и патозность голеней. Признаков застоя крови в легких при этом обнаружить обычно не удается.

Приступы пароксизмального удушья при ишемической болезни сердца наступают еще при нормальных размерах сердца. Правожелудочковая недостаточность возникает только после более или менее длительного периода левожелудочковой недостаточности с характерными для нее повторными приступами сердечной

астмы. В течение всего этого времени наблюдается выраженный застой крови в легких. Образование аневризмы или обширных рубцовых изменений левого желудочка после перенесенного инфаркта является условием для развития правожелудочковой недостаточности при ишемической болезни сердца.

Анамнестические указания на перенесенный в прошлом инфаркт миокарда при ишемической болезни сердца обычно подкрепляются результатами электрокардиографического исследования больного. На ЭКГ обнаруживают характерную деформацию желудочкового комплекса с глубокими и широкими зубцами Q. Характерная деформация желудочкового комплекса в грудных отведениях при кардиомиопатии существует без типичных изменений зубца Q, в стандартных и грудных отведениях.

Эхокардиография позволяет обнаружить при застойной кардиомиопатии указанную выше генерализованную гипокинезию. Атеросклеротический кардиосклероз протекает всегда с сегментарными нарушениями подвижности стенок левого желудочка. Гипокинезия, акинезия в рубцово-измененных областях миокарда (например, в заднебоковой стенке левого желудочка) встречается одновременно с компенсаторной гиперкинезией хотя бы одной, оставшейся неизменной области миокарда (например, межжелудочковой перегородки сердца). Последовательное изучение подвижности отдельных сегментов миокарда позволяет обнаружить этот характерный признак ишемической болезни сердца, осложненной атеросклеротическим кардиосклерозом.

## РЕДКИЕ БОЛЕЗНИ

Быстро прогрессирующая сердечная недостаточность доминирует в клинической картине некоторых болезней обмена веществ и болезней невыясненной этиологии, протекающих с поражением одновременно эндокарда и миокарда: эндокардиальный фиброз, (болезнь Дейвиса), южноафриканская эндомиокардиопатия (болезнь Беккера), фибропластический парietальный эндокардит (эндокардиальный фиброэластоз). Сердечная недостаточность оказывается не только ведущим синдромом этих болезней, но и самой частой причиной их неблагоприятного исхода. Смерть наступает обычно от присоединившихся к сердечной недостаточности пневмоний или инфарктов легкого. Нарушения проводимости и сердечного ритма являются вторым постоянным признаком этих болезней и причиной нередко встречающейся при них внезапной смерти.

Фибропластический парietальный эндокардит, эндокардиальный фиброэластоз и, судя по описаниям, болезни Дейвиса и Беккера весьма часто осложняются образованием пристеночных тромбов в полостях сердца. Повторные тромбоэмболии в органы большого и малого кругов кровообращения являются такими же ха-

рактерными признаками сердечной недостаточности при указанных болезнях, как нарушения ритма и проводимости.

**Фибропластический париетальный эндокардит.** Прогрессирующая сердечная недостаточность, рефрактерная ко всем современным способам терапии в сочетании с эозинофилией, была описана впервые Loffler, который обозначил ее термином «фибропластический париетальный эндокардит с эозинофилией». Позднее выяснилось, что, кроме эндокарда, при этой болезни постоянно поражаются миокард и артерии многих внутренних органов.

Рубцевание соединительной ткани в очагах воспаления приводит к деформации сосочковых мышц и сухожильных хорд митрального и трехстворчатого клапанов и к формированию митральной и трикуспидальной недостаточности. Левый желудочек поражается, как правило, больше, чем правый.

Болеют чаще мужчины в возрасте 30—50 лет. Болезнь протекает подостро или хронически. После появления сердечной недостаточности длительность жизни обычно не превышает 1 года. Болезнь нередко дебютирует эозинофилией, к которой позднее присоединяются признаки поражения сердца. Содержание эозинофилов в крови может достигать 30—70%. Эозинофильные артерииты обнаруживаются не только в сердце, но и в других органах. Множественные васкулиты могут заметно изменить клинические проявления болезни, затрудняя ее диагностику.

Несмотря на выраженные явления сердечной недостаточности, сердце при фибропластическом париетальном эндокардите остается, как правило, небольшим. Явления застоя в легких и легочная гипертензия не развиваются, очевидно, из-за одновременного поражения миокарда обоих желудочков. Увеличение печени у этих больных легко объяснить сердечной недостаточностью, но увеличение селезенки вызывается обычно повторными тромбоэмболиями, источник которых находится в полостях сердца. Эта же причина лежит в основе повторных пневмоний и инфарктов легких, нередко осложняющихся экссудативными плевритами.

В начале болезни на ЭКГ удастся обнаружить нарушение предсердно-желудочковой или внутрижелудочковой проводимости. В более поздних стадиях к ним присоединяются нарушения сердечного ритма. Раньше других появляются желудочковые экстрасистолы, приступы суправентрикулярной тахикардии. В более тяжелых случаях наблюдается мерцательная аритмия.

Сердечная недостаточность, развившаяся у больного с небольшим сердцем и без признаков застоя крови в легких, указывает на возможность констриктивного перикардита. Выраженный лейкоцитоз с эозинофилией и лихорадка противоречат указанному диагнозу. Шумы в сердце встречаются только при аннулярных перикардитах с обызвествлением, признаки которого обычно удастся обнаружить на рентгенограммах.

**Эндокардиальный фиброэластоз.** Различают эндокардиальный фиброэластоз первичный, когда утолщение эндокарда является

единственным изменением сердца, и вторичный, при котором утолщение эндокарда встречается одновременно с другими болезнями сердца, например аортальным стенозом, дефектом межжелудочковой перегородки, коарктацией аорты, стенозом легочной артерии.

Первичный фиброэластоз является одной из причин сердечной недостаточности у младенцев. Иногда болезнь встречается у взрослых. Клинически она проявляется сердечной недостаточностью, аритмиями, эмболиями.

Кардиомегалия отмечается во всех случаях эндокардиального «фиброэластоза с хроническим течением болезни. Тоны сердца при этом типе болезни обычно оказываются ослабленными. Когда рубцовая ткань нарушает функцию сосочковых мышц, появляется шум. Обычно он слабой интенсивности и занимает только часть систолы. Боли в области сердца и одышка являются первыми симптомами, которые заставляют больного прибегнуть к врачебной помощи.

Примерно через полгода или год к явлениям левожелудочковой недостаточности присоединяются весьма разнообразные нарушения сердечного ритма и признаки тяжелой правожелудочковой недостаточности: увеличение печени, отеки нижних конечностей, асцит. В полости левого желудочка образуются пристеночные тромбы, которые становятся источниками эмболии в артерии большого круга кровообращения. Сердечная недостаточность иногда поддается лечению, но улучшение оказывается кратковременным. Смерть наступает от сердечной недостаточности, часто осложняющейся пневмонией, терминальной аритмией или повторных тромбозов.

Эндокардиальный фиброэластоз с хроническим течением приходится отличать от миокардита, аортального стеноза, митральной недостаточности, застойной кардиомиопатии, экссудативного перикардита, амилоидоза сердца. К моменту развития правожелудочковой недостаточности сердце при перечисленных болезнях •оказывается увеличенным, а пульсация его — заметно или резко ослабленной. Эндокардиальный фиброэластоз может начаться внезапно и протекать как острое заболевание, напоминая миокардит Абрамова — Фидлера.

На ЭКГ при эндокардиальном фиброэластозе выявляются признаки гипертрофии левого желудочка с характерными изменениями зубца *T* в грудных отведениях. Волны *P* могут быть высокими, широкими и зубчатыми. Этим ЭКГ при эндокардиальном фиброэластозе отличается от ЭКГ при аортальном стенозе. В отличие от экссудативного перикардита вольтаж зубцов ЭКГ при эндокардиальном фиброэластозе остается высоким. В отличие от миокардита при эндокардиальном фиброэластозе очень редко наблюдаются нарушения проводимости. Форма контура электрокардиограммы при миокардитах быстро изменяется. Особенно часто •изменяются величина, направление и форма зубца *T*. Несмотря на

аритмию, контур отдельных комплексов электрокардиограммы при\* эндокардиальном фиброэластозе остается стабильным.

Характерные для миокардита признаки воспаления при эндокардиальном фиброэластозе отсутствуют. Температура тела остается нормальной, не удается выявить ни лейкоцитоза, ни ускоренного оседания эритроцитов, ни изменения в составе глобулиновых фракций кровяной сыворотки. Существенную помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых болезней могут оказать результаты эндокардиальной биопсии миокарда. В последние годы этот метод диагностики приобретает все большую популярность.

Заслуживает внимания диагностика миокардита посредством обнаружения циркулирующих аутоантител (антител, реагирующих с органоспецифическими антигенами миокарда) методом иммунофлюоресценции. К сожалению, этот метод еще не нашел широкого распространения в клиниках. В доступной литературе мы не нашли сообщений о результатах применения этого метода для диагностики эндокардиального фиброэластоза.

Кардиомегалия с правожелудочковой недостаточностью и различными аритмиями часто наблюдается при изолированной митральной недостаточности или при митральном пороке сердца с преобладанием недостаточности. Дифференциальный диагноз между митральной недостаточностью и эндокардиальным фиброэластозом сравнительно нетруден. Первый тон сердца при эндокардиальном фиброэластозе сохраняет нормальную звучность, а при митральной недостаточности он может быть ослаблен. Систолический шум при эндокардиальном фиброэластозе занимает только часть систолы, а при митральной недостаточности — всю систолу. Левое предсердие при эндокардиальном фиброэластозе с сохраненным ритмом не увеличивается, а при митральной недостаточности часто имеет громадные размеры и никогда не бывает нормальным. Хорошо собранный анамнез также может оказать существенную помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых заболеваний.

Знание анамнеза заметно облегчает дифференциальный диагноз между аортальным стенозом и эндокардиальным фиброэластозом. Ко времени появления правожелудочковой недостаточности у больного аортальным стенозом, как правило, отмечается кардиомегалия. Характерный систолический шум может не выслушиваться из-за малого кровотока через клапан. Аускультативную картину в подобных случаях аортального стеноза трудно отличить от таковой при эндокардиальном фиброэластозе. Сохранение синусового ритма и отсутствие тромбоэмболии отличают сердечную недостаточность при аортальном стенозе от сердечной недостаточности при эндокардиальном фиброэластозе.

Экссудативный перикардит начинается обычно с лихорадки. Ко времени образования большого экссудата в полости сердечной сорочки в клинической картине болезни доминируют явления интоксикации и тампонады сердца. Нарушения водно-солевого

обмена в этом периоде болезни выражены нерезко. Характерных для эндокардиального фиброэластоза нарушений сердечного ритма и тромбоэмболии в этом периоде экссудативного перикардита не отмечается. В сомнительных случаях для выявления экссудата в полости перикарда могут быть применены эхокардиографический метод исследования, рентгенография со сканированием сердца и пробная пункция перикарда.

Труднее всего отличить эндокардиальный фиброэластоз от застойной кардиомиопатии. Кардиомегалия, нарушения сердечного ритма, склонность к внезапной смерти и сердечная недостаточность характерны для обеих болезней. Эндокардиальный фиброэластоз отличается от застойной кардиомиопатии более неблагоприятным течением сердечной недостаточности и меньшей частотой нарушений внутрижелудочковой проводимости. Сердечная недостаточность при эндокардиальном фиброэластозе с самого начала оказывается необратимой. Даже после весьма длительного и энергичного лечения иногда удается ликвидировать нарушения водно-солевого обмена, но не восстановить трудоспособность больного. Достигнутое улучшение, как правило, оказывается недолгим. Смерть чаще всего наступает через год после появления правожелудочковой недостаточности. При кардиомиопатиях сердечная недостаточность протекает более благоприятно.

## АМИЛОИДОЗ СЕРДЦА

Можно выделить два механизма правожелудочковой недостаточности при амилоидозе. Отложение амилоида вокруг легочных сосудов приводит к образованию легочного сердца, недостаточность сократительной функции которого может стать причиной правожелудочковой недостаточности с повышением венозного давления в большом круге кровообращения, гепатомегалией, отеками и асцитом. Отложение амилоида в самом сердце проявляется картиной левожелудочковой недостаточности, к которой вскоре присоединяется правожелудочковая недостаточность.

В период левожелудочковой недостаточности у больного наблюдаются кашель, приступы удушья, нередко развивается ортопноэ. Часто отмечаются боли в области сердца, которые в сочетании с изменениями желудочкового комплекса ЭКГ нередко оказываются причиной ошибочного диагноза переднесептального инфаркта миокарда. Ко времени развития правожелудочковой недостаточности у больного обычно отмечаются кардиомегалия, систолический шум и ритм галопа.

Амилоидоз сердца в большинстве случаев является одним из проявлений общего амилоидоза с характерной для него большой альбуминурией, синдромом недостаточности всасывания пищевых веществ, повышенным содержанием в крови глобулинов и особенно их грубодисперсных фракций, макроглоссией, нефроти-



ческим синдромом. На поражение сердца при амилоидозе указывает увеличение его размеров в сочетании с низким вольтажем ЭКГ, нарушением проводимости и возбудимости миокарда.

Сердечная недостаточность у лиц старше 70-летнего возраста чаще всего оказывается следствием атеросклеротического кардиосклероза, кальциноза аортального или митрального клапанов и болезней легких. Другие причины сердечной недостаточности у стариков (амилоидоз, затяжной септический эндокардит, опухоль сердца) встречаются значительно реже. Если сердечная недостаточность развивается впервые только в старческом возрасте и причина ее не является очевидной, то прежде всего следует исключить аортальный стеноз и безболевого инфаркт миокарда. 4

В возрасте после 70 лет дебют ишемической болезни сердца с инфарктом миокарда таких размеров, который вызывает правожелудочковую недостаточность, представляется маловероятным. Клиническая картина такого обширного инфаркта миокарда резко отлична от картины амилоидоза сердца. Сердечная недостаточность при амилоидозе сердца развивается постепенно и незаметно, тогда как при инфаркте миокарда она развивается остро в течение нескольких дней или недель после начала заболевания. При обширном инфаркте миокарда (а сердечная недостаточность развивается только после обширных инфарктов) больной может назвать день, когда он заболел. Начало болезни при амилоидозе остается неопределенным. При амилоидозе вначале появляются гепатомегалия и отеки, и только после этого врач начинает искать причину их возникновения.

Стенокардия часто предшествует развитию инфаркта миокарда. Размеры сердца в момент развития инфаркта и первого появления сердечной недостаточности при атеросклерозе коронарных артерий оказываются обычно нормальными, тогда как при амилоидозе сердце всегда увеличено.

В большинстве случаев амилоидоза на ЭКГ удается обнаружить отклонение электрической оси влево, низкий вольтаж комплексов *QRS* и волн *T* в стандартных и грудных отведениях, замедление предсердно-желудочковой проводимости. Зубцы *R* в правых грудных отведениях обычно имеют малую амплитуду, а весь желудочковый комплекс часто принимает форму *QS*. В сочетании с отрицательной волной *T* эти изменения часто оказываются причиной гипердиагностики инфаркта миокарда.

Этой ошибки можно избежать, если принять во внимание, что изменения ЭКГ при амилоидозе сердца появляются задолго до сердечной недостаточности, тогда как при инфаркте миокарда и при атеросклеротическом кардиосклерозе характерные изменения ЭКГ развиваются одновременно с клиническими проявлениями

болезни. Кроме того, ЭКГ при инфаркте миокарда со временем; претерпевает характерные изменения, а при амилоидозе она остается стабильной. Результаты других методов выявления инфаркта миокарда и амилоидоза могут оказать заметную помощь в решении этой диагностической проблемы. Особое значение следует придавать изменениям активности сердечных изоферментов креатинфосфокиназы и лактатдегидрогеназы, характерным изменениям белкового состава кровяной сыворотки.

Сердечная недостаточность при амилоидозе имеет необратимо прогрессирующее течение. Терапевтические мероприятия приводят только к кратковременному улучшению. Сердечная недостаточность при атеросклеротическом кардиосклерозе может полностью исчезнуть при ее энергичной терапии. Мы несколько подробнее остановились на дифференциальном диагнозе ишемической болезни сердца с амилоидозом только потому, что на собственном опыте убедились в трудности этой проблемы.

Правожелудочковая недостаточность при аортальном стенозе всегда является вторичной. Она развивается после более или менее длительного периода левожелудочковой недостаточности, т. е. всегда на фоне выраженного застоя крови в легких. Сердечная недостаточность при амилоидозе, как и при других кардиомиопатиях, оказывается в большинстве случаев с самого начала бивентрикулярной. Гепатомегалия и отеки подкожной клетчатки при амилоидозе могут появиться без признаков застоя крови в легких.

Характерный систолический шум аортального стеноза существует у больного задолго до развития сердечной недостаточности. Систолический шум при амилоидозе выслушивается обычно только над верхушкой сердца, он никогда не бывает ромбовидным или пансистолическим и не сопровождается дрожанием. В сосуды шеи он не проводится. Амилоидоз и аортальный стеноз заметно отличаются друг от друга по характерным изменениям ЭКГ и по белковому составу кровяной сыворотки. Мерцательная аритмия практически не встречается при аортальном стенозе и относится к числу частых осложнений амилоидоза.

Эндокардиальный фиброэластоз отличается от амилоидоза главным образом возрастом больных. Амилоидоз относится к числу старческих болезней, тогда как эндокардиальный фиброэластозом болеют обычно лица молодого и среднего возраста. Многообразные нарушения сердечного ритма и склонность к тромбоэмболиям входят в состав основной диагностической триады эндокардиального фиброэластоза. Тромбоэмболические осложнения не относятся к числу характерных признаков амилоидоза. Биопсия десны или слизистой оболочки толстой кишки иногда оказывают существенную помощь в диагнозе амилоидоза. Пурпура часто наблюдается при амилоидозе и не встречается ни при атеросклеротическом кардиосклерозе, ни при эндокардиальном фиброэластозе.

# ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

## МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Женщины болеют митральным стенозом примерно в 2 раза чаще, чем мужчины. Диагноз болезни в большинстве случаев не представляет затруднений. Нередко он может быть поставлен при первой же встрече с больным. Значительно труднее определить тяжесть стеноза и решить вопрос о сопутствующих ему поражениях других клапанов сердца. Препятствием оттоку крови из левого предсердия является начальным и главным звеном в нарушениях кровообращения при митральном стенозе. Левое предсердие в случаях выраженного митрального стеноза всегда расширено, а давление крови в нем повышено. Когда давление крови в левом предсердии достигает 20—25 мм рт. ст., нарушается функция сфинктеров, расположенных в устьях легочных вен. Давление крови в легочных венах и капиллярах становится равным давлению ее в левом предсердии. Создаются условия для выхода жидкости из капилляров в интерстициальную ткань легкого.

Давление крови в нижних долях легкого всегда выше, чем в верхних, поэтому линии Керли (признаки отека соединительной ткани, расположенной между легочными дольками) раньше всего проявляются в нижних долях легкого. Чем резче выражен отек интерстициальной ткани, тем более ригидным становится легкое и тем более затрудняется транспорт кислорода из альвеол в легочные капилляры. Эндобронхиальные вены при митральном стенозе функционируют как коллатерали, через которые осуществляется отток крови из легочного в большой круг кровообращения. Разрывы варикозно расширенных эндобронхиальных вен приводят к кровохарканью и к образованию инфарктов легкого.

Мерцательная аритмия относится к числу поздних осложнений митрального стеноза. Вначале она протекает в виде кратковременных пароксизмов, позднее становится постоянной. Длительное существование повышенного давления крови в левом предсердии и легочных венах приводит к развитию легочной гипертонии, которая возникает, как полагают большинство исследователей, вследствие активного спазма легочных артериол. Сопротивление в малом круге кровообращения резко повышается, создавая «второй барьер» кровотоку, на этот раз из правого желудочка в левое предсердие. Легочная гипертония вначале носит функциональный характер. Позднее начинается перестройка сосудистой системы малого круга кровообращения с развитием артериовенозных анастомозов и замыкающих артерий.

Высокое давление в легочной артерии ведет к перегрузке правого желудочка, которая становится главной причиной его недостаточности. Другими причинами развития правожелудочковой недостаточности являются поражение трехстворчатого клапана,

мерцательная аритмия и обострение воспалительного процесса в миокарде.

Митральный стеноз приблизительно в 58% случаях развивается после атаки ревматизма. Характерная деформация клапана и клиническая картина болезни развиваются не сразу, а спустя 3—25 лет после ревматической атаки. Неодинаковая длительность латентного периода объясняется тем, что в одних случаях митральный стеноз является следствием повторных вальвулитов, в других (как допускают многие) развиваются под влиянием гемодинамических факторов. Симптоматический период болезни в большинстве случаев начинается с одышки, которая вначале появляется только во время физической нагрузки. Внезапное ухудшение встречается реже, в основе его обычно лежат: острая респираторная инфекция, эмболия, начало мерцательной аритмии.

Приступ удушья, переходящий иногда в отек легкого, впервые возникает у больного митральным стенозом чаще всего под влиянием повышенной нагрузки на сердце, например во время беременности, физической работы. Особенно опасна острая дыхательная недостаточность, нередко развивающаяся при гриппе и других острых респираторных заболеваниях. Кровохарканье является иногда первым осложнением, которое заставляет больного митральным стенозом прибегнуть к врачебной помощи. Это пугающее больного осложнение имеет склонность повторяться, хотя в большинстве случаев и не представляет непосредственной опасности для жизни. Мерцательная аритмия возникает тем чаще, чем старше больной, чем больше размеры левого предсердия и чем больше длительность митрального стеноза. Некоторые больные могут точно датировать начало мерцательной аритмии по характерному ощущению сердцебиений, у других это осложнение начинается и протекает асимптоматично. Мерцательная аритмия является одной из частых причин развития сердечной недостаточности при митральном стенозе.

Эмболия в сосуды малого и большого кругов кровообращения возникает иногда еще до появления заметной одышки. С развитием мерцательной аритмии частота тромбоэмболии заметно увеличивается. Опасность эмболии особенно велика в первые дни и недели после начала мерцательной аритмии. Тромбоз левого предсердия является самой частой, но не единственной причиной эмболии в сосуды большого круга кровообращения. Источником эмболии могут быть тромботические наложения на клапанах. Клиническая картина эмболии определяется размером эмболов и их локализацией. Наиболее часто встречается эмболия сосудов головного мозга и нижних конечностей. Эмболия брыжеечных, почечных, селезеночных и венечных артерий сердца встречается значительно реже. Диагностика ее часто затруднена из-за нередко острой клинической картины возникающих нарушений функции пораженных органов.

Источниками эмболии сосудов малого круга кровообращения являются тромбы в полостях правого сердца, в венах нижних конечностей и тазовых органов. В редких случаях источником эмболии оказываются пристеночный тромб легочной артерии. Легочные тромбоэмболии в большинстве случаев бывают множественными. Повторные тромбоэмболии легкого могут привести к сердечной недостаточности или стать причиной ее рефрактерности к применяемым лечебным мероприятиям.

Во многих случаях выраженного митрального стеноза отмечается кардиалгия, иногда боли носят характер плевральных или перикардиальных. Иногда их крайне трудно отличить от грудной жабы. После успешной митральной комиссуротомии боли исчезают. Механизм этих болей изучался многими клиницистами. Общая результаты их наблюдений, можно сказать, что синдром грудной жабы при выраженном митральном стенозе обусловлен коронаросклерозом либо сопутствующим аортальным стенозом.

Диагноз митрального стеноза ставят на основании констелляции признаков, из которых главными являются: аускультативная триада, изменение формы сердца и легочная гипертония.

Триада аускультативных признаков митрального стеноза состоит из хлопающего первого тона, диастолического шума и тона открытия митрального клапана. К сожалению, встречаются случаи митрального стеноза, в которых любой из перечисленных компонентов триады и даже все они вместе взятые могут отсутствовать. Чаще всего не удается выявить диастолический шум и так называемый тон открытия митрального клапана.

Хлопающий первый топ часто оказывается первым признаком, который заставляет подумать о возможности митрального стеноза. Это предположение заметно укрепляется, если удается исключить другие причины усиления первого тона сердца. К числу их относятся: тиреотоксикоз, тахикардия, артериальная гипертония, ускорение предсердно-желудочковой проводимости, например при синдроме Вольфа — Паркинсона — Уайта. Характерным признаком митрального стеноза является усиление первого тона на фоне замедленной предсердно-желудочковой проводимости. Громкость первого тона остается нормальной и даже ослабленной при обызвествлении митрального клапана, высокой легочной гипертонии, тромбозе левого предсердия.

Тон открытия митрального клапана иногда не удается услышать из-за следующего вслед за ним громкого диастолического шума, а иногда трудно отличить от расщепленного второго тона. Диастолический шум митрального стеноза обычно не проводится к основанию сердца или к груди. Выслушивание у основания грудины часто дает возможность услышать тон открытия митрального клапана вне связи с шумом. Расщепление второго тона лучше выслушивать над основанием сердца во втором-третьем межреберье у левого края грудины. Тон открытия одинаково хорошо слышен и над основанием, и над верхушкой сердца. Лучше всего

он слышен на полпути между верхушкой сердца и краем грудины.

В зависимости от темпа сердечных сокращений тон открытия регистрируется на ФКГ через 0,04—0,12 с после начала второго тона сердца. Когда частота сердечных сокращений колеблется в пределах 70—90 в минуту, тон открытия регистрируется обычно спустя 0,07—0,08 с после второго тона.

Интервал между компонентами расщепленного второго тона во время вдоха увеличивается, а во время выдоха уменьшается, отражая колебания кровенаполнения правого желудочка сердца. Величина интервала между началом второго тона сердца и тоном открытия митрального клапана во время вдоха и выдоха остается одинаковой. Она заметно уменьшается только в связи с колебаниями в частоте сердечных сокращений. После назначения мезатона или других вазопрессорных средств темп сердечных сокращений резко замедляется. Это приводит к увеличению интервала между вторым тоном сердца и тоном открытия митрального клапана и не оказывает влияния на величину интервала между компонентами расщепленного второго тона. Обратные изменения возникают после тахикардии, вызванной физической нагрузкой, но этот тест в дифференциальном диагностическом отношении оказался менее надежным.

Постоянное, не изменяющееся с фазами дыхания широкое расщепление второго тона сердца при чистом митральном стенозе не встречается. Оно характерно для дефекта межпредсердной перегородки, блокады правой ножки гисова пучка, стеноза легочной артерии, тяжелой митральной недостаточности, резко выраженной первичной или вторичной легочной гипертонии. Выявление признаков широкого расщепления второго тона сердца у больного с несомненным митральным стенозом следует оценивать как аргумент, указывающий, и весьма весомо, на сочетание митрального стеноза с одним из перечисленных заболеваний.

Тон открытия митрального клапана всегда указывает на существование блокады оттока крови из левого предсердия в левый желудочек. Третий тон сердца является отражением беспрепятственного и быстрого наполнения левого желудочка в начале диастолы. Оба добавочных тона возникают в начале диастолы. Выслушивание третьего тона сердца полностью исключает диагноз митрального стеноза. Этим-то и объясняется необходимость различать указанные тоны друг от друга.

У больного, находящегося в положении на левом боку, третий тон лучше всего слышен над областью верхушечного толчка, а тон открытия митрального клапана — примерно на середине расстояния между верхушечным толчком и левым краем грудины. Третий тон всегда низкочастотный и в большинстве случаев тихий. Тон открытия всегда содержит высокочастотный компонент. Он громче и короче (отрывистее) третьего тона. Иногда третий тон при митральной недостаточности оказывается таким же громким,

как и тон открытия митрального клапана, но и в подобных случаях их обычно нетрудно отличить друг от друга на ФКГ по моменту их появления в сердечном цикле и по их отношению к верхушечному толчку.

Одновременная пальпация и аускультация позволяют установить, что третий тон сердца возникает одновременно с верхушечным толчком, тогда как тон открытия митрального клапана предшествует верхушечному толчку. Третий тон возникает через 0,14—0,16 с после второго тона сердца. Величина интервала между вторым и третьим тонами сердца не зависит от темпа сердечных сокращений. Тон открытия митрального клапана возникает спустя 0,04—0,12 с после второго тона; величина этого интервала не является постоянной, она заметно колеблется в зависимости от изменения частоты сердечных сокращений.

Тон открытия вызывается внезапным прекращением кровотока позади напряженных створок митрального клапана и колебаниями самих створок. Он выслушивается только в случаях сохранившейся подвижности створок клапана. Тон открытия встречается не только при митральном стенозе, но и при некоторых других болезнях. Возникновение его при митральном стенозе связывают с тугоподвижностью передней створки митрального клапана. Возможно, тон открытия при миксоте стенозе возникает вследствие прямого удара опухолью по створкам клапана.

Подвижность митрального клапана пытались оценить методом киноангиокардиографии. К сожалению, выяснилось, что после впрыскивания контраста в легочную артерию концентрация его в левых полостях сердца оказывается недостаточной и не позволяет даже различить створки. Вентрикулография часто позволяет увидеть подвижность митрального клапана, но в настоящее время ее во многих случаях заменяют эхокардиографией. Передняя створка митрального клапана значительно превосходит заднюю по размерам. Благодаря большой поверхности она хорошо отражает ультразвуковые волны, позволяя легко следить за ее движением. Скорость движения створок клапана при митральном стенозе всегда замедляется.

В здоровом сердце передняя створка митрального клапана движется главным образом вперед и назад. В течение диастолы передняя створка совершает три движения, два из них (в самом начале диастолы и в конце ее) направлены вперед и одно (в середине диастолы) — назад. Давление крови в левом предсердии повышено в течение всей диастолы, поэтому передняя створка клапана постоянно напряжена и отклонена кпереди, а ее второе (направленное вперед) движение всегда выражено менее резко, чем у здорового человека.

К сожалению, указанное нарушение подвижности передней створки само по себе не имеет диагностического значения, так как оно встречается не только при митральном стенозе, но и при других болезнях. С особым постоянством оно регистрируется

при часто сопутствующих митральному стенозу пороках аортального клапана, при гипертрофическом субаортальном стенозе и в случаях выраженной легочной гипертензии. Указанную трудность удастся преодолеть посредством регистрации движений задней створки митрального клапана, которая при митральном стенозе двигается так же, как и передняя створка. Движение задней створки митрального клапана при аортальных пороках сердца, при гипертрофическом субаортальном стенозе и легочной гипертензии не изменяется.

Характерное для митрального стеноза изменение формы сердца объясняется увеличением левого предсердия и гипертрофией правого желудочка. Величина левого предсердия лучше всего выявляется при рентгенологическом исследовании больного. Во фронтальной плоскости увеличенное левое предсердие обнаруживается в виде выбухания третьей дуги по левому контуру сердца.

Левое предсердие увеличивается главным образом кзади и вправо. К заднеправой стенке его прилежит средняя часть пищевода. Увеличенное левое предсердие отклоняет пищевод кзади и вправо. Радиус дуги отклонения пищевода хорошо отражает величину и форму левого предсердия. Для митрального стеноза характерно отклонение пищевода по дуге малого или среднего радиуса. Отклонение контрастированного пищевода лучше всего определяется в первом косом положении. Рентгенологический метод не улавливает незначительного увеличения левого предсердия. При оценке результатов исследований важно помнить, что выраженность кривизны пищевода зависит от глубины вдоха в момент производства рентгеновского снимка.

Поперечный размер сердца даже в случаях выраженного митрального стеноза остается нормальным. Увеличение правого желудочка встречается только при легочной гипертензии. Надежнее всего оно диагностируется методами пальпации, перкуссии и электрокардиографии. Значительное увеличение правого желудочка может быть установлено и рентгенологически.

В периоде венозной гипертензии легкого отмечается расширение вен в верхних и сужение вен в нижних долях легких. Данные изотопного сканирования указывают, что в основе этого признака лежит шунтирование крови в верхние доли легких. Этот признак встречается только в случаях легкого митрального стеноза с давлением крови в левом предсердии в пределах 15—20 мм рт. ст. Когда диаметр правой нисходящей ветви превышает 16—17 мм, говорят о дилатации легочных артерий. Для тяжелой легочной гипертензии характерно сочетание расширения центральных артерий с резко суженными периферическими артериями. Длительное венозное полнокровие иногда ведет к развитию гемосидероза легких. В очень редких случаях в легких появляются мелкие очаги окостенения.

Левое предсердие при митральном стенозе увеличивается назад и влево. Отклонение его оси назад приводит к тому, что предсерд-



ная волна в стандартных отведениях становится широкой и часто двугорбой. В отведениях  $V_1$  и  $V_2$  она становится либо отрицательной, либо двухфазной с отрицательной второй фазой. При отклонении оси левого предсердия влево или вверх предсердная волна в отведениях  $V_s$  и  $V_Q$  становится более отчетливой, чем в норме; в первом стандартном отведении она становится более высокой и широкой, чем в третьем отведении.

Оценивая указанные изменения волны  $P$ , следует иметь в виду, что они наблюдаются не в каждом случае митрального стеноза и могут встретиться при некоторых заболеваниях, протекающих с поражением левого желудочка. Довольно широкие и зубчатые предсердные волны встречаются иногда и у лиц без каких-либо признаков болезни сердца.

В случаях митрального стеноза, осложненного легочной гипертензией, развивается гипертрофия правого желудочка. Отклонение электрической оси вправо является ее наиболее чувствительным индексом. При нормальной длительности желудочкового комплекса отклонение электрической оси более чем на  $100^\circ$  и отношение величин зубцов  $R$  и  $S$  в первом грудном отведении более 1 встречается только в случае выраженной гипертрофии правого желудочка. Давление крови в легочной артерии в подобных случаях колеблется обычно между 35 и 80 мм рт. ст. Следует, однако, помнить, что даже в случае выраженного митрального стеноза ЭКГ может оставаться совершенно нормальной.

Предложено много методов определения тяжести митрального стеноза, но все они (включая и катетеризацию полостей сердца) не могут считаться безошибочными. Одно время было весьма популярным определение тяжести митрального стеноза по длительности интервала  $Q - I$  тон или  $II$  тон — тон открытия митрального клапана. По мере накопления материала выяснилась зависимость этих интервалов не столько от тяжести стеноза, сколько от темпа сердечных сокращений, колебаний предсердно-желудочкового градиента, скорости нарастания давления в левом желудочке, скорости его релаксации и многих других клинически неизмеримых факторов. При повторных исследованиях одного и того же больного метод дает вполне удовлетворительные результаты, и его можно рекомендовать для наблюдения за эволюцией митрального стеноза.

Рентгенологические признаки венозной гипертензии малого круга встречаются только в случае умеренного митрального стеноза с площадью отверстия более  $1,5 \text{ см}^2$ . Признаки интерстициального отека легкого встречаются обычно у больных с одышкой в покое и указывают на выраженный стеноз. Обратный вывод неправилен, и отсутствие интерстициального отека не исключает тяжелого митрального стеноза.

Подвижность митрального клапана сохранена в случаях легкого митрального стеноза, при тяжелом митральном стенозе клапан становится неподвижным. Пальпаторные и электрокардио-

графические признаки гипертрофии правого желудочка всегда указывают на тяжелый митральный стеноз. Эхокардиографический метод, оценивая подвижность створок митрального клапана, дает косвенное представление о тяжести митрального стеноза.

Наиболее легкие случаи митрального стеноза протекают бессимптомно. Диагноз их основывается обычно на результатах аускультации. Электрокардиографические и рентгенографические исследования у этих больных не обнаруживают изменений в сердце. Тон открытия митрального клапана часто отсутствует или слышен только в положении лежа, а при вертикальном положении больного он исчезает и только хлопающий характер первого тона обращает на себя внимание при аускультации. Короткий пресистолический шум либо не выслушивается, либо принимается за расщепление первого тона. Однако после физической нагрузки пресистолический шум становится более громким. Мягкий папистолический шум митральной недостаточности выслушивается в большинстве случаев этого «аускультативного митрального стеноза».

Пансистолический шум над верхушкой сердца может быть единственным шумом, который удается выслушать при выраженном митральном стенозе, особенно при митральном стенозе с картиной тяжелой и длительной сердечной недостаточности. Объясняется этот феномен выраженной гипертрофией правого желудочка. Левая граница сердца при этом образуется правым желудочком, верхушка сердца закругляется и смещается к левому реберному краю. На фронтальной рентгенограмме создается впечатление гипертрофии левого желудочка, тогда как на самом деле левый желудочек оттесняется кзади и теряет свой контакт с грудной стенкой. Вследствие этого диастолический шум митрального стеноза становится неслышимым.

В отличие от систолического шума митральной недостаточности систолический шум при недостаточности трехстворчатого клапана на вдохе усиливается, а на выдохе ослабевает. Он не проводится в левую подмышечную область, хотя может быть хорошо слышен над верхушкой сердца. После вдыхания амилнитрита он обычно заметно усиливается. Диагностическая ошибка часто исправляется изучением ЭКГ, на которой обнаруживаются признаки изолированной гипертрофии правого желудочка. В небольшом числе случаев митрального стеноза в отведениях Уг и Уз появляются глубокие зубцы S, которые иногда ошибочно принимаются за указание на гипертрофию левого желудочка. При тяжелом изолированном митральном стенозе с резко выраженным поворотом электрической оси вправо глубокие зубцы S встречаются не только в отведениях Уг и Уз, но и прослеживаются до отведения Уб, где отношение R/S достигает 1,5.

В некоторых случаях митрального стеноза давление в легочной артерии становится равным давлению в аорте. На рентгенограммах подобного рода больных выявляются резко выражен-

ное расширение центральных легочных артерий и ампутация их периферических ветвей с образованием характерной картины «обгорелого дерева». Данные перкуссии, пальпации и электрокардиографии указывают на признаки выраженной гипертрофии правого желудочка. При первом исследовании этим больным иногда ставят диагноз первичной легочной гипертензии, пневмосклероза, синдрома Эйзенменгера.

Все наблюдавшиеся нами больные митральным стенозом с резко выраженной легочной гипертензией поступали в клинику в состоянии тяжелой сердечной недостаточности. Попытка сесть в постели сопровождалась у них головокружением и выраженной одышкой. Не только слизистые оболочки, но и кожа у них были цианотичными, конечности холодными. Ритм сердца в двух случаях был нормальным. Ни хлопающего первого тона, ни тона открытия митрального клапана у них не выслушивалось. Диастолический шум тоже отсутствовал. Недавно возникшая сердечная недостаточность была резистентна к терапии. И только анамнестические данные несомненно указывали, что перед нами — больные митральным стенозом, который был действительно «афоничным». На вскрытии обнаружен митральный стеноз с обызвествлением клапана и резкое увеличение толщины правого желудочка.

Клиническая картина митрального стеноза достаточно характерна, и правильный диагноз чаще всего может быть поставлен у постели больного. В большинстве случаев митрального стеноза при аускультации определяются одновременно диастолические и систолические шумы сердца. Во всех подобного рода случаях возникает необходимость решать вопрос о происхождении систолического шума. Обычно приходится проводить дифференциальный диагноз между митральным стенозом и митральной недостаточностью.

Сопутствующая стенозу недостаточность митрального клапана чаще проявляется систолическим шумом, изменением характера первого тона сердца, величины и формы сердца. Верхушечный толчок сердца в случаях чистого митрального стеноза может сместиться влево, при преобладании митральной недостаточности он смещается влево и вниз. Объясняется это гипертрофией левого желудочка, которая отчетливо выявляется при преобладании недостаточности митрального клапана.

Рентгенологически при митральной недостаточности выявляется увеличение левого предсердия и левого желудочка, при чистом митральном стенозе — увеличение только левого предсердия. Преобладание митральной недостаточности проявляется на ЭКГ признаками гипертрофии левого желудочка, а преобладание митрального стеноза — признаками гипертрофии правого желудочка.

Систолический шум в случае чистого митрального стеноза часто совсем не слышен. Систолический шум сопутствующей митральной недостаточности может быть слышен в течение всей систолы, т. е. продолжаться непрерывно от первого тона до начала

второго. Иногда он занимает только начальную часть систолы. Этот шум относится обычно к числу затухающих шумов; в начале систолы он громкий, к концу ее затихает, перед началом второго тона его не слышно. Поздний систолический шум имеет обычно нарастающий характер. Он начинается спустя небольшой отрезок времени после первого тона и продолжается до второго тона. Систолический шум митральной недостаточности хорошо проводится в левую подмышечную область и усиливается после назначения мезатона или другого вазопрессорного средства. Опыт хирургов показывает, что чем интенсивнее систолический шум, тем более резко выражена сопутствующая стенозу митральная недостаточность.

Первый тон сердца при преобладании митральной недостаточности обычно несколько ослаблен. В некоторых случаях чистой митральной недостаточности выслушивается тон открытия митрального клапана. Точный характер поражения в этих случаях можно выяснить посредством катетеризации сердца, селективной ангиокардиографии, внутрисердечной фонокардиографии и эхокардиографии.

В редких случаях митральный стеноз приходится отличать от аортальной недостаточности. Пороки аортального клапана в одних случаях маскируются признаками митрального стеноза, существующего у этого же больного, в других случаях сами приводят к развитию функционального митрального стеноза.

Диастолический затихающий шум с максимальной слышимостью в третьем и четвертом межреберьях у левого края грудины часто оказывается либо шумом аортальной недостаточности, либо шумом относительной недостаточности клапана легочной артерии. Если этот шум выслушивается у больного с увеличенным левым желудочком и электрокардиографическими признаками его гипертрофии, шум объясняют аортальной недостаточностью. Если у больного обнаруживают признаки тяжелой легочной гипертензии, усиленную парастернальную пульсацию правого желудочка, электрокардиографические признаки гипертрофии правого желудочка, то затихающий диастолический шум указанной локализации связывают с недостаточностью полулунных заслонок легочной артерии. Диастолическое давление в артериях большого круга кровообращения при относительной недостаточности клапана легочной артерии всегда нормальное, а при аортальной недостаточности оно может быть нормальным или низким.

В некоторых случаях аортальной недостаточности выслушивается пресистолический шум Флинта и желудочковый ритм галлопа. Иными словами, у больного появляются признаки относительного митрального стеноза. Периферические признаки аортальной недостаточности в этих случаях выражены обычно весьма отчетливо, что заметно облегчает диагностику.

Классическая картина грудной жабы, равно как и обмороки во время физических усилий, довольно часто встречаются при

аортально-митральном пороке сердца. Они крайне нехарактерны для чистого митрального стеноза.

Размеры сердца при изолированном митральном стенозе не увеличены. При сочетанном аортально-митральном пороке сердца левый желудочек оказывается увеличенным, верхушка его закругляется и часто сдвигается в шестое межреберье. В отличие от чистого митрального стеноза талия сердца при аортально-митральном пороке сохраняется, иногда она становится даже подчеркнутой. Характерна также усиленная пульсация обычно слегка расширенной восходящей аорты.

В случаях тяжелой сердечной недостаточности левый желудочек может быть увеличен за счет его миогенной дилатации, а пульсация восходящей аорты может быть ослаблена за счет уменьшения систолического выброса. Типичная картина митрально-аортального порока сердца развивается только после уменьшения признаков сердечной недостаточности.

Электрокардиографический метод исследования в ряде случаев оказывает существенную помощь в дифференциальной диагностике чистого митрального стеноза от митрального стеноза в сочетании с аортальной недостаточностью. Отклонение электрической оси сердца влево при, казалось бы, несомненном митральном стенозе, равно как и выявление правограммы при картине аортального порока сердца, часто оказывается первым пунктом, с которого начинается пересмотр и переоценка всего диагноза.

Прогноз о возможности восстановления трудоспособности больного под влиянием консервативной терапии при чистом митральном стенозе резко отличается от аналогичного прогноза при митральном стенозе, сочетанном с органическим поражением трехстворчатого клапана. Сказанное объясняет важность возможно более раннего разграничения указанных; болезней. Дифференциальный диагноз между митральным и трикуспидальным стенозом в практической работе сводится почти всегда к дифференциальному диагнозу между изолированным митральным стенозом и митральным стенозом, существующим одновременно с чистым или преобладающим трикуспидальным стенозом.

Клиническая картина нерезко выраженного трикуспидального стеноза длительное время маскируется симптомами и признаками существующего одновременно с ним митрального порока сердца. Трикуспидальный стеноз у этих больных распознается по чувству дискомфорта в правом подреберье после еды, быстрому наступающему насыщению, появлению отрыжки, ощущению тяжести в правом подреберье или в подложечной области после еды. Указанные симптомы появляются раньше, чем удается определить увеличение печени. К сожалению, они дают основание только подозревать трикуспидальный стеноз.

Объективные признаки тяжелого трикуспидального стеноза — растяжение шейных вен, положительный венный пульс, увеличение и систолическая пульсация печени, цианоз, субиктеричный

оттенок кожи и некоторые другие, по данным физического исследования больного, неотличимы от признаков обычно существующей одновременно с ним недостаточности трехстворчатого клапана. Данных электрокардиографического исследования часто тоже оказывается недостаточно для отличия трикуспидального стеноза от имеющейся одновременно с ним органической или относительной недостаточности трехстворчатого клапана.

Длительная терапия сердечной недостаточности при митральном стенозе нередко приводит к исчезновению отеков, асцита, к уменьшению печени. Венозное давление при этом, как правило, понижается. Часто оно становится нормальным. Если митральный стеноз сочетается с трикуспидальным стенозом, то венозное давление остается повышенным даже после исчезновения признаков сердечной недостаточности. Большое дифференциально-диагностическое значение результатов ангиокардиографического исследования вытекает из того, что длительное контрастирование правого предсердия с образованием четкой демаркационной линии между полостями правого сердца является таким характерным признаком трикуспидального стеноза, который легко обнаружить у больного и после исчезновения сердечной недостаточности. У больного с изолированным митральным стенозом признаки трикуспидальной недостаточности исчезают одновременно с сердечной недостаточностью.

Изолированная трикуспидальная недостаточность встречается исключительно редко, поэтому в практической работе приходится отличать не трикуспидальную недостаточность от митральной недостаточности, а митральный стеноз с трикуспидальной недостаточностью от митрального стеноза с недостаточностью двухстворчатого клапана. Дифференциальный диагноз между указанными сочетаниями пороков помогают провести в первую очередь результаты осмотра больного. Одышка при физических усилиях, а иногда и ортопноэ являются типичными признаками митральной недостаточности и нехарактерны для недостаточности трехстворчатого клапана. Больной с трикуспидальной недостаточностью может лежать низко в постели. Он жалуется обычно не на одышку от физического усилия, а на слабость, которая мешает ему выполнить физическую нагрузку. Подкожные вены шеи у больных с недостаточностью трехстворчатого клапана напряжены, при осмотре их легко определяется положительный венный пульс. Печень увеличена, иногда значительно; ощупывая ее, можно обнаружить экспансивную систолическую пульсацию. Резкое увеличение печени без отеков подкожной клетчатки наблюдается только при недостаточности трехстворчатого клапана. При митральной недостаточности перечисленные признаки не встречаются.

Систолический шум при сравниваемых заболеваниях может быть хорошо слышен в точке Боткина, но шум митральной недостаточности хорошо проводится в левую подмышечную область,

тогда как шум трикуспидальной недостаточности левее верхушки сердца не проводится. Систолический шум трикуспидальной недостаточности у больных с сохраненным синусовым ритмом и без признаков тяжелой сердечной недостаточности заметно усиливается при вдохе. У больных с мерцательной аритмией и тяжелой сердечной недостаточностью этот признак не обнаруживается. Систолический шум митральной недостаточности при вдохе становится слабее, а после выдоха — усиливается. Сердце при митральной недостаточности увеличивается обычно в длину, а при недостаточности трехстворчатого клапана наблюдается преимущественное увеличение поперечного размера сердца. Еще большее значение имеют результаты электрокимографического исследования предсердий. Для митральной недостаточности характерна экспансивная пульсация левого предсердия, а для трикуспидальной недостаточности — правого.

В некоторых случаях значительную помощь оказывают результаты электрокардиографического исследования. При митральном стенозе с органической или относительной недостаточностью трехстворчатого клапана всегда обнаруживаются резко выраженные признаки гипертрофии правого желудочка. Увеличение правого предсердия выявляется высокими зубцами *P* во II, III и aVF отведениях и двухфазным зубцом *P* (с первой положительной фазой) в I грудном отведении. При более или менее выраженной митральной недостаточности на ЭКГ появляются признаки гипертрофии левого желудочка. В сомнительных случаях окончательный диагноз устанавливается по данным катетеризации сердца.

В практической работе чаще всего приходится отличать органическую трикуспидальную недостаточность от относительной и митральной стеноз с митральной недостаточностью от митрального стеноза с трикуспидальной недостаточностью. Относительная трикуспидальная недостаточность отличается от органической не по наличию или отсутствию того или иного признака, а по их выраженности и обратимости. Интенсивная терапия сердечной недостаточности с применением сердечных гликозидов, мочегонных средств и гипонатриевой диеты является лучшим методом их разграничения. Признаки относительной трикуспидальной недостаточности под влиянием терапии исчезают, а признаки органической недостаточности остаются.

## ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Врожденные пороки сердца со сбросом крови из большого круга кровообращения в малый могут длительное время протекать бессимптомно. Особенно часто это встречается при дефекте межпредсердной перегородки, дефекте межжелудочковой перегородки и открытом артериальном протоке. Указанные болезни при про-

грессирующем течении осложняются легочной гипертонией, с появлением которой к обычной перегрузке правого желудочка увеличенным объемом крови присоединяется перегрузка давлением. Величина этой перегрузки пропорциональна величине сброса крови через шунт и высоте давления крови в легочной артерии. Прогрессирующая перегрузка правого желудочка приводит к его недостаточности.

Клиническая картина правожелудочковой недостаточности при врожденных пороках сердца весьма напоминает картину сердечной недостаточности при митральном стенозе. Личный опыт позволяет нам отметить особую трудность дифференциального диагноза между сердечной недостаточностью при митральном стенозе и при дефекте межпредсердной перегородки.

С развитием сердечной недостаточности клиническая картина дефекта межпредсердной перегородки заметно изменяется. Поворот сердца по часовой стрелке приводит к тому, что систолический шум становится слышимым не только во втором и третьем межреберьях, но и в четвертом межреберье и даже над верхушкой сердца. Этим же объясняется появление глубоких зубцов  $Q$  во II и III стандартных отведениях. Фиксированное и широкое расщепление второго тона сохраняется только до тех пор, пока функционирует шунт. С прекращением сброса крови фиксированное расщепление второго тона сменяется резко усиленным вторым тоном, который принимается иногда за характерный для митрального стеноза акцент второго тона над легочной артерией.

Сравниваемые болезни, как правило, осложняются мерцательной аритмией и легочной гипертонией. Важно учесть, что легочная гипертония при дефекте межпредсердной перегородки с признаками сердечной недостаточности выражена всегда значительно резче, чем при митральном стенозе. Для дефекта межпредсердной перегородки особенно характерным является значительное расширение основного ствола и правой ветви легочной артерии. На рентгенограммах и на ЭКГ всегда обнаруживаются признаки резко увеличенного правого предсердия и правого желудочка. Левое предсердие при дефекте межпредсердной перегородки долгое время сохраняет нормальные размеры, оно слегка увеличивается только при развитии мерцательной аритмии.

Мерцательная аритмия при дефекте межпредсердной перегородки появляется у больного обычно в возрасте 30—40 лет. К легочной гипертонии присоединяется умеренное увеличение левого предсердия. Физическая нагрузка у этих больных приводит к тяжелой одышке. Подвижность перегородки сердца при сбалансированном шунте становится нормальной, и эхокардиографический метод не может дать добавочной информации о причине одышки<sup>^</sup> и периодического появления цианоза.

Обсуждая дифференциальный диагноз между митральным стенозом и дефектом межпредсердной перегородки, необходимо учитывать, что последний протекает с меньшим, чем при митральном



стенозе, увеличением левого предсердия и с более резко расширенной легочной артерией. Сравнимые болезни отличаются друг от друга и по течению. Повторные декомпенсации нередко встречаются в анамнезе больных митральным стенозом. Их не бывает при дефекте межпредсердной перегородки. В более трудных случаях для постановки окончательного диагноза производится катетеризация сердца.

## МИКСОМА ЛЕВОГО ПРЕДСЕРДИЯ

Миксомы относятся к группе доброкачественных опухолей и, составляют, по данным различных авторов, 35—50% всех первичных опухолей сердца. Мужчины и женщины поражаются одинаково часто. Приблизительно  $^3D$  миксом расположены в левом и около  $^1U$  — в правом предсердии. Опухоль располагается обычно на ножке, которая прикреплена к межпредсердной перегородке в районе овальной ямки. Консистенция ее твердая или желеобразная, форма круглая или овальная, поверхность ровная или ворсинчатая.

Клинические проявления миксом весьма многообразны. Условно их можно разделить на следующие признаки: отражающие общую реакцию организма на рост опухоли, обусловленные неблагоприятным действием опухоли на сердце и возникающие вследствие тромбоэмболических осложнений.

Начальные клинические проявления миксомы предсердия изучены недостаточно. Диагноз ставят или предполагают только тогда, когда опухоль во время каждой систолы проникает в предсердно-желудочковое отверстие, суживая его, а иногда и полностью закупоривая. Если опухоль расположена в левом предсердии, гемодинамика нарушается по типу митрального стеноза, если она расположена в правом предсердии — по типу трикуспидального стеноза.

Сердечная недостаточность с повышением артериального давления, с гепатомегалией, отеками нижних конечностей является самым частым клиническим синдромом миксомы сердца. Она встречается у 90% больных. При локализации опухоли в левом предсердии к указанным признакам присоединяется еще умеренная выраженная легочная гипертензия. Одышка, общая слабость и быстрая утомляемость наблюдаются у всех больных миксомой сердца. Указанные признаки приблизительно у  $1/3$  больных сочетаются с жалобами на боли в груди, периодические сердцебиения и склонность к обморокам, т. е. с жалобами, характерными для больных декомпенсированными пороками сердца.

Миксомы сердца и его ревматические пороки сходны друг с другом не только по субъективной картине болезни, но и по результатам объективных методов исследования. Миксома левого предсердия весьма напоминает митральный стеноз, а мик-

сома правого предсердия — трикуспидальный стеноз, а так как ревматические пороки сердца встречаются значительно чаще, чем его миксома, то и вызванная ими сердечная недостаточность нередко принимается за сердечную недостаточность, вызванную ревматическими пороками сердца. Миксомы располагаются в левом предсердии в 3 раза чаще, чем в правом, поэтому чаще всего приходится проводить дифференциальный диагноз между миксомой левого предсердия и митральным стенозом. Клинические методы позволяют в одних случаях надежно отличить сравниваемые болезни друг от друга, а других — обосновать необходимость применения специальных методов исследования.

Сердечная недостаточность при митральном стенозе наступает, как правило, спустя несколько лет после возникновения порока. Больные обычно давно знают о характере своей болезни, нередко могут сообщить о перенесенных в прошлом рецидивах ревмокардита, о появлении сердечной недостаточности, об ее длительности и тяжести, о состоянии здоровья в периоды ремиссии, а иногда и о перенесенном в прошлом ревматическом полиартрите.

Сердечная недостаточность при миксоме сердца не имеет такого волнообразного течения. Одышка, гепатомегалия и отеки появляются в течение первого года после начала болезни. Обычно они выражены нерезко, но, несмотря на лечение, они полностью никогда не исчезают. Для сердечной недостаточности при миксоме сердца характерно прогрессирующее, а не рецидивирующее течение. Больные миксомой сердца не страдали в прошлом ревматическим полиартритом и у них не диагностировали пороки сердца.

Сравниваемые больные отличаются друг от друга и по внешнему виду. Ко времени развития сердечной недостаточности у больных митральным стенозом удается отметить слабые или выраженные признаки характерного румянца на щеках. Признаки эти отсутствовали у всех наблюдавшихся нами больных миксомой сердца, хотя признаки сердечной недостаточности у них были представлены достаточно ярко.

Аускультативные признаки митрального стеноза и миксомы левого предсердия хотя и напоминают друг друга, но при повторном выслушивании больного можно заметить непостоянство диастолического шума при миксоме левого предсердия. Его интенсивность и длительность меняются не только при переходе из горизонтального положения в вертикальное, не только при перемене положения больного в постели, но и без видимой причины. Диастолический шум может отсутствовать при так называемом афоническом митральном стенозе, но в тех случаях болезни, когда он слышен, он отличается постоянством.

Систолический шум при миксоме левого предсердия заметно громче диастолического. Подобное сочетание шумов при митральном стенозе указывает на одновременное существование митральной недостаточности с характерной для этого порока гипертро-

фией и правого, и левого желудочков сердца. Закономерного увеличения одного или обоих желудочков сердца при миксоте не наблюдается. Миксома может протекать без электрокардиографических и рентгенологических признаков гипертрофии желудочков, чего не бывает при митральном пороке сердца.

Нарушая кровоток через атриовентрикулярное отверстие, миксома иногда приводит к полному или почти полному прекращению его. Вследствие этого у больного возникают в зависимости от выраженности ишемии мозга потемнение в глазах, головокружение и даже обмороки. Перечисленные симптомы и признаки встречаются приблизительно у 1/3 больных миксомой сердца. Они возникают при перемене положения в постели, при переходе из горизонтального положения в вертикальное, но могут наступать и как бы беспричинно. Постуральные обмороки при митральном стенозе встречаются только у больных с высокой легочной гипертонией. При миксоте сердца они могут наблюдаться без четко выраженных признаков легочной гипертонии даже без признаков гипертрофии правого желудочка.

Выраженная гипертрофия правого желудочка и увеличение левого предсердия являются характерными признаками правожелудочковой недостаточности при митральном стенозе. Если нет признаков активного ревмокардита, то правожелудочковая недостаточность при митральном стенозе встречается всегда в сочетании с хорошо выраженной легочной гипертонией. Для миксомы левого предсердия характерно несоответствие тяжести правожелудочковой недостаточности и выраженной легочной гипертонии.

Некоторые из осложнений митрального стеноза встречаются и при миксоте левого предсердия, однако учет деталей их возникновения позволяет иногда найти правильный путь к диагнозу. Сердечная недостаточность при митральном стенозе почти не встречается без мерцательной аритмии. Эмболии в артерии большого круга кровообращения наблюдаются только при митральном стенозе, осложненном мерцательной аритмией или ревмокардитом. Сердечная недостаточность при миксоте левого предсердия в большинстве случаев развивается при нормальном ритме сердца. Приблизительно в 40% миксом левого предсердия наблюдаются эмболии в сосуды большого круга кровообращения, причем эти эмболии могут возникать при нормальном ритме сердца.

Рост опухоли сопровождается иногда лихорадкой, изменением состава белков кровяной сыворотки, развитием обычно умеренной анемии. Выраженность этих признаков, отражающих общую реакцию организма, в отдельных случаях болезни оказывается неодинаковой. Температура тела может быть субфебрильной или держаться упорно на уровне 38—39° С. В зависимости от тяжести анемии, выраженности тромбоэмболических явлений, сдвигов в глобулиновых фракциях белков кровяной сыворотки развивается клиническая картина, напоминающая затяжной септический эндокардит или митральный стеноз, осложненный рецидивом

ревмокардита. Окончательный диагноз миксомы левого предсердия в подобных сомнительных случаях может быть поставлен только после применения специальных методов исследования.

Ангиокардиография с введением контрастного вещества в правое предсердие, в легочную артерию или в левое предсердие позволяет выявить в предсердии характерный дефект наполнения. Сочетание этого признака с характерной клинической картиной болезни позволяет уверенно выявить истинную причину сердечной недостаточности и спасти больного не только от смерти, но и вернуть ему работоспособность.

В последние годы для диагностики миксомы сердца стали применять эхокардиографию. Как сообщает Feigenbaum (1972), этот метод исследования позволяет надежно диагностировать миксому сердца. Параллельное применение на одних и тех же больных методов ангиокардиографии и эхокардиографии во всех случаях дало совпадающие результаты. У всех этих больных на операции была обнаружена и удалена внутрисердечная опухоль, которая при морфологическом исследовании оказалась миксомой.

Суммируя изложенные данные, можно сказать, что диагноз митрального стеноза в большинстве случаев может быть с уверенностью поставлен на основании данных физических методов исследования-больного. Диагностические ошибки возникают обычно из-за отсутствия диастолического шума вследствие недостаточно внимательного исследования больного, наличия у него осложнений или заболеваний, маскирующих признаки митрального стеноза.

Диагноз митрального стеноза особенно трудно поставить у больных пороками аортального клапана. Мезодиастолический шум, часто выслушиваемый при этих пороках, нередко принимают за признак митрального стеноза. Эту типичную ошибку можно предупредить, приняв за правило ставить диагноз митрального стеноза только в случае выявления у больного мезодиастолического шума с предшествующим ему тоном открытия митрального клапана. Пресистолическое усиление диастолического шума и хлопающий характер первого тона у декомпенсированных больных могут отсутствовать. Если они не появляются и после достижения компенсации, то больному показаны для уточнения диагноза эхокардиографическое исследование или катетеризация сердца с измерением давления крови в левом предсердии.

Диагностическую ошибку допускают из-за неправильной оценки результатов рентгенологического исследования, когда признаки относительной недостаточности митрального клапана принимают за признаки митрального стеноза. Чтобы избежать этой ошибки, надо помнить, что так называемая митрализация сердца при аортальной недостаточности и особенно при врожденном стенозе устья аорты наступает задолго до появления декомпенсации.

Общеизвестна трудность диагностики так называемых афонических митральных стенозов, т. е. стенозов, при которых не вы-

слушивается дпастолпческий шум. Особенно часто это бывает при тяжелой сердечной недостаточности и при резко ускоренном темпе сердечных сокращений. Окончательное диагностическое заключение в этих случаях целесообразно отложить до того времени, пока под влиянием проведенного лечения не исчезнут тахикардия и признаки сердечной недостаточности. Если типичные признаки митрального стеноза не появятся и после успешного лечения, для уточнения диагноза показано зондирование сердца.

## МИТРАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Митральная недостаточность относится к числу клинических синдромов, с которыми врач встречается от студенческой скамьи до конца его жизни. Современные методы исследования выявили исключительную сложность нарушения гемодинамики при этом синдроме, а клинические наблюдения — чрезвычайное многообразие возникающих при этом симптомов и признаков. Обобщая новые данные по клинике и патологической физиологии митрального клапана, можно сказать без большого преувеличения, что тот, кто хорошо изучил митральный порок, знает половину кардиологии. В настоящем разделе приводятся только те из накопленных к настоящему времени фактов, которые имеют непосредственное отношение к дифференциальному диагнозу митральной, недостаточности.

Аппарат митрального клапана состоит из 4 частей: клапанного кольца, двух створок, сухожильных хорд и сосочковых мышц. Нормальная функция клапана возможна только в том случае, если иптактные створки имеют нормальную ширину и подвижность, если митральное кольцо, сокращаясь во время систолы, уменьшает площадь левого предсердно-желудочкового отверстия приблизительно до  $\frac{2}{3}$  ее размера во время диастолы, если сухожильные хорды имеют нормальную длину и окончания их равномерно распределены по краям и по поверхности створок и если сосочковые мышцы, сокращаясь синхронно с левым желудочком, способны в течение всей систолы удерживать створки клапана в состоянии приблизительно одинакового напряжения. Нарушение функций любой из перечисленных частей клапанного аппарата приводит к митральной недостаточности.

В клинике различают врожденную и приобретенную митральную недостаточность. Характерные симптомы и признаки приобретенной митральной недостаточности в одних случаях возникают остро, в других случаях развиваются постепенно. Митральная недостаточность ревматического происхождения имеет, как правило, хроническое течение. Она начинается с утолщения и укорочения створок и сухожильных хорд. Поражения других частей клапанного аппарата встречаются преимущественно при ишемической болезни сердца, кардиомиопатиях, миокардитах, эндокардитах, врожденных аномалиях развития соединительной ткани. Этот вид митральной недостаточности возникает в большинстве случаев

остро, хотя в дальнейшем может протекать как хроническое заболевание.

Чистая или преобладающая митральная недостаточность встречается весьма часто. Отдельные случаи ее резко отличаются друг от друга по выраженности нарушения гемодинамики и клиническому течению. Врожденная форма митральной недостаточности встречается крайне редко. Приобретенная митральная недостаточность в наше время нередко является следствием операции митральной комиссуротомии. Среди других причин митральной недостаточности могут быть названы в порядке убывающей частоты ревматизм, бактериальный эндокардит, поражение сосочковых мышц, гипертрофическая кардиомиопатия, дефект межжелудочковой перегородки, болезнь Пьера Мари — Бехтерева, системная красная волчанка, опухоли предсердия.

Компенсация порока достигается за счет гипертрофии левых отделов сердца, выраженность которой определяется в значительной мере величиной регургитации.

Хроническая митральная недостаточность. Клинические проявления митральной недостаточности весьма многообразны. Систолический шум над верхушкой сердца и незначительная гипертрофия левого желудочка могут быть единственными признаками порока. В случаях легкой или умеренной недостаточности обнаруживаются увеличение левого предсердия и левого желудочка. Гипертрофированный левый желудочек способен поддерживать минутный объем на нормальном уровне даже в тех случаях, когда половина его систолического выброса поступает в левое предсердие. Период полной компенсации порока может быть весьма длительным.

Прогрессирование болезни приводит к левожелудочковой недостаточности, первыми симптомами которой являются слабость и быстрая утомляемость при нагрузках. Легочная гипертония при митральной недостаточности выражена менее резко, чем при митральном стенозе, вследствие беспрепятственного оттока крови в левый желудочек во время диастолы. Одышка вначале появляется только при нагрузке, позднее становится заметной и в покое, нагрузка в этом периоде болезни вызывает приступы сухого мучительного кашля. Иногда возникают пароксизмы удушья.

Длительная работа против повышенного давления в легочной артерии приводит к гипертрофии правого желудочка сердца, а затем и к его недостаточности. При появлении признаков правожелудочковой недостаточности течение болезни становится неблагоприятным. Чем более выражена гипертрофия левого предсердия, тем чаще наступают повторные декомпенсации порока.

Систолический шум является главным диагностическим признаком недостаточности митрального клапана любого происхождения. Шум занимает всю систолу. Он начинается одновременно с первым тоном, заглушая его, и оканчивается после второго тона, указывая, что регургитация крови продолжается в начале-

диастолы. Диастолический шум продолжается обычно не более 0,25 с.

Когда поражены обе створки клапана, систолический шум обычно лучше всего слышен над верхушкой сердца и хорошо проводится в левую подмышечную область. Когда поражена только одна из створок клапана, систолический шум часто приобретает ромбовидную форму. При поражении задней створки он распространяется главным образом в верхнюю часть грудной клетки, а при поражении передней створки назад в межлопаточное пространство.

В дифференциальном диагнозе важно учитывать следующие свойства систолического шума. В случаях тяжелой митральной недостаточности ревматического происхождения систолический шум всегда достигает второго тона сердца. Окончание систолического шума раньше второго тона встречается только в случаях нетяжелой обычно неревматической митральной недостаточности. Чаще всего это оказывается функциональный шум или проведенный на верхушку шум аортального стеноза. Первый тон сердца в подобном случае оказывается нормальным или даже усиленным.

Дыхательное расщепление второго тона в случаях легкой митральной недостаточности сохраняется, а в случаях тяжелой митральной недостаточности на фонокардиограммах часто регистрируется широкое расщепление второго тона сердца. Возникает оно вследствие укорочения систолы левого желудочка, который опорожняется от содержащейся в нем крови одновременно и в левый желудочек, и в аорту. Широкое расщепление второго тона трудно отличить от тона открытия митрального клапана, который регистрируется приблизительно в 10% случаев тяжелой митральной недостаточности, и от третьего тона сердца. Идентифицировать эти звуковые феномены иногда удается только по результатам одновременной регистрации фонокардиограммы, апекскардиограммы и контура пульсовой волны в аорте или сонной артерии.

Результаты электрокардиографического исследования при митральной недостаточности обычно не имеют большого дифференциально-диагностического значения. Во многих случаях митральной недостаточности степень гипертрофии левого желудочка можно точнее определить по локализации, распространенности и силе верхушечного толчка. Данные эхокардиографии указывают только на увеличение кровотока через митральный клапан. Они имеют большое значение для исключения митрального стеноза и для выявления некоторых случаев митральной недостаточности неревматического происхождения. Гораздо большее значение имеют результаты рентгенологического исследования, которое может выявить в случае тяжелой митральной недостаточности увеличение левого предсердия, выступание третьей дуги по левому контуру сердечной тени, увеличение угла, образуемого бифуркацией трахеи. Указанные признаки могут отсутствовать в случаях острой митральной недостаточности.

Хроническая митральная недостаточность при небольшой величине регургитации не сопровождается ни выраженной гипертрофией левого желудочка, ни значительным увеличением левого предсердия. В подобных случаях митральную недостаточность часто приходится отличать от митрального стеноза. Трудность дифференциального диагноза между этими болезнями в большинстве случаев удается преодолеть еще до проведения специальных исследований. Чрезвычайная практическая важность этого вопроса, как нам кажется, оправдывает приводимую ниже сводку основных трудностей их разграничения у постели больного.

Прежде всего целесообразно еще раз обратить внимание на то обстоятельство, что систолический шум в предсердечной области не исключает диагноз чистого митрального стеноза. Систолический шум при митральном стенозе может быть вызван относительной трикуспидальной недостаточностью, сопутствующими аортальным стенозом и митральной недостаточностью. В некоторых случаях митрального стеноза систолический шум возникает в легочной артерии и имеет чисто функциональное происхождение.

Таким образом, систолический шум хотя и является главным признаком митральной недостаточности, но наличие его не исключает диагноз даже чистого митрального стеноза. Диагноз порока сердца должен ставиться на основании не только результатов аускультации, но и анализа всех данных, которые удается получить при обследовании больного.

Мезодиастолический шум, иногда с предшествующим ему добавочным тоном сердца (желудочковый ритм галопа), является частым признаком митральной недостаточности. Возникающая мелодия иногда оценивается как диастолический шум митрального стеноза с предшествующим ему тоном открытия митрального клапана. Оценивая результаты аускультации сердца, необходимо иметь в виду, что короткий диастолический шум, изолированный или с предшествующим ему добавочным тоном сердца, является также и одним из признаков митральной недостаточности.

Увеличение левого желудочка сердца у больного митральным стенозом без признаков аортального порока, артериальной гипертонии, ревмокардита всегда указывает на одновременное существование недостаточности митрального клапана. При решении этого вопроса особенно большое значение следует придавать результатам эхокардиографического и электрокардиографического исследования. Для митрального стеноза характерна гипертрофия: правого желудочка и аномальная подвижность створок клапана. Появление признаков гипертрофии левого желудочка всегда указывает на существование у больного одного из перечисленных выше заболеваний.

Значительно труднее отличить органическую митральную недостаточность (врожденную или ревматическую) от относительной, которая нередко включается в клиническую картину аорталь-



ного стеноза, артериальной гипертонии, системной красной волчанки, кардиомиопатии, атеросклеротического и миокардитического кардиосклероза. Наиболее надежные результаты могут быть получены при изучении особенностей клинического течения сравнимых болезней.

Относительная митральная недостаточность при перечисленных болезнях появляется обычно в том периоде их развития, когда они осложняются скрытой или выраженной сердечной недостаточностью. В каждом из этих случаев возникает необходимость провести дифференциальную диагностику между относительной недостаточностью митрального клапана и органическим пороком этого клапана с преобладанием недостаточности.

Увеличение левого предсердия и признаки легочной гипертонии при относительной недостаточности митрального клапана выражены менее резко, чем при органической. Шум при органическом пороке митрального клапана обычно грубый и папистолический, при относительной митральной недостаточности имеет дующий характер и занимает только часть систолы. Относительная недостаточность митрального клапана встречается главным образом у больных с резко выраженным увеличением всех отделов сердца. «Бычье сердце» не является обязательным признаком органической недостаточности митрального клапана.

Ритм галопа при относительной митральной недостаточности встречается постоянно, а при органической — редко. Трехчленный ритм при относительной недостаточности митрального клапана обусловлен появлением третьего тона сердца. Иногда вместо третьего тона в середине диастолы сердца выслушивается короткий шум. Характерным признаком этого мезодиастолического шума является его изменчивость. Он то исчезает, то вновь появляется, то хорошо слышен, то едва выслушивается. При органической недостаточности митрального клапана этот шум встречается крайне редко.

Данные катетеризации сердца могут оказаться весьма полезными для дифференциальной диагностики между органической и относительной митральной недостаточностью, но процедура эта едва ли применима у тяжелобольного с признаками выраженной недостаточности кровообращения. Более существенную помощь оказывают обычно результаты терапии. Желудочковый ритм галопа и мезодиастолический шум при относительной недостаточности митрального клапана исчезают одновременно с ликвидацией признаков недостаточности кровообращения.

Суммируя изложенное, можно сказать, что склоняться к диагнозу тяжелой ревматической митральной недостаточности следует только в тех случаях, когда у больного выявляются пансистолический шум и признаки застойной сердечной недостаточности. В сочетании с анамнезом, типом осложнений и временем их появления можно получить еще ряд данных, имеющих определенное диагностическое значение.

Мерцательная аритмия развивается приблизительно в 73 случаев органической недостаточности митрального клапана. Частота этого осложнения при относительной митральной недостаточности определяется этиологией основного заболевания. Она является крайне редким осложнением аортальных стенозов, но может наблюдаться при кардиомиопатиях и атеросклеротическом кардиосклерозе.

**Врожденная митральная недостаточность.** Диагноз врожденной митральной недостаточности относится к числу весьма трудных. Он устанавливается по сочетанию характерных клинических проявлений синдрома с данными анамнеза и катетеризации сердца. Окончательный диагноз ставят во время операции или на вскрытии. Врожденная митральная недостаточность чаще всего проявляется частичным или полным расщеплением передней створки клапана. Кроме этого, всегда имеются какие-либо добавочные признаки аномального развития эндокардиальной подушки. Особенно часто встречаются добавочные сухожильные хорды, которые начинаются от межжелудочковой перегородки (а не от сосочковых мышц) и прикрепляются к краям расщепленной створки клапана. Эти добавочные хорды поддерживают половинки расщепленной створки клапана и не дают им западать в полость предсердия во время систолы.

Когда аномальные хорды слишком коротки, толсты или спаяны, подвижность и функция расщепленных листков передней створки клапана нарушаются. Важно знать, что анатомически расщепленная передняя створка митрального клапана иногда называется функционально полноценной и не приводит к полной картине митральной недостаточности.

Аномальная передняя створка митрального клапана может быть единственной аномалией. Это самая частая причина врожденной митральной недостаточности. Имеются и другие причины ее: двойное митральное отверстие с редупликацией клапана, врожденная перфорация створки, укорочение или отсутствие сухожильных хорд, эндокардиальный фиброэластоз.

Болеют чаще женщины. Симптомы могут не появляться в течение 10, а иногда и 20 лет. Кроме шума митральной недостаточности, у них в течение этого времени других симптомов не обнаруживается. Жалоб они не предъявляют. Главной причиной ухудшения оказываются во всех случаях аритмии. Чем старше возраст больных, тем чаще у них наблюдаются нарушения ритма, обычно предсердные аритмии. Наличие шума с детства позволяет поставить диагноз врожденного порока. Не зная этой анамнестической детали, можно легко сделать диагностическую ошибку и принять порок за приобретенный. Миокард левого желудочка мощный, поэтому митральная недостаточность длительное время остается компенсированной.

Систолический шум обычно максимальный на месте сердечного толчка, часто он иррадирует влево и в межлопаточное простран-

ство. Апикальный пансистолический шум встречается обычно в сочетании с третьим тоном, от которого начинается короткий мезодиастолический шум. Даже при сохраненном синусовом ритме, как правило, отмечается удлинение предсердно-желудочковой проводимости. В двух наблюдавшихся нами случаях после 20 лет появились мерцательная аритмия и трепетание предсердий. Широкие зубуренные волны *P* указывали на расширение левого предсердия. Изменения желудочкового комплекса можно было описать как отклонение электрической оси влево от умеренного до выраженного. Зубцы *R* в *I* и *aVL* отведениях были высокими, а зубцы *S* во *II*, *III* и *aVF* отведениях — глубокими. Обе большие умерли от хронической сердечной недостаточности.

Острая митральная недостаточность. Недостаточность митрального клапана может возникать внезапно, например при разрыве сухожильных хорд или сосочковых мышц левого желудочка. В других случаях острая митральная недостаточность возникает вследствие инфаркта миокарда с вовлечением сосочковых мышц, вследствие дисфункции сосочковых мышц или под влиянием травмы. Таким образом, можно выделить 2 формы острой митральной недостаточности: в одних случаях она возникает спонтанно и является как бы самостоятельной клинической единицей, в других — присоединяется к уже существующей болезни, оказываясь одним из ее осложнений.

Спонтанный разрыв сухожильных хорд наблюдался нами только у мужчин. В литературе мы нашли описание многих случаев этой болезни у женщин. Болезнь начинается обычно с приступа удушья без видимой причины или в связи с физическим усилием. У одного из наших больных приступ удушья развился во время одной из попыток подтолкнуть свою забуксовавшую автомашину. Приступы удушья в одних случаях оказываются сравнительно нетяжелыми, в других — сопровождаются отеком легких. Левожелудочковая недостаточность постепенно нарастает и заставляет больного обратиться к врачу.

Больные обычно оказываются мужчинами среднего и пожилого возраста, которые в прошлом не болели ревматизмом и не имели порока сердца. При исследовании у них обнаруживается грубый систолический шум. Изучение старых записей в поликлинической истории болезни позволяет убедиться, что раньше у этого больного шумы в сердце не выслушивались. Таким образом, изучение анамнеза помогает выявить важный дифференциально-диагностический признак — недавнее появление систолического шума.

Недавним возникновением порока объясняются и другие признаки острой митральной недостаточности, позволяющие легко отличить ее от хронической. Громкий систолический шум, выраженная одышка и частые приступы удушья при хронической митральной недостаточности появляются в позднем периоде болезни, когда у больного наступает декомпенсация порока. Размеры левого желудочка и левого предсердия в этом периоде хрониче-

ской митральной недостаточности оказываются значительно увеличенными. В начале острой митральной недостаточности левое предсердие и левый желудочек имеют нормальные размеры. В более поздние сроки болезни они начинают увеличиваться, но обычно не достигают размеров, которые наблюдаются при хронической митральной недостаточности. Отсутствием признаков легочной гипертонии острая митральная недостаточность легко отличается от митрального стеноза.

Ритм сердца остается синусовым даже в случаях острой митральной недостаточности с признаками правожелудочковой недостаточности: увеличением печени, отеками. Мерцательная аритмия развивалась у наблюдавшихся нами больных приблизительно в конце первого года после образования порока. Сердечная недостаточность приблизительно такой же тяжести при митральном стенозе и хронической митральной недостаточности почти всегда осложняется мерцательной аритмией. Ритм галопа при острой и хронической митральной недостаточности не отличается друг от друга.

В большинстве случаев острая митральная недостаточность возникает вследствие разрыва сухожильных хорд, удерживающих заднюю створку клапана, поэтому систолический шум митральной недостаточности хорошо проводится к основанию сердца. Весьма разительное сходство его с шумом аортального стеноза объясняется тем, что он сопровождается дрожанием и проводится в правую подключичную и в сонные артерии. Характерная черта этого шума заключается в том, что он громче над правой сонной артерией, чем во втором межреберье справа у грудины. Систолический шум аортального стеноза, как известно, в стандартном месте его выслушивания всегда громче, чем над сонными артериями.

Кроме того, систолический шум аортального стеноза обычно лучше всего слышен во втором правом межреберье, тогда как максимум систолического шума митральной недостаточности располагается слева у края грудины или над верхушкой сердца и хорошо проводится в левую подмышечную область. Расширение восходящей аорты относится к числу характерных признаков аортального стеноза. Этот признак не встречается при митральной недостаточности. В сомнительных случаях зондирование левых полостей сердца позволяет поставить достоверный диагноз. Большая разница между давлением в левом желудочке и в аорте указывает на аортальный стеноз. Для митральной недостаточности характерны нормальная проходимость аортального устья и отсутствие градиента давления через клапан.

Эхокардиографическое исследование позволяет обнаружить нарушение нормальной подвижности левого желудочка и левого предсердия. Необычайно большая амплитуда пульсации их стенок постоянно встречается при острой митральной недостаточности и нехарактерна для выраженного аортального стеноза. Иногда в полости левого предсердия удается обнаружить свободноподвижную заднюю створку митрального клапана.

Контрастная венгерулография позволяет выявить митральную недостаточность, но она безусловно не может установить ее причину. Подобное же замечание справедливо и для трактовки результатов катетеризации сердца, и для результатов его обычного рентгенологического исследования.

Спонтанный разрыв сухожильных хорд митрального клапана иногда принимается за инфаркт миокарда. Острое начало болезни с приступа удушья и болей в груди, повторные приступы удушья, а иногда и отека легких относятся к числу характерных проявлений инфаркта миокарда. Последующее развитие правожелудочковой недостаточности постоянно наблюдается при разрыве сухожильных хорд и относится к числу частых осложнений инфаркта миокарда. Дифференциальный диагноз между ними в начале болезни не представляет значительных затруднений. Против инфаркта миокарда указывают отсутствие характерных изменений ЭКГ, нормальная активность трансаминаз, внезапное появление характерного систолического шума, отсутствие характерных изменений лейкоцитоза и СОЭ.

Постепенное, а иногда и довольно быстрое развитие клинической картины митральной недостаточности наблюдается при кардиомиопатии — инфильтративной или гипертрофической. Признаки митральной недостаточности, развившейся во время заболевания дерматомиозитом и саркоидозом, исчезают после стероидной терапии.

Разрыв сухожильных хорд возникает иногда как осложнение затяжного септического эндокардита, ревматических пороков сердца. Основанием, позволяющим подозревать это осложнение, являются: 1) внезапное ухудшение в течении болезни, 2) изменение иррадиации ранее существовавших шумов. При разрыве сухожильных хорд, удерживающих переднюю створку, появляется иррадиация систолического шума влево и межлопаточное пространство, а при разрыве хорд, удерживающих заднюю створку, — к основанию сердца.

Острая митральная недостаточность при инфаркте миокарда наступает либо вследствие разрыва сосочковых мышц, либо вследствие их дисфункции. Первое из упомянутых осложнений встречается не чаще, чем в 1%, второе — приблизительно в 30% случаев инфаркта. Оба осложнения приводят к возникновению систолического шума, максимум которого располагается над верхушкой сердца. Задняя сосочковая мышца поражается значительно чаще передней. Разрыв возникает обычно в течение первой недели. Разрыв в более поздние сроки болезни наступает, очевидно, вследствие повторного инфаркта, который протекал без болевого синдрома. Смерть наступает обычно в первые же сутки после разрыва.

Сухожильные хорды в одних случаях отрываются вместе с головками сосочковых мышц, в других — происходит разрыв тела сосочковой мышцы. Осложнение диагностируется по внезапному появлению отека легких, к которому вскоре присоединяется шок.

Если разрыв сосочковой мышцы наступает внезапно, систолический шум иногда не удастся выслушать, скорее всего из-за трудностей аускультации больного во время отека легких. Когда осложнение развивается в более медленном темпе или отрывается верхушка только одной сосочковой мышцы, грубый систолический шум выслушивается в течение 2—3 сут.

Острую митральную недостаточность, возникшую вследствие инфаркта сосочковых мышц, необходимо отличать от разрыва межжелудочковой перегородки, который наблюдается приблизительно в 0,5% случаев инфаркта миокарда. Он наступает в те же сроки, что и разрыв сосочковых мышц, т. е. в период максимальной выраженности явлений миомаляции. Разрыв межжелудочковой перегородки наступает обычно на фоне нестерпимых болей в области сердца. В момент разрыва отмечаются обмороки, вслед за которым развивается картина шока. В большинстве случаев разрыв локализуется в мышечной части межжелудочковой перегородки ближе к верхушке сердца.

В предсердечной области появляется грубый систолический шум и ощущается систолическое дрожание. Довольно часто систолический шум хорошо проводится к верхушке сердца, но зоной его максимальной громкости является обычно третье — пятое межреберье слева у грудины. Он ясно выслушивается в межлопаточном пространстве, проводится в левую подмышечную область и вправо от грудины до передней подмышечной линии.

Если больной переживает момент разрыва, у него вначале появляются резкие боли в правом подреберье, которые вызваны быстрым набуханием печени. С каждым днем нарастают признаки недостаточности правого желудочка, а на ЭКГ отмечается поворот электрической оси сердца вправо.

Сочетание шока с острой левожелудочковой недостаточностью довольно часто встречается также и при обширных инфарктах миокарда с поражением сосочковых мышц без их разрыва. Причиной неуклонного нарастания отека легких при этих поражениях сердца, по-видимому, следует считать остро возникшую недостаточность митрального клапана при одновременной функциональной недостаточности миокарда левого желудочка. Картина острой левожелудочковой недостаточности при разрыве или тяжелом поражении сосочковых мышц является как бы фоном, на котором внезапно развивается другой тоже постоянный синдром — шок. Для разрыва межжелудочковой перегородки характерно уменьшение выраженности признаков левожелудочковой недостаточности и прогрессирующее нарастание признаков правожелудочковой недостаточности.

Таким образом, острая митральная недостаточность, присоединившаяся к инфаркту миокарда, отличается от инфаркта с разрывами межжелудочковой перегородки главным образом по течению. В клинической картине инфаркта миокарда с острой митральной недостаточностью доминирует левожелудочковая не-

достаточность. Смена картины левожелудочковой недостаточности картиной правожелудочковой недостаточности должна заставить врача подумать о разрыве межжелудочковой перегородки. За главный дифференциальный диагностический критерий должна приниматься смена синдрома левожелудочковой недостаточности синдромом правожелудочковой недостаточности, а не характер и иррадиация выслушиваемого при этом систолического шума.

## АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Диагноз аортального стеноза ставят на основании характерного систолического шума, который в сочетании с данными анамнеза и признаками, выявляемыми при физическом исследовании, позволяет судить в большинстве случаев об этиологии синдрома и его тяжести.

Сердечная недостаточность относится к числу частых осложнений аортального стеноза и является одной из причин, значительна затрудняющих его диагноз. Обычно она начинается либо постепенно усиливающейся одышкой при физической нагрузке, либо приступами удушья. Выраженная клиническая картина правожелудочковой недостаточности с гепатомегалией, отеками и асцитом наблюдается только при аортальном стенозе у больных пожилого и старческого возраста. Смерть у больных молодого возраста наступает внезапно обычно раньше, чем развивается картина правожелудочковой недостаточности. Чем тяжелее сердечная недостаточность, тем чаще у больных аортальным стенозом возникают приступы беспокойства, профузного потоотделения или выраженной гипотонии. Смерть наступает обычно во время одного из коллапсов, который иногда ошибочно принимается за проявление инфаркта миокарда.

Аортальный стеноз в возрасте до 30 лет вызывается, как правило, обызвествлением уникаспидального клапана. Обызвествление бicuspidального клапана наступает обычно между 30 и 40 годами. Изолированный аортальный стеноз в старческом возрасте чаще развивается у мужчин и представляет собой одно из проявлений артериосклероза аорты Менкеберга. Изолированный аортальный стеноз ревматического происхождения, по мнению одних авторов, встречается исключительно редко, а по мнению других — не встречается вовсе.

Стенозирование устья аорты в одних случаях протекает сравнительно быстро, в других — чрезвычайно медленно. Раннее формирование стеноза принято объяснять влиянием гемодинамических факторов, а формирование его только в 7—9-м десятилетии жизни — дегенеративными изменениями аортального кольца и створок клапана. Когда площадь аортального отверстия уменьшается до  $1 \text{ см}^2$ , возникают первые жалобы. Классические признаки болезни обнаруживаются при уменьшении площади отверстия до  $0,6 \text{ см}^2$ .

Утомляемость, одышка относятся к числу самых ранних жалоб «больного аортальным стенозом. Проявляются они при физических напряжениях и сохраняются в течение длительного времени, ограничивая работоспособность больного. Несколько позднее физическое усилие начинает сопровождаться головокружениями. Выраженный аортальный стеноз протекает с характерной триадой признаков: обмороки, приступы грудной жабы и пароксизмы удушья.

Физическое напряжение в более легких случаях аортального стеноза приводит к потемнению в глазах, а в более тяжелых случаях — к полной потере сознания. Обмороки возникают во время физической нагрузки или вскоре после ее окончания. Величина «физической нагрузки, вызывающей обморок, пропорциональна тяжести аортального стеноза. Особенно зловещее прогностическое значение имеют обмороки и помрачения сознания, возникающие во время приступов удушья и отека легкого.

Возникновение обморока в одних случаях объясняется неспособностью левого желудочка увеличить свой дебит адекватно величине физической нагрузки, в других случаях — сопутствующими нарушениями возбудимости и проводимости сердца. В некоторых случаях аортального стеноза развивается одновременное обызвествление створок и фиброзного кольца аортального клапана. Клинически это проявляется либо нарушениями атриовентрикулярной проводимости, либо появлением блокады ножек гисова дучка. Нарушение проводимости развивается иногда задолго до обызвествления клапана. Полная поперечная блокада затрудняет распознавание аортального стеноза. Обмороки у этих больных часто принимаются за проявление блокады сердца, а не аортального стеноза.

Боли в области сердца относятся к числу самых частых симптомов аортального стеноза. В ранних стадиях болезни они носят характер кардиалгии. Приблизительно в  $\frac{2}{3}$  случаев выраженного аортального стеноза развивается типичный синдром грудной жабы. Характер боли, причины ее возникновения, ее локализация и иррадиация ничем не отличаются от аналогичных болей при атеросклерозе венечных артерий. Из сказанного не следует, что отсутствие грудной жабы указывает на легкий стеноз. Мы наблюдали больных, у которых тяжелая правожелудочковая недостаточность была первым осложнением аортального стеноза. После развития сердечной недостаточности приступы грудной жабы часто исчезают, но иногда грудная жаба становится более тяжелой, чем прежде.

Появление грудной жабы, обмороков и левожелудочковой недостаточности является поворотным пунктом в судьбе больного. Около 80 % больных аортальным стенозом умирают в течение первых 4 лет после возникновения отчетливо выраженной триады или одного из ее компонентов. Приблизительно в 5% случаев смерть наступает внезапно.



Аортальный стеноз часто может быть диагностирован на основании тщательно собранного анамнеза. Для постановки диагноза и оценки тяжести аортального стеноза особенно большое значение имеет величина левого желудочка сердца. Гипертрофия левого желудочка может быть уверенно выявлена методом пальпации. Усиленный верхушечный толчок иногда появляется раньше, чем электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка. Пресистолическая пульсация левого предсердия, равно как и электрокардиографические признаки его гипертрофии, относятся к числу наиболее надежных диагностических критериев аортального стеноза, но только у больных без признаков левожелудочковой недостаточности. Если у больного имеется картина левожелудочковой недостаточности, то указанные признаки появляются и при атеросклеротическом кардиосклерозе, и при аортальной недостаточности, и при митральной недостаточности, а иногда и при кардиомиопатиях.

Во всех случаях аортального стеноза у лиц молодого и среднего возраста ритм сердца остается синусовым. Появление мерцательной аритмии всегда указывает на сопутствующий митральный стеноз. Аортальный стеноз у лиц старческого возраста изредка осложняется мерцательной аритмией, которая может быть следствием сопутствующего атеросклеротического кардиосклероза. Сохранение синусового ритма даже при тяжелой недостаточности кровообращения наблюдалось нами только в случаях изолированного аортального стеноза. Тяжелая недостаточность кровообращения при аортально-митральных пороках сердца во всех наблюдавшихся нами случаях протекала на фоне мерцательной аритмии. К сожалению, этот факт еще недостаточно освещен в отечественной литературе, и неправильная интерпретация его является одной из причин ошибочной диагностики митральной недостаточности у больных изолированным аортальным стенозом.

Характерный систолический шум имеет большое диагностическое значение, но его иногда не удается выслушать при тяжелой сердечной недостаточности и у стариков с эмфизематозной грудной клеткой. Музыкальный характер систолического шума встречается обычно у стариков. Он не имеет никакого отношения к тяжести стеноза. На фонокардиограмме легко обнаружить, что максимальная амплитуда шума располагается обычно в первой половине систолы; чем дальше она отстоит от начала первого тона, тем тяжелее стеноз. Пароксизмальное расщепление второго тона у больных без признаков нарушения внутрижелудочковой проводимости встречается только при тяжелом аортальном стенозе.

Артериальное давление при аортальном стенозе чаще оказывается нормальным. Большое пульсовое давление объясняется систолической гипертонией, обычно развивающейся у больных старческого возраста. Нормальное артериальное давление не исключает выраженного аортального стеноза. Малое пульсовое давление, например менее 30 мм рт. ст., всегда указывает на тя-

желый аортальный стеноз. Выраженная диастолическая гипертония нередко наблюдается при аортальном стенозе у лиц старческого возраста с признаками сердечной недостаточности.

Обыгнествление аортального клапана является надежным диагностическим признаком аортального стеноза. Обычно оно встречается у всех мужчин старше 35 лет и у всех женщин старше 45 лет.

Как ни велико диагностическое значение гипертрофии левого желудочка, однако во многих случаях нерезко выраженного аортального стеноза размеры его остаются нормальными. Увеличенный левый желудочек при аортальном стенозе встречается чаще у больных с сердечной недостаточностью или у больных, имевших сердечную недостаточность в прошлом. Одновременно с увеличением левого желудочка отмечается и увеличение левого предсердия. При оценке результатов рентгенологического исследования важно помнить, что левое предсердие увеличивается еще до появления признаков сердечной недостаточности. По мере формирования аортального стеноза давление в полости левого желудочка постепенно повышается, а рабочая нагрузка на левое предсердие увеличивается. Работа против повышенного давления приводит к гипертрофии, а в конечном счете и к дилатации левого предсердия. Чем выше диастолическое давление в левом желудочке, тем более резко выражены электрокардиографические и рентгенологические признаки гипертрофии и дилатации левого предсердия.

Увеличение левого предсердия встречается почти во всех случаях ревматических пороков митрального клапана, но не следует забывать, что указанная закономерность не дает права на обратный вывод, т. е. не дает основания считать, что увеличение левого предсердия всегда указывает на наличие у больного ревматического порока митрального клапана.

Неправильное истолкование систолического шума аортального стеноза является еще одной причиной гипердиагностики сопутствующего митрального порока. Систолический шум аортального стеноза иногда выслушивается только над верхушкой сердца, и тогда его принимают за шум, вызванный недостаточностью митрального клапана или даже митральным стенозом.

Трудности дифференциальной диагностики станут еще более очевидными, если принять во внимание, что случаи нерезко выраженного аортального стеноза могут протекать без рентгенологических и электрокардиографических признаков гипертрофии левого желудочка. Если удастся обнаружить признаки обыгнествления аортального клапана, диагноз аортального стеноза становится весьма убедительным. В диагностически сомнительных случаях прибегают к зондированию полостей сердца.

В некоторых случаях данные аускультации не дают оснований отличить аортальный стеноз от митральной недостаточности. Выявлению истинной причины систолического шума помогает фоно-

кардиография. Аортальный стеноз отличают по ромбовидной форме систолического шума и ослаблению аортального компонента второго тона, более отчетливое выявление которого достигается при одновременной записи пульса сонной артерии. Место происхождения шума хорошо дифференцируется на внутривисцеральной или внутрисердечной фонокардиограмме.

При подозрении на аортальный стеноз различие в высоте кровяного давления по обе стороны аортального клапана имеет решающее значение. К сожалению, зондирование сердца, которое только и может выявить этот признак, в терапевтическом стационаре производится редко — либо из-за тяжелого состояния больного, либо из-за отсутствия специального оборудования. Поэтому аортальный стеноз диагностируется реже, чем встречается. В нашей практике не было случая гипердиагностики аортального стеноза, но неоднократно его признаки и осложнения принимались за признаки и осложнения другой болезни.

Когда указанные исследования по каким-либо причинам выполнить невозможно, особое внимание обращают на результаты рентгенологического исследования. Значительное увеличение левого предсердия встречается только при митральной недостаточности, а расширение восходящей аорты — только при аортальном стенозе. Ритм галопа с мезодиастолическим шумом выслушивается только при митральной недостаточности.

Особенно большое дифференциально-диагностическое значение имеют результаты эхокардиографического исследования. На эхокардиограммах обнаруживается характерное расширение корня аорты и тип его движений во время систолы. Иногда удается записать движение правой коронарной (передней) и некоронарной (задней) створок аортального клапана (Gibson, 1973). Кроме того, характер движений митрального клапана во время диастолы позволяет легко выявить митральный стеноз, как афонический, так и протекающий с одним систолическим шумом.

Не менее важное дифференциально-диагностическое значение следует придавать признакам легочной гипертонии, которая обычно определяется только в случаях митрального стеноза. Признаки интерстициального отека легкого при аортальном стенозе встречаются только у больных с резко увеличенным левым желудочком, тогда как при сопутствующем митральном стенозе они могут быть хорошо выраженными даже у больных с нормальными размерами сердца.

Приблизительно у 20—30% больных врожденным аортальным стенозом обнаруживаются признаки недостаточности аортального клапана. Диастолический шум в подобных случаях имеет типичный затихающий характер, лучше всего он выслушивается обычно в третьем межреберье слева около грудины. Шум этот, как правило, слабый и обнаруживается только при внимательном выслушивании. Аортальная недостаточность выявляется приблизительно в  $\frac{2}{3}$  случаев аортального стеноза склеротического происхождения.

Клиническая картина болезни и ее течение всегда определяются аортальным стенозом, и недостаточность аортального клапана является сопутствующим поражением.

Атеросклероз аорты и особенно сифилитический аортит часто приводят не только к расширению восходящего отдела аорты, но и к появлению систолического шума относительного стеноза аорты. В большинстве случаев этот шум слабый и короткий. Он занимает только часть систолы и не имеет усиления в середине систолы. Второй тон сердца над аортой не только не ослабевает, но нередко даже становится более громким.

Длительный систолический шум дефекта межжелудочковой перегородки, так же как и шум аортального стеноза, заметно усиливается в конце систолы. Приблизительно в  $\frac{2}{3}$  случаев одновременно с шумом определяется систолическое дрожание. Систолический шум при небольшом диаметре дефекта слышен только в начале систолы. В середине ее дефект закрывается и сброс крови из левого желудочка в правый прекращается. Громкость шума указывает на его органическое происхождение. Размеры сердца при этом не изменяются. Пансистолический шум указывает, что сброс крови в правый желудочек продолжается в течение всей систолы. Шум лучше слышен в третьем, четвертом, а иногда и в пятом межреберье у левого края грудины. Он хорошо проводится и вправо, и влево. Второй тон сердца расщеплен, но расщепление его нефиксированно. Расстояние между компонентами второго тона на вдохе и выдохе изменяется. В случае большого дефекта межжелудочковой перегородки выслушиваются длительный систолический и короткий диастолический шумы. Левый желудочек обычно увеличен, а иногда увеличивается и левое предсердие. У больного отмечаются признаки легочной гипертензии и периодически появляется цианоз. Когда легочная гипертензия становится выраженной, на ЭКГ и на рентгенограммах появляются признаки гипертрофии обоих желудочков.

Аортальный стеноз отличается от дефекта межжелудочковой перегородки по локализации систолического шума и по его распределению. Признаки обызвествления обнаруживаются только при аортальном стенозе, а диффузный цианоз — только при дефекте межжелудочковой перегородки. Перечисленные признаки определяются в далеко зашедших случаях болезни. В менее выраженных случаях для уточнения диагноза приходится прибегать к зондированию сердца.

Систолический шум аортального стеноза нередко приходится отличать от шума, возникающего при стенозе легочной артерии. Принято считать, что шум аортального стеноза лучше всего слышен во втором межреберье справа, а шум стеноза легочной артерии — во втором межреберье слева. Этот диагностический критерий не может считаться надежным. Сравнимые заболевания значительно легче различить по результатам рентгенологического и электрокардиографического исследования. В одном слу-

чае обнаруживается иостстенотическое расширение аорты, в другом — легочной артерии.

Аортальный стеноз проявляется на ЭКГ признаками гипертрофии левого желудочка. При стенозе легочной артерии на ЭКГ удается обнаружить признаки гипертрофии правого желудочка. Дифференциальную диагностику между этими заболеваниями обычно удается провести, не прибегая к специальным гемодинамическим исследованиям.

Систолический шум при стенозе перешейка аорты (коарктации аорты), так же как и шум аортального стеноза, лучше слышен над основанием сердца. Артериальное кровяное давление при коарктации аорты, как и при аортальном стенозе, может быть нормальным или повышенным. Коарктацию аорты нетрудно отличить от аортального стеноза, если принять за правило исследовать у каждого больного пульс на бедренной артерии. Резкое ослабление и запаздывание пульса на бедренной артерии являются характерными признаками коарктации аорты. Пульс на бедренной артерии при аортальном стенозе имеет обычно несколько большую амплитуду, чем на лучевой артерии. При коарктации аорты давление крови в плечевых артериях всегда выше, чем в бедренных. При аортальном стенозе и у здоровых людей давление крови в плечевых артериях всегда ниже, чем в бедренных.

Высокое стояние дуги аорты, усиленная и хорошо видимая невооруженным глазом пульсация сонных артерий, признаки необычно развитого артериального коллатерального кровообращения (подкожная пульсация межреберных артерий, боковых артерий грудной клетки, узурь нижних краев ребер) часто наблюдаются при коарктации аорты и нехарактерны для аортального стеноза.

Артериальное давление у больных аортальным стенозом нередко повышается и может иногда превышать 200 мм рт. ст. (систолическое) и 100 мм (диастолическое). Особенно выраженное повышение его возникает при приступах острой левожелудочковой недостаточности. Если вспомнить, что аортальный стеноз часто протекает с приступами болей в области сердца, то станет понятной причина частой необходимости исключать у этих больных инфаркт миокарда. Подозревать инфаркт миокарда в этих случаях заставляют не только указанные клинические данные, но и результаты электрокардиографического исследования. Наряду со смещением отрезка  $S - \bullet T$  и упрощением или даже инверсией зубца  $T$  на ЭКГ этих больных нередко обнаруживаются глубокие зубцы  $Q$  в отведениях  $I$ ,  $aVL$ ,  $V_5$ ,  $V_6$ . Указанные изменения ЭКГ у больных молодого возраста возникают в связи с резкой гипертрофией межжелудочковой перегородки сердца. Когда указанный выше синдром (боли в груди, приступы сердечной астмы, изменения ЭКГ) возникает у больных пожилого возраста, прежде всего приходится думать об инфаркте переднебоковой стенки левого желудочка.

В большинстве наблюдавшихся нами случаев аортального стеноза обнаруживались мелкоочаговые некрозы, которые располагались в субэндокардиальном слое левого желудочка. На серийных ЭКГ в этих случаях выявлялись динамические изменения комплекса *ST — T*. Обширные свежие инфаркты и обширные рубцовые поля после перенесенных инфарктов обнаруживались редко. В диагностике инфаркта миокарда в подобного рода случаях особенно большое значение следует придавать результатам повторного определения активности аминотрансфераз, появлению на эхокардиограмме областей дискинезии и акинезии левого желудочка, нарушениям ритма сердца. Последний признак приобретает особенно большое диагностическое значение, если возникает после болевых приступов или совпадает с внезапным ухудшением в состоянии больного (более подробно о диагностике инфаркта миокарда см. главу «Боли в груди»).

Грубый систолический шум над основанием сердца, сопровождающийся дрожанием, является постоянным признаком острой митральной недостаточности, возникающей вследствие разрыва сухожильных хорд левого желудочка. Дифференциальный диагноз ее от аортального стеноза описан в разделе «Митральная недостаточность».

Кроме описанного стеноза аорты, на уровне клапанного кольца, различают еще надклапанный и подклапанный (субаортальный) стенозы аорты. Подклапанный аортальный стеноз бывает органическим и функциональным. Причиной органического стеноза чаще всего является мембрана из фиброзной ткани, которая разделяет левый желудочек на две части. Возникает двухполостной левый желудочек (мембранный тип). В некоторых случаях резко выраженная гипертрофия верхней части межжелудочковой перегородки, суживая путь оттока из левого желудочка, превращает его в узкий туннель (туннельный тип). Стеноз этот чисто функциональный. Он возникает только во время систолы левого желудочка и полностью исчезает во время его диастолы.

Гипертрофический субаортальный стеноз чаще приходится отличать от клапанного аортального стеноза. Первые признаки гипертрофического субаортального стеноза появляются обычно в возрасте от 20 до 40 лет. Больные еще не предъявляют жалоб, но при случайном обследовании у них обнаруживаются систолический шум, умеренная гипертрофия левого желудочка и изменения ЭКГ. Через несколько лет появляются жалобы на боли в области сердца, одышка даже при умеренных физических напряжениях.

Систолический шум начинается с отступлением от первого тона, имеет ромбовидную форму, хорошо проводится вдоль левого края грудины к верхушке и хуже в сосуды шеи. Ни аускультативно, ни на фонокардиограмме нам не удавалось отличить его от систолического шума умеренно выраженного клапанного аортального стеноза. Более надежно сравниваемые болезни отличаются друг от друга по наличию (клапанный стеноз) или отсутствию (гипер-

трофический субаортальный стеноз) выраженного постстенотического расширения восходящей аорты и отложения солей кальция в аортальном клапане. Тон изгнания почти никогда не встречается при субаортальном стенозе. Он относится к числу частых признаков аортального клапанного стеноза. Четвертый тон сердца регистрируется примерно у половины больных гипертрофическим субаортальным стенозом без признаков сердечной недостаточности. При клапанном аортальном стенозе он встречается редко. Подъем восходящего колена пульсовой волны при клапанном аортальном стенозе происходит замедленно, а при подклапанном — быстрее, чем в норме.

В случаях тяжелого клапанного аортального стеноза нередко определяется обычно слабый диастолический шум аортальной недостаточности. Гипертрофический субаортальный стеноз никогда не осложняется аортальной недостаточностью. Мерцательная аритмия считается самой частой причиной декомпенсации субаортального стеноза. Ритм сердца при клапанном аортальном стенозе остается синусовым даже после появления гепатомегалии, анасарки и асцита.

Гипертрофия верхней части межжелудочковой перегородки отражается на ЭКГ глубокими зубцами  $Q$  обычно во II, III и aVF отведениях, но лучше всего обнаруживается на вентрикулограммах и на эхокардиограммах. Толщина межжелудочковой перегородки при гипертрофическом субаортальном стенозе превышает 1,5 см. Она превышает толщину тоже гипертрофированной задней стенки левого желудочка не менее чем в 1,5 раза. Поперечные диаметры задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки сердца при клапанном аортальном стенозе резко увеличиваются, но увеличиваются они всегда пропорционально друг другу. Толщина межжелудочковой перегородки сердца при клапанном аортальном стенозе превышает толщину задней стенки левого желудочка в среднем в 1,1 раза.

Определенное диагностическое значение имеют другие эхокардиографические признаки гипертрофического субаортального стеноза: понижение амплитуды движений межжелудочковой перегородки, измененный характер движений передней створки аортального клапана, аномальная подвижность передней створки митрального клапана, которая в момент максимального открытия ударяется о межжелудочковую перегородку. С развитием сердечной недостаточности указанные признаки становятся менее выраженными и могут исчезнуть полностью. Если к этому добавить, что адекватные эхокардиограммы могут быть получены не у каждого больного и что на эхокардиограмме оценивается толщина не всей, а только верхней части межжелудочковой перегородки, то станет ясной необходимость прибегать в ряде случаев к двусторонней вентрикулографии.

Межжелудочковая перегородка сердца у здорового человека слегка выбухает в полость правого желудочка, обе поверхности ее всегда параллельны друг другу. В случаях гипертрофического субаортального стеноза верхняя часть перегородки утолщается раньше и резче, чем ее нижняя часть. Вследствие этого перегородка приобретает на кинокадрах треугольный вид, левожелудочковая и правожелудочковая поверхности ее расходятся и перестают быть **параллельными** друг другу. Поверхность перегородки со сторо-

ны левого желудочка может быть либо прямой, либо выбухающей в просвет желудочка. Поверхность ее со стороны правого желудочка остается слегка выпуклой.

Ошибки в диагностике аортального стеноза чаще всего обусловлены недостаточно точной идентификацией характерного для этой болезни систолического шума. В случаях сердечной недостаточности интенсивность этого шума резко ослабевает и его нередко принимают за шум относительного стеноза аорты. Практическим врачам еще недостаточно известно о возможности выраженных повышений артериального давления при аортальном стенозе, вследствие чего некоторые случаи его принимаются за гипертоническую болезнь. Аортальному стенозу чаще всего сопутствуют недостаточность аортального клапана, относительная митральная недостаточность и относительная коронарная недостаточность с субэндокардиальными некрозами миокарда. Дифференциальный диагноз этих осложнений должен проводиться особенно тщательно.

## АОРТАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Этиология аортальной недостаточности является главным фактором, определяющим темпы ее неуклонного прогрессирующего течения. Лекарственная терапия может замедлить темпы прогрессирования некоторых видов аортальной недостаточности, сохраняя тем самым жизнь и продлевая трудоспособность больного. Подобный же результат может быть достигнут в ряде случаев своевременным протезированием клапана. Эти достижения хирургии и терапии дают основание считать, что в наше время диагностика аортальной недостаточности, правильная оценка ее тяжести и выяснение причины ее возникновения вышли за пределы академических интересов и приобрели практическое значение.

Хроническая аортальная недостаточность. Аортальная недостаточность вызывается либо деформацией заслонок клапана, либо расширением корня аорты (см. раздел «Диастолический шум»). Оба вида порока могут возникать под влиянием одной и той же причины. Поэтому целесообразно различать отдельные виды аортальной недостаточности по этиологическому принципу. Следуя этому принципу (см. приложение ХХП-1), можно выделить аортальную недостаточность врожденную и приобретенную.

Подробный расспрос больного о начале и характере течения болезни может заметно облегчить выяснение причин аортальной недостаточности. Перенесенный в детстве острый полиартрит дает основание предполагать ее ревматическое происхождение. Это предположение становится еще более обоснованным, если удастся выяснить, что у больного наблюдались рецидивы полиартрита. Отрицание острого полиартрита в прошлом не исключает ревматическое происхождение аортальной недостаточности, так как



кардиальные формы ревматизма нередко протекают без сопутствующего поражения суставов.

Большое значение следует придавать сведениям о возрасте, в котором был впервые поставлен диагноз аортальной недостаточности. Если она впервые была обнаружена в раннем детстве, надо предполагать ее врожденное происхождение. Связь аортальной недостаточности с ревматизмом представляется весьма вероятной, если диастолический шум был обнаружен впервые в детском или юношеском возрасте. Появление аортальной недостаточности после 30 лет дает основание подозревать ее сифилитическое происхождение. Кроме сифилиса, аортальная недостаточность у лиц среднего или пожилого возраста оказывается иногда одним из осложнений расслаивающей аневризмы аорты, аневризмы вальсальвова синуса, обызвествления аортального клапана или диффузных болезней соединительной ткани: ревматоидного артрита, системной красной волчанки, спондилоартрита, склеродермии.

Бородавчатый эндокардит аортального клапана при системной красной волчанке описан еще в начале нашего столетия. Аортальная недостаточность при этом заболевании, так же как при спондилоартрите и синдроме Рейтера, встречается весьма редко. Сердечная недостаточность часто диагностируется при склеродермии, но только в очень редких случаях этой болезни она вызывается пороком аортального клапана.

Аортальная недостаточность при ревматоидном артрите вызывается гранулематозными поражениями аортального клапана, заслонки которого вначале утолщаются, а позднее укорачиваются под влиянием процессов рубцевания соединительной ткани. Иногда поражается и восходящая аорта. В очаги воспаления могут откладываться соли кальция, и тогда при рентгенологическом исследовании обнаруживаются (как и при сифилисе) очаги обызвествления аорты и клапана.

Аортальная недостаточность появляется иногда среди, казалось бы, полного здоровья. Без видимой причины у больного появляется диастолический шум, который проводится вдоль правого края грудины. Систолическое артериальное давление оказывается слегка повышенным, диастолическое давление остается нормальным. Рентгенологическое исследование обнаруживает расширение восходящей аорты. Реакция иммобилизации трепонем оказывается отрицательной, и причина аортальной недостаточности остается неизвестной. Больные умирают от сердечной недостаточности. На вскрытии обнаруживается аортит или некроз меди аорты.

В некоторых случаях аортальной недостаточности одновременно с поражением аорты отмечается и поражение больших артерий, отходящих от ее дуги. Ведущим синдромом болезни оказывается, как правило, артериальная гипертония, дифференциальному диагнозу которой посвящен специальный раздел.

Диастолический шум относительной аортальной недостаточности встречается иногда при тиреотоксикозе, анемии, уремии и

при тяжелой артериальной гипертонии. С ликвидацией признаков перечисленных синдромов диастолический шум исчезает.

Аортальная недостаточность в старческом возрасте выражена нерезко и обычно сочетается с аортальным стенозом. Морфологической основой ее является дилатация корня аорты. Часто отмечается одновременное расширение восходящей аорты. Пульсовое артериальное давление нерезко увеличено, диастолическое давление никогда не бывает особенно низким.

Аортальная недостаточность, вызванная бактериальным эндокардитом, может возникнуть в любом возрасте. Характерным для нее является быстрое развитие признаков тяжелой аортальной недостаточности на фоне более или менее длительного лихорадочного заболевания.

Этиология аортальной недостаточности в ряде случаев может быть выяснена данными физического исследования. Можно предполагать, что аортальная недостаточность больного с голубыми склерами является скорее всего одним из признаков несовершенного остеогенеза, а у больного ревматоидным артритом или синдромом Марфана — одним из признаков этих болезней. Разрушение хрящевой части носа и ушных раковин указывает на рецидивирующий полихондрит, в клиническую картину которого входит составной частью синдром аортальной недостаточности.

Отсутствие реакции зрачков на свет, положительный симптом Аргайлла Робертсона, отсутствие сухожильных рефлексов и другие признаки поражения центральной нервной системы, встречающиеся обычно в сочетании с положительной реакцией Вассермана, дают основание предполагать связь аортальной недостаточности с сифилисом.

Увеличение селезенки, протеинурия и микрогематурия, длительная лихорадка заставляют искать другие признаки бактериального эндокардита. Одновременное поражение нескольких систем организма дает основание предполагать, что аортальная недостаточность развилась вследствие волчаночного эндокардита Либмана — Сакса.

Сочетание недостаточности аортального клапана с аортальным стенозом в молодом возрасте встречается только при ревматизме. Сочетание аортальной недостаточности с аортальным стенозом в пожилом и старческом возрасте нередко связано с кальцинозом аортального клапана.

Результаты электрокардиографического исследования не имеют решающего значения в диагнозе аортальной недостаточности. В случаях легкой аортальной недостаточности ЭКГ может оставаться без изменений. В более тяжелых случаях появляются признаки гипертрофии левого желудочка. Если у больного с диастолическим шумом выявляются поворот электрической оси вправо и признаки гипертрофии правого желудочка, то этот диастолический шум надо оценивать не как шум Флинта, а как шум митрального стеноза.

Рентгенологический метод исследования не выявляет заметных изменений сердца в случае легкой аортальной недостаточности. В случаях более тяжелых появляется характерный рентгенологический силуэт сердца с подчеркнутой талией и увеличенным левым желудочком. Обызвествление восходящей аорты и вальсальвова синуса, особенно у лиц среднего возраста, дает основание предполагать сифилитическую этиологию аортальной недостаточности. Кальциноз аортального клапана -встречается обычно при аортальном стенозе. Признаки аортальной недостаточности при этом выражены, как правило, нерезко.

Суммируя приведенные данные, можно сказать, что аортальная недостаточность приблизительно в 90% случаев возникает под влиянием «большой четверки» причин: ревматизма, бактериального эндокардита, сифилиса и обызвествления аортального клапана. На долю остальных причин, перечисленных в приложении ХХП-2, приходится всего лишь 10% случаев.

Ревматизм является самой частой причиной аортальной недостаточности. На его долю приходится около 70—80% всех случаев этого синдрома. Это дает нам основание уделить особое внимание закономерностям клинического течения и особенностям диагностики именно ревматической аортальной недостаточности.

Мужчины болеют аортальной недостаточностью ревматического происхождения значительно чаще женщин. Диастолический шум появляется обычно вскоре после перенесенной атаки ревматизма. Выраженная клиническая картина аортальной недостаточности развивается чаще всего через 7—10 лет после появления диастолического шума. В течение следующих 10 лет состояние больного остается вполне удовлетворительным. При физическом исследовании обнаруживаются усиленный верхушечный толчок, закругление верхушки левого желудочка сердца. Самочувствие больных остается хорошим также и при умеренно увеличенном сердце.

Прогрессирующее ухудшение начинается со времени появления болей и сердцебиений. Вначале они появляются только во время физических перегрузок. Позднее они начинают возникать по ночам. К этому времени сердце оказывается значительно увеличенным, а на ЭКГ видны признаки перенапряжения левого желудочка;  $\frac{2}{3}$  больных с синдромом перенапряжения левого желудочка умирают в течение ближайших 3 лет. Прогноз становится особенно тяжелым после появления признаков левожелудочковой недостаточности.

В наиболее тяжелых случаях аортальной недостаточности наблюдаются гипертонические кризы, приступы тахикардии, профузного потоотделения. Больных мучают ночные кошмары и боли в животе, интенсивность и локализация которых соответствуют болям при панкреатите, язве желудка или остром холецистите. Примерно у 25% больных аортальная недостаточность осложняется бактериальным эндокардитом.

Тяжесть аортальной недостаточности следует оценивать по величине сердца, выраженности третьего тона сердца, изменениям ЭКГ и длительности диастолического шума. Громкость шума, выраженность периферических признаков аортальной недостаточности не имеют ни диагностического, ни прогностического значения. Прогноз относительно жизни становится весьма серьезным после появления признаков недостаточности правого желудочка сердца.

Диагноз изолированной аортальной недостаточности в большинстве случаев может быть поставлен у постели больного без дополнительных исследований. Значительно труднее диагностировать этот порок при сочетании его с митральным стенозом или аортальным стенозом, т. е. в большинстве случаев ревматизма.

Возможность аортальной недостаточности как сопутствующего порока следует иметь в виду во всех случаях митрального стеноза, при которых удается обнаружить электрокардиографические или рентгенологические признаки гипертрофии левого желудочка сердца. На сопутствующую аортальную недостаточность указывает и умеренное расширение восходящей аорты, так как оно никогда не встречается при изолированном митральном стенозе. Пульсовое артериальное давление при митральном стенозе всегда меньше нормального, поэтому увеличение его может наблюдаться только у больных митральным стенозом с сопутствующей ему аортальной недостаточностью.

Внезапное повышение артериального давления иногда приводит к появлению длительного диастолического шума, который хорошо выслушивается во втором правом межреберье и в точке Боткина. После понижения артериального давления до нормального уровня аускультативные признаки аортальной недостаточности исчезают. Временная аортальная недостаточность наблюдалась нами с особой закономерностью у больных пожилого и старческого возраста, страдающих гипертонической болезнью. Причиной этого шума является, по-видимому, расширение аортального клапанного кольца под влиянием острых повышений артериального давления.

Недостаточность аортального клапана ревматического происхождения нередко оказывается составной частью более сложных поражений сердца. Особенно часто она встречается одновременно со стенозом митрального отверстия и с аортальным стенозом. Физические и гемодинамические признаки аортальной недостаточности в подобных случаях выражены менее ярко. С присоединением к аортальной недостаточности признаков стеноза аортального отверстия систолическое артериальное давление становится ниже, а диастолическое давление в левом желудочке — выше нормального. Это приводит к уменьшению пульсового давления, что таит в себе опасность недооценки тяжести порока сердца. Диастолический шум становится слабым, и только электрокардиографи-

ческие признаки гипертрофии левого желудочка указывают, что за этим слабым шумом скрывается тяжелая аортальная недостаточность.

Аортальная недостаточность сифилитического происхождения в последние годы стала встречаться значительно реже, чем прежде. Поражение аорты отмечается иногда уже при вторичном сифилисе, но относительная аортальная недостаточность в течение 6—10 лет протекает без нарушения функционального состояния сердечно-сосудистой системы. В довоенное время длительность жизни после установленного диагноза сифилитической аортальной недостаточности составляла в среднем 1/г—2 года. В настоящее время благодаря успехам терапии 43% этих больных живут свыше 10 лет и 30% —свыше 15 лет после установления диагноза аортальной недостаточности.

Диастолический шум при сифилитической аортальной недостаточности нередко носит музыкальный характер. Как правило, он распространяется вдоль правого края грудины. Стенокардия при сифилитическом аортите отличается резистентностью к обычным методам терапии и часто сочетается с левожелудочковой недостаточностью. Кальциноз восходящей аорты при сифилитическом аортите встречается в возрасте около 40 лет, тогда как при атеросклерозе он наступает обычно после 60 лет. Положительная реакция иммобилизации трепонем позволяет связать выявленную у больного аортальную недостаточность с сифилисом.

Аортальная недостаточность при остром бактериальном эндокардите развивается обычно в связи с анатомической деструкцией заслонок клапана. Аортальная недостаточность не является доминирующим синдромом бактериального эндокардита и не определяет исхода этой болезни. Диагноз ее при остром сепсисе чрезвычайно труден из-за тяжелого общего состояния больного и таких осложнений сепсиса, как пневмония, перикардит, менингит, перитонит.

Аортальная недостаточность при затяжном септическом эндокардите развивается менее остро, вследствие чего она чаще диагностируется прижизненно. Диастолический шум при этом виде аортальной недостаточности часто носит музыкальный характер. Появление его связывают с перфорацией заслонок аортального клапана. Вследствие резкой деструкции клапана периферические признаки аортальной недостаточности при затяжном септическом эндокардите выражены обычно значительно резче, чем при ревматизме или сифилисе.

Врожденная аортальная недостаточность встречается как изолированный дефект клапанных заслонок (их фенестрация, микседематозное перерождение, бикуспидальный и квадрикуспидальный клапаны), так и в сочетании с другими дефектами развития аорты. Аортальная недостаточность часто наблюдается при синдроме Марфана, аневризме вальсальвова синуса, дефекте межжелудочковой перегородки, коарктации аорты.

Бикуспидальный клапан функционирует нормально до тех пор, пока не подвергнется обызвествлению. Поэтому в детстве у больного с бикуспидальным клапаном обычно не выслушивается ни диастолического, ни систолического шума. Они появляются позднее, когда в связи с отложением извести заслонки клапана теряют нормальную подвижность. Бикуспидальный клапан встречается в 25—50% случаев коарктации аорты. Он часто оказывается местом развития микробных колоний при бактериальном эндокардите.

Аортальная недостаточность встречается приблизительно в 6% случаев дефекта межжелудочковой перегородки. При рождении у ребенка выслушивается только систолический шум. Диастолический шум аортальной недостаточности появляется позднее — обычно в возрасте 8—10 лет. Точный диагноз заболевания может быть поставлен только после ангиокардиографии.

В последние годы стала встречаться аортальная недостаточность ятрогенного происхождения. Следует ожидать, что этот вид аортальной недостаточности в будущем станет встречаться чаще, чем в настоящее время. Выделяют два вида ятрогенной аортальной недостаточности: в одних случаях она развивается после аортальной вальвулотомии, в других — после протезирования аортального клапана.

Аортальная недостаточность после аортальной вальвулотомии почти всегда выражена нерезко. Мягкий диастолический шум имеет обычную иррадиацию, т. е. лучше он слышен в третьем межреберье у левого края грудины. Аортальная недостаточность может возникнуть сразу же или вскоре после протезирования клапана протезом, диаметр которого оказывается больше оптимального. Стенка аорты в подобных случаях начинает выбухать внутрь протезного каркаса, затрудняя во время диастолы полный возврат шарика на его первоначальное место. Признаки аортальной недостаточности могут появиться спустя несколько недель после операции. Одновременно с аортальной недостаточностью в подобных случаях появляются признаки бактериального эндокардита.

Аортальная недостаточность в поздние сроки после операции чаще вызывается дегенерацией протеза. Иногда причиной аортальной недостаточности оказывался ложный ход, образовавшийся между стенкой аорты и наружной поверхностью протеза. В подобных случаях кровь во время диастолы оттекает по этому ходу, минуя протез, из аорты в левый желудочек.

Ослабление одного или обоих характерных шелкающих звуков искусственного клапана является первым признаком указанных осложнений. Признаки аортальной недостаточности появляются позднее, обычно одновременно с тромбозами в артерии большого круга кровообращения. Особенно часто наблюдается эмболия бифуркации аорты. Источником эмболии оказываются тромбы на поверхности перерожденного аортального протеза.

Острая аортальная недостаточность возникает иногда после закрытой травмы грудной клетки. Чаще всего происходит разрыв одной из заслонок клапана, реже—расхождение комиссур. Одновременно с аортальной недостаточностью появляются и другие признаки повреждения сердца, нарушения проводимости, накопление жидкости в полости перикарда.

Травматическая аортальная недостаточность всегда тяжелая. Периферические признаки ее выражены постоянно резко. Диастолический шум, возникающий вследствие вибрации створок клапана в потоке крови, всегда очень громкий и нередко слышен на некотором расстоянии от больного. Одновременно с диастолическим часто выслушивается и систолический шум, который имеет гемодинамическое происхождение.

Острую аортальную недостаточность необходимо отличать от острой митральной недостаточности, которая тоже начинается с приступа одышки и болей в груди. Тяжелое астматическое состояние и боли в груди продолжают иногда в течение нескольких часов. Одновременно с одышкой при острой митральной недостаточности появляется новый шум, который занимает всю систолу. При острой аортальной недостаточности возникает два шума — систолический и диастолический. Острая митральная и острая аортальная недостаточность в молодом возрасте чаще всего оказываются осложнением травмы и бактериального эндокардита.

Острая аортальная недостаточность возникает иногда как осложнение бактериального эндокардита. В одних случаях она развивается вследствие изъязвления заслонок аортального клапана, в других — вследствие их перфорации, которая часто наблюдается при эндокардитах, вызванных золотистым стафилококком и гонококком. Возникновение острой аортальной недостаточности при затяжном септическом эндокардите проявляется обычно приступом удушья, во время которого у больного обнаруживается новый шум.

Аортальная недостаточность возникает иногда среди кажущегося благополучия у больных атеросклерозом, сифилисом, с синдромом Марфана, микседемой и некоторыми другими хроническими заболеваниями. Причинами ее являются: неполноценность аорты при микседеме и синдроме Марфана, разрыв заслонки клапана изъязвившейся атеромой при атеросклерозе, разрыв фиброзно измененных заслонок клапана при сифилисе.

Клиническая картина во всех случаях довольно однообразна. Внезапно появляется резкая боль в груди или в эпигастрии с иррадиацией в шею, руки, спину. Часто во время боли возникает обморок и отмечается страх смерти. Признаков инфаркта миокарда не обнаруживается. Физическое исследование выявляет громкий диастолический шум, одновременно с которым часто определяется и систолический шум. Периферические признаки

аортальной недостаточности выражены весьма резко. Пульсовое артериальное давление значительно увеличено. Диастолическое давление иногда аускультативно не удается определить.

Острая аортальная недостаточность независимо от ее происхождения протекает весьма неблагоприятно. Сразу же после возникновения порока появляются приступы удушья, к которым вскоре присоединяются признаки недостаточности правого желудочка сердца. Болезнь оканчивается обычно смертью от коллапса или сердечной недостаточности.

Образование расслаивающей аневризмы аорты приблизительно в 10% случаев сопровождается растяжением клапанного кольца аорты. Одним из последствий этого является аортальная недостаточность. Расслаивающаяся аневризма аорты развивается обычно у лиц пожилого и старческого возраста с длительной высокой артериальной гипертонией, атеросклерозом аорты. Наиболее частыми причинами ее возникновения в молодом возрасте являются врожденные поражения аорты, а также возникшие в связи с некрозом средней оболочки и гигантоклеточным аортитом, неполноценность ее при синдроме Марфана, при коарктации аорты. Признаки аортальной недостаточности при расслаивающей аневризме аорты появляются одновременно с нестерпимыми болями в груди. Громкий систолический шум часто сопутствует аортальной недостаточности. Острое и как будто беспричинное появление аортальной недостаточности у больного с длительно существующей артериальной гипертонией позволяет заподозрить расслаивающую аневризму аорты. Подозрение становится обоснованным, если одновременно с аортальной недостаточностью у больного удастся выявить другие признаки расслаивающей аневризмы аорты, подробное описание которых дано в разделе «Боли в груди».

Аортальная недостаточность развивается иногда при аневризме вальсальвова синуса, которая бывает врожденной и приобретенной. В стенке синуса сначала появляется небольшой дивертикул, который постепенно увеличивается в объеме, расслаивает окружающую его ткань сердца и прорывается в одну из его полостей. Приблизительно 95% врожденных аневризм вальсальвова синуса происходят из стенок некоронарного и правого коронарного синусов и прорываются в правое предсердие или в правый желудочек. Большинство аневризм правого коронарного синуса прорывается в правый желудочек, в редких случаях они прорываются в правое предсердие. Аневризмы некоронарного синуса прорываются, как правило, в правое предсердие.

В некоторых случаях аневризма вальсальвова синуса, проникая в перегородку сердца, сдавливает одну из ножек гисова пучка, вызывая нарушения проводимости и даже полную поперечную блокаду. Сдавление венечной артерии приводит к возникновению болей в области сердца или в верхней части живота. Рост аневризмы может привести к нарушению функции одной из ство-



рок аортального клапана с развитием аортальной недостаточности. Прорыв аневризмы вальсальдова синуса в полости сердца приводит к образованию шунта между аортой и легочной артерией, между аортой и предсердиями или желудочками сердца. Шунт между аортой и полостями сердца приводит к перегрузке либо правого, либо левого сердца кровью, поступающей в них из аорты. Образование шунта между аортой и легочной артерией сопровождается возникновением признаков аорто-пульмонального окна.

Аневризмы вальсальдова синуса чаще встречаются у мужчин. Разрыв аневризмы происходит вскоре после полового созревания, обычно раньше 30-летнего возраста. Разрывы ее в более старшем возрасте встречаются весьма редко. Больные, как правило, переживают момент разрыва, если при этом не возникает тампонады сердца. В отдельных случаях прорыв аневризмы в полость сердца совместим с длительной жизнью. Описаны больные, которые жили после прорыва в течение 15, 17 и даже 30 лет. Смерть наступает от прогрессирования хронической сердечной недостаточности или, как это наблюдалось нами, от присоединения бактериального эндокардита.

Сердечная недостаточность при разрыве аневризмы вальсальдова синуса возникает всегда остро и протекает с закономерной сменой синдрома левожелудочковой недостаточности на синдром тотальной сердечной недостаточности, которые разделены друг от друга периодом кажущегося благополучия. Длительность этого периода определяется диаметром шунта. Разрыв аневризмы часто\* возникает без видимой причины либо после физического напряжения. Сразу же после разрыва появляются одышка и боли, которые локализуются в области сердца или в верхней части живота. В клинической картине острого периода болезни в большинстве случаев доминирует болевой синдром. В некоторых случаях разрыв аневризмы проявляется главным образом острой левожелудочковой недостаточностью, болевые ощущения отступают на второй план.

Период острой левожелудочковой недостаточности продолжается от нескольких часов до нескольких дней. Одновременно отмечается появление длительного шума над областью сердца. Чем больше объем сброса крови из аорты в полости сердца, тем резче выражены у больного пульсация каротид, острый и скачущий пульс на лучевой артерии, повышение систолического артериального давления, двойной шум Дюрозье и другие признаки, обусловленные быстрым оттоком крови из артерий большого круга кровообращения.

Аневризма вальсальдова синуса чаще прорывается в правое<sup>^</sup> предсердие. Следствием этого прорыва является острая перегрузка кровью малого круга кровообращения, правого и левого сердца. Чем больше диаметр шунта, тем резче выражена гиперволемия малого круга кровообращения, тем длительнее период астматического состояния. По клиническим наблюдениям период на<sup>^</sup>

ступающей вслед за одышкой компенсации в отдельных случаях может продолжаться до 30 лет. В большинстве же случаев непрерывная перегрузка сердца приводит к тому, что уже к концу первого года у больного появляются признаки хронической сердечной недостаточности, неудержимое прогрессирование которой становится причиной смерти.

Трудности диагностики разрыва аневризмы вальсальвова синуса обусловлены главным образом редкостью болезни. В начале болезни сочетание одышки или удушья с более или менее выраженным болевым синдромом заставляет подумать в первую очередь об инфаркте миокарда. Сходные клинические картины возникают иногда при расслаивающей аневризме аорты, острой митральной и острой аортальной недостаточности. Острая левожелудочковая недостаточность при разрыве аневризмы вальсальвова синуса, как и при инфаркте миокарда, протекает с одышкой, которая периодами переходит в удушье. Болевой синдром может отсутствовать при обеих болезнях. В тех случаях, когда он выражен, появление его объясняют сдавлением венечной артерии аневризмой. В одном из описанных случаев растущая из вальсальвова синуса аневризма привела к сдавлению венечной артерии и к развитию инфаркта миокарда. Очевидно, электрокардиографические признаки инфаркта миокарда делают диагноз разрыва аневризмы вальсальвова синуса маловероятным, но не исключают его полностью.

Состояния кровообращения после разрыва аневризмы вальсальвова синуса и при открытом артериальном протоке имеют много сходных признаков. Описаны случаи, когда больных с разрывом аневризмы вальсальвова синуса направляли на операцию по поводу открытого артериального протока. Обе болезни протекают с длительным шумом и гиперволемией малого круга кровообращения. Сердечная недостаточность при обеих болезнях протекает неблагоприятно и спустя сравнительно короткий срок становится необратимой.

Сравниваемые болезни имеют немало признаков, которые характерны только для одной из них. Хотя обе болезни начинаются в детстве, сердечная недостаточность при открытом артериальном протоке развивается постепенно, а при разрыве аневризмы вальсальвова синуса возникает остро, часто одновременно с болевым синдромом. Длительный шум при открытом артериальном протоке выслушивается с детства, у больного аневризмой вальсальвова синуса он появляется только после образования шунта между аневризмой и полостями сердца, т. е. после острого заболевания, ведущим синдромом которого была острая левожелудочковая недостаточность.

Кратковременность наблюдения, недостаточная выраженность некоторых признаков могут затруднить проведение дифференциального диагноза между открытым артериальным протоком и разрывом аневризмы вальсальвова синуса. В подобных случаях, если

позволяет состояние больного, прибегают к специальным методам исследования, из которых диагностически самым важным является аортография. Контрастное вещество впрыскивается в область аортального устья. При разрыве аневризмы вальсальцова синуса наблюдается раннее поступление контрольного вещества в одну из полостей сердца и более позднее поступление его в легочные сосуды. Раннее контрастирование легочной артерии является характерным признаком открытого артериального протока. Не менее важное диагностическое значение имеет также выявление тень контрастированного артериального протока и расположенной у начала аорты аневризмы вальсальцова синуса.

Острая аортальная недостаточность независимо от ее происхождения протекает весьма неблагоприятно. Сразу же после возникновения порока появляются приступы удушья, к которым вскоре присоединяются признаки недостаточности правого желудочка сердца. Болезнь оканчивается обычно смертью от коллапса или сердечной недостаточности. Аортография желательна во всех случаях, когда предполагается одна из редких причин аортальной недостаточности или связь аортальной недостаточности с другими врожденными болезнями сердца. При несомненной аортальной недостаточности аортография позволяет оценить ее тяжесть.

#### *Приложение XXII-1*

### **ПРИЧИНЫ И ВИДЫ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ**

1. Правожелудочковая недостаточность.
  - Пулмональная недостаточность.
  - Пулмональный стеноз.
  - Трикуспидальная недостаточность (аномалия Эбштейна).
  - Трикуспидальный стеноз.
  - Опухоли сердца (подострое легочное сердце).
  - Карциноидная опухоль.
  - Миксома правого предсердия.
  - Хроническое легочное сердце.
2. Бивентрикулярная сердечная недостаточность.
  - Миокардит.
  - Застойная кардиомиопатия.
  - Фибропластический париетальный эндокардит.
  - Эндокардиальный фиброэластоз.
  - Амилоидоз сердца.
3. Левожелудочковая недостаточность.
  - Митральный стеноз.
  - Дефект межпредсердной перегородки.
  - Миксома левого предсердия.
  - Митральная недостаточность.
    - Хроническая.
    - Врожденная.
    - Острая.
  - Аортальный стеноз.
  - Суоортальный (гипертрофический) стеноз.

## **Аортальная недостаточность.**

Хроническая.

Острая.

Расслаивающая аневризма аорты.

Аневризма вальсальвова синуса.

## *Приложение XXII-2*

### **ПРИЧИНЫ ХРОНИЧЕСКОГО ЛЕГОЧНОГО СЕРДЦА**

1. Болезни паренхимы легких.
  - Хронический бронхит с эмфиземой и астмой или без них.
  - Хроническая пневмония с пневмосклерозом и бронхоэктазами.
  - Диффузный интерстициальный склероз легких с эмфиземой или без нее (фиброказеозный туберкулез, пневмокониоз), саркоидоз, синдром Хаммена — Рича, диффузный сетчатый пневмосклероз).
2. Болезни легочных сосудов.
  - Первичная легочная гипертензия.
  - Рецидивирующая эмболия легочных сосудов.
  - Узелковый периартериит.
  - Амилоидоз.
  - Милиарный карциноматоз легких.
  - Гемоглобинопатии.
  - Паразитарные болезни легких.
3. Болезни грудной клетки с ограничением ее подвижности и с гиповентиляцией.
  - Кифосколиоз («сердечная недостаточность горбунов»).
  - Ожирение (синдром Пиквика).
  - Торакопластика.

## Глава XXIII

# УВЕЛИЧЕНИЕ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Болезни лимфатических узлов проявляются нарушением структуры и функции одного или одновременно нескольких органов. В ранних стадиях некоторых болезней поражается какая-либо одна группа узлов, в более поздних стадиях отмечается одновременное поражение нескольких групп лимфатических узлов, обычно шейных, подмышечных и паховых. Подколенные и локтевые узлы вовлекаются в процесс значительно реже. Увеличение медиастинальных узлов может быть обнаружено только рентгенологическими методами. Забрюшинные узлы легче всего выявляются посредством сканирования с применением изотопов.

Когда отмечается увеличение только одной группы лимфатических узлов, говорят об их локализованном поражении; при одновременном увеличении нескольких групп лимфатических узлов — о генерализованном их поражении. Деление это часто условное, так как одна и та же болезнь может протекать как с локализованным, так и с генерализованным поражением лимфатических узлов. При большинстве этих болезней одновременно отмечается нередко значительное увеличение селезенки и печени.

Генерализованное увеличение лимфатических узлов чаще всего встречается при опухолях, диффузных болезнях соединительной ткани, системных инфекциях и некоторых других болезнях, перечисленных в приложении XXIII-1.

## ОПУХОЛИ, ИСХОДЯЩИЕ ИЗ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

**Лимфогранулематоз.** Клинические проявления лимфогранулематоза многообразны. Это объясняется возможностью вовлечения в болезненный процесс лимфатических узлов любого органа. В большинстве случаев (примерно 85%) болезнь начинается с увеличения одного или нескольких лимфатических узлов шеи и только у 6—20% больных отмечается более раннее увеличение подмышечных лимфатических узлов. На третьем по частоте месте стоит поражение лимфатических узлов средостения и паховых областей. Поражение лимфатических узлов других областей

встречается значительно реже. Начало болезни с поражения лимфоидной ткани, расположенной вне лимфатических узлов, встречается крайне редко.

Лихорадка наблюдается в каждом случае лимфогранулематоза. Иногда она оказывается начальным и в течение некоторого времени единственным признаком болезни. Однако поражение поверхностных лимфатических узлов может не сопровождаться повышением температуры. Появление лихорадки неправильного типа указывает на вовлечение в процесс лимфоидной ткани внутренних органов. Волнообразная лихорадка, сопровождающаяся проливным потоотделением по ночам, считается характерной для поражения органов средостения и брюшной полости. Ремиттирующая лихорадка с потрясающими ознобами наблюдается либо в случаях лимфогранулематоза с крайне тяжелым течением, либо при сочетании его с бактериальной, вирусной, грибковой, туберкулезной или другой инфекцией.

Боль является третьим — главным — диагностическим симптомом лимфогранулематоза. Обычно она ощущается в спине, груди или животе; чаще всего боль вызывается давлением опухоли на корешки спинномозговых нервов или нервные волокна, прилежащие к опухоли. Болезнь часто осложняется тяжелым локальным или генерализованным зудом. В редких случаях он появляется задолго до увеличения лимфатических узлов и оказывается первым симптомом лимфогранулематоза.

Характер изменений периферической крови при лимфогранулематозе определяется в основном стадией болезни. По мере прогрессирования болезни развивается анемия либо гемолитическая, либо гипорегенераторная. Содержание лейкоцитов в крови в начале болезни остается обычно нормальным, и лишь временами отмечается лимфоцитоз. Умеренный или выраженный лейкоцитоз (до  $2 \cdot 10^4$  в 1 мкл) встречается у больных с генерализованным заболеванием. СОЭ увеличена. В поздних стадиях болезни развивается лимфопения. У некоторых больных заметно увеличивается содержание эозинофилов в крови.

Болезнь в большинстве случаев развивается медленно и в течение длительного времени проявляется только увеличением какой-либо одной группы лимфатических узлов. Такие больные иногда годами чувствуют себя вполне удовлетворительно. Увеличение селезенки оказывается обычно самым частым, а нередко и самым ранним признаком генерализации процесса. По данным вскрытия, при генерализованном лимфогранулематозе поражение селезенки обнаруживается приблизительно в 70%, поражение печени — в 50%, поражение легких — в 40% случаев. Поражение других внутренних органов встречается значительно реже. Локализованное поражение лимфатических узлов встречается, как правило, при опухолях и инфекциях, но оно не исключает и общих заболеваний организма, перечисленных в приложении XXIII-1. Результаты клинического исследования больных с поражением

лимфатических узлов часто не дают надежных оснований для постановки окончательного диагноза, особенно у больных с опухолями, первично исходящими из лимфатических узлов. Окончательный диагноз этих болезней может быть поставлен обычно по результатам длительного наблюдения за их течением. К сожалению, этот метод дифференциального диагноза всегда сопряжен с потерей времени. Между тем хорошо известно, что чем раньше начата терапия этих болезней, тем она более эффективна. Поэтому во всех случаях, когда результаты клинического и рентгенологического исследования не позволяют поставить окончательный диагноз, необходимо прибегать к биопсии лимфатического узла.

Указанную рекомендацию нетрудно выполнить, если болезнь протекает с увеличением подкожных лимфатических узлов. Если увеличены только лимфатические узлы средостения или забрюшинные, для выяснения диагноза необходимо прибегать к медиастиноскопии и лапароскопии с прицельной биопсией. Применяют также пробную торакотомию и лапаротомию. Часть биопсийного материала направляют на микроскопическое, а часть — на микробиологическое исследование. Заключение по данным однократного патологоанатомического исследования не всегда оказывается окончательным. Диагноз лимфогранулематоза может быть поставлен только в том случае, если в препаратах обнаружены клетки Березовского — Штернберга.

Дифференциальный диагноз особенно труден в случаях лимфогранулематоза с первичным поражением лимфатических узлов средостения. В течение некоторого времени болезнь протекает бессимптомно и нередко впервые обнаруживается во время очередного рентгенологического обследования, например при диспансеризации. Обострения объясняются генерализацией процесса, распространением его обычно на легкие, плевру, перикард с развитием пневмонии, плеврита, перикардита. В более поздних стадиях отмечается вовлечение других внутренних органов — селезенки, печени, почек.

Лимфатические узлы средостения первоначально поражаются на одной стороне. Позднее, когда узлы на ранее пораженной стороне уже достигли значительных размеров, процесс распространяется на другую сторону. Вследствие этого тень расширенного средостения всегда оказывается асимметричной. Увеличенные лимфатические узлы располагаются обычно в переднем и среднем средостении соответственно локализации бифуркационных, паратрахеальных и переднемедиастинальных узлов. Контуры тени чаще всего полициклические. Сдавливая трахею и бронхи, увеличенные лимфатические узлы становятся причиной кашля и болей в груди. Наши наблюдения свидетельствуют о крайне редком появлении синдрома сдавления верхней полой вены.

В 1975 г. Lukas, Findle, Schultz, Gunis описали иммунобластическую лимфаденопатию, начинающуюся с генерализованной

лимфаденопатии, к которой вскоре присоединяются лихорадка, проливные поты, исхудание. В некоторых случаях наблюдалось увеличение печени и селезенки. Содержание глобулинов в крови всегда оказывалось повышенным, Болезнь склонна к прогрессирующему течению, но применение преднизолона, антибиотиков и цитостатиков иногда приводило к полной ремиссии. Авторы полагают, что в основе болезни лежит гипериммунная пролиферация В-лимфоцитов с трансформацией их в иммунобласты и плазматические клетки.

Диагноз лимфогранулематоза может быть поставлен на основании данных обычного клинического исследования только в поздних стадиях болезни, когда становится очевидным одновременное поражение многих систем и органов. В начале болезни лимфогранулематоз чаще всего приходится отличать от других опухолей лимфатических узлов и в первую очередь от гематосарком.

## ДРУГИЕ ОПУХОЛИ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Лимфосаркома — опухоль лимфатической природы. Может первоначально локализоваться или в лимфатических узлах, или в отдельных органах (селезенка, желудок, кишечник, кожа, легкие и т. д.). Болезнь начинается приблизительно в 65% случаев с поражения какой-либо одной группы периферических лимфатических узлов. Чаще поражаются шейные лимфатические узлы. Подмышечные, паховые и забрюшинные узлы поражаются в 3 раза реже. Первоначальное поражение медиастинальных узлов встречается в 5% случаев, главным образом у лиц молодого возраста.

Болезнь в большинстве случаев начинается незаметно с локализованного увеличения лимфатических узлов. Позднее развивается их генерализованное поражение. Спленомегалия наблюдается вдвое реже, чем при лимфогранулематозе. Генерализация болезни сопровождается появлением лихорадки, которая, как и при лимфогранулематозе, может быть нерегулярной, волнообразной или гектической. В отличие от лимфогранулематоза при лимфосаркоме чаще развивается аутоиммунная гемолитическая анемия, тромбоцитопеническая пурпура и значительно чаще встречается поражение желудка, тонкой и толстой кишок. Поражение почек обычно в виде тромбоза почечных вен с развитием нефротического синдрома развивается приблизительно у половины больных.

Характерной особенностью лимфосаркомы являются чрезвычайное быстрое прогрессирование болезни с вовлечением в процесс плевры, легких, кишечника, с развитием плеврита, признаков сдавления органов средостения, тонкой или толстой кишки. Иногда развивается кишечная непроходимость и желудочно-кишечное кровотечение. Вовлечение в процесс костного мозга проявляется развитием тромбоцитопенической пурпуры и лимфоцитоза за счет



увеличения числа главным образом больших лимфоцитов. В 7,3 — 13% случаев болезни, которую первоначально принимали за лимфосаркому, позднее развилась лимфатическая лейкемия. Характерна чрезвычайно высокая чувствительность болезни к рентгенотерапии.

**Опухоль Беркитта.** В 1958 г. Burkitt описал новый вид опухоли, которая протекает с поражением костей, почек, печени, сердца, слюнных желез, забрюшинных лимфатических узлов. Болеют главным образом дети. Опухоль исходит из недифференцированных лимфоретикулярных клеток. Подкожные лимфатические узлы и селезенка поражаются редко. При опухоли Беркитта, как и при лимфосаркоме, нередко наблюдается поражение желудочно-кишечного тракта и костного мозга. В терминальной стадии болезни примерно у 73 больных появляется лейкомицетическая картина крови. Без лечения болезнь быстро прогрессирует. Летальный исход наступает в среднем через 6 мес после начала болезни. Назначение цитостатических средств сопровождается ремиссией, наиболее продолжительной у больных локализованной формой болезни.

**Болезнь Брилла — Симмерса.** Характерными признаками являются сравнительно доброкачественное течение и склонность к трансформации в лимфосаркому. Заболевают обычно лица в возрасте после 40 лет; болезнь продолжается от 5 до 15 лет.

Болезнь начинается обычно с локального увеличения периферических лимфатических узлов, реже в начальном периоде наблюдается генерализованное их поражение и увеличение селезенки. На поздней стадии примерно в 20% случаев поражается позвоночник или другие кости скелета. Вовлечение в процесс лимфатических узлов средостения приводит к развитию признаков компрессионного синдрома. Часто наблюдается увеличение забрюшинных и брыжеечных лимфатических узлов с образованием асцита. Лихорадка и кахексия встречаются весьма редко. Анемия развивается только в поздних стадиях болезни. Опухоль высокочувствительна к рентгеновскому облучению.

## ПОРАЖЕНИЕ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ ПРИ ДРУГИХ БОЛЕЗНЯХ

Клинические картины опухолей, исходящих из лимфатических узлов, иногда весьма сходны с картинами лимфолейкоза, туберкулеза, саркоматоза, рака и системной красной волчанки. Окончательный диагноз болезни в некоторых случаях может быть поставлен только по результатам биопсии. Для точной идентификации клеток иногда приходится прибегать, кроме обычных, к специальным методам окраски препаратов. У некоторых больных гистологическое строение отдельных узлов опухоли, взятых из различных областей, оказывается неодинаковым. В подобных случаях

одни авторы пользуются собирательным термином «гематосаркома», другие предпочитают термин «нелимфогранулематозная лимфома».

**Лимфолейкоз.** В некоторых случаях гематосаркома по своим клиническим проявлениям (генерализованное увеличение лимфатических узлов, умеренное увеличение селезенки) напоминает лимфолейкоз. В то же время у некоторых больных по данным биопсии лимфатического узла первоначально ставят диагноз гематосаркомы, а в поздних стадиях болезнь заканчивается как типичный лимфолейкоз. Обе сравниваемые болезни протекают с умеренным или выраженным увеличением лимфатических узлов в одной или нескольких областях организма и с характерными изменениями костного мозга и периферической крови. Желая подчеркнуть чрезвычайное сходство между сравниваемыми болезнями и возможность существования переходных форм между ними, некоторые авторы предлагают обозначать подобные переходные случаи болезни термином «лейкосаркома».

Выраженный лейкоцитоз за счет увеличения главным образом числа лимфоцитов встречается при обеих болезнях, но при лимфолейкозе он оказывается постоянным, тогда как при гематосаркоме — преходящим. Лейкоцитоз при гематосаркоме может иногда достигать  $2 \cdot 10^4$  —  $3 \cdot 10^4$  в 1 мкл, и все же позднее на вскрытии выясняется, что болезнь протекала без характерных для лимфолейкоза лимфоидных инфильтратов в печени, селезенке и других внутренних органах.

Большинство авторов все же отмечают, что лейкоцитоз свыше  $3 \cdot 10^4$  в 1 мкл при гематосаркомах не встречается при непрямом условии, что лимфоциты составляют более 50% всех клеток периферической крови.

Костный мозг при лимфолейкозе поражается диффузно, тогда как при гематосаркомах наблюдается всегда только его очаговая гиперплазия. Этот весьма важный дифференциально-диагностический признак может быть уверенно выявлен по результатам трепанобиопсии. Широко распространенный метод пункции костного мозга иглой Аринкина дает гораздо менее надежные результаты, так как он не позволяет отличить диффузную гиперплазию костного мозга от очаговой.

Саркоидоз представляет собой системное заболевание или группу болезненных состояний с неопределенной этиологией и патогенезом. В болезненный процесс чаще всего вовлекаются медиастинальные лимфатические узлы, легкие и бронхи. Болеют чаще женщины цветущего возраста. Почти у  $1/3$  больных одновременно с медиастинальными лимфатическими узлами поражаются и подкожные (шейные, подмышечные, паховые) лимфатические узлы. Иногда наблюдается одновременное поражение печени, селезенки, кожи, глаз и других органов. В большинстве случаев болезнь начинается незаметно и, подобно лимфогранулематозу, впервые обнаруживается при рентгенологическом исследовании, произвел

денном по другому поводу. Острое и подострое начало встречается редко.

Дифференциальный диагноз начальных проявлений саркоидоза и лимфогранулематоза чрезвычайно труден. Обе болезни чаще всего начинаются незаметно. Увеличение лимфатических узлов средостения нередко оказывается их единственным объективным признаком. Как при одном, так и при другом заболевании появление лихорадки неправильного типа связано обычно с началом генерализации процесса. Боли в груди и кашель одинаково выражены при обоих заболеваниях. Они свидетельствуют только о сдавлении увеличенными лимфатическими узлами бронхов и нервных структур, расположенных внутри грудной полости.

Подкожные лимфатические узлы при саркоидозе редко превышают 1—1,5 см в диаметре. Лимфатические узлы при лимфомах нередко имеют значительно большие размеры, но в начальных стадиях они могут быть подвижными и не отличаться по размеру от узлов при саркоидозе. Саркоидоз протекает чаще всего с увеличением лимфатических узлов заднего, а лимфогранулематоз — переднего и верхнего средостения. Двустороннее симметричное поражение лимфатических узлов средостения часто встречается при саркоидозе, тогда как для лимфогранулематоза характерно асимметричное поражение лимфатических узлов. Как при одной, так и при другой болезни может наблюдаться и одностороннее поражение лимфатических узлов. Клинические и рентгенологические данные о характере поражения лимфатических узлов не могут служить надежным дифференциально-диагностическим критерием. Они указывают только на большую или меньшую вероятность одного из сравниваемых заболеваний. Для постановки окончательного диагноза приходится прибегать к другим методам исследования.

Определенную помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых болезней оказывают результаты исследования крови. Содержание лейкоцитов в крови при саркоидозе оказывается обычно нормальным или уменьшенным, тогда как при лимфогранулематозе в периоде обострения отмечается лейкоцитоз и резко ускоренное оседание эритроцитов. Реакция Квейма примерно у половины больных саркоидозом оказывается положительной, а у больных лимфогранулематозом — всегда отрицательной. Содержание кальция в крови и суточная экскреция его с мочой при саркоидозе нередко повышены, а при лимфогранулематозе они не изменяются.

Кортикостероидная терапия обычно весьма эффективна при саркоидозе и безуспешна при опухолях лимфатических узлов. Лимфатические узлы средостения при саркоидозе не изменяют своего размера после рентгенотерапии. Лимфогранулематозные и гематосаркоматозные узлы весьма чувствительны к облучению. Они резко уменьшаются в размерах и нередко и полностью исчезают после первых же сеансов рентгенотерапии. Биопсия лимфатического узла или пункция его, выполненная во время бронхоско-

пии, позволяет уверенно отличить саркоидоз от первичных опухолей лимфатических узлов.

**Метастазы злокачественных опухолей в лимфатические узлы средостения** иногда сопровождаются развитием клинической картины, которая по своим проявлениям и темпам прогрессирования весьма напоминает картины лимфогранулематоза, лимфо- или ретикулосаркомы. Дифференциальный диагноз оказывается трудным в случаях, когда локализация первичной опухоли остается нераспознанной. Чаще это случается при раке бронха с метастазами в лимфатические узлы средостения и шеи.

Первичная опухоль бронха может иметь небольшие размеры, и клиническая картина болезни в ряде случаев складывается под влиянием нарушений, которые обусловлены не столько первичной опухолью, сколько быстрым ростом ее метастазов в лимфатических узлах средостения. М. П. Кончаловский (1937) назвал эту форму рака бронха медиастинальной. Клинические проявления ее обусловлены главным образом сдавлением органов средостения.

Длительность скрытого течения болезни остается неизвестной. Кашель является обычно самым ранним клиническим проявлением рака бронха. Первоначально он сухой, позднее становится продуктивным. Выделение слизистой или слизисто-гноющей мокроты с примесью крови наблюдается у 16—60% больных. Повторное цитологическое исследование мокроты во многих случаях позволяет выявить в ней наряду с эритроцитами клетки новообразования. Часто встречаются жалобы на общую слабость и боли в груди на стороне поражения. М. П. Кончаловский наблюдал умеренную или выраженную лихорадку у половины больных. По данным других авторов, лихорадка встречается значительно чаще. Иногда появляются охриплость голоса и синдром Горнера, развиваются признаки сдавления трахеи, бронха, пищевода.

Быстрорастущие лимфатические узлы нередко сдавливают верхнюю полую вену, что сопровождается развитием характерного синдрома, который складывается из умеренного или выраженного утолщения шеи и пастозности лица. Подкожные вены шеи, верхней части груди и верхней конечности расширяются и невольно обращают на себя внимание при осмотре. Кожа лица и шеи приобретает синюшный оттенок. В подкожной клетчатке шеи, а иногда и подмышечных впадинах нередко определяются лимфатические узлы. Они безболезненны, сравнительно небольшого размера, весьма плотной консистенции. В большинстве случаев узлы метастатической опухоли неподвижны из-за сращения с прилежащими тканями.

Совокупность перечисленных признаков составляет синдром сдавления органов средостения. Темпы прогрессирования этого синдрома определяются скоростью роста первичной или метастатической опухоли средостения. Быстрое нарастание симптомов а признаков этого синдрома характерно для исходящей из лимфатических узлов средостения гематосаркомы, метастазов в лимфа-

тические узлы средостения бронхогенного рака, гипернефромы, меланосаркомы, метастазов рака щитовидной железы.

Метастатические опухоли средостения могут быть односторонними и двусторонними. В зависимости от давности процесса диаметр их колеблется от 1—2 см до размеров головы новорожденного. В начальных стадиях метастазы бронхогенного рака всегда односторонние. Поражение лимфатических узлов средостения при саркоидозе, лимфогранулематозе и гематосаркоме может быть симметричным или асимметричным, но оно, как правило, двустороннее. На томограммах легких можно заметить наклонность раковой опухоли к сдавлению и прорастанию соседних органов» Применение бронхоскопии и бронхографии обычно позволяет выявить первичную опухоль бронха. Если имеется увеличение подковых лимфатических узлов, то биопсия одного из них позволяет установить причину страдания.

Туберкулез лимфатических узлов. Кашель, потливость, длительная лихорадка часто наблюдаются при туберкулезе лимфатических узлов. Болеют чаще всего дети. Поражаются обычно одновременно и периферические, и внутригрудные лимфатические узлы. Расспрос больных нередко позволяет выявить контакт с больными туберкулезом. Болезнь может начинаться как остро, так и постепенно. Периферические лимфатические узлы имеют небольшие размеры, нередко спаяны между собой, малоподвижны из-за периаденита. Внутригрудные лимфатические узлы поражаются обычно с одной стороны.

Рентгенологическое исследование выявляет иногда одну крупную интенсивную неомогенную тень округлой формы, которая за ее сходство с опухолями средостения получила название опухолевидного или туморозного бронхоаденита. Компрессионный синдром выражен обычно нерезко. Стертость или бессимптомность начальных форм туберкулезного бронхоаденита, отсутствие в ряде случаев функциональных нарушений в начальном периоде болезни позволяют предполагать какое-либо заболевание нетуберкулезной этиологии, лимфогранулематоз, лимфосаркому.

Лимфатические узлы, пораженные туберкулезом, отличаются от лимфатических узлов при лимфогранулематозе и лимфосаркомы меньшими размерами, большей плотностью, малой подвижностью и наклонностью к образованию свищей. Чувствительность к туберкулину у больных туберкулезным бронхоаденитом почти всегда резко повышена, тогда как у больных лимфогранулематозом и лимфосаркомой она всегда понижена из-за их анергии. При туберкулезном бронхоадените процесс чаще оказывается односторонним, тогда как при лимфогранулематозе он обычно двусторонний. Большое дифференциально-диагностическое значение имеют также темпы роста опухолевидного образования. Чрезвычайно быстрый рост опухоли характерен для лимфосаркомы, а иногда и лимфогранулематоза. Размеры туберкулезного бронхоаденита изменяются обычно весьма медленно.

Терапия туберкулостатическими препаратами, неэффективная при лимфогранулематозе и лимфосаркоме, оказывается достаточно эффективной при туберкулезном бронхоадените. В более трудных случаях диагноз ставится на основании данных биопсии подкожного лимфатического узла. Применяется также пункционная биопсия увеличенных лимфатических узлов средостения и пункция их при медиастиноскопии или во время пробной торакотомии. Диагноз, безусловно, должен быть поставлен раньше, чем появятся признаки обсеменения легких и других органов.

Системная красная волчанка. Лимфатические узлы при системной красной волчанке увеличиваются, как правило, в раннем периоде болезни. Обычно наблюдается генерализованное их увеличение; при пальпации они безболезненные, свободно подвижные, мягкие. В периоды обострения болезни лимфатические узлы увеличиваются, в периоды ремиссии — уменьшаются, а иногда не прощупываются вовсе. Обычно отмечается увеличение шейных, подмышечных, паховых лимфоузлов, иногда медиастинальных.

Увеличение лимфатических узлов при системной красной волчанке нередко сочетается со спленомегалией, анемией и умеренной или выраженной лихорадкой неправильного типа. Клиническая картина болезни иногда может напоминать туберкулез, сифилис, лимфолейкоз, гематосаркому, лимфогранулематоз. Лимфатические узлы при туберкулезе отличаются от таковых при системной красной волчанке меньшими размерами, малой подвижностью и большой плотностью. Быстрое увеличение в размерах характерно для лимфатических узлов при гематосаркоме и лимфогранулематозе. Кроме того, генерализованное увеличение подкожных лимфатических узлов при лимфогранулематозе всегда сочетается с резко выраженным увеличением их в средостении. Характер поражения лимфатического узла наиболее точно может быть определен по результатам биопсии.

Сифилис. Генерализованное увеличение лимфатических узлов наблюдается при сифилисе. Регионарный паховый лимфаденит является обязательным признаком первичного сифилиса. При вторичном сифилисе поражаются все группы лимфатических узлов организма. Особенно большое диагностическое значение придается увеличению затылочных лимфатических узлов, так как у взрослого человека их стойкое увеличение наблюдается (кроме сифилиса) только при лимфолейкозе и при язвенно-гнойных заболеваниях кожи головы.

Лимфатические узлы при сифилисе небольших размеров, безболезненны, свободно подвижны, имеют плотную консистенцию. Они могут оставаться увеличенными в течение 6—8 мес после исчезновения других признаков вторичного сифилиса. Сифилитическая аденопатия легко распознается при наличии других признаков вторичного сифилиса. В более позднем периоде природа лимфаденопатии подтверждается положительными серологическими реакциями на сифилис.

## ОПУХОЛИ И КИСТЫ СРЕДОСТЕНИЯ

Подкожные лимфатические узлы всегда доступны для биопсии, поэтому характер их поражения удастся выяснить вскоре после выявления аденопатии. Значительно труднее решить вопрос о причине изолированного увеличения внутригрудных лимфатических узлов. Нередко их смешивают с доброкачественными опухолями средостения, с аневризмой аорты, с увеличенной и расположенной за грудиной щитовидной железой. Ошибки в дооперационной диагностике болезней средостения достигают 27,9%.

Нейрогенные опухоли. Первичные и метастатические опухоли лимфатических узлов средостения часто приходится отличать от нейрогенных опухолей, которые могут быть как доброкачественными, так и злокачественными. Они происходят из различных клеточных элементов нервных узлов и оболочек пограничного ствола симпатического нерва. Опухоль имеет обычно овальную форму и располагается в реберно-позвоночном углу. В большинстве случаев опухоль первоначально располагается вне заднего средостения, но, постепенно увеличиваясь в размерах, заходит в заднее средостение. В редких случаях нейрогенная опухоль исходит из блуждающего, диафрагмального или иного нерва средостения. Опухоль, как правило, располагается справа и иногда достигает весьма значительных размеров. В одном из наблюдавшихся нами случаев она занимала примерно половину правого легочного поля и была причиной искривления позвоночника.

Болезнь начинается незаметно и в течение длительного времени протекает либо скрытно, либо с малохарактерными жалобами на боли в груди или спине. Даже большие опухоли, смещающие органы средостения, нередко протекают только с ощущением неясных плохо локализованных болей в груди. В большинстве случаев нейрогенные опухоли обнаруживаются случайно при рентгенологическом обследовании больного по другому поводу.

Опухоль обычно имеет овальную форму с четко очерченной ровной или волнообразной границей. Тень опухоли почти всегда однородная, и только в редких случаях внутри опухоли определяются небольшие очаги обызвествления.

Особого внимания заслуживают нейрогенные опухоли, исходящие из корешка какого-либо спинномозгового нерва. Часть подобного рода опухоли располагается, как обычно, в области реберно-позвоночного угла, часть же — в спинномозговом канале. Обе части опухоли соединяются друг с другом узким перешейком, который располагается в межпозвоночном отверстии. Вся опухоль имеет форму песочных часов. В клинике эти опухоли дебютируют чаще всего болями в позвоночнике и признаками сдавления спинного мозга в его верхнем грудном отделе. На рентгенограммах иногда определяются зурация позвонков и ребер, расширение межпозвоночной щели. Об этой форме нейрогенной опухоли можно думать в тех случаях, когда у больного с одиночной опухолью в зад-

«вем средостении появляются межреберные невралгии, парезы нижних конечностей и другие признаки поражения спинного мозга.

Доброкачественные нейрогенные опухоли растут чрезвычайно медленно. Они никогда не прорастают в соседние органы, например в кости, легкие. Даже злокачественные опухоли в форме песочных часов способны вызывать узурацию кости, но не прорастают в нее. Злокачественные опухоли растут значительно быстрее доброкачественных. Различиями в темпах роста, вероятно, и объясняется отсутствие признаков сдавления органов средостения при доброкачественных и нередкое развитие их при злокачественных нейрогенных опухолях.

Дермоидные кисты и тератомы встречаются несколько реже нейрогенных опухолей. В большинстве случаев они располагаются в переднем средостении непосредственно за грудиной обычно справа от ее срединной линии. Дермоидные кисты и тератомы заднего средостения встречаются исключительно редко. Как и многие другие пороки эмбрионального развития, они длительное время ничем себя не проявляют и обычно обнаруживаются случайно при одной из рентгеноскопии, произведенных по другому поводу. Со временем дермоидные кисты начинают постепенно увеличиваться, оказывая давление на прилежащие к ним органы.

Болезнь примерно в 75% случаев начинается незаметно с одышки и болей в груди. Первоначально одышка появляется только во время физических нагрузок, позднее она становится постоянной. Иногда она переходит в удушье, которое проявляется в виде приступов сухого или продуктивного кашля. Приступы кашля объясняются давлением растущей дермоидной кисты на прилежащий бронх. Стенозирование бронха может сопровождаться воспалением легкого.

Нередко болезнь впервые проявляет себя осложнениями. Обычно наблюдаются инфицирование кисты, прорыв кисты в бронх, воспаление легкого, узурация грудины. Хотя перечисленные осложнения возникают остро, все же детальный расспрос в большинстве случаев позволяет выяснить их связь с уже давно наблюдавшимися болями в груди, одышкой, приступами удушья.

Рентгенологическое исследование выявляет одиночную округлую тень, которая расположена в переднем средостении и имеет четкие границы. Иногда границы тени оказываются неровными. Капсула кисты нередко оказывается обызвествленной и напоминает капсулу эхинококкового пузыря. Внутри тени часто встречаются плотные включения, которые представляют собой известковые или костные образования различной величины и формы. Дермоидные кисты и тератомы почти не осложняются компрессионным синдромом, но часто спаиваются со стенкой аорты, совершая вместе с ней пульсаторные движения, которые в отличие от пульсаторных движений аорты имеют передаточный характер.



Дермоидные кисты и тератомы могут инфицироваться, подвергаться дегенеративным изменениям или перерождаться в злокачественную форму. Развитие осложнений резко изменяет клиническое течение болезни. У больного начинается лихорадка, усиливаются боли в груди, появляются метастазы опухоли в лимфатических узлах шеи и средостения, начинают быстро нарастать признаки компрессионного синдрома. Возникающие при этом клинические картины болезни могут весьма резко отличаться друг от друга. Трудности дифференциального диагноза определяются главным образом полнотой обследования больного до развития осложнений.

Внутригрудной зоб может развиваться из основной щитовидной железы или добавочных железок, которые отщуриваются от основной железы в эмбриональном периоде. В первом случае образуется загрудинный зоб, во втором — средостенный, который располагается позади грудины, трахеи или пищевода. Болезнь может протекать как с явлениями тиреотоксикоза, так и с явлениями недостаточности щитовидной железы. Злокачественному перерождению подвергаются зобы, исходящие из добавочных щитовидных железок, и узловатые. Диагноз загрудинного зоба нетруден, если часть его может быть прощупана на передней поверхности шеи, например при глотании, кашле, натуживании.

Щитовидная железа располагается на трахее, поэтому даже небольшие зобы приводят к ее смещению и сужению. Трахея сдавливается особенно сильно при расположении зоба позади трахеи и пищевода. Сдавливанию трахеи сопровождается кашлем, одышкой, которые резко усиливаются при запрокидывании головы, при ее поворотах. При сильном стенозе трахеи развивается стридорозное дыхание, которое прерывается приступами удушья. Сдавливанию пищевода и возвратного нерва наблюдается значительно реже.

Внутригрудной зоб при рентгеноскопии определяется в виде подвижной тени, которая располагается обычно в верхнем отделе переднего средостения, изредка она может быть расположена в заднем средостении. Форма тени может быть разнообразной, контуры ее при неосложненном зобе всегда четкие. Появление нечеткости внешних границ тени наблюдается при злокачественном зобе и при развитии вокруг него воспалительного процесса. Тень зоба обычно гомогенна, но иногда внутри нее выявляются плотные включения, обусловленные отложением в ее узлах солей кальция, образованием хрящевой, а изредка и костной ткани.

Размер, форма и функциональное состояние щитовидной железы могут быть успешно выявлены сканированием ее. Метод позволяет увидеть как загрудинную часть железы, так и отдельные железки, расположенные за грудиной или в переднем средостении.

Озлокачествление зоба диагностируется по его бугристости, неподвижности, по появлению в нем очагов затвердения, болей, отдающих обычно в нижнюю челюсть и в ухо, по быстро прогрессирующему развитию компрессионного синдрома, по появлению ли-

хорадки, лейкоцитоза и метастазов в лимфатических узлах шеи и средостения.

Опухоли вилочковой железы. Все виды доброкачественных (фиброма, липома, миксома, киста) и злокачественных (лимфосаркома, рак и др.) опухолей вилочковой железы принято обозначать термином «тимома». Большинство злокачественных опухолей вилочковой железы являются гематосаркомы. Они отличаются быстрым ростом с развитием компрессионного синдрома, прорастанием в соседние органы, лихорадкой. Летальный исход наступает спустя несколько месяцев после появления первых симптомов. Доброкачественные опухоли вилочковой железы отличаются медленным ростом и обнаруживаются случайно при обследовании больного по другому поводу. Карциномы вилочковой железы растут значительно медленнее гематосарком, но они рано метастазируют в лимфатические узлы средостения и шеи и довольно быстро осложняются компрессионным синдромом.

В клинической картине злокачественной тимомы в раннем периоде болезни доминирует одышка, которая заставляет больного занимать вынужденное сидячее положение в постели. Приступы кашля и удушья часто присоединяются к одышке. В верхней половине груди ощущаются боли, которые бывают постоянными или приступообразными. В последнем случае их иногда принимают за стенокардию. Вилочковая железа располагается в верхней части переднего средостения. Она окружена значительным количеством клетчатки, поэтому указательные признаки и симптомы сдавления трахеи, главных бронхов, нервов появляются обычно тогда, когда опухоль достигла значительных размеров. В более поздней стадии болезни появляются признаки сдавления верхней полой вены: одутловатость и цианоз лица, утолщение шеи с набуханием вен, расширение подкожных вен главным образом правого плеча и передней поверхности грудной клетки. Верхнее отверстие грудной клетки в подобных случаях оказывается заполненным опухолью, отдельные узлы которой прощупываются над рукояткой грудины, в надключичных ямках и на шее. Иногда наблюдается выбухание верхней части грудной клетки и прорастание грудины.

Рентгенологическое исследование выявляет в переднем средостении добавочную тень, которая в большинстве случаев бывает симметричной. Доброкачественная тимома имеет всегда четкие границы, рост ее сопровождается сдавлением прилежащих органов без их прорастания. Инфильтрирующий рост характерен для злокачественной тимомы, которая прорастает плевру, перикард, проявляясь клиническими синдромами плеврита и перикардита. Клиническая картина злокачественной тимомы в большинстве случаев повторяет картину гематосаркомы средостения, за которую она нередко и принимается.

**Кисты средостения.** Доброкачественные опухоли средостения (тимомы, тератомы и др.) иногда приходится отличать от кист перикарда, которые в большинстве случаев не вызывают никаких

субъективных ощущений у их носителей. Кисты перикарда располагаются в нижнем отделе переднего средостения обычно в области правого сердечно-диафрагмального угла. Они имеют овальную форму, которая слегка изменяется при глубоком дыхании.

Эхинококковая киста средостения встречается настолько редко, что некоторые авторы предлагают решаться на этот диагноз «лишь в случае наличия заведомо эхинококковых пузырей еще в других органах» (Лукьянченко Т. Я., 1958).

**Аневризма аорты.** Диагноз аневризмы аорты в большинстве случаев ставят с помощью обычных методов исследования. Особенно большое диагностическое значение придается анамнестическим указаниям на сифилис, положительным серологическим реакциям на сифилис, длительному шуму над аортой, расширению и обычно усиленной пульсации одного из ее участков. Сопутствующей аневризме аортит проявляет себя обычно субфебрильной температурой, лейкоцитозом, увеличением СОЭ. Если аневризма является осложнением сифилитического аортита, то другие проявления сифилиса (синдром Аргайлла Робертсона, выпадение сухожильных рефлексов, гуммозное поражение костей) заметно облегчают диагноз.

Аневризма восходящей аорты может длительное время протекать бессимптомно, но, постепенно увеличиваясь в размерах, она начинает сдавливать грудину и прилежащие к ней органы средостения. Аневризма нисходящей аорты вызывает эрозию позвонков. Раздражая корешки спинномозговых нервов, аневризма аорты вызывает резкие боли в груди. Давление на трахею и главные бронхи вызывает кашель и одышку, давление на возвратную ветвь левого тортанного нерва приводит к потере голоса, а давление на пищевод — к дисфагии. Другие проявления аневризмы аорты (например, рентгенологические) также могут весьма близко напоминать проявления как доброкачественных, так и злокачественных опухолей средостения.

Особенно трудно отличить аневризму аорты от доброкачественных опухолей средостения, характерным признаком которых (как ж аневризмы) является медленный рост. Увеличенный лимфатический узел при лимфогранулематозе может длительное время оставаться единственным проявлением болезни, и тогда его нередко принимают за аневризму аорты. Патологическая тень при аневризме аорты, большинстве доброкачественных опухолей и при лимфогранулематозе имеет гладкие контуры и однородное строение. Если аневризма аорты не затромбирована, то экспансивная пульсация контуров позволяет отличить ее от опухолей. К сожалению, большинство аневризм содержат пристеночные тромбы, вследствие чего они не пульсируют и длительный шум над ними превращается в систолический.

Кровохарканье относится к числу поздних, но важных признаков аневризмы. Оно встречается приблизительно в 25% случаев всех аневризм аорты и не обнаруживается при доброкачественных

опухолях средостения. Лимфогранулематоз иногда осложняется кровохарканьем, но это наблюдается только в поздних стадиях болезни, когда ее уже нетрудно отличить от аневризмы по множественности поражения лимфатических узлов в средостении, а иногда и на шее.

Наиболее надежным методом идентификации аневризмы является аортография. Если по каким-либо причинам нельзя произвести аортографию, следует обратить внимание на узурацию костей, прилежащих к патологической тени, на симметричность тени. Аневризма аорты разрушает прилежащую к ней кость и всегда располагается либо в правой, либо в левой половине средостения. Центр патологической тени, образованной опухолью средостения, всегда располагается в пределах срединной тени.

*Приложение XXIII-1*

### **ПРИЧИНЫ УВЕЛИЧЕНИЯ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ**

1. Опухоли, исходящие из лимфатических узлов.
  - Лимфогранулематоз.
  - Лимфосаркома.
  - Опухоль Беркитта.
  - Болезнь Брилла — Симмерса.
2. Поражение лимфатических узлов при других болезнях.
  - Лимфолейкоз.
  - Саркоидоз.
  - Метастазы злокачественной опухоли в лимфатические узлы.
  - Туберкулез лимфатических узлов.
  - Системная красная волчанка.
  - Сифилис.
3. Опухоли и кисты средостения.
  - Нейрогенные опухоли.
  - Дермоидные кисты и тератомы.
  - Внутригрудной зоб.
  - Опухоль вилочковой железы.
  - Кисты средостения.
4. Аневризма аорты.

## Глава XXIV

# УВЕЛИЧЕНИЕ ПЕЧЕНИ И СЕЛЕЗЕНКИ

Размеры печени определяются обычно методами пальпации и перкуссии. Увеличение печени может быть доминирующим или ранним признаком многих болезней. Одни из них протекают с изолированной гепатомегалией, тогда как при других наблюдается одновременное увеличение печени и селезенки. В настоящей главе дано систематическое описание дифференциального диагноза этих болезней.

Оценивая результаты пальпации печени, необходимо помнить, что нижний край ее почти постоянно определяется у детей и нередко у взрослых с энтероптозом или выраженной эмфиземой легких. Кроме печени, в правом подреберье и в эпигастрии прощупываются и другие органы, которые иногда ошибочно принимаются за увеличенную печень. Во время Великой Отечественной войны нам несколько раз приходилось убеждаться, что за печень принимается пораженный туберкулезом сальник. Значительно реже за печень принимаются опухоли правой почки, желудка, поперечной ободочной кишки, растянутый желчный пузырь.

Число диагностических трудностей заметно уменьшится, если принять за правило в каждом случае оценивать величину, консистенцию и характер печеночного края на всем протяжении, доступном пальпации. Край печени при сердечной недостаточности мягкий и слегка чувствительный, при пальпации прощупывается в правом подреберье, в подложечной области в левом подреберье. Печень у больного циррозом может быть невелика, но край ее острый и плотный. Хорошо известен закругленный и мягкий край печени при расположении на ее нижней поверхности эхинококкового пузыря. Систематическая пальпация нижнего края печени позволяет отличить диффузное увеличение печени от изолированного увеличения одной из ее долей.

Когда результаты физических методов исследования не разрешают сомнений о размерах печени, величина ее определяется посредством сканирования. Другие методы ее исследования будут указаны по мере необходимости. Если увеличение печени сочетается с желтухой, диагностический анализ больного лучше производить по схемам, описанным в главе «Желтуха».

## ОСТРЫЙ БЕЗЖЕЛТУШНЫЙ ГЕПАТИТ

Одна из форм вирусного гепатита, так называемый сывороточный гепатит типа В, или гепатит с длительной инкубацией, начинается, как правило, незаметно и может протекать без видимой желтухи, проявляясь только повышенной утомляемостью и потерей аппетита. Температура тела у этих больных часто остается нормальной. При исследовании больного обнаруживаются увеличение печени и умеренно повышенная активность трансаминаз. Иногда наблюдается умеренное увеличение селезенки. Кровь этих больных дает положительную реакцию с антигеном гепатита D (HB<sub>s</sub>Ag, австралийский антиген).

Характерна склонность гепатита В к затяжному течению. Активность трансаминаз при этой форме гепатита нередко остается повышенной в течение многих месяцев. Полагают, что именно вирусный гепатит типа В является главной причиной хронических гепатитов и циррозов, развивающихся у больных, перенесших в прошлом желтухи и не злоупотреблявших алкоголем.

Изолированное увеличение печени наблюдается и при токсических гепатитах (дифференциальный диагноз см. главу «Желтуха»).

## ХРОНИЧЕСКИЙ ГЕПАТИТ

Хроническим гепатитом называется воспаление печени, продолжающееся без перерыва не менее 6 мес. Морфологически различают хронический доброкачественный (персистирующий) и агрессивный гепатиты. Этиология их окончательно не выяснена.

По данным прижизненной биопсии печени, хронический доброкачественный (персистирующий) гепатит протекает с воспалительной инфильтрацией портальных трактов. Дольковая структура печени сохранена, а фиброз печени либо полностью отсутствует, либо выражен весьма умеренно. Воспалительная инфильтрация при агрессивном гепатите обнаруживается как в портальных зонах, так и в паренхиме печени. Дольковое строение печени нарушается как за счет образования очагов некроза печеночных клеток, так и за счет разрастания соединительной ткани внутри долек. Два указанных типа хронического гепатита развиваются после острых вирусных и токсических гепатитов.

Хронический доброкачественный (персистирующий) гепатит. Метод прижизненной биопсии позволил детально изучить морфологию хронических гепатитов. По результатам сопоставления данных биопсии и длительного диспансерного наблюдения за течением болезни удалось выяснить, что хронический доброкачественный гепатит чаще всего развивается из острого вирусного гепатита. Нередко его обнаруживают случайно у доноров.

В случаях более тяжелого поражения больные жалуются на постоянную слабость и быструю утомляемость при физической или умственной работе, на плохую переносимость жирной пищи и нередко на неприятные ощущения в правом подреберье. Субъективная картина болезни в подобных случаях идентична картине постгепатитного синдрома, астенического состояния, которое развивается иногда после острого вирусного гепатита. Физическое исследование выявляет у части больных незначительное увеличение печени, которая может быть слегка болезненной. Иногда физическое исследование не обнаруживает никаких изменений внутренних органов. Предположение о связи перечисленных жалоб с болезнью печени возникает обычно только после получения результатов специальных методов исследования.

Содержание билирубина в крови может быть нормальным, но периодически наблюдается легкая гипербилирубинемия. Активность трансаминаз в кровяной сыворотке обычно оказывается слегка повышенной, иногда на протяжении нескольких лет. Активность щелочной фосфатазы при хроническом доброкачественном гепатите, как и при других диффузных поражениях печени, не изменяется. Характерным считается небольшое увеличение содержания иммуноглобулинов в кровяной сыворотке. Общее количество глобулинов в крови остается нормальным (Sherlock, 1976). Исследование кровяной сыворотки на содержание антигенов гепатита В или гепатита А иногда позволяет установить этиологию гепатита. Окончательный диагноз ставят по результатам биопсии печени, которую следует производить не ранее полугода, а лучше по истечении года после перенесенного острого гепатита.

Хронический доброкачественный гепатит приходится отличать от постгепатитного синдрома, постгепатитной гипербилирубинемии, хронического активного гепатита, алкогольного гепатита и синдрома (болезни) Жильбера.

Постгепатитный синдром и хронический доброкачественный гепатит могут быть идентичными по субъективным проявлениям; функции печени при постгепатитном синдроме остаются нормальными, а при хроническом гепатите отмечаются более или менее заметная постоянная или периодическая гипербилирубинемия и почти постоянное повышение активности трансаминаз.

Постгепатитная гипербилирубинемия также протекает без сопутствующего повышения активности трансаминаз. Окончательный диагноз этого синдрома может быть поставлен только по результатам биопсии печени, которую следует производить не ранее указанных выше сроков. При получении сравнительных результатов биопсию печени повторяют, но обычно не ранее чем через 6 мес.

Хронический активный гепатит отличается от доброкачественного прежде всего такими признаками, как гепатомегалия, сосудистые звездочки, увеличение селезенки. Содержание глобулинов в кровяной сыворотке при активном гепатите по-

Бышено, а при доброкачественном — нормальное. Морфологическое исследование выявляет при активном гепатите нарушение дольковой структуры печени и другие признаки. В некоторых случаях в одной портальной зоне обнаруживаются признаки активного гепатита, а в другой — доброкачественного. Окончательное диагностическое заключение в подобных случаях может быть сделано только по результатам более длительного наблюдения за течением болезни и по результатам повторной биопсии печени.

Увеличение печени, вызванное ее жировой инфильтрацией, нередко наблюдается при алкоголизме. Хотя такая печень часто оказывается чувствительной при пальпации, функции ее обычно остаются нормальными. Указания на злоупотребление алкоголем и другие признаки алкоголизма позволяют отличить вызванную алкоголем жировую инфильтрацию печени от хронического доброкачественного гепатита. Окончательный диагноз ставят по результатам пункционной биопсии.

Оценивая результаты биопсии, необходимо учитывать, что после периода более или менее длительного воздержания от алкоголя признаки алкогольного поражения печени (жировое перерождение гепатоцитов, алкогольный гиалин, очаговые некрозы печеночных клеток с сопутствующими полиморфноклеточными инфильтратами) могут полностью исчезнуть, и тогда гистологическая картина препарата становится неотличимой от таковой при хроническом доброкачественном гепатите.

**Синдром (болезнь) Жильбера** нередко ошибочно принимают за хронический гепатит. Она, так же как и доброкачественный хронический гепатит, обнаруживается нередко случайно при обследовании больного по поводу какой-либо другой болезни. Гипербилирубинемия у этих больных вызывается накоплением в крови непрямого билирубина, поэтому она никогда не сопровождается билирубинурией.

Активность трансаминаз в крови оказывается нормальной, скорости экскреции бромсульфалеина и бенгалроз не изменяются. Строение печени, по данным пункционной биопсии, оказывается нормальным, но при гистохимическом исследовании часто обнаруживается в клетках печени пониженное содержание уридин-дифосфат-глюкоронил-трансферазы, энзима, катализирующего реакцию конъюгации билирубина с глюкуроновой кислотой.

**Хронический активный (агрессивный) гепатит.** Классический тип активного гепатита часто называют люпоидным гепатитом. Другие типы этого синдрома наблюдаются у больных, перенесших острый вирусный гепатит типа В и алкогольный гепатит. Активный гепатит наблюдается также при врожденных болезнях печени: гепатолентикулярной дегенерации, альфа-1-антитрипсиновой недостаточности и после длительного применения слабительных и гипотензивных средств.

Люпоидный гепатит примерно в  $\frac{2}{3}$  случаев начинается незаметно и в  $\frac{1}{3}$  случаев — остро. Болеют преимущественно молодые жен-



щины. Первоначально болезнь принимают за обычный острый гепатит, и только безуспешность терапии заставляет пересмотреть диагноз и признать хроническое заболевание. Несмотря на проводимую терапию, болезнь прогрессирует. Печень и селезенка значительно увеличиваются. Особенно характерно увеличение левой доли печени, которую нередко ошибочно принимают за селезенку.

В типичных случаях во время обострений болезни развивается желтуха, появляется значительное количество сосудистых звездочек. Во время ремиссии содержание билирубина в крови становится нормальным, резко уменьшается число сосудистых звездочек. В поздних стадиях болезни развивается клиническая картина цирроза. Печень уменьшается в размерах, развиваются асцит, отеки, энцефалопатия. Несмотря на отдельные сообщения о возможности полного выздоровления, люпоидный гепатит в настоящее время, как правило, оканчивается циррозом.

Кроме поражения печени, при активном гепатите люпоидного типа постоянно наблюдается поражение многих других органов и систем. Поражение почек проявляется обычно гломерулонефритом с более или менее выраженной протеинурией. У некоторых больных с длительной лихорадкой в крови обнаруживаются волчаночные клетки. Гиперплазия ретикулоэндотелиальной системы проявляется иногда генерализованной лимфаденопатией. Поражение эндокринных органов приводит к развитию акне, гирсутизма, кожных стрий, аменореи, гинекомастии, кушингоидного лица. Иногда у этих больных обнаруживается гемолитическая анемия с лейкопенией и тромбоцитопенией. Выраженные аутоиммунные нарушения сближают люпоидный гепатит с системной красной волчанкой.

Дифференциальный диагноз между этими болезнями чрезвычайно труден. Как указывает В. А. Насонова (1972), окончательное диагностическое заключение должно опираться на особенности клинического течения болезни. Естественно, что диагноз люпоидного гепатита редко может быть ранним.

Хронический активный гепатит развивается чаще после острого гепатита, вызванного вирусом типа В и другими вирусами, кроме вируса типа А. Переход этих острых гепатитов в хроническое течение наблюдается обычно у лиц с измененным гуморальным иммунитетом. Развивающаяся клиническая картина представляет собой смягченный вариант люпоидного гепатита. Болеют чаще мужчины, чем женщины. Возраст большинства больных старше 30 лет. Примерно в половине случаев хронический активный гепатит оказывается продолжением острого, и в половине случаев начало болезни остается незамеченным.

Хронический активный гепатит в течение некоторого времени может протекать бессимптомно. Диагноз его в подобных случаях ставят на основании клинических данных (увеличение печени и нередко селезенки), результатов биохимических исследований

(длительное, иногда волнообразное повышение активности трансаминаз) и результатов изучения биопсийного материала.

Значительно чаще болезнь протекает с периодическим появлением желтухи, более или менее длительного субфебрилитета, артралгии, гиперферментемии. Характерная для люпоидного гепатита полисиндромность болезни выражена весьма умеренно. Медленно прогрессирующая болезнь оканчивается развитием цирроза или первичного рака печени.

Гепатит, вызванный вирусом типа В, обнаруживается иногда случайно, а иногда после обследования больного, обратившегося по поводу желтухи, диспепсического синдрома или неприятных ощущений в правом подреберье. Время начала болезни остается неизвестным. О хроническом гепатите можно говорить только в тех случаях, когда обнаруживаются увеличенная печень плотной консистенции, большая селезенка и диспротеинемия. В других случаях всегда приходится решать вопрос, встретились ли мы с острым гепатитом или с обострением хронического гепатита.

После острого вирусного гепатита возможно полное выздоровление. Диагноз острого вирусного гепатита может быть исключен только после более или менее длительного наблюдения за течением болезни. Нормализация размеров печени, уровня билирубинемии, активности трансаминаз позволяет предполагать, что гепатит был острым. Окончательное диагностическое заключение может быть вынесено только по результатам биопсии, которую следует выполнять через 6—12 мес после исчезновения клинических проявлений болезни.

Еще более трудно исключить хронический доброкачественный (персистирующий) гепатит. Обсуждая дифференциальный диагноз подобных случаев, необходимо обращать особое внимание на неодинаковую выраженность одних и тех же признаков. Увеличенная селезенка, высокая активность трансаминаз и высокая билирубинемия более характерны для активного, чем персистирующего, гепатита. Окончательное диагностическое заключение может быть дано только по результатам повторных биопсий.

Перихолангит нередко присоединяется к неспецифическому язвенному колиту, болезни Крона. Как и хронический активный гепатит, он тоже изредка осложняется холестаазом. При обсуждении диагноза в подобных случаях особое значение следует придавать выраженности следующих признаков. Содержание глобулинов в крови и антител к митохондриям при хроническом активном гепатите повышено, а при перихолангите остается нормальным. Уровень щелочной фосфатазы при перихолангите повышается, а при хроническом гепатите остается нормальным. Окончательный диагноз ставят по данным пункционной биопсии.

Гепатолентикулярная дегенерация иногда впервые проявляется умеренной гепатомегалией в сочетании с кратко-

временной желтухой, диспротеинемией, тромбоцитопенией, признаками портальной гипертензии. По клинической картине болезнь Коновалова — Вильсона на определенных этапах может не отличаться от хронического активного гепатита. Гепатолентикулярная дегенерация является наследственной болезнью, которая появляется обычно в детстве. Коричневое кольцо вокруг радужки (признак Кайзера — Флейшера) является патогномическим признаком гепатолентикулярной дегенерации. Он легко выявляется при исследовании больного с применением щелевой лампы. Гепатолентикулярная дегенерация может быть успешно остановлена в своем прогрессировании при условии своевременной ее диагностики. Для раннего выявления болезни рекомендуется каждого больного хроническим гепатитом моложе 30 лет обязательно исследовать совместно с окулистом с применением щелевой лампы. Повышенное содержание меди и церулоплазмينا в крови и повышенная экскреция меди с мочой подтверждают диагноз.

Хронический активный гепатит может возникнуть под влиянием лекарственных средств (лекарственный гепатит). Особенно дурной славой пользуются тегретол, применяющийся для терапии невралгии тройничного нерва, альдомет (допегит), широко применяющийся как гипотензивное средство, иммунодепрессивные средства. Недавно выяснилось, что длительное применение изофенина — широко распространенного слабительного средства — также приводит к возникновению хронического активного гепатита.

Клинические и биохимические признаки лекарственного гепатита исчезают обычно вскоре после отмены вызвавшего их средства. Причиной лекарственного гепатита является, по-видимому, гиперсенситизация организма, так как упорное применение указанных средств, несмотря на увеличение печени, гипербилирубинемию и гиперферментемию, приводит к развитию гепатита люпоидного типа с поражением суставов, высокими титрами антител к отдельным ингредиентам ядра, с появлением в крови клеток красной волчанки.

## ЦИРРОЗЫ ПЕЧЕНИ

Международная ассоциация по изучению печени предложила в 1974 г. различать циррозы по их этиологии и морфологии. Циррозы печени, с которыми чаще всего приходится сталкиваться терапевту при обсуждении проблем дифференциального диагноза, могут быть разделены (приложение XXIV-1) на врожденные и приобретенные. Среди последних особенно часто встречаются циррозы, развившиеся после вирусных гепатитов и алкогольные. Другие инфекционные циррозы (сифилитические, туберкулезные, актиномикозные) встречаются крайне редко, так как поражение печени при этих болезнях диагностируется еще на стадии гепатита.

Инфекционный цирроз. Этим термином обозначены циррозы, являющиеся заключительным этапом эволюции вирусных гепатитов. Клиническая картина цирроза во всех случаях одинакова. Она не зависит ни от его этиологии, ни от его морфологии. Если цирроз развивается на фоне активного гепатита, то признаки последнего накладываются известную печать на типичную картину «чистого» цирроза.

Современные знания о связи цирроза с гепатитом основаны главным образом на результатах длительного наблюдения за течением инфекции вирусом гепатита В, который может быть легко идентифицирован. В зависимости от обширности возникающих в остром периоде некрозов у больного, перенесшего гепатит, вызванный вирусом типа В, могут развиваться мелкоузелковый, крупноузелковый, смешанный и многодольчатый (неполный септальный) типы цирроза.

Возможность развития некроза после инфекции вирусом гепатита типа А в настоящее время считается весьма маловероятной. Связь цирроза с гепатитами, вызванными другими вирусами, не изучена.

Диагноз далеко зашедших случаев цирроза с характерным внешним видом больных не представляет трудностей и может быть поставлен без специальных методов исследования. В случаях менее выраженных циррозов можно предполагать у каждого больного с увеличенной печенью и перенесенной в прошлом желтухой или указанием на длительное злоупотребление алкоголем.

Увеличение печени является самым частым признаком цирроза и обнаруживается в 67 % всех случаев этой болезни. В 73 случаях цирроза печень имеет нормальные размеры или даже уменьшена. Край ее обычно острый, безболезненный, плотный. Характерно неравномерное увеличение печени. Правая доля ее может быть уменьшенной, а левая — увеличенной. К сожалению, этот легко обнаруживаемый признак относится к числу редких. Вероятность цирроза значительно увеличивается, когда одновременно с увеличением печени у больного удается выявить признаки портальной гипертензии: асцит, расширение вен слизистой оболочки нижней трети пищевода и кардиального отдела желудка, увеличение селезенки и желтуху. Асцит обнаруживается в 60%, тогда как желтуха и расширение вен пищевода — только в половине случаев этой болезни, увеличение селезенки выявляется у 40% больных циррозом. Сосудистые звездочки приобретают диагностическое значение только в том случае, если они встречаются в значительном количестве.

Перечисленные объективные признаки цирроза обычно сочетаются с жалобами на быструю утомляемость, слабость, анорексию и абдоминальный дискомфорт. Функции печени у большинства больных оказываются нарушенными. Раньше и сильнее всех поражается выделительная функция. Характерны гипоальбуминемия и гжпроптротромбинемия, скорость синтеза и распада которых при

циррозе резко замедляется. Повышенное содержание иммуноглобулинов на электрофореграмме обнаруживается по характерному увеличению глобулинов, пик концентрации которых располагается в середине между бета- и гамма-фракциями.

Перечисленные симптомы встречаются далеко не в каждом случае цирроза. Болезнь нередко протекает без каких-либо признаков нарушения здоровья и оказывается случайной находкой на вскрытии. Частота подобных случаев по сравнительно недавней статистике 1970 г.— 19%. Случаи асимптоматических циррозов особенно часто встречаются среди лиц пожилого возраста.

Перечисленные клинические признаки цирроза неспецифичны. Сходные клинические картины наблюдаются при некоторых болезнях сердечно-сосудистой системы. Поэтому диагноз цирроза должен всегда основываться на бесспорных признаках, каковыми являются общий вид печени и ее микроскопическое строение. Характер поверхности печени, ее цвет, величина селезенки, а во многих случаях и выраженность коллатерального кровообращения могут быть оценены при лапароскопии, которую во всех случаях рекомендуется дополнять биопсией нескольких участков печени. Микроскопическое изучение препаратов позволяет оценить морфологию цирроза, активность гепатита и активность цирротического процесса.

Об активности гепатита судят по наличию очагов некроза и сопутствующей воспалительной реакции, а об активности цирроза — по тинкториальным свойствам основного вещества соединительной ткани, по виду фибробластов и степени зрелости волокон соединительной ткани.

Увеличенная болезненная печень в сочетании с асцитом и одышкой при движениях постоянно встречаются как при циррозе, так и при правожелудочковой недостаточности. Дифференциальный диагноз этих синдромов сравнительно нетруден, если удается проследить за последовательностью развития отдельных осложнений и выяснить механизмы их развития.

Нарушения водно-электролитного обмена при сердечной недостаточности вначале проявляются в виде отеков подкожной клетчатки голеней, стоп. Ко времени появления асцита больной с сердечной недостаточностью становится нетрудоспособным, нередко он не может даже самостоятельно двигаться по комнате. Асцит при циррозе появляется раньше анасарки. Несмотря на выраженный асцит и жалобы на одышку, больные циррозом способны свободно передвигаться и даже полностью обслуживать самих себя. Объясняется это тем, что асцит у них вызывается действием главным образом местных факторов, а одышка обусловлена высоким стоянием диафрагмы.

Увеличение селезенки наблюдается только в далеко зашедших случаях правожелудочковой недостаточности с признаками трикуспидальной недостаточности и нередко с нарушениями ритма сердечных сокращений. Увеличение селезенки может наблюдаться

даже в начальных стадиях цирроза. Скенирование печени позволяет легко отличить правожелудочковую недостаточность от цирроза. Для последнего характерны уменьшение захвата радиоактивного вещества печенью и повышенный захват его селезенкой.

Необходимо также учитывать, что увеличение печени, повышение венозного давления и другие признаки правожелудочковой недостаточности при болезнях сердца присоединяются к появившимся ранее их признакам левожелудочковой недостаточности. Величина и форма сердца у этих больных, как правило, изменены. Повышенное кровенаполнение легких при болезнях сердца остается обычно и после появления правожелудочковой недостаточности. Признаки повышенного кровенаполнения легких при циррозе обычно отсутствуют, величина и форма сердца остаются нормальными, а ритм сердца — синусовым.

Значительную помощь в дифференциальном диагнозе сравниваемых синдромов оказывают данные анамнеза и признаки, сопутствующие циррозу или болезни сердца, осложнившейся недостаточностью кровообращения по правожелудочковому типу. Учет перечисленных данных позволяет уверенно провести дифференциальный диагноз у постели больного.

**Алкогольный цирроз.** Злоупотребление алкоголем приводит к накоплению жира в гепатоцитах. Жировая дегенерация печени обычно сопровождается явлениями нерезко выраженного воспаления с образованием «жировых гранулем». В более тяжелых случаях возникает алкогольный гепатит, морфологическая картина которого напоминает картину активного хронического гепатита. Отложение алкогольного гиалина в протоплазму гепатоцитов является его характерным признаком. Гиалиновые некрозы при алкогольном гепатите располагаются вокруг центральных вен. Рубцевание этих некрозов сопровождается сдавлением вен и развитием портальной гипертензии. В междольковых перегородках появляется воспалительный инфильтрат из моноядерных клеток. К этому присоединяется пролиферация желчных капилляров. Развивается картина мелкоузелкового (лаэннековского) цирроза печени. Характерным считается одновременное сосуществование признаков цирроза с признаками гепатита и жировой дегенерации печени.

Алкогольный цирроз развивается только после многих лет злоупотребления спиртными напитками. Болеют чаще мужчины. Средний возраст больных около 50 лет. Начальные стадии цирроза нередко протекают незаметно для больного. Они проявляются неспецифическими симптомами: слабостью, анорексией, болями в животе. Обследование больных выявляет обычно атрофию яичек, женский тип оволосения у мужчин, признаки алкогольного полиневрита с характерной атрофией мышц бедра. Печень в ранних стадиях цирроза оказывается увеличенной, а в поздних — уменьшенной. Примерно в трети случаев отмечается увеличение селезенки.

Алкогольный гепатит иногда осложняется холестазом, и его нередко принимают за один из инфекционных гепатитов. Точно так же и алкогольный цирроз может быть ошибочно принят за цирроз после вирусного гепатита. Учет следующих обстоятельств может оказать известную помощь в дифференциальном диагнозе этих циррозов. Холестаз при инфекционном и лекарственном гепатите протекает, как правило, без болей, а при алкогольном гепатите и циррозе он часто сочетается с болями в животе и никогда не бывает полным. Боли локализируются обычно вокруг пупка и в подложечной области. Их причиной считается сопутствующий алкогольный панкреатит.

Алкогольные гепатиты и циррозы протекают всегда только с умеренным повышением активности трансаминаз, хотя билирубинемия может быть весьма высокой. Объясняется это более резким поражением выделительной функции печени. Окончательный диагноз алкогольного цирроза ставится по данным морфологического исследования печени: одновременное существование признаков жировой дегенерации гепатоцитов, алкогольного гиалина и мелкоузелкового цирроза.

**Билиарный цирроз печени** как первичный, так и вторичный всегда протекает с желтухой. Увеличение печени хотя и является его постоянным признаком, но в клинической картине болезни всегда доминирует желтуха; поэтому его приходится дифференцировать не с циррозами печени, а с желтухами другого происхождения. Дифференциальный диагноз первичного билиарного цирроза печени рассматривается в главе «Желтуха».

**Врожденные циррозы печени.** Гемохроматоз. Термином «гемохроматоз» обозначаются две болезни: наследственная (первичный гемохроматоз), протекающая с накоплением во внутренних органах значительных количеств железа, и приобретенная (вторичный гемохроматоз), которая встречается иногда при хронических анемиях, при перегрузках организма железом, вводимым с пищей, напитками, лекарствами. Болезнь протекает с нарушением обмена гемосидерина, гемофусцина и меланина. Поражаются главным образом печень, поджелудочная железа, кости, почки, желудочно-кишечный тракт, эндокринные железы, костный мозг, кожа, сердце.

Морфологические и клинические признаки вторичного гемохроматоза при хронических анемиях возникают под влиянием множественных гемотрансфузий или длительного приема внутрь препаратов железа. Гемохроматоз при сидеробластических анемиях (см. главу «Анемия») развивается обычно еще до начала терапии гемотрансфузиями. Развитие гемосидероза в подобных случаях объясняют повышенным всасыванием железа в желудочно-кишечном тракте.

Повышенное содержание железа в печени больных, страдающих циррозом, одни авторы связывают с обычно наблюдающейся у них анемией, другие — с высоким содержанием железа в воде,

используемой для приготовления алкогольных напитков, длительно потребляемых большинством этих больных. Вторичный гемохроматоз у некоторых африканских племен объясняется потреблением больших количеств железа с пищей, которую готовят в железной посуде. Гемохроматоз постоянно развивается у больных, перенесших операцию наложения портокавального анастомоза по поводу цирроза печени.

Первичный гемохроматоз длительное время протекает бессимптомно. Пигментация кожи, сахарный диабет, гепатомегалия, кардиомиопатия, артропатия появляются в большинстве случаев между 45 и 55 годами. Признаки вторичного гемохроматоза появляются обычно в более молодом возрасте. Мужчины болеют примерно в 10 раз чаще женщин. Редкость заболевания у женщин объясняется регулярными потерями железа во время менструаций.

Гемохроматоз относится к полисиндромным заболеваниям. В далеко зашедших случаях болезни наблюдается более или менее выраженное поражение всех внутренних органов. Чаще всего а тяжелее всего поражаются печень, кожа, поджелудочная железа, сердце и суставы. Современные методы терапии заметно продляют жизнь больного, но все же не могут полностью остановить прогрессирование болезни. Смерть наступает от присоединившейся инфекции, печеночной комы либо сердечной недостаточности.

Гепатомегалия является самым частым признаком гемохроматоза и встречается более чем в 90% случаев. Печень отличается плотной консистенцией, поверхность ее гладкая, край острый, безболезненный. Левая доля печени часто увеличивается в более значительной степени, чем правая. Увеличенная селезенка с плотным закругленным краем прощупывается примерно у  $\frac{2}{3}$  больных. Асцит при гемохроматозе может быть следствием как портальной гипертензии, так и сердечной недостаточности. Другие признаки портальной гипертензии (варикозное расширение подкожных вен, кровотоечения из вен пищевода) наблюдаются редко.

Усиленная пигментация кожи меланином встречается примерно у 90% больных. Цвет кожи может быть бронзовым (что и отражено в старом названии болезни «бронзовый диабет»), голубовато-черным, аспидным. Резче всего пигментация выражена на лице, шее, предплечье, дорсальной поверхности кистей, промежности, половых органах, пупке, старых рубцах, грудных сосках. Примерно у 20% больных наблюдается пигментация слизистой оболочки полости рта и конъюнктив.

Сахарный диабет считается третьим классическим признаком гемохроматоза. Встречается он в 75% случаев, т. е. несколько реже, чем меланодермия и гепатомегалия. Примерно у 30% больных сахарный диабет появляется на несколько лет раньше других признаков болезни. Обычно он с самого начала принимает тяжелое течение и становится инсулинорезистентным. Со временем у больного развиваются все осложнения диабета: ретинопатия, гломерулосклероз, пиелонефрит, полиневрит.



Отложения гемосидерина в сердце вначале располагаются под эпикардом желудочков. Позднее развивается диффузный фиброз миокарда с отложением гемосидерина в мышечных волокнах. Поражение сердца (рестриктивная кардиомиопатия) развивается примерно в половине случаев гемохроматоза и проявляется нарушениями сердечного ритма и сердечной недостаточностью. Прогрессирование последней может стать причиной смерти больного.

Почти в половине случаев гемохроматоза развиваются острые синовиты мелких суставов кистей. Изредка встречаются полиартриты с прогрессирующим течением. По мере развития болезни отмечается регрессия вторичных половых признаков. У женщин развивается аменорея, у мужчин отмечается выпадение волос на лице, лобке, в подмышечных областях. Постепенно уменьшаются в размерах яички.

Диагноз гемохроматоза нетруден в поздних стадиях болезни, когда появились уже все три его классических признака: гепатомегалия, пигментация кожи и сахарный диабет. Он становится еще более бесспорным, если у больного обнаруживаются клинические признаки кардиомиопатии, артропатия и гипогонадизм. Однако указанный «набор признаков» появляется только в поздних стадиях болезни.

Более ранняя диагностика болезни может быть достигнута посредством более частого исследования печени методом пункционной биопсии. Биопсия печени или лапароскопия с биопсией считается показанной во всех случаях сахарного диабета, протекающего с гепатомегалией, и инсулинорезистентного диабета. Повышенное содержание железа внутри гепатоцитов (паренхиматозный сидероз) и в ретикулоэндотелиальных клетках (ретикулоэндотелиальный сидероз) является наиболее надежным диагностическим признаком гемохроматоза.

Если биопсия печени по каким-либо причинам невозможна, дифференциальный диагноз первичного гемохроматоза от его вторичных форм может быть произведен по результатам исследования стернального пунктата или лейкоцитов периферической крови. Частицы гемосидерина в лейкоцитах при гемохроматозе имеют небольшие размеры и правильную округлую форму. В случаях вторичного гемохроматоза частицы гемосидерина имеют значительно большие размеры.

Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать и клиническим данным. Анемия является почти обязательным признаком вторичного гемохроматоза. Анемия в начале первичного гемохроматоза отсутствует, а в более поздних стадиях болезни при картине цирроза печени она выражена весьма умеренно.

В прошлом диабетическая кома была самым частым осложнением гемохроматоза. Длительность жизни больных в настоящее время заметно увеличилась, и наиболее частыми осложнениями гемохроматоза стали рестриктивная кардиомиопатия с нарушениями

сердечного ритма и сердечной недостаточностью, печеночная кома, опухоли печени и особенно холангиокарцинома и саркома.

Гепатолентикулярная дегенерация. Болезнь Коновалова — Вильсона, или гепатолентикулярная дегенерация, относится к числу редких заболеваний. Оно передается по наследству как ауtosомный рецессивный признак. Клинические проявления болезни обусловлены нарушениями обмена меди, которая откладывается в избыточных количествах в печени, почках, роговице, мозге (в его зубчатых и чичевидных ядрах, хвостом теле, бледном шаре, мозжечке и других отделах). Современные методы терапии позволяют перевести положительный баланс меди в отрицательный, изменив этим прогноз болезни. Своевременная диагностика может не только спасти жизнь больного, но и сохранить на длительное время его трудоспособность.

В половине случаев болезнь начинается в детском и подростковом возрасте с поражения печени, что проявляется гепатомегалией, чувством тяжести или болями в правом подреберье и более или менее выраженной желтухой. Значительно реже болезнь начинается гемолитической анемией, которая может быть умеренной, но иногда становится тяжелой из-за повторных кризов. Большинство больных предстают перед врачом с гепатомегалией, анемией и желтухой, которая имеет смешанное печеночно-клеточное и гемолитическое происхождение.

Длительное наблюдение больных с повторным их обследованием позволило установить, что отложение меди сопровождается развитием воспалительной реакции. Предполагается следующая последовательность событий. Первоначально в печеночных клетках развивается жировая дистрофия, к которой позднее присоединяется воспаление в области порталных трактов. Итогом этого процесса является развитие мелкоузелкового цирроза с портальной гипертонией. По клиническому течению болезнь напоминает волнообразно протекающий хронический активный гепатит. Чем моложе больной, тем более быстротечна болезнь. От агрессивного гепатита она отличается только наличием экстрапирамидных нарушений, заметным снижением интеллекта и поражением почек. Последнее проявляется гематурией, аминоацидурией. В некоторых случаях наблюдается развитие полного синдрома Фанкони взрослого типа.

В юношеском возрасте болезнь начинается чаще с экстрапирамидных расстройств. Характерно резкое усиление непроизвольных подергиваний в то время, когда требуется особенная точность движений. Вскоре к этому присоединяются гепатомегалия, спленомегалия, асцит, варикозное расширение вен пищевода. Поражение почек встречается в каждом случае и этой «лентикулярной» формы болезни, которая протекает обычно более доброкачественно, чем описанная выше «печеночная» форма. Раньше или позднее болезнь осложняется отложением содержащего медь пигмента по периферии роговицы.

Кольцо Кайзера — Флейшера иногда может быть обнаружено невооруженным глазом, но в тех случаях, когда оно выражено неполно, его лучше определять при помощи щелевой лампы. Выявление этого признака равнозначно постановке диагноза гепатолентикулярной дегенерации, так как этот признак ни при какой другой болезни не встречается.

О возможности гепатолентикулярной дегенерации необходимо думать во всех случаях, когда у ребенка или юноши обнаруживается увеличение печени, этиология которого остается неясной. Предположение о болезни Коновалова — Вильсона становится еще более обоснованным, если у больного обнаруживаются признаки повышенного гемолиза: желтуха, повышенное содержание ретикулоцитов в крови.

Диагноз подтверждается выявлением повышенной экскреции меди с мочой, низким содержанием меди и церулоплазмينا в крови. Временное понижение концентрации церулоплазмипа в крови наблюдается при любом тяжелом гепатите. С улучшением общего состояния больного содержание церулоплазмينا в крови возвращается к норме. Низкое содержание церулоплазмينا в крови является постоянным признаком болезни Коновалова — Вильсона.

**Альфа-1-антитрипсиновая недостаточность.** Синтез альфа-1-антитрипсина регулируется не менее чем 13 аутосомными генами. К настоящему времени идентифицировано 9 различных аллелей этих генов. Накопление альфа-1-антитрипсина в гепатоцитах приводит к развитию мелкоузелкового цирроза, прогрессирующее течение которого осложняется иногда развитием желтухи холестатического типа. Развитие цирроза связывают с прямым токсическим действием антитрипсина на гепатоцит или с повышенным содержанием меди в гепатоците.

По данным патологоанатомического исследования, цирроз печени встречается примерно у 40% лиц, являющихся гомозиготами по любому из 17 идентифицированных к настоящему времени фенотипов ингибитора протеазы. Врожденная недостаточность альфа-1-антитрипсина у взрослых всегда осложняется также развитием обтурационной эмфиземы легких, прогрессирующее развитие которой может быть приостановлено прекращением курения.

Возможность связи цирроза с недостаточностью альфа-1-антитрипсина следует предполагать у каждого больного с признаками одновременного заболевания печени и легких. Для выявления врожденной недостаточности альфа-1-антитрипсина рекомендуется в каждом случае цирроза неясной этиологии производить биопсию, а срезы печени подвергать специальной обработке. После выявления в гепатоцитах характерных включений, содержащих гликопротеины, больного надо подвергнуть генетическому исследованию. Окончательный диагноз цирроза, вызванного недостаточностью альфа-1-антитрипсина, может быть поставлен только после определения фенотипа больного по ингибиторам протеазы.

Циррозы иногда развиваются и при других наследственных болезнях. С особым постоянством наблюдается развитие цирроза при талассемии и других гемолитических анемиях. Поражение печени

при этой группе болезней объясняется развитием вторичного гемохроматоза.

Циррозы печени входят составной частью в клиническую картину наследственных болезней обмена веществ, большая часть которых является делом детского возраста. До молодого и среднего возраста доживают иногда больные муковисцидозом, врожденными телеангиэктазиями, гистиоцитозом X, галактоземией и врожденной непереносимостью фруктозы. Выяснению причины цирроза у этих больных помогают данные анамнеза и другие проявления указанных наследственных болезней.

Болезнь Гоше. Гепатомегалия и спленомегалия относятся к числу постоянных признаков некоторых врожденных болезней липидного обмена. Наиболее распространенной среди них является болезнь Гоше. У взрослых встречается только хроническая форма этой болезни.

В большинстве случаев болезнь начинается с болей в костях ног. Боли бывают настолько интенсивными, что их иногда принимают за острый остеомиелит. Возникновение болей связывают с инфильтрацией костного мозга клетками Гоше. Наиболее выраженные деструктивные изменения обнаруживаются в позвонках и в бедре. Особенно характерна резко выраженная деформация дистального отдела бедренной кости.

Увеличение печени и селезенки в одних случаях выражено весьма умеренно, в других — значительно. Инфильтрация печени клетками Гоше сопровождается нарушением ее нормального долькового строения. Разрастание междольковой соединительной ткани приводит к развитию портальной гипертензии с асцитом и гипербилирубинемией. Нарушение других функций печени наблюдается не в каждом случае болезни.

Наиболее характерными внешними признаками болезни являются очаговая пигментация кожи и изменения конъюнктивы. Очаговая пигментация кожи при болезни Гоше по внешнему виду напоминает хлоазмы беременных. Она отличается от хлоазмы тем, что интенсивность ее не зависит от солнечной радиации. С обеих сторон зрачков развиваются клиновидные утолщения конъюнктивы, имеющие коричневый цвет. Этот патогномический признак болезни Гоше можно видеть только при ярком дневном свете.

В далеко зашедших случаях болезни Гоше появляются анемия, лейкопения и тромбоцитопения, петехии и экхимозы на коже и слизистых оболочках, кровоизлияния в серозЕГ\*\*» ««««— <δ— тельный диагноз ставят по результатам биопсии печени или костного мозга.

## КИСТЫ И ОПУХОЛИ ПЕЧЕНИ

Кисты и опухоли относятся к числу редких болезней печени. Они объединены нами в одну группу, так как они проявляются,

как правило, изолированным увеличением органа. Одновременное увеличение селезенки встречается исключительно редко. Мы отдали предпочтение этиологическим классификациям этих образований, так как они более других соответствуют задачам дифференциального диагноза.

**Кисты печени.** Кисты печени могут быть разделены на врожденные и приобретенные, паразитарные и непаразитарные.

**Непаразитарные врожденные кисты печени** возникают вследствие нарушения нормальных процессов дегенерации внутрипеченочных желчных протоков. Они могут быть одиночными и множественными. Приобретенные кисты имеют травматическое происхождение. Они возникают иногда через несколько недель или месяцев после тяжелой травмы в области печени.

Врожденные кисты печени у женщин встречаются в 4—5 раз чаще, чем у мужчин. Как одиночные, так и множественные кисты могут длительное время оставаться бессимптомными. Постепенно увеличиваясь, они начинают сдавливать прилежащие органы. Это сопровождается возникновением большого числа симптомов и признаков, из которых наиболее частыми являются: увеличение печени, боли в животе, нарушение функции прилежащих органов. Поликистоз печени часто сочетается с поликистозом почек. Клинические признаки болезни в большинстве случаев появляются впервые в 30—50-летнем возрасте.

Больные обращаются к врачу обычно с жалобами на тяжесть в правом подреберье, увеличение живота или боли в животе. Пальпация живота выявляет умеренное или значительное увеличение всей печени или только одной ее доли. Иногда в полости живота прощупывается округлое образование с гладкой поверхностью. В наблюдавшемся нами случае больная сама обнаружила эту опухоль, после чего у нее появились жалобы на распирание живота, приступы болей в животе, которые появлялись вскоре после еды и сопровождались тошнотой, а иногда и рвотой.

Приступы болей в животе могут быть вызваны геморрагиями в полость кисты или разрывом мелких кист, прорывом кисты в прилежащие органы. Сдавление прилежащих желчных протоков может вызвать желтуху, а инфицирование кисты приводит к образованию абсцесса печени.

Диагноз кисты печени может быть поставлен предположительно в каждом случае гепатомегалии, не сопровождающейся ни нарушением функции органа, ни жалобами. Это предположение становится более вероятным, если удастся установить, что гепатомегалия существует в течение многих лет, и если одновременно с ней у больного имеются признаки поликистоза почек. Окончательный диагноз может быть поставлен только после исключения паразитарных кист печени и других опухолей верхней половины живота.

**Эхинококкоз печени.** Различают два типа эхинококковой болезни человека — альвеолярную и пузырьную. Пути зараже-

ния обеими болезнями одинаковы. Пузырные эхинококки разделяются на однокамерные, составляющие около 75% всех случаев, и многокамерные. Большинство однокамерных эхинококков (примерно 80%) располагается в правой доле печени на ее передней или нижней поверхности. Значительно реже эхинококковая киста располагается на верхней и задненижней поверхности печени. Рост кист этой локализации сопровождается значительным смещением диафрагмы. Кисты растут очень медленно и в течение многих лет остаются бессимптомными.

Болезнь часто обнаруживается случайно при рентгенологическом исследовании большого. Особенно подозрительной считается резкое выбухание вверх правого купола диафрагмы. Киста, растущая вниз из нижней поверхности левой доли печени, хотя и напоминает селезенку, но может быть отдифференцирована от нее по характеру движения при дыхании. Печень и связанная с нею эхинококковая киста двигаются при дыхании сверху вниз, тогда как селезенка двигается слева направо и вниз под углом примерно 45°. Киста, расположенная на передней или нижней поверхности печени, имеет эластическую консистенцию, безболезненна. Поверхность однокамерного эхинококка всегда гладкая, а многокамерного — всегда бугристая.

Боли отмечаются в 50—80% случаев эхинококка печени. Их локализация определяется размерами кисты, ее локализацией на поверхности печени, наличием сращений с брюшиной, диафрагмой и другими прилежащими к кисте органами. При расположении кисты вблизи ворот печени ее постепенный рост, сдавливая воротную вену, может привести к образованию асцита. Когда растущая киста сдавливает крупные желчные протоки, развивается желтуха. По данным Р. М. Ахрем-Ахремовича, эти осложнения встречаются в 5—6% случаев эхинококка печени.

Иногда наблюдается разрыв эхинококковой кисты — самопроизвольно или под влиянием травмы. Разрыв кисты, как правило, протекает с клинической картиной анафилактического шока. Изредка встречаются случаи бессимптомного разрыва кисты.

Диагноз эхинококковой кисты печени может предполагаться при выявлении опухоли печени у лиц, проживающих или проживавших ранее в областях с широким распространением этой болезни. Более чем у половины больных отмечается повышенное содержание эозинофилов в крови. Для выявления эхинококка печени применяются также рентгенологические методы исследования. На рентгенограммах иногда удается выявить обызвествление кисты. Наличие очагов обызвествления отличает эхинококковые кисты от врожденных. Последние никогда не обызвествляются.

Косвенное подтверждение диагноза может быть получено методами изотопного и ультразвукового сканирования печени. Метод лапароскопии позволяет осмотреть кисты, расположенные на передней и нижней поверхности печени. Эхинококковая киста

при осмотре ее через лапароскоп имеет беловатый цвет и округлый край. В отличие от врожденных кист и злокачественных опухолей эхинококковая киста всегда окружена спайками и венцом расширенных сосудов.

Иммунологические методы диагностики являются и более специфическими, и более чувствительными. Внутрикожная проба Казони оказывается положительной в 75% случаев. Частота ее ложноположительных результатов достигает 18%. Более специфической является реакция гемагглютинации, частота положительных результатов которой достигает 83%. Строго специфическая реакция иммунофореза с использованием в качестве антигена жидкости из эхинококкового пузыря дает положительные результаты в 85% случаев. Отрицательный результат этого теста наблюдается в случаях неактивной паразитарной кисты, обусловленной, например, полным обызвествлением ее капсулы.

Альвеолярный эхинококк первично развивается всегда в печени. Возбудитель его в личиночной стадии образует маленькие кисты, наполненные желеобразным содержимым. Капсула вокруг него отсутствует, и по периферии кист непрерывно образуются многочисленные дочерние кисты. Внутри инфильтративно растущей опухоли часто развиваются некрозы, рассасывание которых приводит к образованию полостей, наполненных жидкостью. Опухоль может метастазировать гематогенно и лимфогенным путем.

Инвазия длительное время протекает бессимптомно и проявляется впервые чувством тяжести в подложечной области и в правом подреберье. Боли обычно выражены нерезко. Характерным признаком альвеолярного эхинококка является «исключительная плотность» (Ахрем-Ахремович Р. М., 1965) печени. Примерно в 73—77% случаев отмечается увеличение селезенки. Распад опухоли сопровождается лихорадкой и лейкоцитозом. В более поздних стадиях болезни у всех больных отмечается увеличение печени и полная обтурация или частичное сужение желчных протоков, приводящее к развитию желтухи. Во многих случаях обнаруживается эозинофилия. Болезнь принимается за злокачественную опухоль печени до тех пор, пока не будут поставлены специфические диагностические тесты.

Опухоли печени. Отдельные страны и континенты заметно отличаются друг от друга по частоте опухолей печени, но во всех странах рак является самой частой опухолью этого органа. В последнее время опухоли печени стали встречаться в Европе заметно чаще, чем раньше. Объясняется это скорее всего более пожилым возрастом ее населения. Раком печени болеют обычно лица старше 60 лет. По гистологическому строению среди первичных опухолей печени различают: гепатому (опухоль из гепатоцитов), холангиому (опухоль из эпителия желчных ходов), саркому (опухоль из междольковой соединительной ткани), гемангиоэндотелиому (гемангиосаркома, саркома из купферовских клеток), мезенхимому (смешанную опухоль).

Кровь всех органов брюшной полости проходит через печень, поэтому в ней встречаются не только первичные опухоли, но и метастазы опухолей, первично, возникших в других органах. В отношении рака установлено, что метастазы его встречаются в печени в 20 раз чаще первичных опухолей (Bloorenthal, Spellberg, 1971). Более того, метастазы в печени обнаруживаются примерно у 30—50% всех умерших от рака.

Доброкачественные опухоли печени относятся к числу редких болезней. Весьма многочисленные варианты их строения предлагается разделить на тератомы, эпителиальные и мезенхимальные опухоли. Несколько чаще других опухолей встречаются гемангиомы и аденомы, исходящие из эпителиальных клеток печени (гепатоцеллюлярная аденома) и желчных путей (холангиоаденома). В последнее десятилетие эти опухоли стали встречаться заметно чаще, чем раньше. Многие авторы объясняют это широким применением гормональных противозачаточных средств (O' Sullivan, Wilding, 1974).

**Первичный рак печени.** Гепатомегалия наблюдается в большинстве случаев первичного рака печени. Когда опухоль растет из одного центра, увеличивается чаще правая доля печени. Мультицентральный рост опухоли сопровождается, как правило, неравномерным, обычно умеренным увеличением органа, причем левая доля его может оказаться даже больше правой. Диффузное равномерное увеличение печени встречается редко и во всех наблюдавшихся нами случаях сопровождалось увеличением селезенки.

Рост опухоли в 2—20% случаев протекает бессимптомно, но у большинства больных увеличение органа сопровождается ощущением необычной полноты и распирания в эпигастральной области, к которым вскоре присоединяются тупые боли. Как правило, эти боли локализуются в правом боку, в правом подреберье или в подложечной области. Е. М. Тареев и К. А. Афанасьева (1965); объясняют их растяжением глиссоновой капсулы или сопутствующим перигепатитом. Острые хорошо локализованные боли в ребрах или позвонках появляются обычно в поздних стадиях болезни и объясняются метастазами опухоли.

Длительное время считали, что отдаленные метастазы встречаются при первичном раке печени весьма редко. В настоящее время установлено, что симптомы и признаки, обусловленные метастазами в ребра, позвонки или спинной мозг, в 1,5—5,3% случаев оказываются самыми ранними клиническими проявлениями первичного рака печени. В более поздних стадиях болезни в 8,3% случаев обнаруживаются метастазы в легкие. При проведении дифференциального диагноза особенно важно иметь в виду, что метастазы гепатомы в лимфатические узлы ворот печени встречаются всего лишь в 3,4% случаев. Значительно чаще опухоль прорастает прилежащие органы: диафрагму, желудок, двенадцатиперстную кишку, надпочечники.



Гепатома, диффузная или растущая из одного узла, протекает с быстрым и значительным увеличением печени во всех направлениях. Гепатомегалия при этих видах болезни обнаруживается более чем в 90,7—92% случаев. Нижний край печени всегда каменной консистенции, безболезненный, опускается до уровня пупка. Верхняя граница печени в половине случаев поднимается до IV ребра. Одновременно отмечается увеличение переднезаднего размера грудной клетки. Примерно в 50—75% случаев рост опухоли сопровождается умеренной лихорадкой. Высокая лихорадка с ознобами встречается редко. Применение антибиотиков не оказывает влияния на лихорадку, так как развитие ее, как и развитие лейкоцитоза, связывают с рассасыванием некрозов и кровоизлияний, закономерно возникающих в растущей опухоли.

Увеличиваясь в размерах, опухоль постепенно сдавливает прилежащие органы или прорастает их. Следствием этого является портальная гипертензия с постепенным развитием асцита, спленомегалии, иногда расширением вен пищевода. Портальная гипертензия является не единственной причиной развития асцита. В этом нетрудно убедиться на вскрытии: асциты встречаются значительно чаще, чем механические препятствия кровотоку. Клинические наблюдения тоже указывают, что асцит представляет собой лишь один из признаков общего нарушения обмена веществ при гепатоме. Отеки подкожной клетчатки, транссудаты в плевральных полостях и другие клинические проявления синдрома повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт развиваются у больного нередко раньше асцита. Нарушения белкового и водно-электролитного обмена при гепатоме становятся очевидными только в терминальной стадии болезни, которая наступает обычно через 4—6 мес после появления ее первых симптомов.

Метастазы в лимфатические узлы ворот печени встречаются при гепатоме редко; желтуха обусловлена обычно не блокадой оттока желчи, а некрозами печеночных клеток, т. е. является по своему происхождению гепатоцеллюлярной. Она, как правило, присоединяется к гепатомегалии и редко бывает интенсивной. Холангиомы развиваются обычно из эпителия протоков, расположенных вблизи ворот печени, поэтому они в большинстве случаев начинаются синдромом механической желтухи, которая имеет склонность к быстрому прогрессированию.

Суммируя изложенное, можно сказать, что желтуха при гепатоме всегда присоединяется к гепатомегалии, развивается медленно и, как правило, не бывает интенсивной. Лихорадка появляется раньше желтухи. Желтуха обычно оказывается первым признаком холангиомы, она быстро нарастает и может привести к полному обеспечиванию кала. Интенсивная желтуха при первичном раке печени возникает всегда под влиянием механических причин: прорывом расплавленного узла гепатомы в желчные пути, сдавлением желчных путей растущей опухолью.

Гепатома с мультицентральной ростом встречается примерно в 2 раза чаще всех взятых вместе других гепатом. В большинстве случаев она присоединяется к какой-либо хронической болезни печени (циррозу, гемохроматозу, сифилису, паразитарным болезням), оказываясь как бы ее завершающим этапом. Присоединение рака к такому хронически протекающему циррозу диагностируется по появлению болей в области печени и по довольно быстро начавшемуся и как бы беспричинному ухудшению общего состояния больного.

Присоединяясь к скрыто протекавшему хроническому гепатиту или циррозу, гепатома с мультицентральной ростом иногда приводит к кахексии и смерти раньше, чем успевает развиться увеличение печени.

Многоузловая гепатома в цирротической печени значительно чаще сочетается с увеличением селезенки и значительно раньше осложняется асцитом и отеками подкожной клетчатки, чем гепатома, растущая из одного узла у больного без цирроза печени. Объясняется это существованием при циррозе выраженных нарушений белкового обмена еще до возникновения рака. Развивающийся при раке синдром повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт только ускоряет развитие кахексии и гипопроteinемических отеков.

Системные проявления первичного рака печени и цирроза принципиально не отличаются друг от друга, поэтому использование их в целях дифференциального диагноза должно производиться с большой осторожностью.

Большую помощь в диагностике первичного рака печени оказывают лабораторные методы исследования. Как и другие очаговые поражения печени, гепатома протекает с повышением активности щелочной фосфатазы. Повреждение растущей опухолью паренхимы органа приводит к гипербилирубинемии и повышению активности трансаминаз. В последние годы установлено, что примерно у 90% больных первичным раком печени в крови обнаруживается специфический глобулин. Хотя альфа-1-фетопротеин встречается и при других болезнях, но выявление его у больного с предположительным диагнозом гепатомы указывает на необходимость обязательных поисков опухоли с применением других методов.

Данные изотопного и эхографического сканирования печени позволяют выяснить примерную локализацию опухоли, но они не позволяют отличить первичный рак от метастатического. Лапароскопия с биопсией нескольких участков печени позволяет диагностировать те опухоли, которые в своем росте достигли поверхности печени. Печеночная ангиография и спленопортография помогают не только выявить и локализовать гепатому, но и отличить ее от опухолей других органов.

Большое дифференциально-диагностическое значение имеют и результаты простых и общедоступных методов исследования боль-

ного, таких, как оценка изменений в составе красной и белой крови. Первичный рак печени протекает с умеренным лейкоцитозом и умеренной анемией. Случаев тяжелой анемии обычно не наблюдается, а в 4—9,6% случаев отмечается даже эритроцитоз.

Первичный рак печени, как и злокачественные опухоли другой локализации, осложняется синдромом повышенных потерь белка в желудочно-кишечный тракт и синдромом внутриклеточного катаболизма белка. Следствием этого являются гипопроteinемия за счет главным образом падения концентрации альбуминов в крови.

Клиническая картина большинства случаев первичной гепатомы настолько своеобразна, что диагноз ее может быть поставлен у постели больного. К сожалению, этого нельзя сказать об ее более редких или осложненных формах, диагноз которых часто оказывается возможным только после преодоления значительных логических и технических трудностей.

Метастатический рак печени. Метастатический рак печени встречается значительно чаще гепатомы и, так же как она, может расти мультицентрально, диффузно или в виде одной большой опухоли. Источниками метастазов чаще всего оказываются рак бронха, желудка, поджелудочной железы и грудной железы.

Нередко при бесспорно метастатическом раке печени первичная опухоль остается бессимптомной. Метастазы в печень иногда могут стать очевидными спустя 20—30 лет после удаления первичной опухоли. С особой закономерностью это наблюдается при раке молочной железы и меланоме глаза.

Около половины больных со скрыто протекающим метастатическим раком печени обращаются к врачу по поводу болей в правом подреберье, возникновение которых связывают либо с растяжением глиссоновой капсулы, либо с очаговым перигепатитом. Этим объясняются иррадиация болей под правую лопатку и усиление их при глубоком дыхании, кашле.

В ранних стадиях метастатического рака обнаруживаются увеличение печени и повышенная активность щелочной фосфатазы в крови. В поздних стадиях болезни примерно в половине случаев к указанным признакам присоединяются желтуха, похудание, анемия. Чаще других в печени встречаются метастазы в виде отдельных узлов. В центре этих узлов возникают некрозы, рассасывание которых сопровождается лихорадкой и лейкоцитозом. Если узлы располагаются под капсулой печени, их удается прощупать. Примерно в 20—30% случаев развиваются признаки портальной гипертензии: увеличение селезенки, асцит, расширение вен пищевода.

Обсуждая дифференциальный диагноз между метастатическим и первичным раком печени, необходимо прежде всего оценить данные анамнеза. Перенесенная в прошлом операция по поводу опухоли желудка или другого органа свидетельствует в пользу

метастатического рака печени. Отрицательные результаты поисков первичной опухоли резко уменьшают, но полностью не исключают возможность метастатического рака печени.

Резко выраженная желтуха нередко наблюдается при метастатическом раке печени. Гепатома протекает обычно с умеренной желтухой. Значительное увеличение левой доли печени часто встречается при метастатическом раке и относится к числу редких признаков гепатомы. Мы уже указывали на умеренную болезненность увеличенной печени при гепатоме. Резкая болезненность печени, спонтанно возникающая или выявляющаяся при пальпации, характерна для метастатического рака.

Первичный и метастатический рак печени протекает обычно с умеренной анемией, но эритроцитоз встречается только при гепатоме. Альфа-фетоглобулин обнаруживается у 90% больных гепатомой; иногда его находят при раке желудка с метастазами в печень, но не обнаруживают при другой локализации первичного рака.

Метастатическая опухоль сохраняет строение первичной, поэтому гистологическое исследование позволяет в большинстве случаев отличить гепатому от метастатического рака. Материал для гистологического исследования добывают либо посредством аспирационной биопсии, либо посредством выборочной биопсии, производимой во время лапароскопии. Последний метод имеет значительные преимущества. Он позволяет получить кусочки ткани из нескольких мест печени, оценить внешний вид органа и внешний вид доступных обзором опухолевых узлов. На верхушках метастатических узлов рака часто удается видеть характерные пупкообразные вдавления.

В настоящее время мы не располагаем специфическими пробами, которые помогли бы выявить метастатический рак печени. Наиболее ценными диагностическими методами являются сканирование печени, лапароскопия и лапаротомия. Метод лапароскопии позволяет выявить до 84% метастазов, расположенных на поверхности печени. Для этого метода недоступны глубокие и расположенные на задней поверхности печени метастазы. Сканирование печени с изотопами золота и технеция выявляет соответственно до 83 и 79,9% метастазов. Оба метода могут выявить только метастазы, диаметр которых превышает 2 см. Лапаротомия выявляет все доступные обзором метастазы на поверхности и часть глубоких метастазов печени. Метод не мог выявить метастазы у 5—14% больных. Одновременное применение нескольких методик позволяет выявить примерно 90% всех случаев метастатического рака печени.

Доброкачественные опухоли печени протекают, как правило, бессимптомно. По непонятным еще причинам они начинают иногда увеличиваться. Наблюдается это обычно у женщин среднего возраста. Рост их сопровождается увеличением живота. Если эти опухоли располагаются внутри печени или на ее поверхности, их

рост приводит к развитию гепатомегалии. Опухоль на ножке может сдавливать прилежащие органы и нарушать их функции.

Пальпация выявляет безболезненную опухоль, которая имеет обычно ровную поверхность и мягкоэластическую консистенцию. Большинство доброкачественных опухолей располагается в эпигастрии или в правом верхнем квадранте живота. Несмотря на значительные порой размеры опухоли, общее состояние больных остается удовлетворительным.

Если опухоль является гемангиомой, то над ней нередко выслушивается длительный шум, заметно усиливающийся при надавливании фонендоскопом. На обзорной рентгенограмме живота определяется увеличенных размеров печень, на фоне которой иногда определяются участки обызвествления. По своему характеру оно заметно отличается от обызвествления, развивающегося по контуру эхинококковых пузырей и внутри злокачественных опухолей метастатического рака и саркомы.

На сканограммах бессосудистая доброкачественная опухоль определяется как «холодная» зона, а гемангиома — как зона повышенной концентрации изотопа. Ультразвуковое сканирование печени позволяет отличить массивную опухоль от кисты и гемангиомы. Особенно большое диагностическое значение имеют результаты лапароскопии, которая в случае необходимости может быть дополнена биопсией. Локализация и контуры опухоли хорошо определяются также на рентгенограммах, сделанных после наложения пневмоперитонеума.

Опухоль может быть признана предположительно доброкачественной, если она существует давно у человека без признаков нездоровья, без каких-либо изменений в составе крови. Окончательный диагноз ставят по результатам гистологического исследования. Гемангиомы (как и подвергшиеся некрозу злокачественные опухоли) иногда осложняются кровотечением в полость брюшины, поэтому диагностическую биопсию опухолей необходимо производить всегда с осторожностью.

Другие кисты и опухоли печени. Гепатомегалия является постоянным признаком саркомы печени, которая встречается редко и главным образом у лиц молодого возраста. Саркома локализуется обычно в правой доле печени. При пальпации она определяется в виде плотноэластической опухоли с неровной поверхностью. В редких случаях наблюдается диффузное увеличение печени.

Центральная часть опухоли постоянно подвергается расплавлению с образованием абсцесса. Повреждение прилежащей к абсцессу печеночной паренхимы приводит к развитию желтухи. Наблюдается это только в поздних стадиях болезни. Всасывание продуктов распада сопровождается лихорадкой и лейкоцитозом. Нередко наблюдается эозинофилия. Содержимое образовавшейся в центре опухоли кисты прорывается иногда в брюшную полость. В подобных случаях (как и при прорыве в брюшную полость рас-

плавившегося первичного рака печени) развивается острый перитонит.

Клиническая картина первичной саркомы печени напоминает картину ее пиогенного абсцесса или нагноившейся кисты эхинококка, от которых ее и приходится дифференцировать. Все три болезни протекают с гепатомегалией, лихорадкой и часто осложняются желтухой. Несмотря на указанные сходства, дифференциальный диагноз между ними в большинстве случаев не представляет трудностей.

За многолетнюю практику мы только 2 раза встретились с первичной меланомой (меланосаркомой) печени. Во всех остальных случаях опухоль была метастатической.

Метастазы меланомы в печень возникают иногда спустя весьма длительный срок после удаления первичной опухоли глаза или кожи. Опухоль черного цвета растет в виде одиночного узла или конгломерата узлов. Пораженная меланомой печень имеет бугристую поверхность, край ее острый, плотной консистенции. Асцит и увеличение селезенки появляются незадолго до смерти, которая наступает обычно спустя 1—6 мес после обнаружения гепатомегалии.

Если удастся выяснить, что больной перенес в прошлом операцию по поводу пигментной опухоли глаза или кожи, диагноз метастатической меланомы печени представляется весьма вероятным. Подтверждение диагноза можно получить посредством исследования мочи на меланин. Свежевыпущенная моча этих больных имеет нормальный цвет, но при стоянии на воздухе становится черной. Характерно также, что при этом вначале чернеют только верхние слои мочи, а при добавлении какого-либо окислителя моча сразу становится черной. Моча темно-коричневого или черного цвета встречается также при алкаптонурии, тирозинозе, охронозе и некоторых других заболеваниях.

## БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНОЧНЫХ СОСУДОВ

Настоящая глава посвящена дифференциальному диагнозу болезней, в клинической картине которых всегда отмечается увеличение печени и селезенки. Вслед за X. X. Мансуровым (1965), давшим первое исчерпывающее описание заболеваний сосудов печени, мы исключили из рассмотрения болезни печеночной артерии, так как они протекают без увеличения печени. Болезни воротной и печеночных вен встречаются нечасто, но, к сожалению, они нередко разбираются на клинико-анатомических конференциях, посвященных расхождению диагнозов. Объясняется это тем, что большинство больных, страдающих болезнями сосудов печени, доставляются в городские больницы машинами скорой медицинской помощи по неотложным показаниям с признаками массивного желудочно-кишечного кровотечения. Первое же такое кровотечение,

возникшее на фоне кажущегося здоровья, примерно в половине случаев оказывается смертельным. Из-за кратковременности пребывания в стационаре врач не имеет времени, а из-за тяжести состояния часто не имеет возможности исследовать больного. Большинство болезней печеночных сосудов приходится отличать от цирроза печени.

Тромбоз воротной вены. Острый тромбоз воротной вены наблюдается у больных циррозом печени. Признаки перенесенного в прошлом тромбоза воротной вены обнаруживают приблизительно у 10 % больных циррозом. К образованию тромбов в воротной вене предрасполагают: воспалительные изменения ее стенки, изменения коагуляционных свойств крови, замедление скорости кровотока.

Острый тромбоз воротной вены с полным закрытием ее просвета наблюдается иногда при пилефлебите, пиогенном абсцессе в воротах печени, септических эмболиях. Иногда он оказывается завершающим этапом постепенного стенозирования воротной вены или ее ветвей растущей опухолью, повторными мелкими тромбами.

О тромбозе воротной вены или ее ветвей следует думать во всех случаях внезапного появления болей в эпигастральной области, сочетающихся с резким вздутием живота, быстрым накоплением жидкости в полости брюшины, повторной рвотой. У больного циррозом рвота может быть кровавой; тромбоз начинается обычно после незначительной травмы живота и нередко оканчивается смертью от некроза кишечника.

Тромбоз отдельных ветвей воротной вены протекает менее драматично. Тупые боли в области печени или в правом подреберье держатся в течение 1—2 дней, после чего постепенно исчезают. Во время болей иногда наблюдаются умеренный лейкоцитоз, повышение температуры тела до субфебрильного уровня.

Насколько можно судить по результатам спленопортографии, по данным операций и вскрытий, часть образовавшихся тромбов в дальнейшем реканализуется. Возможно, что в части случаев с самого начала образуются пристеночные тромбы, которые суживают просвет сосуда, но полностью его не obtурируют.

Длительное диспансерное наблюдение за больными полицистической позволяет проследить за тем, как повторные тромбозы отдельных ветвей воротной вены приводят к формированию портальной гипертензии. Периодически у этих больных появляются более или менее выраженные боли в области печени. Селезенка постепенно увеличивается. Иногда появляется асцит, причем всегда остается сомнение, развился ли он вследствие портальной гипертензии или сердечной недостаточности.

Своеобразная клиническая картина развивается при неполном тромбозе системы воротной вены с преимущественным поражением селезеночной вены. Увеличение селезенки в этих случаях сопровождается признаками гиперспленизма: анемией, лейкопе-

яией, тромбоцитопенией. Если поражена только селезеночная вена, размеры печени остаются нормальными и признаков ее функциональной недостаточности не развивается. Увеличение печени указывает на одновременное поражение внутриворотных ветвей воротной вены. Но и в этих случаях асцит и желтуха развиваются очень редко, и в клинической картине болезни доминирует спленомегалия. Вены пищевода всегда оказываются расширенными.

Портальная гипертензия в подобных случаях начинается обычно чрезвычайно массивной кровавой рвотой, которая наступает как бы среди полного здоровья. Примерно в половине случаев первое же кровотечение из желудочно-кишечного тракта оканчивается летально. Если больной переживает первое кровотечение, спустя несколько лет у него развивается повторное — такое же массивное.

Пилефлебит. Кроме отмеченных уже цирроза и полицитемии, неполные (пристеночные) тромбозы воротной вены наблюдаются при гемолитической анемии, сдавлении ее ветвей опухолями или их метастазами. Возникновению тромбозов способствуют все болезни, протекающие с замедлением кровотока через печень: эндофлебит печеночных вен, веноокклюзивная болезнь, опухоли и абсцессы печени, затруднение оттока крови от печени при правожелудочковой недостаточности, констриктивном перикардите, тромбозе нижней полой вены ниже места впадения в нее печеночных вен. Самой частой причиной тромбозов в системе воротной вены является все же пилефлебит. В послевоенный период он стал редкой болезнью. Клинически выраженный пилефлебит наблюдается обычно хирургами. Терапевтам приходится иметь дело только с вялотекущими вариантами этой болезни и с ее последствиями, из которых главным является портальная гипертензия.

Обычно пилефлебит присоединяется к какой-либо другой "болезни. Особенно часто он оказывается осложнением сепсиса, аппендицита, холецистита, язвенного колита, болезни Крона, дивертикулита, обострений геморроя. Нередко пилефлебитом осложняются абсцессы печени, холангиты, панкреатиты, воспаления женских и мужских половых органов, мезадениты, паранефриты. Любая операция на органах брюшной полости может осложниться пилефлебитом.

Клиническая картина пилефлебита многообразна. В тяжелых случаях у больного наблюдаются повторные ознобы, сопровождающиеся проливными потами, высокая температура, боли в правом верхнем квадранте живота. Нарушения общего состояния больного, размеры печени, выраженность желтухи, степень вовлечения в процесс диафрагмы и селезенки определяются тяжестью инфекции. В более легких случаях появляются субфебрилитет, субиктеричность склер и слизистых оболочек; печень слегка увеличивается, край ее становится мягким и болезненным. В начале бо-



лезни размеры селезенки обычно не изменяются, при более длительном существовании пилефлебита селезенка увеличивается. В более тяжелых случаях в печени образуются абсцессы, и клиническая картина болезни становится неотличимой от сепсиса.

Когда пилефлебит развивается вслед за каким-либо острым хирургическим заболеванием, диагноз его сравнительно нетруден. К сожалению, основное заболевание может протекать весьма легко и его нередко даже не диагностируют. Причины умеренной или даже выраженной лихорадки в подобных случаях иногда длительное время остаются неизвестными (о диагностической работе в подобных случаях см. главу «Лихорадка неясной этиологии»).

После того как появится увеличение печени, пилефлебит обычно приходится отличать от абсцесса, первичной опухоли и нагноившейся кисты печени. Повторные посевы крови для выделения гемокультуры позволяют не только выявить этиологию лихорадки, но и выбрать наиболее подходящий антибиотик для проведения терапии.

Терапевту приходится наблюдать, как правило, вялотекущие формы пилефлебита. Они характеризуются нерезкими болями в области печени, умеренным лейкоцитозом, длительной субфебрильной температурой тела. Слегка увеличенная печень оказывается чувствительной при пальпации. Кровь в наблюдавшихся нами случаях вялотекущего пилефлебита оказывалась стерильной. Болезнь обычно принималась за хронический холецистохолангит, хронический аппендицит или другое хроническое воспалительное заболевание какого-либо внутреннего органа.

Причина лихорадки становится очевидной обычно только после длительного наблюдения, за время которого у больного появляются увеличение селезенки и признаки более или менее развитого коллатерального кровообращения. Окончательный диагноз в подобных случаях ставят по результатам спленопортографии, которая позволяет выявить портальную гипертонию и признаки стеноза или закупорки отдельных ветвей воротной вены.

Первичная портальная гипертония (синдром Банти). Процесс облитерации пупочной вены, начинающийся после ее перевязки, иногда распространяется и на воротную вену. Развивается врожденный стеноз воротной вены, который встречается изолированно или в сочетании с другими ее аномалиями. Сужение может наблюдаться только в отдельных сегментах мелких разветвлений воротной вены или охватывать ее главные ветви.

Клиническая картина склероза внутрипеченочных разветвлений воротной вены в современной литературе обозначается термином «синдром Банти», или «гепатопортальный склероз». Ничем не отличаясь от портальных гипертоний другого происхождения, синдром Банти заметно отличается от них по методам терапии.

Флебосклероз является второй практически важной врожденной аномалией в системе воротной вены. Клинические проявления

этой аномалии также описываются как синдром Банти, или «идиопатическая портальная гипертензия». В основе болезни лежит гипертрофия мышечной оболочки воротной вены с образованием трабекул на ее стенке. В большинстве случаев пораженными оказываются только отдельные сегменты воротной вены. Изредка флебосклероз охватывает практически все разветвления воротной вены.

Сегменты воротной вены, расположенные дистальнее мест сужения, заметно расширяются, становятся извитыми. Портальная гипертензия проявляется значительным увеличением селезенки и явлениями гиперспленизма. Нередко отмечается одновременное увеличение печени. Коллатеральное кровообращение развивается, как и в других случаях синдрома Банти, главным образом в венах нижней части пищевода и кардиальной части желудка. Массивные желудочно-кишечные кровотечения оказываются обычно первым осложнением, которое заставляет прибегнуть к полному обследованию больного.

Портальная гипертензия вторичная. Выраженное стенозирование ветвей воротной вены всегда приводит к развитию портальной гипертензии. Когда причину стеноза удастся установить, говорят о вторичной портальной гипертензии. Отток крови от органов, расположенных дистальнее мест сужения, осуществляется через коллатерали. Увеличение печени и селезенки, обнаруженное спустя много лет после перенесенного пилефлебита, принимается иногда за хронический гепатит или цирроз печени.

Дифференциальный диагноз между последствиями хронической портальной гипертензии и циррозом печени сравнительно нетрудно провести у постели больного, если удастся получить убедительные данные об особенностях их течения.

Увеличение селезенки при синдроме Банти развивается еще в детстве вне связи с каким-либо перенесенным заболеванием. В юношеском возрасте у этих больных наблюдается уже выраженная клиническая картина портальной гипертензии. Селезенка всегда резко увеличена, в большинстве случаев увеличена и печень. Клиника выраженной портальной гипертензии в молодом и зрелом возрасте может быть проявлением какой-то болезни либо воротной вены, либо печени с исходом в цирроз.

Подробный расспрос о перенесенных болезнях и их осложнениях может оказать весьма существенную помощь в выяснении причины страдания. Как уже указывалось, пилефлебит относится к числу осложнений многих инфекционных болезней и травм органов, расположенных в брюшной полости. Нередко он бывает и одним из осложнений, развивающихся после операций на органах брюшной полости.

В анамнезе больных циррозом печени часто отмечаются перенесенные желтухи, иногда злоупотребление алкоголем. Длительный субфебрилитет без очевидной причины скорее следует оценивать как указание на перенесенный пилефлебит.

Необходимо обратить также внимание на функциональное состояние печени и на размеры селезенки. В пользу цирроза указывают нарушения функций печени (гипоальбуминемия, высокая активность трансаминаз и др.). Функциональное состояние печени при хроническом тромбозе воротной вены, т. е. при портальной гипертензии без сопутствующего цирроза, остается обычно вполне удовлетворительным. Селезенка при циррозе может быть как нормальной, так и увеличенной. При хроническом тромбозе воротной вены она всегда увеличена.

На сканограммах при циррозе всегда выявляется повышенное поглощение радиоактивного индикатора и селезенкой, и костным мозгом, при портальной гипертензии без сопутствующего цирроза обнаруживается увеличение одной только селезенки, поглощение радиоактивного индикатора костным мозгом не изменяется.

Системные проявления цирроза никогда не наблюдаются при хроническом тромбозе воротной вены. Желудочно-кишечное кровотечение является обычно одним из первых тяжелых осложнений хронического тромбоза воротной вены. Нарушения водно-электролитного обмена при циррозе почти всегда предшествуют кровотечению из вен пищевода. Желудочное кровотечение при портальной гипертензии наступает вне связи с нарушениями водно-электролитного обмена. Больные хроническим тромбозом портальной вены умирают, как правило, от кровотечения, а больные циррозом — от печеночной недостаточности.

Окончательный диагноз может быть поставлен всегда по результатам лапароскопии с биопсией выбранных участков печени и по данным спленопортографии. Эти методы позволяют оценить внешний вид печени и селезенки, морфологическое строение печени, выраженность портальной гипертензии и коллатерального кровообращения.

Тромбоз и воспаление печеночных вен (синдром Бадда — Киари). Закупорка печеночных вен вследствие воспаления или тромбоза называется синдромом Бадда— Киари. Чаще всего этот синдром развивается при полицитемии, кризах гемолитической анемии, при первичных и метастатических опухолях печени. Печеночные вены иногда вовлекаются в воспалительный процесс при абсцессах печени, холецистите, травме печени, циррозе, беременности. Описаны тромбозы печеночных вен при длительном применении внутрь противозачаточных средств, при злоупотреблении алкоголем. Тромбоз печеночных вен изредка наблюдается при воспалительных заболеваниях и опухолях почек, легких, поджелудочной железы и других органов. Многие токсические вещества бактериального и растительного происхождения также приводят к повреждению интимы, которое осложняется тромбозом печеночных вен.

Клинические проявления синдрома Бадда — Киари зависят от обширности тромбоза и темпов его развития. В картине острого тромбоза печеночных вен доминирует болевой синдром.

Сильная боль в правом подреберье и под правой лопаткой, обусловленная растяжением глиссоновой капсулы, может привести к развитию шока и смерти. В случаях менее тяжелых одновременно с болями отмечается быстрое увеличение печени и образование асцита.

Судьба больного определяется скоростью образования коллатералей между венами, расположенными в глиссоновой капсуле, и венами прилегающих к ней органов и объемом коллатерального кровообращения. Клинический опыт указывает, что острый тромбоз печеночных вен протекает обычно неблагоприятно. Смерть наступает через несколько часов или недель. В остром периоде болезни смерть наступает от шока, в более позднем — от печеночной недостаточности или желудочно-кишечного кровотечения из коллатеральных сосудов.

Острый тромбоз печеночных вен и острый тромбоз воротной вены характеризуются внезапным появлением болей в животе и быстрым развитием асцита. Обе болезни могут осложниться желудочно-кишечным кровотечением и шоком. Они резко отличаются друг от друга по характеру изменений печени. Печень при остром тромбозе воротной вены может быть увеличена или иметь нормальные размеры. За время болезни она заметно не изменяется в размерах, а во время шока или желудочно-кишечного кровотечения может даже несколько уменьшиться. Печень при тромбозе печеночных вен непрерывно увеличивается, край ее становится болезненным при пальпации.

Неполный тромбоз печеночных вен протекает обычно как хроническое заболевание, главными признаками которого являются: постепенно развивающаяся гепатомегалия, асцит, увеличение селезенки. Скорость увеличения размеров печени и степень ее болезненности определяются главным образом скоростью облитерации суммарного просвета печеночных вен и темпами развития коллатеральных путей оттока крови от печени. Выраженность этих процессов зависит также от функционального состояния печени перед началом заболевания. Нарушение кровообращения в печени нередко осложняется ее некрозами, которые приводят к развитию гипербилирубинемии, повышению активности трансаминаз. Нередко отмечается развитие портальной гипертензии с увеличением селезенки.

Болезнь протекает хронически, и постепенно клиническая картина начинает напоминать цирроз печени. Сходство это становится тем более значительным, чем резче выражена портальная гипертензия. Некоторые различия обнаруживаются все же в локализации и выраженности анастомозов. Сеть варикозно расширенных подкожных сосудов при циррозе выражена меньше, чем при синдроме Бадда — Киари. Объясняется это нередким сочетанием хронического тромбоза печеночных вен с пристеночным тромбозом нижней полой вены, которое развивается обычно в месте ее слияния с печеночными венами.

В подобных случаях у больного обнаруживаются как портокавальные анастомозы, характерные для цирроза, так и кавакавальные, характерные для хронического тромбоза полой вены. Анастомозы первого типа располагаются вокруг пупка, и кровь в них течет в каудальном направлении. Сеть кавакавальных анастомозов располагается главным образом на боковых поверхностях передней стенки груди и живота, и кровь в них течет краниально. Кавакавальные анастомозы выражены обычно отчетливее портокавальных.

Окончательный диагноз ставят по результатам специальных исследований. Необычайно развитое коллатеральное кровообращение в подкожных сосудах передней поверхности тела считается главным показанием к проведению спленопортографии, каваграфии и для измерения давления крови в печеночных венах. Особенно велико значение спленопортографии для выявления условий кровотока в ветвях воротной вены.

Селезеночная вена и другие ветви воротной вены при синдроме Бада — Киари всегда свободно проходима. Просвет печеночных вен при этом синдроме нередко оказывается непроходимым для катетера. Обычно в подобных случаях обнаруживается стеноз, а иногда и облитерация просвета нижней полой вены. Давление в постсинусоидальных сосудах при тромбозе портальной вены остается без изменений, а при внутripеченочных препятствиях кровотоку оно всегда повышается.

Веноокклюзивная болезнь. В последние 20—25 лет все большее внимание привлекает к себе частичная или полная облитерация мелких (центральных дольковых и субдольковых) вен печени, которая протекает с некробиотическими изменениями прилегающих частей печеночной дольки. По мере развития периваскулярного фиброза отток крови из печеночных синусоидов становится все более затрудненным, и у больного развивается гепатомегалия, к которой вскоре присоединяются асцит и отеки голеней. В дальнейшем развивается клиническая картина цирроза с более или менее выраженными признаками портальной гипертензии. Заметно увеличивается селезенка и развивается сеть подкожных коллатералей.

В зависимости от темпов развития веноокклюзивная болезнь может окончиться смертью от печеночной комы или выздоровлением, которое редко когда бывает полным. Спустя 1—2 года, а иногда и через несколько месяцев после исчезновения отеков и асцита у больного начинается прогрессирующее увеличение печени и селезенки, появляются гипоальбуминемия, асцит и расширенные вены на передней поверхности живота и грудной клетки. Прогрессирующий цирроз может осложниться желудочно-кишечным кровотечением или печеночной недостаточностью.

Веноокклюзивная болезнь чаще встречается у детей. В послевоенные годы установлено, что она имеет повсеместное распространение. Ее развитие связывают с действием токсинов растительного

происхождения. В последние годы установлено, что болезнь может быть вызвана радиоактивным излучением. Она встречается весьма часто у рабочих, занятых на производстве хлорвинила.

## БОЛЕЗНИ КРОВИ И КРОВЕТВОРНЫХ ОРГАНОВ

Увеличение печени и селезенки встречается при большинстве болезней крови и кроветворных органов. Окончательный диагноз большинства клинических форм этих болезней может быть поставлен только после исследования мазков крови и костного мозга» Хотя предложение некоторых авторов (Kawai, 1973) разделять болезни крови по чисто морфологическому принципу (на миелопролиферативные, лимфолиферативные и т. п.) является логически безупречным, оно тем не менее неприемлемо для клинициста, который, формулируя предварительный диагноз у постели больного, вынужден основываться на результатах клинического исследования.

Специфике дифференциально-диагностической работы врача, по мнению автора, более соответствует принятое в Советском Союзе разделение болезней крови и кроветворных органов по их клиническому течению на острые и хронические.

Острый лейкоз. Гепатомегалия и спленомегалия не относятся к числу постоянных признаков острого лейкоза. При увеличении печени и селезенки край этих органов оказывается обычно мягким и безболезненным. Умеренное увеличение селезенки чаще встречается при лимфолейкозе, чем при миелолейкозе. Значительно увеличенная селезенка с плотным закругленным краем у больного с преобладанием в крови миелобластов характерна для обострения хронически протекавшего миелолейкоза.

Острый лейкоз начинается чаще (примерно в 61% случаев) как анемия, обусловленная подавлением эритропоэза. Значительно реже болезнь начинается как острая респираторная инфекция, вскоре осложняющаяся ангиной, или как пурпура, обусловленная тромбоцитопенией. В редких случаях острый лейкоз, начинаясь с лихорадки, болей в костях и суставах, может быть ошибочно принят за ревматизм. Боли в костях и суставах объясняются инфильтрацией лейкоэмбриональной тканью синовиальных оболочек или надкостниц. Перечисленные болезни легко отличаются от острого лейкоза по результатам исследования периферической крови или костного мозга.

Характерным признаком острого лейкоза являются изменения в числе и качестве лейкоцитов. Число лейкоцитов может быть как резко уменьшенным, так и значительно увеличенным. Для лейкоза особенно характерно появление бластных клеток. В случаях крайне выраженной лейкопении качественный состав лейкоцитов изу-

чают после центрифугирования крови. Более надежные данные получают при стерильной пункции. Для лейкоза характерна инфильтрация костного мозга бластными клетками.

Неодинаковые прогноз и методы терапии отдельных форм острого лейкоза обуславливают необходимость их точного диагноза. Результаты клинического исследования и изучения морфологии отдельных клеток после окраски их обычными методами иногда не позволяют уверенно поставить диагноз отдельных форм острого лейкоза. В подобных случаях классификация лейкоза может быть произведена применением электронной микроскопии лейкоцитов, методом культуры лейкозных клеток или посредством цитохимических методов. Детальная интерпретация полученных результатов относится к компетенции цитохимиков.

Острый лейкоз обычно приходится отличать от острой апластической анемии, инфекционного мононуклеоза и лейкомоидной реакции.

Инфекционный мононуклеоз может протекать с длительной лихорадкой, некротической ангиной, увеличением печени, селезенки и лимфатических узлов. Начальные стадии болезни протекают иногда с лейкопенией, в поздних стадиях встречается лейкоцитоз с атипичными лимфоцитами. В отличие от острого лейкоза инфекционный моноцитоз протекает без анемии и без тромбоцитопении. Властные клетки при остром лейкозе отличаются однотипностью строения, при инфекционном мононуклеозе бластные клетки никогда не бывают однотипными. Они всегда отличаются друг от друга по тинкториальным свойствам.

Диагноз инфекционного мононуклеоза подтверждается положительной реакцией Пауля — Буннелля (гетерофильной агглютинации) в титре не менее 1:224. Более специфическим является тест дифференциальной адсорбции, предложенный Davidson. Окончательный диагноз иногда может быть поставлен только по результатам исследования костного мозга.

Значительно труднее отличить острый лейкоз от апластической анемии с очагами пролиферации недифференцированных клеток в костном мозге. Обе болезни могут протекать с лихорадкой, анемией, лейкопенией, тромбоцитопенией и пурпурой. В отличие от апластической анемии при остром лейкозе нередко обнаруживается увеличение (хотя бы и незначительное) печени и селезенки. Подчелюстные лимфатические узлы при сравнимых болезнях могут увеличиваться под влиянием присоединившейся ангины. Во всех остальных случаях это увеличение следует оценивать как свидетельство в пользу острого лейкоза. Точно так же следует оценивать и появление увеличенных лимфатических узлов в других областях организма.

В более трудных случаях прибегают к трепанобиопсии, так как пунктат костного мозга может не дать оснований для окончательного диагностического заключения. Диагноз иногда удается установить только по результатам более длительного наблюдения за

течением болезни и по результатам повторных стернальных пункций и трепанобиопсий.

Дифференциальный диагноз между острым лейкозом и лейкомоидной реакцией нетруден. Лейкемоидная реакция всегда присоединяется к какой-либо другой болезни, чаще инфекционной, или развивается как реакция на прием некоторых лекарственных средств. Она отличается кратковременностью. При ней никогда не развивается осложнений, характерных для острого лейкоза: лейкомоидных инфильтратов в тканях, вовлечения в болезненный процесс печени, селезенки, костного мозга, лимфатических узлов, центральной нервной системы.

Властные клетки в периферической крови и костном мозге наблюдаются только при остром лейкозе и отсутствуют при лейкомоидных реакциях. Результаты исследования костного мозга позволяют обычно поставить правильный диагноз. Некоторую осторожность необходимо соблюдать только при диссеминированном туберкулезе и диссеминированном гистоплазмозе.

Хронический миелолейкоз. Печень при хроническом миелолейкозе обычно увеличена, но редко достигает больших размеров. В клинической картине доминирует увеличение селезенки, которая: плотна и безболезненна. Постепенно увеличиваясь, она нередко занимает всю левую половину брюшной полости. Иногда наблюдается умеренное увеличение лимфатических узлов. Болезнь начинается незаметно, и когда больной впервые обращается к врачу, у него обнаруживается уже спленомегалия и гепатомегалия. Увеличение селезенки может быть обнаружено случайно при осмотре больного при диспансеризации или по поводу какого-либо другого заболевания.

В наблюдавшихся нами случаях хронический миелолейкоз дебютировал чаще всего пурпурой или анемией. Другие авторы указывают, что больные хроническим миелолейкозом обычно обращаются к врачу с жалобами на чувство тяжести в левом подреберье. В более поздних стадиях болезнь начинается иногда неправильной лихорадкой, болями в левом подреберье, в левом боку и в левом надплечье. Возникновение этих болей связывают с инфарктами селезенки.

В основе болезни лежит неудержимо прогрессирующая пролиферация миелоидного ростка костного мозга в сочетании с образованием очагов экстрамедуллярного кроветворения и лейкомоидных инфильтратов в различных органах. В 70—95% случаев хронического миелолейкоза при цитогенетическом анализе удается обнаружить филадельфийскую хромосому. В крови всегда обнаруживается повышенное содержание витамина В<sub>12</sub> и мочевой кислоты.

Количество лейкоцитов в крови резко увеличивается и может достигать  $3 \cdot 10^5$  в 1 мкл. В мазке обнаруживаются незрелые формы гранулоцитов (юные, миелоциты, небольшое количество промиелобластов и миелобластов), слегка увеличенное число базофилов и эозинофилов. Количество тромбоцитов в развернутой стадии



•болезни может быть увеличено, в терминальной, как правило, уменьшено. В пунктатах костного мозга обнаруживается миелоидная гиперплазия.

Переход в терминальную стадию может быть определен по нарастанию величины селезенки, появлению анемии, тромбоцитопении и пурпуры, увеличению количества базофилов в крови, появлению как бы беспричинной лихорадки. Наиболее характерно прогрессирующее в течение нескольких месяцев нарастание количества blastов в крови и костном мозге. Больные умирают от нарастающей анемии, геморрагии, присоединения инфекции, нередко грибковой.

Хронический миелолейкоз труднее всего отличить от доброкачественного сублейкемического миелоза (миелофиброз, остеомиелосклероз), который тоже характеризуется спленомегалией, анемией, наличием в крови нормобластов, юных форм гранулоцитов и образованием очагов кроветворения в печени, селезенке и некоторых других органах. Отсутствие филадельфийской хромосомы у больных миелофиброзом позволяет дифференцировать последний от хронического миелолейкоза.

Миелофиброз начинается обычно у лиц пожилого возраста. Клинические проявления его в течение долгого времени могут напоминать хронический миелоз. Лихорадка, спленомегалия, желудочно-кишечные кровотечения и анемия появляются в поздней стадии болезни. Иногда у этих больных наблюдаются резкие боли в конечностях, тромбозы вен с повторными эмболиями сосудов легких, правожелудочковая недостаточность с отеками и асцитом.

Во время стеральной пункции у этих больных иногда удается получить всего лишь несколько клеток. Трепанобиопсия позволяет обнаружить главный признак синдрома — фиброз костного мозга.

Смерть наступает обычно от присоединившейся инфекции, тромбоэмболии легочной артерии, от геморрагии или сердечной недостаточности. Описаны случаи развития у этих больных хронического миелолейкоза с blastной трансформацией.

Увеличение печени и селезенки наблюдается почти в каждом случае хронического лимфолейкоза. К сожалению, гепатомегалия и спленомегалия (как и анемия) относятся к числу поздних проявлений болезни. Хронический лимфолейкоз дебютирует либо увеличением лимфатических узлов, либо увеличением числа лейкоцитов. Первыми обычно поражаются лимфатические узлы шеи. Реже болезнь начинается с увеличения лимфатических узлов средостения. К поражению лимфатических узлов иногда присоединяется воспаление слезных и слюнных желез (синдром Микулича).

Количество лейкоцитов колеблется от  $15 \cdot 10^3$  до  $4 \cdot 10^5$  в 1 мкл. Лимфоцитоз обнаруживается, как правило, задолго до появления первых субъективных нарушений здоровья. Особенно характерно увеличение числа малых лимфоцитов.

Диагноз хронического лимфолейкоза относится к числу нетрудных, так как главные признаки его (лимфаденопатия, лимфоци-

тоз)' легко обнаруживаются при обычном исследовании больного. Окончательный диагноз ставят по результатам исследования костного мозга, хотя Leaval и Thorup (1976) считают, что в этом часто нет необходимости.

Хронический лимфолейкоз отличается от инфекционного мононуклеоза по морфологии клеток. Лимфоциты и моноциты при инфекционном мононуклеозе заметно отличаются друг от друга по величине и форме. Особенно характерным считается наличие в мазке крови значительного числа больших клеток; при лимфолейкозе преобладают малые лимфоциты, которые во время обострения болезни составляют иногда 98% всех лимфоцитов. Изучение пунктата костного мозга позволяет легко отличить хронический лимфолейкоз от инфекционного лимфоцитоза (лейкемоидная реакция лимфоцитарного типа).

Термином «лейкемический ретикулоэндотелиоз» ранее обозначалась довольно редкая форма хронического лимфолейкоза — волосатоклеточный лейкоз. Болезнь начинается чаще в более молодом возрасте, чем хронический лимфолейкоз. Основным признаком заболевания — спленомегалия и наличие в крови и костном мозге характерных клеток, которые отличаются от лимфоцитов строением ядерного хроматина и ворсинчатыми выростами цитоплазмы. Лейкопения, в частности нейтропения, встречается почти в каждом случае.

Когда лейкопения становится весьма выраженной, болезнь осложняется какой-либо инфекцией. Прогрессирование болезни приводит к развитию анемии и тромбоцитопении. Крайне редко отмечается умеренная лимфаденопатия. Длительность жизни — 3—5 лет (после спленэктомии).

Окончательный диагноз ставят по обнаружению в лимфатических клетках кислой фосфатазы, устойчивой к тартриковой кислоте.

Макроглобулинемия. В 1944 г. Waldenstrom опубликовал результаты наблюдений за двумя больными с гепатомегалией, спленомегалией, лимфаденопатией и высоким содержанием в крови моноклонального макроглобулина, который может встречаться изредка и при других формах лейкозов, гематосаркомах и иммунодефицитных состояниях.

В основе болезни лежит неуправляемая пролиферация плазмочитов и лимфоцитов, продуцирующих иммуноглобулины типа М. Эти клетки инфильтрируют костный мозг и обнаруживаются в селезенке, печени, лимфатических узлах.

Болеют обычно мужчины пожилого и старческого возраста. Болезнь начинается с похудения, к которому вскоре присоединяется "УР"УРа и реже синдром Рейно. Некоторые авторы считают пароксизмальную холодovou гемоглобинурию одним из вариантов макроглобулинемии. В более поздних стадиях болезни отмечаются анемия, увеличение печени и селезенки. Периферические лимфатические узлы увеличиваются обычно умеренно, забрюшинные —

иногда значительно. Смерть наступает чаще всего от присоединившейся инфекции.

Повышение концентрации моноклональных иммуноглобулинов в крови приводит к изменению ее физико-химических свойств. Резко повышаются СОЭ, вязкость крови, склонность эритроцитов образовывать феномен «монетных столбиков». Повышение вязкости крови клинически проявляется кровотечениями из мелких сосудов слизистых, сетчатки, головокружениями, судорожными припадками и сердечной недостаточностью.

Растворимость моноклональных иммуноглобулинов резко изменяется от прибавления к сыворотке крови воды или других веществ, от изменений температуры кровяной сыворотки. Особенно часто наблюдается желатинизация сыворотки при охлаждении ее до 0—4° С (криопреципитация). Barnett (1970) считает, что криоглобулины представляют собой иммунные комплексы, под влиянием которых и появляются основные клинические симптомы и признаки болезни: пурпура, синдром Рейно, анемия. Менее изучено клиническое значение пироглобулинов — иммуноглобулинов, резко меняющих свои физико-химические свойства при повышении температуры тела.

Макроглобулинемию Вальденстрема отличает от хронического лимфолейкоза характерная белковая продукция клеток и полиморфизм лимфатических клеток. Макроглобулинемия отличается от множественной миеломы клеточным субстратом и более редкой деструкцией костей. Значительно труднее отличить ее от других форм парапротеинемических гемобластозов. Для макроглобулинемии Вальденстрема обычно характерны: высокое содержание в кровяной сыворотке иммуноглобулинов типа М при нормальном содержании иммуноглобулинов типов G и A, гиперпротеинемия и протеинурия.

*Приложение XXIV-1*

## **УВЕЛИЧЕНИЕ ПЕЧЕНИ И СЕЛЕЗЕНКИ**

1. Острый безжелтушный гепатит.
2. Хронический гепатит.
  - Хронический доброкачественный (персистирующий) гепатит.
  - Лостгепатитный синдром.
  - Лостгепатитная гипербилирубинемия.
  - Хронический активный гепатит.
  - Жировая инфильтрация печени.
  - Синдром (болезнь) Жильбера.
  - Перихолангит.
  - Гепатолентикулярная дегенерация.
  - Лекарственный (токсический) гепатит.
3. Циррозы печени.
  - Алкогольный цирроз.
  - Билиарный цирроз.
  - Врожденные циррозы печени.
  - Гемохроматоз.

- Гепатолентикулярная дегенерация.
- Альфа-1-антитрипсиновая недостаточность.
- Болезнь Гоше.
- 4. Кисты и опухоли печени.
  - Кисты печени.
  - Врожденные кисты печени.
  - Эхинококк печени.
  - Пузырный.
  - Альвеолярный.
  - Опухоли печени.
  - Первичный рак печени.
  - Метастатический рак печени.
  - Доброкачественные опухоли печени.
  - Другие кисты и опухоли печени.
  - Саркома печени.
  - Меланома печени.
- 5. Болезни печеночных сосудов.
  - Тромбоз воротной вены.
  - Пилефлебит.
  - Первичная портальная гипертензия (синдром Банти).
  - Портальная гипертензия (вторичная).
  - Тромбоз и воспаление печеночных вен (синдром Бадда — Киари).
  - Неполный тромбоз печеночных вен.
  - Веноокклюзивная болезнь.
- 6. Болезни крови и кроветворных органов.
  - Острый лейкоз.
  - Инфекционный мононуклеоз.
  - Апластическая анемия.
  - Лейкемоидная реакция.
  - Хронический миелолейкоз.
  - Миелофиброз.
  - Хронический лимфолейкоз.
  - Волосатоклеточный лейкоз.
  - Макроглобулинемия.

## Глава XXV

### УДУШЬЕ

Для целей дифференциального диагноза целесообразно разделять одышку не по механизмам возникновения, а по клиническому течению, используя критерии, которые легко определить у постели больного. Мы выделяем одышку, которая наступает главным образом при физическом усилии, и одышку, возникающую в виде приступов во время физических нагрузок, после них или независимо от них. В настоящем разделе обсуждается дифференциальный диагноз только тех болезней, которые осложняются приступами удушья. В одних случаях эти приступы развиваются среди полного здоровья. После их прекращения больной не предъявляет никаких жалоб и не испытывает никаких затруднений дыхания. В других случаях приступы удушья возникают как осложнение болезни, протекающей с постоянной одышкой. В практике терапевта приступы удушья чаще наблюдаются при болезнях легких и сердечно-сосудистой системы.

### БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ

Приступ удушья у прежде здоровых людей молодого и среднего возраста чаще всего оказывается дебютом бронхиальной астмы. Большинство клиницистов нашего времени различают 3 типа бронхиальной астмы. Атопическая бронхиальная астма вызывается антигенными раздражителями, попадающими в бронхиальное дерево из внешней среды. Болезнь в большинстве случаев начинается в возрасте от 3 до 45 лет и вызывается аллергенами, которые поступают в бронхиальное дерево вместе с воздухом. Содержание иммуноглобулина Е в крови этих больных, как правило, повышено. Инфекционная бронхиальная астма возникает иногда без очевидной причины. По мнению большинства клиницистов, она вызывается скорее всего хронической инфекцией бронхиального Дерева. Природа инфекции часто остается неизвестной. Болезнь протекает тяжело и начинается обычно в возрасте до 5 или после 35 лет. О смешанной бронхиальной астме говорят в тех случаях, когда у больного предполагается активность одновременно и аллергического, и инфекционного факторов.

Самые легкие приступы бронхиальной астмы проявляются кашлем без мокроты. Дыхание может оставаться везикулярным без побочных дыхательных шумов. В более тяжелых случаях дыхание становится затрудненным. Кашель сопровождается отделением небольшого количества слизистой мокроты. Во время выдоха слышны сухие свистящие хрипы в небольшом количестве. Во время тяжелого приступа удушья больной вынужден сидеть. Мокрота становится стекловидной, вязкой. В ней нередко обнаруживаются слизистые пробки. Во время замедленного выдоха выслушивается большое количество сухих свистящих хрипов. Резкое уменьшение числа хрипов или их почти полное исчезновение («немое легкое») наблюдается во время крайне тяжелых приступов удушья обычно незадолго до гипоксической комы. Появление гнойной мокроты указывает на присоединение инфекции бронхиального дерева. Для бронхиальной астмы характерна обратимость бронхоспазмов, т. е. смена периодов резкого нарушения проходимости бронхов периодами, когда их проходимость становится нормальной или почти нормальной.

Клинически неотличимый приступ удушья развивается иногда после повторного контакта больного с некоторыми лекарственными средствами. Этот **лекарственный бронхоспазм** обычно сочетается с поражением кожи и слизистых. Особенно характерным считается ринит. Бронхоспазмы наблюдаются иногда при **аскаридозе, стронгилоидозе, описторхозе** и других **паразитарных болезнях легких** на определенном этапе их течения.

Приступы удушья постоянно встречаются при **бронхопульмональном аспергиллезе**, который почти всегда вызывается грибом *Aspergillus fumigatus* и *Aspergillus niger*. Оба вида гриба встречаются в верхних дыхательных путях. Особенно часто их обнаруживают в мокроте больных бронхиальной астмой. При понижении резистентности организма, например при лечении кортикостероидами, антибиотиками, цитостатическими препаратами, эти сапрофиты инвазируют ткани. В секрете сегментарных бронхов в этих случаях обнаруживаются слизистые пробки, состоящие из аспергилл и эозинофилов. В большинстве случаев у больных наблюдается одышка, лейкоцитоз с повышением количества эозинофилов в крови, лихорадка, кашель с отделением гнойной мокроты, часто содержащей слизистые пробки, состоящие из грибов и эозинофилов. Многие больные дают положительную кожную реакцию на введение экстракта аспергилл и положительную реакцию преципитации в высоких титрах. Иногда отмечается сосуществование мицетомы и аллергического аспергиллеза. Рентгенологическое исследование больных этой формой аспергиллеза часто выявляет гомогенные тени равномерной плотности, которые располагаются по ходу бронхов. В большинстве случаев поражаются верхние доли легких. Центральные расположенные бронхи поражаются более часто и более интенсивно, чем периферические. Характерна «летучесть» затенений, хотя иногда они могут сохраняться в течение нескольких

недель и даже месяцев. Иногда развиваются ателектазы прилежащих к бронху сегментов легкого. После выздоровления бронхи: остаются, как правило, расширенными. Цилиндрические бронхоэктазы встречаются чаще, чем мешотчатые.

Приступы удушья у больных хроническим бронхитом, хронической пневмонией, обструктивной эмфиземой легких возникают под влиянием бронхоспазма и сужения или даже закупорки просвета бронха вязким секретом. Образование ателектазов в этих случаях приводит к одышке, цианозу, тахикардии. Присоединение инфекции проявляется лихорадкой. Физические признаки инфильтрации легкого часто не выявляются, при рентгеноскопии обнаруживаются мелкоочаговые тени, которые располагаются обычно в нижних долях легких. В отличие от бронхиальной астмы проходимость бронхов при этих болезнях нарушена не только во время приступов удушья, но и в межприступном периоде.

Приступы удушья возникают также при механической обтурации бронхов инородным телом, провисающей задней мембранной стенкой трахеи и крупных бронхов (трахео-бронхиальная дискинезия), опухолью бронха или сдавлением его быстрорастущими лимфатическими узлами, например при бронхаденитах, лимфогранулематозе, метастазах опухолей. Приступы удушья у этих больных протекают весьма тяжело и не поддаются обычной противоастматической терапии. Приступы удушья встречаются при случайных или профессиональных раздражениях трахеи и бронхов. Хорошо собранный анамнез позволяет без труда отличить их от бронхиальной астмы. Нарушения дыхания при нейроциркуляторной астении и истерии протекают обычно с учащенным поверхностным дыханием и ларингоспазмом.

Приступ удушья при спонтанном пневмотораксе возникает внезапно вслед за болью в пораженной половине грудной клетки. В дальнейшем боль и одышка существуют вместе. К концу первых суток одышка, как правило, уменьшается, состояние больного становится заметно легче. Физические признаки пневмоторакса (тимпанический перкуторный звук, ослабленное дыхание, смещение сердца) в некоторых случаях выражены недостаточно четко. Диагноз спонтанного пневмоторакса становится убедительным только в тех случаях, когда при рентгенологическом исследовании удается ясно увидеть линию висцеральной плевры. Когда пневмоторакс клинически представляется весьма вероятным, а рентгенологические признаки его остаются неясными, рекомендуется исследовать больного лежа на боку. Свободный воздух в этих случаях поднимается к латеральной стенке грудной клетки, заметно улучшая тем самым условия для его выявления.

Благоприятное течение наблюдается в большинстве случаев спонтанного пневмоторакса. Иногда при травме легкого, раке бронха, пневмонии развивается клапанный пневмоторакс, при котором количество воздуха в плевральной полости постепенно нарастает и состояние больного становится весьма тяжелым. Тимпанический

перкуторный **звук** отмечается лишь в начале возникновения подобного рода пневмоторакса. В дальнейшем, по мере накопления воздуха в плевральной полости, перкуторный звук над пораженным легким становится притупленно тимпаническим. В сочетании с ослабленным дыханием создается картина, напоминающая скопление жидкости в плевральной полости. Рентгенологические признаки пневмоторакса в подобных случаях выражены всегда отчетливо. Спонтанный пневмоторакс чаще встречается у мужчин в возрасте от 20 до 40 лет. Правое легкое поражается несколько чаще, чем левое. Болезнь часто рецидивирует. Повторный пневмоторакс в 30% развивается на той же стороне, что и раньше и в 10% случаев на противоположной стороне.

## БОЛЕЗНИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Многие болезни сердечно-сосудистой системы осложняются приступами удушья, которые в более тяжелых случаях могут привести к отеку легких. Механизмы одышки и удушья при бронхиальной астме и при болезнях сердца различны, но возникающие при этом клинические картины порой весьма сходны друг с другом, и дифференциальный диагноз их представляет иногда значительные трудности. Преодоление этих трудностей может быть заметно облегчено знанием закономерностей развития отека легких при болезнях, осложняющихся левожелудочковой недостаточностью.

Нарушения гемодинамики при острой левожелудочковой недостаточности приводят к интерстициальному отеку и отеку воздухоносных путей легких двух типов. Интерстициальный отек диагностируется по утолщению междольковых перегородок легких. Клинические признаки его непостоянны и поэтому не всегда выявляются при физическом исследовании. Больные предъявляют жалобы на одышку, ортноэ и сухой кашель, но так как жидкость остается локализованной в интерстициальном пространстве, то дыхательные шумы остаются без изменения. Рентгенологические признаки интерстициального отека легких более постоянны, чем клинические. Альвеолярный отек легких всегда развивается позднее интерстициального. На рентгенограмме он определяется по дольковым теням, одиночным или сливающимся друг с другом и образующим тени неправильной формы с размытыми границами. Эти тени беспорядочно разбросаны в обоих легочных полях. Можно проследить следующую закономерность: чем ближе к корню легкого, тем эти тени больших размеров и расположены более густо. В других случаях отек воздухоносных путей легких располагается в прикорневых зонах легких, образуя гомогенное затенение типа бабочки или крыльев летучей мыши. Периферические отделы легкого остаются свободными от отека.

Клинически первый из описанных типов отека воздухоносных путей легких всегда проявляется тяжелой одышкой, переходящей,



**как** правило, в ортопноэ. Кашель в самом начале может быть сухим, позднее у больного отмечается отхождение большого количества пенистой мокроты, которая может быть бесцветной, розовой или с примесью небольшого количества крови. Приступы сердечной астмы появляются обычно во время физической нагрузки или вскоре после ее окончания. Иногда они возникают по ночам, вероятно, в связи с увеличенным кровенаполнением легких, которое наступает в ночное время и объясняется изменением тонуса вегетативной нервной системы и изменением положения больного в постели. Большинство этих больных крайне тяжело переживает свое состояние: они цианотичны, ловят ртом воздух, кожа покрыта холодным липким потом. Отмечается тахикардия. В легких выслушиваются звонкая крепитация и звонкие влажные хрипы, вначале только над основаниями легких, позднее надо всей их поверхностью. В большинстве случаев у больных определяются повышение венозного давления (по набуханию подкожных вен шеи), увеличение печени, отеки подкожной клетчатки и другие признаки сердечной недостаточности.

Отек воздухоносных путей легких с образованием затенения, имеющего рисунок прикорневой бабочки, клинически протекает **так** же, как и диффузный интерстициальный отек. Несмотря на массивное обычно гомогенное затенение медиальных 7г или даже  $\frac{2}{3}$  легких, больные могут не предъявлять жалоб, а при исследовании у них выявляются нормальные дыхательные шумы. Хрипов часто не удается обнаружить даже у тех больных, которые предъявляют жалобы на одышку и у которых отмечается ортопноэ. Это расхождение между результатами клинического и рентгенологического исследования объясняется тем, что прикорневые части легкого не играют решающей роли в газообмене, который осуществляется главным образом в его периферических отделах.

Пароксизмальная одышка (одышка в виде приступов) может возникать и в покое, и во время физической нагрузки. Начинается она всегда остро. Для левожелудочковой недостаточности особенно характерны приступы удушья по ночам, эквивалентом которых иногда оказываются приступы кашля. В типичных случаях больной просыпается среди ночи с ощущением нехватки воздуха. Он садится в постели или встает и подходит к окну, открывает его, чтобы подышать «свежим воздухом». Спустя приблизительно полчаса больному становится легче, и он ложится в постель. Больной или может спокойно проспать до утра, или через 2—3 ч вновь просыпается от повторного приступа удушья. Тяжелые приступы удушья могут перерасти в отек легких, для которого характерны отделение большого количества пенистой мокроты и появление влажных звонких хрипов в легких.

Во время приступов удушья состояние больного заметно облегчается при переходе из положения лежа в положение сидя, так как это всегда сопровождается уменьшением притока венозной крови к сердцу, понижением гидростатического давления крови в

верхних отделах легкого и увеличением их жизненной емкости. В особенно тяжелых случаях удушья больной может только сидеть. По мере дальнейшего развития сердечной недостаточности ортопноэ иногда исчезает. Объясняется это уменьшением кровенаполнения легких под влиянием присоединившейся правожелудочковой недостаточности. Легочная гипертония защищает легочные капилляры от повышенного давления крови и способствует исчезновению ортопноэ или его облегчению. С присоединением правожелудочковой недостаточности в картине сердечной недостаточности начинает доминировать не одышка, а общая слабость и отеки.

Длительное (нередко многолетнее) существование приступов удушья следует рассматривать как весьма убедительный аргумент в пользу бронхиальной астмы. Сухие свистящие хрипы в обоих легких при бронхиальной астме выслушиваются как на вдохе, так и на выдохе, как во время приступа, так и после его окончания; при сердечной астме они выслушиваются только во время приступа. Рентгенологическое исследование больного после перенесенного приступа сердечной астмы часто позволяет обнаружить признаки интерстициального отека легкого, которые появляются несколько раньше, чем приступы ночного удушья. Во время приступов сердечной астмы в нижних отделах обоих легких часто выслушиваются влажные мелкопузырчатые глухие хрипы. По окончании приступа они исчезают. Мокрота при отеке легких пенистая или розовая, выделяется во время приступа. Мокрота при бронхиальной астме выделяется только в конце приступа. В случаях несложненной бронхиальной астмы она выделяется в небольшом количестве, имеет стекловидную консистенцию; под микроскопом в ней обнаруживается большое количество спиралей Куршманна, эозинофилов и кристаллов Шарко — Лейдена.

Большое дифференциальное значение следует придавать также отсутствию некоторых признаков, например отсутствию у больного в прошлом заболевания сердечно-сосудистой системы. Приступ удушья у здорового молодого человека, который никогда не страдал болезнью сердца, имеет нормальный или умеренно ускоренный темп сердечных сокращений, скорее всего является приступом бронхиальной астмы. Известно также, что сердечная астма и отек легких никогда не встречаются при стенозе легочной артерии, легочном сердце или констриктивном перикардите.

В основе большинства случаев сердечной астмы лежит левожелудочковая недостаточность. Наиболее частыми причинами ее развития являются (см. приложение XXV-1): поражения миокарда, клапанного аппарата сердца, нарушения темпа и ритма сердечных сокращений. Приступы удушья при гипертонической болезни возникают под влиянием острой левожелудочковой недостаточности. Кратковременность является характерной чертой этих приступов. Обычно они продолжаются 15—30 мин и оканчиваются самопроизвольно. Приступ возникает во время гипертонического криза. Число влажных хрипов в легких быстро нарастает, но класси-

ческой картины отека легких с выделением пенистой мокроты в не осложненных инфарктом миокарда случаях не развивается. После приступа нам неоднократно приходилось наблюдать появление нежного диастолического шума аортальной недостаточности, который бесследно исчезает спустя 2—4 сут после криза.

Особенно часто левожелудочковая недостаточность наблюдается при болезнях сердечной мышцы. Длительный приступ удушья относится к числу характерных признаков обширного инфаркта миокарда. Это утверждение справедливо только для первичного инфаркта. Астматическое состояние наблюдается иногда при небольших повторных инфарктах. Более того, ортопноэ и отек легких при аневризме левого желудочка и обширном постинфарктном кардиосклерозе могут развиваться даже без свежего некроза. Тем не менее каждый приступ удушья у этих больных должен оцениваться как одно из возможных последствий свежего некроза и всегда должны быть предприняты исследования, направленные на его выявление. Очаговые поражения в podobных случаях располагаются чаще либо в субэндокардиальном слое переднебоковой стенки левого желудочка, либо в межжелудочковой перегородке сердца, на ее стороне, обращенной к левому желудочку. Окончательное диагностическое заключение выводится на основании сопоставления клинико-лабораторных данных, полученных в результате повторных исследований больного.

Диагноз мелкоочагового поражения миокарда становится более обоснованным, если характерные изменения ЭКГ после приступа удушья сопровождаются повышением активности КФК и увеличением концентрации белковоуглеводных комплексов в крови. На повторно снятых ЭКГ в подобных случаях можно зарегистрировать углубление зубца *T*. Оценивая результаты инструментального исследования, следует учитывать, что понижение отрезка *ST* в левых грудных отведениях или только в отведениях *Vs* и *Ve* и в *I*, *II* стандартных отведениях может быть следствием терапии сердечными гликозидами. Понижение отрезка *ST* и отрицательный зубец *T* в левых грудных отведениях часто встречается при гипертрофии левого желудочка, правда, зубец *T* в этих случаях асимметричен и имеет округлую верхушку. Отрезок *ST* в левых грудных отведениях понижается также во время терапии хинидином и другими противоритмическими средствами. Исследование с применением технеция пирофосфата позволяет обнаружить новый очаг некроза в миокарде. Эхокардиографическое исследование помогает выявить очаги дискинезии в миокарде. Основная трудность заключается в установлении времени ее возникновения. Более подробно об этом см. главу «Боли в груди». Приступ удушья нередко оказывается одним из ранних проявлений миокардита и прогрессирующих кардиомиопатий.

Клапанные пороки сердца нередко осложняются приступами сердечной астмы. С особым постоянством она наблюдается при

аортальном стенозе. Одышка при этом пороке вначале возникает только при значительных физических усилиях и сочетается с головокружением или загрудинной болью. Приступы мучительного кашля по ночам часто оказываются наиболее ранним признаком наступающей левожелудочковой недостаточности. В более тяжелых случаях развиваются типичные ночные приступы пароксизмального удушья, которые могут окончиться отеком легкого. Расспрос обычно выявляет связь этих приступов с физическим усилием. Они могут возникать непосредственно во время физической нагрузки или через несколько часов после ее окончания. Артериальное давление во время приступа может быть пониженным, нормальным или высоким. В большинстве наблюдавшихся нами случаев аортального стеноза артериальное давление во время приступа сердечной астмы было повышенным.

Иногда развивается ортопноэ. В зависимости от тяжести состояния оно может продолжаться от нескольких часов до нескольких дней. В большинстве случаев одновременно с ортопноэ появляются боли в области сердца, сила и длительность которых могут заметно варьировать. В летально закончившихся случаях на вскрытии обнаруживается большое количество мелких очагов некроза в субэндокардиальном слое левого желудочка. Скорее всего они образуются во время приступов удушья и ортопноэ, поэтому всегда приходится обращать особое внимание на общую реакцию организма после приступов. В легких случаях температура тела, лейкоцитоз и СОЭ остаются без изменений. Приступы сердечной астмы у больных аортальной недостаточностью иногда протекают с потоотделением настолько обильным, что пот струйками стекает по телу.

Внезапно наступившее удушье продолжительностью от нескольких часов до нескольких дней доминирует в клинической картине острой митральной недостаточности, которая весьма часто принимается за аортальный стеноз. Острая митральная недостаточность у практически здорового человека возникает вследствие *разрыва сухожильных хорд митрального клапана*. Значительно реже встречаются разрывы сухожильных хорд **при** бактериальном эндокардите, во время операции митральной комиссуротомии, при инфаркте миокарда, синдроме Марфана, несовершенном остеогенезе, миксоматозной дегенерации створок митрального клапана и некоторых других редких болезнях.

В типичных случаях у практически здорового мужчины во время какого-либо физического усилия возникает приступ удушья, а иногда отека легких. При выслушивании у него обнаруживается громкий скребущий систолический шум и систолическое дрожание в предсердной области. Систолический шум хорошо проводится в сосуды шеи и нередко принимается за шум аортального стеноза. Больной заверяет врача, что он никогда не болел ревматизмом и что у него раньше не обнаруживали ни порока сердца, ни систолического шума. Изучение поликлинической истории болезни под-

тверждает, что до возникновения удушья размеры сердца были нормальными, а тоны его были ясными и чистыми. Физический и рентгенологический методы исследования указывают, что после начала одышки и после возникновения грубого систолического шума размеры сердца и (что особенно важно) размеры левого предсердия по-прежнему остаются нормальными.

*Инфаркт миокарда с поражением сосочковых мышц* сердца начинается обычно как астматическое состояние, которое в особенно тяжелых случаях заканчивается отеком легкого. Острая митральная недостаточность при этом виде инфаркта в большинстве случаев развивается вследствие неспособности пораженной сосочковой мышцы удерживать створки клапана. В редких случаях происходит отрыв сухожильных хорд в месте их прикрепления к верхушке сосочковой мышцы. Разрывы сухожильных хорд изредка встречаются как *осложнение бактериального эндокардита, саркоидоза и дерматомиозита*. Она диагностируется по внезапному появлению громкого систолического шума и ортопноэ.

Возникновение удушья у больных выраженным митральным стенозом без правожелудочковой недостаточности обусловлено в первую очередь препятствием кровотоку на уровне левого предсердно-желудочкового отверстия. Давление в легочной артерии у этих больных при физическом усилии резко повышается, вызывая трансудацию жидкости в интерстициальную ткань легкого. Приступы удушья у этих больных нередко осложняются отеком легких. В случаях митрального стеноза, осложненного тяжелой и длительной сердечной недостаточностью, приступы удушья обусловлены обычно эмболией легочных сосудов и очаговыми пневмониями, нередко периинфарктными. Источником эмболии оказываются обычно вены таза и нижних конечностей. Закупорка мелких легочных артерий проявляется не инфарктом легкого, а приступом одышки или довольно длительного удушья, за которым иногда следует умеренный лейкоцитоз, ускоренное оседание эритроцитов, тахикардия и усиление сердечной недостаточности. Рентгенологическое исследование иногда выявляет очаговую пневмонию (периинфарктную).

Пароксизм суправентрикулярной тахикардии и тахиаритмии во многих случаях протекает с ортопноэ, а иногда приводит к развитию отека легких. Возникнет или не возникнет удушье во время пароксизма тахикардии, определяется взаимоотношением трех факторов: исходного функционального состояния сердца, длительности тахикардии и темпа сердечных сокращений. Тахикардия до 180 сокращений в минуту у пациентов со здоровым сердцем может продолжаться в течение одной и даже двух недель, вызывая только жалобы на сердцебиение. У больных клапанными пороками сердца и особенно у больных митральным стенозом острое падение минутного объема наступает при гораздо меньшей частоте сердечных сокращений. Особенной тяжестью отличаются пароксизмы суправентрикулярной тахикардии у детей. Приблизительно на 2—

3-й сутки после начала тахикардии с темпом сердечных сокращений 180 в минуту у них появляются признаки сердечной недостаточности: цианоз, тахипноэ, повышенное кровенаполнение легких, гепатомегалия, рвота. Сердце увеличивается. При прочих равных условиях чем меньше ребенок, тем тяжелее он переносит тахикардию.

Пароксизмы тахикардии у пациентов пожилого и старческого возраста часто осложняются не только одышкой и ортопноэ, но и транзиторными нарушениями мозгового кровообращения, которые проявляются в виде головокружений, нарушений зрения, иногда только на один глаз. Во время пароксизмов тахиаритмии у одной из наших пациенток с болезнью Эбштейна появляется легкий гемипарез, который через несколько часов после пароксизма исчезает.

Пароксизмальная тахикардия и тахиаритмии с клинической картиной удушья и ортопноэ наблюдаются иногда у пациентов с неизмененным сердцем. Ортопноэ и отек легких часто наблюдаются в случаях наслаения тахиаритмии на какое-либо органическое заболевание сердца. Особенно часто осложняются тахиаритмиями синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта, болезнь Эбштейна, митральный стеноз, атеросклеротический кардиосклероз, тиреотоксикоз, алкогольная кардиомиопатия. Преходящие пароксизмы мерцательной аритмии часто встречаются при инфаркте миокарда, эмболии легочной артерии, дигиталисной интоксикации. Врожденные пороки сердца редко осложняются мерцательной аритмией, за исключением дефекта межпредсердной перегородки. Мерцательная аритмия оказывается почти обязательным осложнением дефекта межпредсердной перегородки у больных, достигших сорокалетнего возраста.

После приступов суправентрикулярной и особенно после приступов желудочковой тахикардии часто отмечается инверсия зубца *T* на ЭКГ. Отрицательный зубец *T* сохраняется иногда в течение 4—6 нед. Пароксизмальная тахикардия и желудочковая тахикардия осложняются не только удушьем или отеком легких. Одновременно с удушьем у больных пожилого возраста часто появляется боль в области сердца и нередко отмечается умеренное повышение активности аминотрансфераз в крови.

Сочетание перечисленных признаков заставляет прежде всего подумать об инфаркте миокарда как наиболее вероятной их причине. Окончательный диагноз может быть поставлен только по результатам более или менее длительного наблюдения за эволюцией ЭКГ, активностью сердечной фракции креатинфосфокиназы или лактатдегидрогеназы, содержанием белковоуглеводных комплексов © крови. Решающее значение следует придавать анамнестическим данным о повторном появлении описанных изменений после каждого из перенесенных ранее пароксизмов тахикардии.

Пароксизмы удушья при узелковом периартериите имеют, вероятно, двоякое происхождение. С одной стороны, у больных отме-

чается генерализованный васкулит с высокой эозинофилией, с другой стороны — левожелудочковая недостаточность. Приступы удушья могут быть одним из ранних проявлений болезни, диагноз которой ставят на основании одновременного вовлечения в процесс сосудов других органов: сердца, почек, поджелудочной железы.

Повторные приступы удушья у больных с сердечной недостаточностью, тромбофлебитом, пристеночным тромбоэндокардитом вызываются обычно тромбоэмболиями мелких разветвлений легочной артерии. Развитие цианоза в самом начале приступа удушья, появление признаков острой недостаточности правого желудочка или электрокардиографических признаков его острой перегрузки характерно для эмболии легочной артерии. Клинически ее особенно трудно отличить от начала инфаркта миокарда. Удушье может быть дебютом обеих болезней. Приступ удушья при тромбоэмболии легочной артерии всегда начинается внезапно и часто среди полного здоровья. Удушье бывает особенно тяжелым в самом начале болезни, в ее первые минуты. Удушье при инфаркте миокарда начинается менее остро. Характерно постепенное нарастание одышки и перерастание ее в приступ сердечной астмы или отека легкого обычно только через некоторый срок после начала болезни.

Пульс при тромбоэмболии легочной артерии с самого начала резко учащен, артериальное давление понижено нередко до шокового уровня. Периферические признаки шока (похолодание конечностей, обильный холодный липкий пот) резко выражены в самом начале болезни. Артериальное давление у больного инфарктом миокарда с синдромом сердечной астмы часто оказывается повышенным. В более поздние сроки болезни оно может понизиться иногда до шокового уровня. Пульс при инфаркте миокарда с синдромом удушья может быть ускоренным, но нередко бывает нормальным или замедленным. Кратковременная мерцательная аритмия может встретиться при обеих болезнях, но признаки поперечной блокады и смена одной аритмии другой встречаются только при инфаркте миокарда.

Удушье при инфаркте миокарда может возникать без болей, но чаще во время удушья отмечают боли в области сердца с характерной иррадиацией. Болевой синдром никогда не доминирует в клинической картине тромбоэмболии легочной артерии. Боль в груди возникает остро и не имеет типичной локализации. Острое повышение давления в легочной артерии постоянно наблюдается при закупорке одной из ее более или менее крупных ветвей. Это приводит к острой перегрузке, а иногда к недостаточности правого желудочка сердца. Осмотр больных тромбоэмболией легочной артерии позволяет иногда обнаружить цианоз, набухание шейных вен и пульсацию во втором и третьем межреберьях слева у грудины. Аускультативно часто удается выявить усиление и раздвоение второго тона легочной артерии. Звучность второго тона над легоч-

ею артерией в большинстве случаев инфаркта миокарда не изменяется.

Через 3—4 ч после начала инфаркта миокарда наблюдается повышение активности креатинфосфокиназы и ее сердечной фракции в крови. Активность их с каждым часом повышается и достигает своего максимума к концу первых суток болезни. Эхокардиографическое исследование позволяет выявить при инфаркте миокарда акинезию, гипокинезию или парадоксальные движения пораженного участка миокарда и увеличенную амплитуду пульсации контралатеральной стенки пораженного желудочка. Эхокардиограмма при тромбоэмболии легочной артерии остается без изменений. К сожалению, эхокардиографическое исследование у больного во время удушья часто оказывается невозможным из-за резко выраженной эмфиземы. Большую диагностическую информацию дают результаты электрокардиографического исследования. Изменения ЭКГ при острой перегрузке правого желудочка сердца хотя и напоминают изменения ее при инфаркте задней стенки левого желудочка, но все же имеют ряд характерных признаков, правильный учет которых позволяет отличить эти заболевания друг от друга.

Тромбоэмболия легочной артерии часто встречается у больных пожилого и старческого возраста, находящихся на постельном режиме, у больных любого возраста с признаками начинающейся или выраженной сердечной недостаточности. Источником эмболов в большинстве случаев являются тромбозы тазовых органов и нижних конечностей и пристеночные тромбы в полостях правого сердца. В последние годы стала встречаться тромбоэмболия легочной артерии у женщин детородного возраста, принимающих противозачаточные эстрогенные средства.

## ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ

Длительное и тяжелое удушье у больных среднего и пожилого возраста может быть обусловлено острым нефритом. Болей в груди эти больные, как правило, не испытывают. В картине болезни доминирует удушье, которое легко принять за безболевою форму инфаркта миокарда, гипертонический криз. Гемодинамические исследования последнего времени показали, что главной причиной удушья и отека легкого при остром нефрите является острая левожелудочковая недостаточность. У больного обнаруживается одышка, застой крови в сосудах малого круга кровообращения с характерными для него сухими и влажными хрипами. В случае особенно тяжелого нефрита к интерстициальному отеку легких присоединяется альвеолярный отек. Полагают, что главной причиной его развития является левожелудочковая недостаточность, развивающаяся в связи с серьезным воспалением миокарда, острым увеличением



объема циркулирующей крови и быстрым повышением артериального давления.

Истинная причина удушья выясняется обычно по наличию сопутствующих ему признаков острого или хронического нефрита. Одновременно с удушьем, а часто и несколько раньше его у больного появляются жажда, олигурия, резкие головные боли, иногда анурия. Артериальное давление оказывается повышенным, второй тон сердца над аортой заметно усиленным. Характерные изменения мочи были ясно выражены во всех наблюдавшихся нами случаях острого нефрита с острой левожелудочковой недостаточностью. Поэтому во всех случаях удушья следует не только расспросить больного об объеме мочи, ее цвете, но и исследовать ее на содержание белка, эритроцитов, лейкоцитов и цилиндров. Заметно облегчает диагноз выявление отеков подкожной клетчатки, лица и верхней половины туловища, но нередко они в момент возникновения левожелудочковой недостаточности отсутствуют.

Изменения ЭКГ при остром нефрите весьма разнообразны. Особенно часто отмечается понижение вольтажа, нарушение предсердно-желудочковой проводимости, появление отрицательных зубцов *T*, иногда в сочетании с повышением отрезка *ST*. Деформация комплекса *QRS* встречается редко. Следует отметить, что удушье наблюдается в самом начале острого нефрита, когда ЭКГ изменена, как правило, незначительно. В более поздние сроки нефрита изменения ЭКГ становятся более выраженными, но к этому времени диагноз болезни обычно уже не представляет трудности.

Повышение внутримозгового давления, например, после травмы, инсульта может сопровождаться отеком легких, механизм развития которого остается еще недостаточно изученным. Большинство больных с этим типом отека легких находятся в бессознательном состоянии. Сопутствующие нарушения дыхания часто приводят к аспирации в дыхательные пути желудочного сока, что может стать одной из причин удлинения периода гипоксемии. Иногда наблюдается отек легких сразу же или спустя несколько часов после эпилептического припадка. Этот тип отека легких встречается у больных молодого возраста, страдающих генуинной эпилепсией, и у больных с припадками, которые появились в связи с обширными поражениями головного мозга.

В последние годы большое внимание привлекает к себе отек легких, возникающий при подъеме на большую высоту. Отек легких развивается не у всех, а только у небольшой части лиц, поднявшихся на высоту. Его связывают с гипоксией, спазмом легочных вен, гиперволемией малого круга кровообращения и другими факторами. Катетеризация сердца, выполненная в нескольких случаях, выявила повышенное давление в легочной артерии и пормальное давление в легочных капиллярах.

Клиническая картина отека легких развивается через 12—72 ч после подъема на высоту. Основные признаки: кашель, одышка, кровохарканье, мышечная слабость, часто неприятные ощущения

за грудиной, цианоз, тахикардия, большое количество звонких влажных хрипов в обоих легких, отделение пенистой мокроты. При рентгенологическом исследовании определяется типичная картина отека легких. На вскрытии обнаруживаются мелкие кровоизлияния в легких и тромбы в мелких разветвлениях легочной артерии.

В зарубежной литературе есть сведения, что типичная клиническая и рентгенологическая картина отека легких развивается иногда после внутривенного применения героина. Отек легких является одной из частых причин смерти при остром отравлении героином.

Отек легких при сепсисе обусловлен острой левожелудочковой недостаточностью, повышенной проницаемостью капилляров и нарушением гемокоагуляции.

*Приложение XXV-1*

## ПРИЧИНЫ УДУШЬЯ

1. **Болезни легких.**
  - Бронхиальная астма.
  - Лекарственный бронхоспазм.
  - Паразитарные болезни легких.
  - Бронхопультмональный аспергиллез.
  - Хронический бронхит.
  - Пневмония.
  - Обструктивная эмфизема легких.
  - Трахеобронхиальная дискинезия.
  - Опухоль бронха.
  - Бронхоаденит.
  - Лимфогранулематоз.
  - Профессиональные болезни.
  - Инородное тело в бронхе.
  - Спонтанный пневмоторакс.
  - Нейроциркуляторная дистония.
  - Истерия.
2. **Болезни сердечно-сосудистой системы**
  - Гипертоническая болезнь.
  - Болезни сердечной мышцы.
  - Инфаркт миокарда.
  - Аневризма левого желудочка.
  - Кардиосклероз.
  - Миокардит.
  - Кардиомиопатия.
  - Пороки сердца.
  - Аортальный стеноз.
  - Аортальная недостаточность.
  - Митральный стеноз.
  - Митральная недостаточность.
  - Бактериальный эндокардит.
  - Саркоидоз.
  - Дерматомиозит.
  - Аритмии.
  - Узелковый периартериит.
  - Тромбоэмболия легочной артерии.
3. **Другие болезни.**
  - Острый нефрит.
  - Кровоизлияние в мозг.
  - Эпилепсия.
  - Отравление героином.
  - Сепсис.

## Глава XXVI

# ШУМЫ СЕРДЦА

Шумы сердца воспринимаются и оцениваются значительно легче, чем тоны. Шумы приняты в качестве дифференциально-диагностического критерия еще и потому, что их отношение к фазам сердечного цикла может быть определено на основании одной только аускультации. Фонокардиография не заменяет аускультацию шумов, она может только уточнить их временное соотношение с тонами сердца.

Шумы по продолжительности и времени возникновения разделяют на систолические, диастолические и длительные, а по интенсивности — на слабые (которые обозначаются по 6-бальной шкале баллами 1, 2), ясно слышимые (3), громкие без дрожания (4) и громкие, сопровождающиеся дрожанием (5, 6). Диастолические и длительные шумы в большинстве случаев указывают на органические болезни сердечно-сосудистой системы, тогда как систолические шумы часто встречаются у лиц без признаков болезни сердца или сосудов. Шум называется органическим, если он возникает вследствие каких-либо нарушений нормального анатомического строения перегородки сердца или его клапанных структур, и невинным, если он выслушивается у лиц без объективных признаков нарушения нормального морфологического строения сердца и сосудов. Термин «функциональный шум» нельзя признать удачным. В руководствах по пропедевтике внутренних болезней функциональным называют, например, систолический шум над верхушкой сердца при анемии, хотя сердце при этом может оказаться увеличенным, а фиброзное кольцо митрального клапана — расширенным. Примером невинного шума может служить систолический шум, который появляется над легочной артерией в начале беременности и исчезает вскоре после родов, или систолический шум над брюшной аортой у здоровых детей. Систолический шум в начальном периоде ревмокардита или систолический шум при бикуспидальном клапане аорты не могут быть названы невинными, так как в основе их лежат органические процессы, которые, прогрессируя со временем, могут привести к развитию порока сердца. Безусловно, нельзя при первом же осмотре отнести выслушиваемый шум к числу невинных, но предположительное обозначение шума термином «невинный» успокаивает больного и

его родных, а врачу дает основание для повторных исследований, пока он не убедится в невинности шума или в его связи с какой-либо органической болезнью сердца. Накопленные к настоящему времени факты не оставляют сомнения в ложности идеи о связи формы шума с направлением кровотока через клапан. Ромбовидная форма шума во втором правом межреберье может наблюдаться как при нормальном направлении кровотока через аортальный клапан, так и при обратном кровотоке через межжелудочковую перегородку или через митральный клапан. С учетом сказанного мы построили схему дифференциального диагноза шумов сердца, основанную на принципе их максимальной слышимости в определенных точках поверхности тела исследуемого.

## НЕВИННЫЕ ШУМЫ

Шумы, выслушиваемые у здорового человека, относятся к числу невинных (приложение XXVI-1). Причины их возникновения полностью не выяснены. Обычно они лучше всего слышны во втором-пятом межреберных промежутках у края грудины. Их принято разделять на внесердечные и внутрисердечные. Кардиопульмональный внесердечный шум был описан еще Laennec, который считал, что уменьшение размеров сердца во время систолы вызывает декомпрессию прилежащих к нему участков легкого. Заполнение их воздухом вызывает высокочастотный шум. Возникая во время каждой систолы, этот шум оценивается нами как систолический. Диастолический кардиопульмональный шум, вызванный компрессией прилежащих к сердцу участков легочной ткани, встречается исключительно редко. Воспалительные процессы в перикарде и переднем средостении приводят иногда к сращениям перикарда с плеврой, с хондростернальными или хондрокостальными суставами. Сокращения сердца в подобных случаях вызывают вибрацию как самих сращений, так и вовлеченных в них суставов. Возникающие при этом шумы часто имеют музыкальный характер.

Невинные шумы чаще имеют внутрисердечное происхождение. По данным внутрисердечной фонокардиографии в легочной артерии здоровых всегда регистрируется систолический шум, который не удается выслушать при аускультации с применением стетоскопа. Под влиянием ускоренного кровотока эти подпороговые вибрации структур нормального клапана легочной артерии заметно усиливаются и воспринимаются как систолический шум. Изложенная точка зрения находит себе косвенное подтверждение в клинических наблюдениях. Действительно, невинные шумы особенно часто встречаются при анемиях, тиреотоксикозе, беременности и других состояниях, характеризующихся повышенным минутным объемом. Из этого, однако, не вытекает, что все шумы, встречающиеся при гиперкинетическом синдроме, являются невинными. Шум может быть отнесен к числу невинных только в том случае, если

тщательное исследование и длительное наблюдение не дают оснований для диагноза какой-либо болезни сердца.

Невинные шумы бывают систолическими и длительными. Интенсивность их колеблется от слабых до ясно слышимых. Чем грубее шум, тем более вероятно его органическое происхождение. Это правило имеет исключение. Шум парастернальной вибрации часто бывает грубым, хотя он относится к числу невинных. Невинные шумы всегда короткие. Они не бывают пансистолическими. Они занимают только середину или конец систолы. К сожалению, многие органические шумы являются короткими и тоже запидают только начало или конец систолы. Невинные шумы обычно хорошо иррадируют по всей предсердечной области, тогда как органические шумы иногда слышны только в какой-либо одной точке. Во время вдоха невинные шумы обычно усиливаются. Задержка дыхания приводит к исчезновению только кардиореспираторного шума. Интенсивность невинных шумов, так же как и интенсивность органических шумов, заметно усиливается под влиянием физической нагрузки. Все невинные шумы лучше слышны в положении больного лежа. Невинные шумы могут быть разделены па систолические и длительные (приложение XXVII-1).

Вибрационный (парастернальный) шум часто выслушивается у детей и подростков и значительно реже у юношей и девушек. Шум начинается от первого тона и занимает 7г или  $\frac{2}{4}$  систолы. Обычно он обнаруживается у левого края грудины. Шум всегда музыкальный. Still описал этот шум как вибрацию или звучание струны. Местом максимальной громкости шума оказывается обычно третье или четвертое межреберье, по иногда его можно слышать и во втором левом межреберном промежутке и на верхушке сердца. Физическая нагрузка и лихорадка усиливают интенсивность шума. Полагают, что шум Стилла возникает под влиянием вибрации заслонок нормального клапана легочной артерии. Он отличается от органических систолических шумов той же локализации выраженностью сопутствующих ему симптомов и признаков болезни сердечно-сосудистой системы.

Надключичный (каротидный) шум лучше слышен над ключицей. Над правой ключицей он почти всегда громче, чем над левой. Шум хорошо слышен в за грудиной ямке. На ФКГ он имеет веретенообразную форму, занимает только первую половину систолы. Шум часто бывает громким и может иррадиировать к основанию сердца, где его иногда ошибочно принимают за шум аортального или пульмонального стеноза. Надключичный шум встречается очень часто. При массовом обследовании его обнаруживают у 30—40% студентов. У детей он встречается еще чаще. Сдавление подключичной артерии приводит к исчезновению шума.

Надключичный шум атеросклеротического происхождения лучше всего выслушивается у наружного края грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Он отличается от невинного шума более грубым тембром и большей продолжительностью. Он может занимать

всю систолу, но чаще относится к длительным шумам, т. е. занимает и систолу, и часть диастолы. Сонные артерии у этих больных обычно расширены, извиты. Их усиленная пульсация легко обнаруживается при осмотре и ощупывании. Надключичный шум в наблюдавшихся нами случаях атериита аорты и ее ветвей всегда был длительным. Интенсивность его колебалась от слабого до громкого. Максимум его громкости определялся всегда в местах выслушивания аорты: во втором правом межреберье, в загрудинной ямке. После сдавления подключичной артерии шум не только не исчезает, он даже не ослабевает. Большое дифференциально-диагностическое значение следует придавать возрасту больного, его общему состоянию, характеру сопутствующих симптомов и признаков болезни. Шумы аортального и пульмонального стеноза занимают не часть, а всю систолу. Как правило, они значительно громче невинного подключичного шума. Максимум их громкости располагается во втором правом или левом межреберье, а не над ключицей.

Пульмональный систолический шум обнаруживается как у детей, так и у взрослых. Пункт максимальной интенсивности его располагается во втором левом межреберье у края грудины. Иногда он иррадирует вверх, к основанию шеи и влево. Шум имеет обычно веретенообразную форму и занимает первую половину систолы. Пульмональный шум всегда дующий, а не музыкальный. Он может быть слабым или ясно слышимым. В редких случаях он бывает громким, но никогда не сопровождается дрожанием. Шум лучше слышен в положении больного лежа. Пульмональный шум усиливается под влиянием физической нагрузки, волнения, лихорадки. Выдох улучшает слышимость этого шума. Особенно часто пульмональный шум выслушивается у худеньких детей. Он постоянно определяется у взрослых с недостаточно выраженным кифозом грудного отдела позвоночного столба. Клиническая оценка пульмонального систолического шума должна производиться с особой осторожностью. Многие врожденные и приобретенные болезни сердца сопровождаются систолическим шумом, который по локализации и свойствам отличается от невинного пульмонального шума. Внимание к сопутствующим симптомам и признакам позволяет избежать диагностической ошибки.

Невинный аортальный систолический шум встречается реже пульмонального. Полагают, что он возникает вследствие систолической вибрации растянутого корня аорты. Часто музыкальный характер этого шума объясняется периодичностью колебаний створок клапана у места их прикрепления. Шум занимает середину систолы. Интенсивность его колеблется от тихого до ясно слышимого. Максимум шума располагается во втором межреберном промежутке у края грудины. Шум обычно проводится к верхушке сердца. Этот шум можно считать невинным только у лиц молодого возраста с нормальным уровнем артериального давления. У больных пожилого возраста с повышенным артериальным давлением

аортальный систолический шум следует считать склеротическим. Он отличается от невинного аортального систолического шума только наличием признаков сопутствующего страдания.

Абдоминальный шум. Невинный систолический шум над брюшной аортой довольно часто обнаруживается у детей и подростков. Шум этот тихий, короткий, определяется только в начале систолы. Лучше всего он выслушивается по средней линии живота между мечевидным отростком и пупком. В стороны от средней линии он не проводится. Абдоминальные шумы при стенозах чревной, почечных и брыжеечных артерий могут быть систолическими или длительными. Сила их определяется степенью стеноза артерии. Как уже отмечалось, невинный абдоминальный шум всегда слабый, систолический и никуда не иррадирует.

К числу невинных относятся шумы венный и маммарный. Оба они длительные. Первый из них регулярно встречается при тяжелой анемии над наружной яремной веной. Он назывался раньше «шумом волчка» или «шумом монашек». Маммарный шум определяется над молочными железами в конце беременности и во время лактации.

## ДЛИТЕЛЬНЫЕ ШУМЫ

Шум называется длительным, если он начинается во время систолы, продолжается после второго тона сердца, занимая обычно часть диастолы. Иногда он может быть слышен в течение части систолы и всей диастолы. Во всех случаях длительный шум охватывает второй тон сердца с обеих сторон. Систолическая и диастолическая части его возникают под влиянием одной и той же причины. Кровоток в месте возникновения длительного шума в течение всего времени его слышимости не меняет своего направления. Этим длительный шум отличается от следующих друг за другом систолического и диастолического шумов, которые хотя и образуются в одном и том же месте, но возникновение их (например, при митральном стенозе и митральной недостаточности) связано с изменениями направления кровотока. Длительные шумы возникают (приложение XXVI-2) вследствие шунтирования крови, при стенозе или дилатации артерий, при увеличении кровотока через сосуд.

Шунтирование крови. Открытый артериальный проток является, по-видимому, самой частой причиной длительного шума. Иногда он оказывается единственным признаком открытого артериального протока, который удастся обнаружить при физическом обследовании ребенка или взрослого. Шум начинается не сразу же после первого тона, а с небольшим отступлением от него. По мере нарастания давления в аорте громкость шума увеличивается. Градиент давления между аортой и легочной артерией достигает своей максимальной величины в конце систолы. В это же вре-

мя отмечается максимальная интенсивность шума. С началом диастолы давление в аорте начинает снижаться, что сопровождается соответственным уменьшением интенсивности шума. Максимальная интенсивность шума совпадает со вторым тоном. Шум оканчивается в середине или во второй половине диастолы. Часто шум сопровождается дрожанием. Максимальная интенсивность шума и дрожания расположены во втором левом межреберье, откуда они иррадиируют в третье межреберье. Когда шум очень громкий, он слышен над всей областью сердца. Шум открытого артериального протока одинаково слышен как на вдохе, так и на выдохе. В положении больного лежа он усиливается. Систолический компонент шума всегда длительней и громче диастолического.

Малый круг кровообращения и левое сердце при открытом артериальном протоке перегружены кровью. Чем больше перегрузка, тем резче выражены признаки легочной гиперволемии и тем чаще встречается третий тон сердца. Диастолический компонент длительного шума с развитием легочной гипертензии начинает укорачиваться, а затем и полностью исчезает. Вместо него во время диастолы выслушивается третий тон сердца, который сопровождается коротким мезодиастолическим шумом. Систолический компонент длительного шума с развитием легочной гипертензии становится короче и может исчезнуть полностью. Вместо него иногда определяется только тон изгнания. Когда давление крови в легочной артерии становится выше, чем в аорте, направление кровотока через шунт изменяется. Клинически это проявляется развитием цианоза. Кровоток через шунт в направлении легочная артерия — аорта не сопровождается возникновением шума. Длительное существование легочной гипертензии приводит к усилению второго тона над легочной артерией и к растяжению фиброзного кольца пульмонального клапана сердца. Появляется характерный диастолический шум пульмональной недостаточности. Одновременно с диастолическим шумом обыкновенно появляются признаки правожелудочковой недостаточности, дифференциальный диагноз которых дается в другом разделе.

Шейный венный шум, или шум волчка, иногда лучше слышен не над грудино-ключично-сосцевидной мышцей у места\* прикрепления ее к медиальному концу ключицы, а у края грудины в первом или втором межреберном промежутке, где его иногда принимают за длительный шум открытого артериального протока. Венный шум необычной локализации отличается от шума открытого артериального протока тем, что диастолический компонент его громче систолического или имеет одинаковую с ним интенсивность. Диастолический компонент шума открытого артериального протока всегда слабее и короче систолического. Шейный венный шум обычно хорошо слышен в положении больного стоя и уменьшается или полностью исчезает в положении лежа. Шум открытого артериального протока лучше слышен в положении лежа, при переходе в вертикальное положение интенсивность его уменьша-



ется. Шейный венный шум полностью исчезает или резко уменьшается в интенсивности при сдавлении яремной вены над ключицей. Указанная манипуляция не влияет на интенсивность шума при открытом артериальном протоке.

Маммарный шум обычно лучше слышен во втором межреберном промежутке вблизи грудины. Максимум его иногда перемещается во второе и даже четвертое межреберье. Когда этот шум слышен на левой стороне грудной клетки, его можно принять за шум открытого артериального протока. Надавливание пальцем с латеральной стороны стетоскопа или надавливание самим стетоскопом приводит к исчезновению маммарного шума и не влияет на интенсивность шума открытого артериального протока.

Аневризма вальсальвова синуса может быть врожденной и приобретенной. После разрыва аневризмы образуется шунт, локализация и величина которого определяют аускультативную картину болезни. Основными признаками прорыва аневризмы являются одышка и болевой синдром, одновременно с которыми возникает длительный шум. Острый период болезни сменяется бессимптомным, во время которого больной не предъявляет жалоб, но при физическом исследовании у него обнаруживается длительный шум, который сохраняется до конца жизни. Максимум шума у левого края грудины на уровне ее середины встречается при прорыве аневризмы в правый желудочек, а максимум его на уровне нижней трети грудины справа или слева от нее указывает обычно на прорыв аневризмы в правое предсердие. Шум часто сопровождается дрожанием. Большинство авторов считают, что диастолический компонент шума при разрыве вальсальвова синуса громче систолического. В наблюдавшемся нами случае этой болезни шум был тихим и систолический компонент его был громче диастолического.

Максимальная интенсивность шума при открытом артериальном протоке располагается вокруг второго тона. Максимум шума при разрыве вальсальвова синуса располагается либо в систоле, либо в диастоле; вокруг второго тона сердца всегда располагается не максимум, а минимум этого шума.

Характер изменений артериального давления при разрыве вальсальвова синуса зависит от диаметра образовавшегося шунта. Чем больше диаметр шунта, тем резче выражен комплекс периферических признаков, возникающих под влиянием быстрого оттока крови из аорты: быстрый и скачущий пульс, двойной шум Дюрозье, понижение диастолического давления, капиллярный пульс, пляска каротид, систолический тон на плечевой артерии. Признаки эти при разрыве аневризмы вальсальвова синуса выражены значительно резче, чем при открытом артериальном протоке. Окончательный диагноз ставится по результатам аортографии.

Аускультативные признаки коронарной артериовенозной аневризмы непостоянны. Они резко изменяются в зависимости от локализации соустья. Длительный шум выслуши-

вается только при коронарных аневризмах, сообщающихся с венами, расположенными на поверхности предсердия. Коронарный кровоток во время диастолы всегда больше, чем во время систолы, поэтому диастолический компонент шума оказывается громче систолического. Локализация и тембр шума полностью совпадают с локализацией и тембром длительного шума при аневризме вальсальвова синуса. Коронарография дает возможность выявить коронарную артериовенозную аневризму и определить ее локализацию.

Длительный шум является постоянным аускультативным признаком легочной артериовенозной аневризмы. Как и при других артериовенозных аневризмах, расположенных вдали от сердца, систолический компонент этого длительного шума громче диастолического. Шум хорошо слышен над всей поверхностью легких, а не только в предсердечной области. Легочная артериовенозная аневризма отличается от открытого артериального протока локализацией шума, наличием характерных затемнений в легких. В сомнительных случаях прибегают к легочной ангиографии.

Длительный шум при артериовенозных аневризмах в большом круге кровообращения обычно сопровождается дрожанием, что заметно облегчает поиски и диагностику болезни. Сдавливание области аневризмы твердым стетоскопом приводит часто к появлению так называемого звона затонувшего колокола. Большинство этих аневризм имеет травматическое происхождение. Если диагноз представляется все же сомнительным, ангиография позволяет продемонстрировать наличие артериовенозного соустья.

Сужение или дилатация артерий. Стеноз какой-либо артерии всегда сочетается с систолическим шумом, который возникает под влиянием ускоренного кровотока через ее суженный участок. Если градиент давления на концах стенозированного участка артерии сохраняется также в течение хотя бы части диастолы, шум становится длительным. В течение всего сердечного цикла давление крови перед суженным участком аорты при ее коарктации значительно выше, чем давление в постстенотическом участке. Кроме того, в постстенотическом участке постоянно наблюдается расширение аорты, а иногда и образование аневризмы с характерным для нее турбулентным движением крови. Между участками аорты, расположенными выше и ниже места ее сужения, образуется мощная сеть артериальных коллатералей. В местах впадения коллатеральных артерий в аорту также иногда образуются небольшие аневризмы. Увеличенный кровоток через эти и другие коллатеральные артерии способствует возникновению длительных шумов с максимальной интенсивностью во время систолы.

Длительный шум выслушивается иногда при врожденном стенозе и пристеночном тромбозе ветвей легочной артерии. Обычно этот шум хорошо слышен не только в предсердечной области, но и над участками легких, которые

иногда далеко отстоят от сердца. Систолический шум наблюдается в большинстве случаев аневризм аорты и артериитов аорты и ее ветвей. Изредка при этих болезнях встречаются длительные шумы. Возникновение их связывают с турбулентным кровотоком в аорте и в участках артерий, расположенных дистальнее мест их сужения.

Увеличение объемной скорости кровотока через сосуд. Увеличение кровотока через сосуд может стать причиной как систолического, так и длительного шума. Наиболее известным примером этого является венный шум. По локализации венные шумы можно разделить на шейные и абдоминальные. Шейный (венный) шум относится к числу невинных. Он выслушивается и регистрируется на ФКГ без перерыва и во время систолы, и во время диастолы. Этим он отличается от шумов при аортальном и пульмональном стенозах, которые в сочетании с недостаточностью аортального или пульмонального клапанов состоят из систолического и диастолического шумов, отделенных друг от друга промежутком, во время которого не определяется никакого шума. Систолический компонент шума при открытом артериальном протоке громче, а систолический компонент шейного венного шума слабее диастолического. Шейный венный шум лучше всего слышен над медиальным концом ключицы, он усиливается при повороте головы в сторону противоположную стороне, на которой выслушивается. После сдавления яремной наружной вены он исчезает. Переход больного из вертикального положения в горизонтальное сопровождается резким ослаблением, а часто и исчезновением длительного венного шума.

Абдоминальный венный шум выслушивается в области пупка или мечевидного отростка. Он относится к длительным шумам, систолический компонент его сильнее диастолического. Иногда он по непонятным еще причинам уменьшается в интенсивности и может даже исчезнуть на некоторое время полностью. Шум иногда иррадирует на весьма значительные расстояния, и его можно услышать в области сердца или на спине. Длительный венный шум в эпигастральной области выслушивается также при сдавлении воротной вены опухолью или увеличенным лимфатическим узлом. Изредка источником его оказывается сосудистая опухоль печени.

## СИСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ

Число подлежащих распознаванию клинических синдромов заметно уменьшается, если производить отдельно дифференциальный диагноз систолического шума с максимумом на верхушке сердца, в зоне выслушивания аорты и легочной артерии.

Систолический шум над верхушкой сердца чаще обусловлен митральной недостаточностью, которая возникает

вследствие неполного разъединения полостей левого сердца во время систолы. Дифференциальный диагноз митральной недостаточности от болезней и синдромов, перечисленных в приложении XXVI-3, начинается с анализа тонов сердца. Второй тон у здорового человека расщепляется во время вдоха за счет запаздывания его легочного компонента. Выслушивание одного II тона во время выдоха и расщепление его на высоте вдоха позволяет почти уверенно исключить стеноз легочной артерии, дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородки. Оба желудочка сердца при дефекте межпредсердной перегородки получают кровь из сообщающихся между собой предсердий, поэтому широкое расщепление II тона при этой болезни оказывается фиксированным. В случаях тяжелой митральной недостаточности всегда выслушивается III тон сердца. Он может сопровождаться коротким (мезодиастолическим) шумом, который иногда ошибочно принимается за пресистолический шум митрального стеноза.

Систолический шум — почти постоянный спутник митральной недостаточности. Он начинается сразу же после первого тона и продолжается вплоть до начала II тона сердца. Иногда он продолжается после закрытия аортального клапана и оканчивается незадолго до закрытия клапана легочной артерии. Шум митральной недостаточности может иметь одинаковую интенсивность в течение всей систолы, но может заметно усиливаться к концу ее, напоминая систолический шум при аортальном стенозе и дефекте межжелудочковой перегородки. Это наблюдается при разрыве сухожильных хорд. Звук закрытия аортального клапана ослаблен из-за систолического шума. Точно такое же ослабление аортального компонента второго тона обнаруживается при аортальном стенозе.

В случаях хронической митральной недостаточности длительный систолический шум имеет дующий характер, в случаях острой митральной недостаточности он может быть музыкальным. Музыкальный шум митральной недостаточности и проведенный на верхушку сердца музыкальный шум аортального стеноза аускультативно часто не отличаются друг от друга. Форма пульсовой волны в подобных случаях выясняет механизм шума. В некоторых случаях митральной недостаточности шум выслушивается только в первой половине систолы. Вероятно, он вызывается увеличенным кровотоком через клапан в периоде быстрого наполнения желудочка. Аускультативно он неотличим от раннего систолического шума при небольших дефектах межжелудочковой перегородки. Атеросклеротический кардиосклероз часто сопровождается митральной недостаточностью, характерным признаком которой является поздний систолический шум. Он начинается не сразу после первого тона сердца, а в середине или даже только в конце систолы. Можно предполагать, что возникновение позднего систолического шума обусловлено функциональной неполноценностью сосочковых мышц левого желудочка.

Систолический шум при дефекте межжелудочковой перегородки возникает вследствие сброса крови из левого желудочка в правый. Когда нет легочной гипертонии, шум продолжается в течение всей систолы. Он отличается от систолического шума митральной недостаточности не столько качеством, сколько локализацией. Зона его максимальной интенсивности располагается у левого края грудины чаще в четвертом — пятом межреберье. Систолический шум при больших дефектах межжелудочковой перегородки может быть едва слышимым.

Трикуспидальная недостаточность тоже протекает с шумом, который может продолжаться в течение всей систолы. Он лучше выслушивается слева у основания грудины, но в случаях резкого увеличения правого желудочка хорошо слышен и у верхушки сердца. Он никогда не усиливается в конце систолы. Исследование венного пульса позволяет отличить систолический шум трикуспидальной недостаточности от подобного ему шума митральной недостаточности.

Митральная недостаточность встречается при многих врожденных и приобретенных болезнях сердца, которые отличаются друг от друга по клипическому течению и методам терапии, поэтому в каждом случае необходимо выяснить ее причину. Врожденная изолированная митральная недостаточность относится к числу весьма редких болезней. Систолический шум в подобных случаях выслушивается с момента рождения или с раннего детства; в анамнезе, нет указаний на перенесенный ревматизм, бактериальный эндокардит. Митральная недостаточность часто является составной частью других врожденных пороков сердца. Митральная недостаточность при *синдроме Марфана* возникает либо вследствие чрезмерного удлинения сухожильных хорд, либо вследствие миксоматозного перерождения створок клапана. Она не изменяет клиническое течение синдрома. Не изменяется также и течение других врожденных пороков сердца, включающих митральную недостаточность в качестве одаого из своих синдромов. К числу их относятся *эндокардиальный фиброэластоз* и *эндокардиальный миофиброз*. Приобретенная митральная недостаточность клапанная вызывается анатомической деструкцией створок клапана, подклапанная — поражением подклапанных структур (сосочковых мышц, сухожильных хорд), смешанная — нарушением функции клапана при анатомически неизменных створках и подклапанных структурах.

Ревматический эндокардит — самая частая причина клапанной митральной недостаточности. Чистая митральная недостаточность относится к числу редких последствий ревматического вальвулита. Обычно она сочетается с митральным стенозом. Дифференциальный диагноз между ними может быть поставлен посредством наблюдения за изменениями систолического шума над верхушкой сердца. Систолический шум митральной недостаточности появляется во время острого периода ревматизма. Характерно

сохранение этого раннего систолического шума и после окончания острого периода болезни. В случаях ревматизма, которые осложняются развитием митрального стеноза, окончание острого периода болезни сопровождается полным исчезновением шума. Характерная аускультативная картина митрального стеноза появляется только после более или менее длительного отрезка времени, в течение которого тоны сердца оставались чистыми.

Затяжной септический эндокардит является второй по частоте причиной митральной недостаточности. Бактерии могут колонизировать неизменный клапан, но особенно часто тромбозный эндокардит развивается на уже измененных створках клапана. Следствием этого является превращение легкой митральной недостаточности в тяжелую. Септический эндокардит с локализацией процесса на митральном клапане приводит к появлению характерного систолического шума над верхушкой сердца. У больных с существовавшей ранее митральной недостаточностью отмечается изменение характера уже имевшегося шума. Как появление систолического шума, так и изменение его характера указывают на прогрессирующую деструкцию клапана и должны рассматриваться как основание для повторных посевов крови с целью выделения культуры.

Подклапанная митральная недостаточность, возникает в связи с разрывом или нарушением функции сосочковых мышц и в связи с разрывом его сухожильных хорд. Внезапное появление грубого систолического шума у здорового прежде человека в возрасте обычно свыше 50 лет — типичный анамнестический признак митральной недостаточности, возникший вследствие разрыва сухожильных хорд. Когда нарушается функция задней створки, возникает грубый систолический шум. Аускультативно он не отличается от систолического шума аортального стеноза. Разрыв сухожильных хорд, удерживающих переднюю створку митрального клапана, приводит к возникновению громкого систолического шума, который нередко хорошо проводится в межлопаточное пространство. Иногда он слышен на голове. Синусовый ритм, наблюдавшийся у больного до заболевания, обычно сохраняется и после возникновения порока сердца. Аускультативно и на ФКГ более чем у половины больных острой митральной недостаточностью удается выявить предсердный ритм галопа.

Острая митральная недостаточность возникает иногда при инфаркте миокарда с поражением сосочковых мышц. Чаще поражается задняя сосочковая мышца. Если больной переживает момент разрыва, то у него на фоне астматического состояния удается выслушать грубый систолический шум острой митральной недостаточности. Поражение сосочковых мышц при менее обширных инфарктах сопровождается развитием позднего систолического шума, имеющего на ФКГ обычно ромбовидную форму. Интенсивность и тембр этого шума могут с каждым днем заметно изменяться. Спустя несколько дней после возникновения шум может

исчезнуть. Поздний систолический шум нередко выслушивается и записывается также у больных со склеротическим перерождением сосочковых мышц левого желудочка. Первый тон сердца сохраняет свою звучность, тогда как при хронической митральной недостаточности он, как правило, ослаблен.

Выраженная дилатация левого желудочка и фиброзного кольца митрального клапана неизбежно приводит к митральной недостаточности. Одни авторы называют ее относительной, другие — смешанной. Она часто наблюдается при анемии, артериальной гипертонии, аортальном стенозе, кардиосклерозе, тиреотоксикозе и других болезнях и синдромах. Митральная недостаточность при перечисленных заболеваниях выражена тем ярче, чем тяжелее состояние больного. Аускультативные признаки относительной митральной недостаточности при ухудшении общего состояния больного становятся все более выраженными. Улучшение общего состояния больного под влиянием терапии сопровождается обычно исчезновением мезодиастолического шума, тогда как диастолический шум клапанного митрального стеноза становится более отчетливым. Аускультативная картина митрального стеноза при нарастании сердечной недостаточности становится менее яркой: уменьшается хлопающий характер первого тона, шумы сердца становятся менее интенсивными.

Выраженное обызвествление фиброзного кольца клапана проявляется картиной митральной недостаточности, которая может быть легкой или тяжелой. Диагноз можно поставить после выявления признаков обызвествления на рентгенограммах сердца пожилых женщин и старух, не болевших ревматизмом. На эхокардиограмме обызвествление митрального кольца проявляется в виде интенсивной полосы, которая двигается параллельно — движениям задней стенки левого желудочка. Иногда тень обызвествления накладывается на тень задней створки митрального клапана.

Митральная недостаточность обнаруживается в 40—100% случаев субаортального стеноза мышечного типа. По данным ангиокардиографии регургитация крови в этих случаях наступает обычно в конце систолы. Она обусловлена втягиванием передней створки клапана в полость левого желудочка, гипертрофированной медиальной сосочковой мышцей. Окончательный диагноз ставят по данным вентрикулографии или эхокардиографии. Характерными признаками болезни являются гипертрофия межжелудочковой перегородки на эхокардиограмме и характерная форма левого желудочка (в виде гантелей) на вентрикулограмме. Недостаточность протезированного митрального клапана развивается либо сразу же после операции, либо спустя различные сроки после ее выполнения. Причины ее являются либо нарушение функции протеза, либо расширение фиброзного кольца клапана. Митральная недостаточность при аневризме левого желудочка может быть как след-

ствием вовлечения в инфаркт сосочковых мышц левого желудочка, так и следствием простого систолического расширения желудочка со смещением непораженных сосочковых мышц. Третьей причиной появления митральной недостаточности является выраженная дилатация левого желудочка.

Трикуспидальная недостаточность возникает вследствие неполного разъединения полостей правого сердца во время систолы. Врожденная трикуспидальная недостаточность встречается чрезвычайно редко. Большинство случаев клапанной трикуспидальной недостаточности имеет ревматическое происхождение. Изредка причиной ее оказывается волчаночный эндокардит и карциноидная опухоль. Послеоперационная трикуспидальная недостаточность возникает после комиссуротомии, выполненной по поводу трикуспидального стеноза. В эту же группу можно включить и редкие случаи травматической трикуспидальной недостаточности, развившейся после ранения сердца. В последние годы заметно участилась трикуспидальная недостаточность бактериального происхождения. Обычно она представляет собой одно из проявлений сепсиса. Врожденная трикуспидальная недостаточность при болезни Эбштейна встречается обычно в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки. Легкие случаи этой болезни протекают без цианоза и смешиваются иногда с трикуспидальной недостаточностью.

Подклапанная трикуспидальная недостаточность может быть вызвана врожденной или приобретенной дисфункцией сосочковых мышц. Эндокардиальный фиброзластоз является образцом первой, а ишемия или некроз сосочковых мышц—примером второй из указанных возможностей. Нарушение нормальных пространственных отношений между створками клапана и удерживающими их сосочковыми мышцами закономерно появляется при расширении полости правого желудочка. Легочная гипертония является самой частой причиной этого нарушения. Подобный же механизм развития относительной трикуспидальной недостаточности встречается при пульмональном стенозе.

Трикуспидальная недостаточность при кардиомиопатии, анемии и тиреотоксикозе имеет комплексное происхождение. Она возникает как вследствие дилатации правого желудочка, так и под влиянием дистрофических изменений в сосочковых мышцах. Миксоматозное перерождение одной из створок клапана приводит к западанию ее во время систолы в полость правого желудочка и к развитию трикуспидальной недостаточности, которая диагностируется по характерному синдрому среднесистолического тона с позднесистолическим шумом. Относительная трикуспидальная недостаточность является постоянным спутником тяжелой правожелудочковой недостаточности любого происхождения. Особенно часто ее обнаруживают при декомпенсации пороков левого сердца, при кардиомиопатиях, при легочной гипертонии. Клапанная трикуспидальная недостаточность встречается редко.



Выраженная гипертрофия правого желудочка приводит к повороту сердца вокруг его оси; левый желудочек при этом оттесняется назад и большая, чем обычно часть передней поверхности сердца оказывается занятой правым желудочком, который иногда образует даже верхушку сердца. Вследствие этого поворота систолический шум трикуспидальной недостаточности лучше всего слышен в третьем и четвертом межреберьях слева у грудины и проводится до верхушки сердца. В случаях менее выраженной гипертрофии правого желудочка систолический шум лучше всего слышен у места прикрепления к грудице мечевидного отростка и в третьем — четвертом межреберьях справа у грудины. В левую подмышечную область он никогда не проводится.

Трикуспидальная недостаточность редко бывает изолированной. В большинстве случаев она сопутствует другому заболеванию или является его осложнением. В клинической картине болезни обычно доминируют симптомы и признаки основной болезни. Присоединение трикуспидальной недостаточности способно все же изменить течение основного заболевания и внести в клиническую картину ряд добавочных признаков. В практической работе часто приходится дифференцировать систолический шум трикуспидальной недостаточности от такого же шума митральной недостаточности. Сравнимые шумы отличаются друг от друга по иррадиации и изменению интенсивности в зависимости от фаз дыхания. Систолический шум трикуспидальной недостаточности часто усиливается на высоте вдоха, тогда как шум митральной недостаточности становится громче во время выдоха. Выраженность этого признака зависит от состояния сократительной функции сердца. Чем резче выражена сердечная недостаточность, тем менее отчетливым оказывается усиление систолического шума во время вдоха.

Систолический шум трикуспидальной недостаточности в левую подмышечную область не проводится даже в тех случаях, когда верхушка сердца образована правым желудочком. В сомнительных случаях систолический шум в предсердечной области следует считать трикуспидальным, если он выслушивается между мечевидным отростком и верхушкой сердца и отсутствует между верхушкой и левой подмышечной областью. Кроме того, систолический шум трикуспидальной недостаточности отличается непостоянством. Он часто меняется в интенсивности у одного и того же больного и может полностью исчезнуть при тяжелой сердечной недостаточности. Шум, возникающий на двустворчатом клапане, отличается большей стабильностью.

Часто возникает необходимость отличить клапанную трикуспидальную недостаточность от относительной. Они отличаются друг от друга не по наличию или отсутствию того или иного признака, а по его выраженности и обратимости. Интенсивная терапия сердечной недостаточности является лучшим методом их разграничения.

Систолический шум во втором правом межреберье чаще оказывается проявлением аортального стеноза, характерным признаком которого является препятствие оттоку крови из левого желудочка. В зависимости от локализации препятствия различают стенозы клапанный, надклапанный и подклапанный, а в зависимости от происхождения — врожденные и приобретенные. Самым частым типом аортального стеноза является клапанный. Более чем в половине случаев он встречается одновременно с митральным стенозом. Ревматическая этиология его в этих случаях не вызывает сомнения. Изолированный аортальный стеноз может быть как врожденным, так и приобретенным.

Врожденный аортальный стеноз может быть клапанным, надклапанным и подклапанным. Чаще других встречается стеноз, возникший вследствие аномального развития аортального клапана. Различают аортальный стеноз с уникуспидальным, бикуспидальным и трикуспидальным клапанами. О приобретенном аортальном стенозе говорят в тех случаях, когда характерный систолический шум появляется не при рождении больного, а в более позднем возрасте. Можно выделить два типа приобретенного клапанного аортального стеноза — ревматический и склеротический. Стеноз аортального отверстия во всех случаях наступает вследствие ограничения подвижности створок клапана из-за развития в них грубой фиброзной ткани или из-за отложения солей кальция. Изолированный аортальный стеноз у лиц пожилого и старческого возраста развивается вследствие фиброза створок клапана, которые хотя и теряют подвижность, но не срастаются друг с другом. Врожденные уникуспидальные и аномальные трикуспидальные клапаны всегда суживают аортальное отверстие, и у ребенка с этими аномалиями с самого рождения выслушивается систолический шум. Створки бикуспидального клапана при рождении нередко бывают хорошо подвижными и не суживают аортального отверстия. С годами они обызвествляются и теряют подвижность. Это приводит к появлению систолического шума и развитию аортального стеноза.

Систолический шум является самым частым признаком аортального стеноза. На ФКГ этот шум имеет обычно веретенообразную форму, начинается спустя несколько сотых долей секунды после первого тона сердца и оканчивается до начала аортального компонента второго тона. Во многих случаях выявляется тон изгнания, который предшествует систолическому шуму. С обызвествлением клапана тон изгнания и аортальный компонент второго тона сердца уменьшаются и могут исчезнуть полностью. Наблюдая одних и тех же больных в состоянии компенсации и декомпенсации, нетрудно убедиться, что длительность и интенсивность, шума определяются не столько тяжестью аортального стеноза, сколько функциональным состоянием левого желудочка. Чем тяжелее декомпенсация порока, тем слабее систолический шум» У больных с тяжелой декомпенсацией нам временами не удава-

лось выслушивать этот шум вследствие, очевидно, малого кровотока через клапан. После восстановления компенсации систолический шум становился ясно слышимым.

В большинстве случаев аортального стеноза систолический шум лучше всего слышен во втором — третьем межреберье справа у грудины. У больных молодого возраста максимальная интенсивность шума отмечается иногда в третьем межреберье слева у грудины или на верхушке сердца. В подобных случаях его нередко принимают либо за шум дефекта межжелудочковой перегородки, либо за шум митральной недостаточности. Предположение о самостоятельной митральной недостаточности кажется тем более вероятным, что к верхушке сердца при аортальном стенозе проводится главным образом высокочастотный компонент систолического шума, вследствие чего шум над верхушкой сердца представляется более высоким по тембру. Иногда он бывает даже музыкальным. Истинная природа этого шума легко выявляется на ФКГ. Хотя этот шум и отличается по тембру от систолического шума над основанием сердца и над каротидными артериями, на ФКГ он оказывается не пансистолическим, как в большинстве случаев митральной недостаточности, а имеет типичную для аортального стеноза веретенообразную форму и начинается после первого тона. Характерный систолический шум при надклапанном аортальном стенозе *ж* у больных эмфиземой легких лучше выслушивается над сосудами шеи. К верхушке сердца он не проводится.

Систолический шум почти всегда сопровождается дрожанием, которое иногда четко ощущается не только во втором правом межреберье, но и при пальпации каротидных артерий. С развитием сердечной недостаточности систолическое дрожание либо заметно уменьшается, либо полностью исчезает. Как нам неоднократно приходилось убеждаться, систолическое дрожание при подклапанном аортальном стенозе может быть выражено резко всего либо над верхушкой сердца, либо вдоль левого края грудины. В последнем случае возникает необходимость дифференцировать его от систолического дрожания при дефекте межжелудочковой перегородки. В большинстве случаев аортального стеноза во втором — третьем межреберье слева у грудины удается выслушать негромкий убывающий диастолический шум, который начинается в начале диастолы. Аортальная недостаточность в случаях врожденного аортального стеноза выражена нерезко. Признаки тяжелой аортальной недостаточности указывают либо на присоединение бактериального эндокардита, либо на аортальный стеноз, возникший в связи с перенесенным ревматизмом.

Авторы старых руководств по кардиологии, фонокардиографии и дифференциальному диагнозу внутренних болезней придавали большое значение характеру изменений тонов сердца при аортальном стенозе (Вауер, 1967; Friedberg, 1966). Применение киноангиографии в сочетании с внутрисердечной фонокардиографией по-

зволило установить, что громкость второго тона определяется подвижностью лепестков аортального клапана.

По единому мнению всех авторов, первый тон сердца при аортальном стенозе ослаблен. После первого тона у большинства больных врожденным клапанным стенозом выслушивается и записывается ранний систолический тон изгнания. Его удается иногда выявить и в случаях гипертрофической кардиомиопатии. При надклапанном аортальном стенозе он никогда не выслушивается. Точно так же он не выслушивается и при клапанном стенозе аорты у стариков. Предсердный ритм галопа выслушивается не только при всех типах аортального стеноза, но и при многих других заболеваниях. Желудочковый ритм галопа встречается при всех типах аортального стеноза. Появление его указывает на развитие левожелудочковой недостаточности.

Аортальный стеноз часто приводит к изменению размеров *т* конфигурации сердца и восходящей аорты. Эти изменения выражены весьма умеренно. Даже при существовании тяжелого стеноза часто отмечается только незначительное увеличение сердца за счет гипертрофии левого желудочка. Значительное увеличение размеров сердца наблюдается только при сочетании аортального стеноза с недостаточностью клапана и при аортальном стенозе, осложненном присоединением артериальной гипертензии или сердечной недостаточности. Если удастся исключить митральный порок сердца, то тяжесть аортального стеноза может быть вполне надежно определена по величине левого предсердия. Восходящая аорта при клапанном стенозе слегка расширяется в средней трети, в случаях надклапанного стеноза восходящая часть аорты не изменяется, а при диффузной гипоплазии аорты поперечный размер ее оказывается даже меньше нормы. Почти во всех случаях клапанного стеноза аорты у больных старше 40 лет обнаруживаются признаки обызвествления аортального клапана. Створки клапана при подклапанном и надклапанном аортальных стенозах никогда не обызвествляются.

Нормальная или малоизмененная ЭКГ у взрослого встречается при аортальном стенозе с нерезко или умеренно выраженной гипертрофией левого желудочка. Даже тяжелые стенозы аорты у детей могут не сопровождаться изменениями ЭКГ вследствие, вероятно, поворота сердца вокруг своей оси и недостаточного времени для появления выраженной гипертрофии левого желудочка. Признаки выраженной гипертрофии и перенапряжения левого желудочка указывают не только на довольно тяжелый стеноз, но и на существование ишемии и рубцовых изменений в субэндокардиальных областях левого желудочка сердца.

Таким образом, основными признаками синдрома являются: громкий систолический шум над аортой с иррадиацией его низкочастотной составляющей в сонные артерии, а высокочастотной — на верхушку сердца и локализованное расширение восходящей аорты. Диагностические трудности ощущаются в начальной стадии

стеноза из-за недостаточной выраженности этих признаков, а в далеко зашедших стадиях — из-за присоединяющейся сердечной недостаточности. Систолический шум полностью исчезает при тяжести сердечной недостаточности. Форма этого шума и его длительность позволяют судить о тяжести аортального стеноза только в случаях, не осложненных сердечной недостаточностью. Тяжесть стеноза, безусловно, определяет величину и форму пульса в периферических артериях, однако появление сердечной недостаточности может заметно уменьшить величину этого пульса, а следовательно изменить и его форму. Парадоксальное расщепление второго тона сердца является, кажется, единственным признаком, который определяется выраженностью самого стеноза, а не тяжестью осложняющей его сердечной недостаточности.

О тяжести аортального стеноза можно судить по величине левого желудочка, но это положение не приложимо к аортальному стенозу атеросклеротического происхождения. Величина левого желудочка у лиц пожилого и старческого возраста определяется не только тяжестью аортального стеноза, но и выраженностью коронарного атеросклероза. Оценивая перечисленные выше признаки, надо иметь в виду, что сама левожелудочковая недостаточность развивается под влиянием аортального стеноза, следовательно, появление ее свидетельствует об его тяжести.

Громкий систолический шум над основанием сердца встречается при аортальном стенозе, пульмональном стенозе, аортите и острой митральной недостаточности. Шум часто сопровождается дрожанием, которое при аортальном стенозе проводится в правую подключичную и в сонные артерии. Систолический шум пульмонального стеноза слышен на левой стороне шеи. В правую подключичную артерию он не проводится. Аортальный стеноз сочетается с гипертрофией левого, а пульмональный стеноз — правого желудочка. Электрокардиографические признаки гипертрофии соответствующего желудочка могут заметно облегчить выяснение вопроса о причине систолического шума. Кроме того, комплекс *QRS* ЭКГ в отведении *Vi-3* при пульмональном стенозе нередко изменен, тогда как при аортальном стенозе подобного рода изменений обычно не встречается. Рентгенологическое исследование позволяет выявить при аортальном стенозе локализованное (постстенотическое) расширение восходящей аорты, а при пульмональном — постстенопотическое расширение главных ветвей легочной артерии. Особенно характерно расширение левой ветви легочной артерии.

Систолический шум при острой митральной недостаточности неотличим от систолического шума аортального стеноза. Окончательный диагноз должен основываться на результатах изучения анамнеза, на сопоставлении размеров отдельных полостей сердца и закономерностей течения болезни. Аортальный стеноз является хроническим заболеванием, признаки левожелудочковой недостаточности при нем развиваются постепенно и становятся очевидными обычно спустя 20—30 лет после начала болезни. Острая мит-

ральная недостаточность развивается бурно. Больной обращается к врачу по поводу неожиданно появившихся и часто следующих друг за другом приступов пароксизмального удушья. О пороке сердца он обычно ничего не знает и о систолическом шуме впервые узнает от исследующего его врача. Локализованное расширение восходящей аорты является постоянным признаком аортального стеноза и не встречается при острой митральной недостаточности.

В некоторых случаях аортального стеноза систолический шум над верхушкой представляется значительно более громким, чем над основанием сердца. Когда он слышен только над верхушкой сердца, его трудно отличить от шума митральной недостаточности. Синусовый ритм сердца, умеренное увеличение левого желудочка и хорошая толерантность к физическим нагрузкам в молодом возрасте одинаково характерны для больных как аортальным стенозом, так и изолированной митральной недостаточностью. Дальнейшее течение болезней оказывается неодинаковым. При аортальном стенозе со временем появляются боли в сердце и обмороки, при митральной недостаточности — сердцебиения, экстрасистолия и мерцательная аритмия. Существенную помощь в дифференциальном диагнозе могут оказать результаты сопоставления аускультативных и фонокардиографических данных с величиной левого предсердия и левого желудочка. При митральной недостаточности они рано увеличиваются, а при аортальном стенозе в течение длительного времени остаются нормальными. Первый тон сердца при аортальном стенозе сохраняет свою звучность, при митральной недостаточности он обычно ослаблен, а иногда даже не выслушивается. Систолический шум при аортальном стенозе начинается с отступлением от первого тона, а при митральной недостаточности он начинается от первого тона. Восходящая аорта может быть расширенной только при аортальном стенозе. Болевой синдром при митральной недостаточности обычно присоединяется к левожелудочковой недостаточности, а при аортальном стенозе появляется задолго до развития сердечной недостаточности. В диагностически трудных случаях приходится прибегать к зондированию сердца, во время которого определяются градиент давления через аортальный клапан, характер изменений кровяного давления в левом предсердии в течение сердечного цикла.

Систолический шум аортального стеноза нетрудно отличить от невинных шумов, выслушиваемых во втором правом межреберье. В детском и юношеском возрасте часто встречаются надключичный или каротидный шум, который может распространяться вниз во второе правое или левое межреберье. Шум этот лучше всего слышен над ключицей рядом с основанием грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Надключичный шум занимает около половины систолы и не сопровождается дрожанием.

Систолический шум при атеросклерозе аорты может быть и коротким, и длительным. Иногда он сопровождается дрожанием, ино-

гда ему предшествует тон изгнания. У лиц пожилого и старческого возраста этот шум нередко иррадирует к верхушке сердца. Во всех случаях этот шум на ФКГ не доходит до начала аортального компонента второго тона. Пожилой возраст больных в сочетании с признаками атеросклеротического поражения других органов позволяет выявить истинную причину этого шума. Систолический, а нередко и длительный шум при панаортите с поражением устьев дуговых артерий и при коарктации аорты может быть весьма громким и сопровождаться дрожанием. Восходящая аорта бывает расширенной. Сопутствующее поражение других органов, необычайное развитие коллатерального кровообращения позволяют без труда отличить упомянутые болезни от аортального стеноза.

Систолический шум во втором левом межреберье особенно часто встречается в детском и юношеском возрасте. В большинстве случаев он оказывается невинным. Органический систолический шум в этой области вызывается пульмональным стенозом, который может располагаться на уровне клапанов, внутри правого желудочка, в главном стволе легочной артерии или в ее ветвях. Главными признаками пульмонального стеноза на клапанном уровне являются расширение легочной артерии, систолический шум, характерные изменения ЭКГ, тонов сердца и увеличение правого желудочка сердца. Физическое исследование позволяет выявить систолический шум, который часто сопровождается систолическим дрожанием, приподнимающую пульсацию правого желудочка, которая бывает лучше всего выражена у левого края грудины во втором или третьем межреберье, притупление перкуторного звука над нижней третью грудины и мощную пульсацию правого желудочка в подложечной области.

Первый тон сердца при пульмональном стенозе не изменяет своей интенсивности. В большинстве случаев он сопровождается тоном изгнания, который лучше всего слышен во втором левом межреберье. Во время вдоха он ослабевает, во время выдоха — усиливается. Он никогда не проводится к верхушке сердца и на сонные артерии. Длительность интервала между первым тоном и тоном изгнания определяется тяжестью стеноза. Чем тяжелее стеноз, тем короче величина этого интервала. При легком стенозе оба тона разделены интервалом, который можно уловить ухом. При очень тяжелом пульмональном стенозе, он может почти слиться с первым тоном сердца. Систолический шум пульмонального стеноза лучше слышен во втором межреберье у края грудины. Интенсивность его нарастает к концу систолы. Иногда он лучше всего слышен в третьем межреберье. Шум и дрожание иррадируют вверх и влево. Иногда они хорошо определяются на левой поверхности шеи. Чем тяжелее стеноз, тем длительнее шум. Ромбовидный более или менее симметричный систолический шум, начинающийся от тона изгнания и оканчивающийся до аортального компонента второго тона, свидетельствует о легком клапанном пульмональном стенозе. Громкий систолический шум с максимумом в

позднем периоде систолы, оканчивающийся после аортального компонента второго тона, указывает на тяжелый пульмональный стеноз.

Правый желудочек при пульмональном стенозе гипертрофируется, и степень его гипертрофии хорошо коррелирует с высотой систолического давления в его полости. Анализ ЭКГ в случаях чистого пульмонального стеноза позволяет довольно точно оценить его тяжесть. Ритм сердца в большинстве случаев пульмонального стеноза остается синусовым. Мерцательная аритмия развивается только в случаях очень тяжелого стеноза, протекающего со значительным расширением правого предсердия. В случаях легкого пульмонального стеноза размеры сердца не изменяются. Отмечается только небольшое выбухание конуса легочной артерии. В случаях тяжелого стеноза главный ствол легочной артерии расширяется. Обеднение легочного рисунка встречается только при тяжелом пульмональном стенозе. При клапанном легочном стенозе всегда отмечается постстенотическая дилатация левой легочной артерии, которая нередко образует на левом контуре сердца дополнительное выбухание. Левый край сердечной тени при инфундулярном стенозе оказывается обычно прямым или даже образует вогнутость. При одностороннем стенозе ветвей легочной артерии сосудистый рисунок одного легкого резко отличается от сосудистого рисунка другого.

Рентгенологический метод исследования не всегда улавливает гипертрофию правого желудочка, в случаях же его дилатации всегда возникает вопрос, обусловлена ли она сердечной недостаточностью или перегрузкой правого желудочка кровью, поступающей в него из левого сердца через шунт на уровне предсердий или желудочков. Для ответа на этот вопрос часто приходится прибегать к специальным методам исследования, из которых наибольшее значение имеют катетеризация правых полостей сердца и ангиография. Катетеризация сердца позволяет измерить градиент давления между правым желудочком и легочной артерией. Для клапанного пульмонального стеноза характерно резкое повышение систолического и падение диастолического давления в момент выведения катетера из легочной артерии в правый желудочек сердца. При подклапанном стенозе в момент нахождения катетера в инфундулярной камере правого желудочка отмечается падение только диастолического давления. Систолическое давление при этом не изменяется. Резкий подъем систолического давления отмечается только в момент попадания катетера в основную полость правого желудочка. Селективная ангиокардиография позволяет выявить постстенотическое выбухание ствола легочной артерии и более медленное, чем в норме, контрастирование ее периферических ветвей.

Надклапанный пульмональный стеноз можно достоверно диагностировать лишь посредством селективной ангиокардиографии с введением контрастного вещества в правый желудочек или в ле-



**точную артерию. На ангиокардиограммах определяются обычно** не места сужения ветвей легочной артерии, а их престенотические и постстенотические расширения.

**Дефект межпредсердной перегородки** встречается и как изолированное заболевание, и в сочетании с другими аномалиями развития. Если дефект невелик и составляет единственную аномалию развития, то клинические проявления его иногда до 30—40 лет могут отсутствовать совершенно. Носители этого дефекта считают себя здоровыми, занимаются физическим трудом и часто впервые узнают о своем пороке от врача, исследующего их по поводу какого-либо другого заболевания. Указанное обстоятельство хорошо объясняет, почему дефект межпредсердной перегородки встречается в терапевтических отделениях для взрослых значительно чаще всех других врожденных пороков сердца.

Дефекты небольшого размера нередко бывают афоничными. Особенно часто это отмечается у детей дошкольного возраста. Систолический шум дефекта межпредсердной перегородки принимается нередко за невинный шум, и только тщательный расспрос матери позволяет иногда узнать, что ребенок во время одной из особенно тяжелых пневмоний на несколько дней становится цианотичным. Кратковременный цианоз у взрослых может развиться впервые только во время чрезвычайных физических напряжений. У одной из наблюдавшихся нами больных цианоз впервые появился во время родов.

Систолический шум при дефекте межпредсердной перегородки начинается сразу же после первого тона. На ФКГ видно, что он имеет веретенообразную форму и оканчивается до начала второго тона. Обычно он слабый и не сопровождается дрожанием. Пункт максимальной интенсивности его располагается во втором левом межреберье. Иногда шум иррадирует к верхушке сердца обычно не далее четвертого межреберья. Внутрисердечная фонокардиография позволила установить, что шум этот имеет чисто гемодинамическое происхождение и возникает в расширенной легочной артерии. Прохождение крови через дефект в межпредсердной перегородке шума не вызывает. Систолический шум при дефекте межпредсердной перегородки пикога не заглушает аортального компонента второго тона сердца.

Сброс крови из левого предсердия в правое приводит к увеличению объемной скорости кровотока через трехстворчатый клапан. Следствием этого является возникновение диастолического шума, который в типичных случаях занимает середину диастолы. Первый тон сердца может быть расщепленным. Приблизительно в 50 % случаев на ФКГ регистрируется тон изгнания, который возникает из-за растяжения ствола легочной артерии и слышен только над основанием сердца. К верхушке сердца он не проводится.

Особенно большое диагностическое значение придается характеру изменений второго тона сердца. Фиксированное расщепление второго тона и систолический шум относятся к числу главных

диагностических признаков дефекта межпредсердной перегородки. Оно встречается в каждом случае этой болезни, но только до тех пор, пока сохраняется функционирующий шунт. Появление правожелудочковой недостаточности изменяет условия внутрисердечно-го кровообращения, следствием чего является изменение аускультативной картины болезни. Прогрессирующее увеличение остаточной крови в правом желудочке приводит вначале к его гипертрофии, а позднее и к дилатации. Развивается относительная трикуспидальная недостаточность. Давление крови в правом предсердии, постепенно повышаясь, становится равным давлению ее в левом предсердии. Предсердный шунт прекращает свое функционирование. Появление цианоза указывает, что давление в правом предсердии стало выше, чем в левом. Дилатация правого желудочка сопровождается появлением пансистолического шума, который хорошо слышен на верхушке сердца, так как она образована правым желудочком. Этот пансистолический шум трикуспидальной недостаточности часто принимается за пансистолический шум митральной недостаточности. Дилатация правого желудочка в сочетании с увеличенным кровотоком через правое сердце создает условия для возникновения третьего тона сердца, который лучше слышен в третьем или четвертом левом межреберье у края грудины. Здесь же лучше выявляется и пульсация правого желудочка. Высокая легочная гипертония может привести к появлению диастолического шума Грехема — Стилла.

Дифференциальный диагноз между дефектом межпредсердной перегородки и митральным стенозом облегчается сопоставлением закономерностей их клинического течения с результатами рентгенологического исследования. Основным рентгенологическим признаком дефекта межпредсердной перегородки является выраженное, нередко аневризматическое, расширение основного ствола легочной артерии и особенно его правой ветви. Левая ветвь тоже расширяется, но она не видна из-за расширенного основного ствола легочной артерии. Повышенное кровенаполнение легких особенно заметно у больных молодого возраста. С развитием легочной гипертонии признаки повышенного кровотока через легкие становятся менее выраженными. Иногда они даже не выявляются. Аорта всегда кажется маленькой, а выступ ее часто совсем не определяется. Размеры левого желудочка всегда остаются нормальными. Перечисленные рентгенологические признаки постоянно встречаются только при дефекте межпредсердной перегородки со значительным сбросом крови. В случаях малого дефекта рентгенологическая картина сердца и легких может оказаться нормальной.

Характерные изменения ЭКГ часто облегчают диагностику дефекта межпредсердной перегородки или позволяют заподозрить это заболевание. Ритм сердца до 30-летнего возраста обычно остается синусовым. После этого появляются экстрасистолы и кратковременные пароксизмы мерцательной аритмии или пароксизмальной тахикардии. После 40-летнего возраста у большинства больных от-

мечается постоянная мерцательная аритмия. Постепенно развивающееся расширение предсердия сопровождается увеличением на ЭКГ зубца *P*, высота которого во II, III и aVF отведениях превышает 2,5, а в отведении Vi — 1 мм. Внутривенная ангиокардиография позволяет обнаружить увеличение правых полостей сердца и легочной артерии. Характерным считается симптом «смыва» контрастного вещества из правого предсердия и повторное контрастирование его из левого предсердия. Катетеризация сердца позволяет провести зонд из правого предсердия непосредственно в левое, достоверно указывая на наличие анатомического дефекта перегородки.

Систолический шум с максимумом во втором межреберье слева является характерным признаком дефекта межжелудочковой перегородки. Ее врожденные дефекты встречаются значительно чаще приобретенных. Они могут быть изолированными или сочетаться с другими аномалиями развития сердца и больших сосудов. Приблизительно 10% всех дефектов межжелудочковой перегородки располагаются над мышечным валиком. Систолический шум этого дефекта лучше всего слышен во втором левом межреберье. Около 70% всех дефектов межжелудочковой перегородки располагаются позади мышечного валика. Диаметр этого дефекта колеблется от 1 до 3 см. Дефекты средней величины приводят к нерезко выраженной легочной гиперволемии. В грудном возрасте эти дети плохо прибавляют в весе, часто страдают острыми респираторными инфекциями. После 2—3-летнего возраста ребенок крепнет и начинает нормально развиваться. Большие дефекты межжелудочковой перегородки рано осложняются сердечной недостаточностью.

Локализация и выраженность систолического дрожания зависят от локализации и величины дефекта межжелудочковой перегородки. При очень малых дефектах дрожание может отсутствовать. Если дефект расположен над желудочковым валиком, поток крови из шунта направляется в ствол легочной артерии. Систолический шум и дрожание в этих случаях ярче выражены во втором левом межреберье и могут даже иррадиировать в шею. В зависимости от величины сброса они либо напоминают систолический шум, либо систолический шум и дрожание, характерные для пульмонального стеноза. Когда дефект располагается ниже мышечного валика, максимальная интенсивность шума сдвигается в третье — четвертое межреберье. Длительность и громкость его зависят от градиента давления между желудочками в течение систолы.

Систолический шум при небольших дефектах межжелудочковой перегородки имеет обычно убывающую форму и отчетливо локализуется в третьем — четвертом межреберьях. Шум располагается в начале систолы, а в середине ее он прекращается, так как сокращение желудочков в поздней фазе систолы обрывает функционирование шунта. Пансистолический шум указывает на большой дефект межжелудочковой перегородки. С развитием легочной гипертензии градиент давления между левым и правым желудоч-

ком начинает уменьшаться. Когда давление в желудочках становится одинаковым, шунт исчезает. Остаются только признаки легочной гипертонии. Систолический шум дефекта межжелудочковой перегородки можно заметно усилить или ослабить, увеличив или уменьшив градиент давления между желудочками. После назначения мезатона систолический шум становится более интенсивным, а после назначения амилнитрита он ослабевает. Нормальное дыхательное расщепление второго тона сохраняется только при малой величине дефекта. Если развивается синдром Эйзенменгера, второй тон сердца становится громким и всегда состоит только из одного компонента. Объясняется это одновременным закрытием клапанов аорты и легочной артерии, которое наступает вследствие того, что желудочки при синдроме Эйзенменгера широко сообщаются друг с другом, а давление крови в аорте равно давлению ее в легочной артерии.

Диастолический шум при дефекте межжелудочковой перегородки встречается в двух вариантах. В одних случаях дующий диастолический шум вызывается расширением устья легочной артерии, в других случаях он возникает вследствие увеличения кровотока через митральный клапан. Шум пульмональной недостаточности возникает в начале диастолы. Он проводится вдоль левого края грудины в третьем — четвертом межреберье. Иногда его приходится отличать от диастолического шума аортальной недостаточности. Отсутствие периферических признаков аортальной недостаточности является его главным дифференциально-диагностическим признаком. Объем крови, протекающей через митральный клапан при больших дефектах межжелудочковой перегородки, приводит иногда к возникновению шума, который лучше всего слышен в середине диастолы. На ФКГ удается проследить, что этот мезодиастолический шум начинается не от третьего тона сердца, как при миокардитах и кардиомиопатиях, а предшествует ему.

Рентгенологические признаки болезни зависят от объема сброса крови через отверстие в межжелудочковой перегородке. Величина и форма сердца при небольших дефектах не изменяются, при дефектах средней величины отмечается увеличение сердца за счет обоих желудочков и левого предсердия. Чем выше давление в легочной артерии, тем резче выступает ее конус. Иногда отмечается пульсация легочных корней. Периферические отделы легких имеют повышенную прозрачность из-за недостаточной выраженности периферических разветвлений легочной артерии. Ангиография позволяет выявить признаки легочной гипертонии, при сбросе крови слева направо — повторное контрастирование правого желудочка и легочной артерии. Селективная ангиокардиография с введением контрастного вещества в левое предсердие или в левый желудочек часто позволяет обнаружить одновременное контрастирование обоих желудочков. Изменения ЭКГ при дефекте межжелудочковой перегородки не имеют большого дифференциально-диагностического значения.

Систолический шум во втором левом межреберье является одним из постоянных признаков открытого артериального протока. Отдельные случаи этой болезни резко отличаются друг от друга по течению, характеру осложнений и яркости физических признаков. При диаметре протока в несколько миллиметров большие по внешнему виду могут ничем не отличаться от здоровых. Необычайный шум в предсердной области может оказаться единственной аномалией, которую удастся обнаружить при физическом исследовании этих больных. Классический шум неосложненного открытого артериального протока достигает своего максимума в поздней систоле, продолжается без перерыва за второй тон сердца, покрывая его, и затем постепенно уменьшается в интенсивности во время диастолы. Шум может выслушиваться в течение всего сердечного цикла. Обычно он отсутствует в конце диастолы, но иногда его может не быть и в начале систолы. Максимальная интенсивность шума при аускультации определяется обычно во втором или первом межреберье слева, в редких случаях в третьем межреберье слева. Как правило, систолический компонент шума выслушивается также между лопатками. Над верхушкой сердца у детей часто выслушивается третий тон, от которого начинается короткий мезодиастолический шум. Он вызывается увеличенным кровотоком через левые полости сердца. ЭКГ при небольшом диаметре артериального протока остается нормальной.

Больные с открытым артериальным протоком большого диаметра отстают в физическом развитии от сверстников, страдают одышкой. Увеличенный кровоток через левые полости сердца приводит к расширению левого предсердия и левого желудочка. Верхушечный толчок сердца усилен. При значительном расширении левого предсердия появляется мерцательная аритмия. По мере повышения давления в легочной артерии диастолическая часть длительного шума укорачивается и, наконец, диастолический шум полностью исчезает. У больного удается выслушать только один, пансистолический шум.

Если легочная гипертензия продолжает расти, систолический шум тоже начинает укорачиваться. Когда давление крови в легочной артерии превысит давление ее в аорте, систолический шум исчезает. Открытый артериальный проток становится афоническим. Вместо длительного шума у больного с признаками выраженной легочной гипертензии появляется тон изгнания. Он возникает в легочной артерии, и за ним следует короткий мезодиастолический шум. Второй тон сердца становится акцентуированным за счет усиления его легочного компонента. Поступление венозной крови в аорту дистальнее места отхождения дуговых артерий приводит иногда к развитию дискретного цианоза.

Появление диастолического шума свидетельствует о пульмональной недостаточности, которая развивается вследствие расширения фиброзного кольца легочной артерии. Тихий диастолический шум пульмональной недостаточности лучше всего слышен во

втором межреберье у левого края грудины. Обычно он проводится вниз до третьего левого межреберья. Данные аускультации на этой •стадии болезни не дают основания поставить диагноз открытого артериального протока. Выраженность рентгенологических признаков болезни определяется главным образом тяжестью легочной гипертонии. Весьма ценным косвенным признаком функционирующего артериального протока считается: повторное контрастирование легочной артерии кровью, поступающей в нее из аорты, или повторное поступление в легочную артерию радиоактивного изотопа. В диагностически сомнительных случаях прибегают к аортографии или вентрикулографии. Контрастное вещество в первом случае вводят в основание аорты, во втором — в левый желудочек. Метод позволяет широко контрастировать аорту, легочную артерию, а в ряде случаев и артериальный проток. Изменения ЭКГ при открытом артериальном протоке не имеют самостоятельного диагностического значения.

Систолический шум во втором левом межреберье постоянно встречается при идиопатическом расширении легочной артерии, главными диагностическими критериями которой являются: пульсация легочной артерии во втором левом межреберье, короткий систолический шум, начинающийся от тона изгнания легочной артерии, сохранение нормального дыхательного расщепления второго тона сердца, выбухание конуса легочной артерии на рентгенограмме. Диагноз идиопатического расширения легочной артерии можно поставить только в том случае, если у больного не удастся обнаружить признаков легочной гипертонии, повышенного кровенаполнения легких и признаков гипертрофии правого желудочка сердца.

Легочная гипертония любого происхождения может сопровождаться систолическим шумом, который лучше слышен во втором левом межреберье. Шум часто начинается от высокочастотного тона изгнания, имеет веретенообразную конфигурацию с максимальной амплитудой колебаний в середине систолы. Тон изгнания, как и систолический шум, иррадирует вдоль левого края грудины обычно в третье межреберье, очень редко в четвертое. Систолический шум относится к числу второстепенных признаков легочной гипертонии, поэтому дифференциальный диагноз легочной гипертонии подробно разбирается в разделе правожелудочковой недостаточности сердца.

Систолический шум во втором левом межреберье возникает также при ускоренном кровотоке в легочной артерии. Это встречается при анемиях, тиреотоксикозе, беременности, артериовенозных анаевризмах, лихорадке, физическом напряжении. Шум этот встречается также у подростков и девушек астенического сложения без признаков какого-либо заболевания внутренних органов. Шум всегда короткий, имеет дующий характер, никогда не сопровождается дрожанием и не проводится в артерии шеи. Гемодинамическое происхождение систолического шума при гиперкине-

ческом синдроме не подлежит сомнению. Причина его происхождения в остальных случаях остается неясной.

## ДИАСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ

Диастолические шумы располагаются между вторым и первым тонами сердечного цикла. Они могут занимать всю диастолу сердца или только ее часть. Различают 3 главных причины их возникновения: деформацию створок клапана, дилатацию фиброзного клапанного кольца и увеличение объемной скорости кровотока через клапан. Шумы аортальной и пульмональной недостаточности возникают в самом начале диастолы. Поздние диастолические шумы называются чаще пресистолическими. В середине диастолы располагаются функциональные шумы.

Ранние диастолические шумы начинаются сразу же после второго тона сердца. Образцом их является шум аортальной недостаточности, клинического синдрома, возникающего вследствие неполного разобщения аорты и левого желудочка во время диастолы сердца. Диастолический шум является постоянным и во многих случаях единственным признаком аортальной недостаточности. Диагноз ее в большинстве случаев может быть установлен на основании результатов только физического исследования. Верхушечный толчок при легкой аортальной недостаточности усиливается, при тяжелой — становится разлитым и смещается влево и вниз в шестое и даже в седьмое межреберье.

Артериальное давление при легкой аортальной недостаточности остается нормальным. В случаях тяжелой аортальной недостаточности диастолическое давление понижается до 60 и даже 40—30 мм рт. ст., а систолическое — повышается до 170—220 мм рт. ст. Метод Короткова в случаях тяжелой аортальной недостаточности дает возможность измерить только систолическое артериальное давление. Величина диастолического артериального давления этим методом не определяется из-за появления непрерывного артериального тона, который выслушивается над плечевой артерией даже после полного выпуска воздуха из манжетки. Быстрый и скорый пульс, пляска каротид, покачивание головы в такт с сокращениями сердца (симптом Мюссе), «капиллярный пульс» (Квинке), необычайно теплые кожные покровы, двойной шум Дюрозье, долгое время рассматривались как признаки выраженной аортальной недостаточности. В настоящее время их принято относить к числу неспецифических признаков гиперкинетического синдрома, который развивается при многих заболеваниях. Эти признаки не противоречат диагнозу аортальной недостаточности, но и не доказывают его.

Первый тон сердца при аортальной недостаточности заметно ослаблен. В более тяжелых случаях он не выслушивается. Тон изгнания лучше слышен у верхушки сердца. Аускультативно его

принимают за расщепление первого тона. Второй тон сердца при заболеваниях корня аорты, осложненных аортальной недостаточностью, обычно усиливается, а при поражении полулунных заслонок ослабляется. Диастолический шум является *Conditio sine qua* поп диагноза аортальной недостаточности. Кроме него, в некоторых случаях аортальной недостаточности в предсердной области выслушиваются систолический и пресистолический шумы. Обычно шум аортальной недостаточности лучше слышен в третьем межреберье. Иногда зона его максимальной громкости сдвигается в первое межреберье справа, а иногда — на верхушку сердца.

Длительность шума зависит от тяжести аортальной недостаточности. В случаях легкой аортальной недостаточности короткий диастолический шум можно услышать только в очень тихой комнате. Пульсовое артериальное давление не изменяется. Дующий диастолический шум при аортальной недостаточности средней тяжести продолжается в течение  $U_{\Gamma} - \frac{2}{3}$  диастолы. Шум при тяжелой аортальной недостаточности слышен в течение всей диастолы. Систолическое артериальное давление в подобных случаях повышается, а диастолическое — понижается.

Выяснение зоны оптимальной громкости диастолического шума имеет большое дифференциально-диагностическое значение. Особое значение придается результатам сравнения громкости диастолического шума в третьем межреберье у левого и правого краев грудины. Шумы клапанного происхождения лучше слышны в третьем межреберье у левого края грудины, а шумы аортальной недостаточности, развившейся вследствие заболевания корня аорты, — тоже в третьем межреберье, но только у правого края грудины. Музыкальные шумы встречаются при спонтанных или травматических разрывах клапана, бактериальном эндокардите, сифилитическом аортите и только в редких случаях при ревматизме.

Систолический шум во втором правом межреберье выслушивается в большинстве случаев аортальной недостаточности. Возникает он вследствие увеличения объемной скорости кровотока через деформированный аортальный клапан, т. е. является одним из гемодинамических признаков гиперкинетического синдрома. Он может даже сопровождаться систолическим дрожанием.

Диастолический шум при тяжелой аортальной недостаточности иногда имеет пресистолическое усиление (шум Флинта). Анализ следующих признаков позволяет отличить его от пресистолического шума митрального стеноза. Аортальная форма сердца с увеличением левого желудочка характерна для аортальной недостаточности, а митральная форма сердца с рентгенологическими и электрокардиографическими признаками гипертрофии правого желудочка характерна для митрального стеноза. Выявление этих признаков указывает на вероятную связь пресистолического шума с тем или другим пороком сердца. Выявление тона открытия митрального клапана свидетельствует в пользу пресистолического шума митрального стеноза, однако отсутствие этого тона диагноз



митрального стеноза не исключает. Увеличение левого предсердия и легочная гипертензия являются частыми признаками митрального стеноза. Они встречаются только в случаях аортальной недостаточности, осложненной левожелудочковой недостаточностью. Резко выраженная и давно существующая легочная гипертензия указывает на связь пресистолического шума с митральным стенозом. Амилнитрит, понижая давление крови в аорте, приводит к ослаблению и даже к исчезновению шума Флинта. Пресистолический шум митрального стеноза после назначения амилнитрита часто усиливается.

Диастолические шумы аортальной и пульмональной недостаточности идентичны друг другу и по механизму возникновения, и по аускультативным признакам. Указанные синдромы можно отличить друг от друга только по признакам, которые сопутствуют характерному шуму. Диастолический шум аортальной недостаточности лучше слышен у края грудины во втором межреберье справа или в третьем — четвертом межреберье слева. Диастолический шум пульмональной недостаточности, как правило, проводится вдоль левого края грудины. Во втором межреберье справа он выслушивается только в случаях очень тяжелой легочной гипертензии. Громкий и длительный диастолический шум аортальной недостаточности всегда сочетается с большим пульсовым давлением и с низким или очень низким диастолическим давлением крови на плечевой артерии. Указанные изменения кровяного давления при пульмональной недостаточности не встречаются. Аортография позволяет легко отличить сравниваемые синдромы друг от друга.

Пульмональная недостаточность может быть врожденной и приобретенной. Длительный затихающий диастолический шум является главным признаком этого порока. Шум лучше всего слышен во втором — третьем левом межреберье. В некоторых случаях, но не всегда, шум становится заметно громче во время вдоха. Диастолический шум пульмональной недостаточности, развившейся у больных митральным стенозом с легочной гипертензией, впервые был описан Still, который определил основные диагностические критерии этого шума: мягкий дующий характер, начало от акцентуированного второго тона сердца. Still отметил также, что описываемый им шум в случаях раздвоенного второго тона сердца начинается от его второй части. Диастолический шум относительной пульмональной недостаточности наблюдается при пневмосклерозах различного происхождения, при открытым артериальном протоке, дефектах межпредсердной и межжелудочковой перегородок и других болезнях, осложняющихся легочной гипертензией.

Поздние диастолические (пресистолические) шумы чаще вызываются митральным стенозом, который, как правило, имеет ревматическое происхождение. Врожденный митральный стеноз относится к числу весьма редких заболеваний. Клиническая картина его полностью развертывается в первые же месяцы жизни ребенка и поэтому не может быть принята за митральный стеноз

ревматического происхождения. Сужение левого предсердно-желудочкового отверстия с кратковременной полной его обтурацией иногда вызывается *тромбом* или *миксомой левого предсердия*. Интенсивность шума зависит от скорости кровотока через клапан, который имеет два максимума — в начале и в конце диастолы. Когда шум занимает всю диастолу, он оказывается более громким в начале *ж* в конце ее. Иногда он разделяется на две части, первая из которых начинается сразу же после открытия митрального клапана, а вторая совпадает по времени с систолой предсердий. Протодиастолическая часть шума носит убывающий, а пресистолическая (предсердная) — нарастающий характер. Иногда слышен только пресистолический шум, отражающий усиление кровотока через клапан под влиянием систолы левого предсердия.

Длительный музыкальный диастолический шум с пресистолическим усилением, сопровождающийся дрожанием («кошачьим мурлыканьем») является одним из самых надежных физических признаков митрального стеноза. Пресистолическое усиление шума иногда обнаруживается только после физической нагрузки, вызывающей ускорение кровотока через митральный клапан. Пресистолический шум, точнее пресистолическое усиление диастолического шума, полностью исчезает при возникновении мерцательной аритмии, протекающей с выключением сократительной функции левого предсердия. Ослабление сократительной функции левого предсердия также может привести к исчезновению диастолического шума. Диастолический митральный шум в большинстве случаев выслушивается на ограниченном участке грудной стенки, иногда он обнаруживается только в одной точке. Чаще такой точкой оказывается верхушечный толчок. Иногда он выслушивается только в положении на левом боку, когда верхушка левого желудочка приближается к грудной стенке.

Диастолический шум возникает не только вследствие турбулентности кровотока, но и вследствие колебаний структур, образующих клапан. Обызвестление клапана приводит к тому, что его способность к колебаниям под влиянием протекающей крови резко уменьшается, если не теряется полностью. Следствием этого будет ослабление диастолического шума или полное его исчезновение. Одновременно исчезает и тон открытия митрального клапана. Укорочение сухожильных хорд приводит к ограничению подвижности створок клапана, так как они оказываются подтянутыми в полость левого желудочка. Следствием этого является исчезновение тона открытия клапана и ослабление или даже исчезновение диастолического шума. Тромбоз левого предсердия часто сопровождается ослаблением, а иногда даже исчезновением диастолического шума. Заметно затрудняет выявление диастолического шума тахикардия.

Диастолический шум митрального стеноза часто встречается одновременно с систолическим шумом, который иногда оказывается единственным шумом изолированного митрального стеноза.

Возникновение этого шума можно объяснить обызвествлением и тугоподвижностью створок митрального клапана, сопутствующей митральной или трикуспидальной недостаточностью. Митральный; стеноз сопровождается характерными изменениями тонов сердца. Особенно резко изменяется первый тон сердца. Он становится коротким и громким (хлопающим). Ни при каком другом заболевании сердца не бывает такого громкого первого тона. Хлопающий характер первого тона сохраняется и при тахикардии. Усиление первого тона сердца приобретает диагностическое значение только в том случае, если оно наблюдается одновременно с характерным описанным выше шумом.

Второй тон сердца при митральном стенозе обычно усилен, а иногда и раздвоен. Вторая часть его регистрируется всегда до начала *тона открытия (щелчка) митрального клапана*. Створки митрального клапана у здорового человека открываются беззвучно спустя 0,07—0,10 с после второго тона сердца. Когда эти створки склерозированы, то их колебания в начале диастолы сопровождаются возникновением тона (щелчка) открытия митрального клапана, который слышен и над основанием сердца, и над его верхушкой, тогда как расщепление второго тона лучше выслушивается над основанием сердца. Тон открытия митрального клапана не зависит от фаз дыхания. Он выслушивается на вдохе, выдохе и сопровождается в обоих случаях диастолическим шумом. Дыхательное расщепление второго тона обычно определяется только на вдохе, во время выдоха оба компонента расщепленного второго тона сливаются в единый тон.

Сочетание трех тонов сердца с диастолическим шумом создает характерную мелодию, которая встречается только при митральном стенозе. Трехчленный ритм не является постоянным признаком митрального стеноза. Он часто отсутствует при нерезко выраженном и при далеко зашедшем стенозе. Тон открытия митрального клапана (как и диастолический шум) резко ослабевает и может полностью исчезнуть при обызвествлении створок клапана, при их неподвижности вследствие укорочения сухожильных хорд или склероза сосочковых мышц сердца.

Диастолический шум в предсердной области является одним из главных признаков трикуспидального стеноза. В большинстве случаев он становится более громким на высоте вдоха. Этот признак выявляется только в случаях трикуспидального порока с сохраненным синусовым ритмом и только у больных с достаточным резервом сократительной функции сердца. Характерный диастолический шум трикуспидального стеноза лучше выслушивается над нижней третью грудины, а также в четвертом и пятом межреберьях между левым краем грудины и верхушкой сердца. Значительная гипертрофия правого желудочка сопровождается поворотом сердца вокруг его длинной оси, вследствие чего правый желудочек может стать даже краеобразующим. Диастолический шум трикуспидального стеноза в подобных случаях лучше

«лышеа над верхушкой сердца, где может быть принят за шум митрального стеноза.

Мезодиастолические шумы. Митральная недостаточность часто осложняется диастолическим шумом, который начинается от третьего тона и оканчивается до начала первого тона сердца. Между вторым тоном и началом шума всегда определяется промежуток времени, свободный от шума. Третий тон сердца предшествует шуму во многих, но не во всех случаях. Интенсивность шума зависит от объемной скорости кровотока через клапан и от длительности диастолы. Изменчивая громкость шума у одного и того же больного особенно заметна при мерцательной аритмии. Шум этот тем громче, чем длительнее диастолическая пауза сердца. Прослеживая судьбу шума у одного и того же больного, можно заметить изменение его интенсивности в зависимости от состояния больного. Расширение левого желудочка при его недостаточности сопровождается усилением мезодиастолического шума. Исчезновение сердечной недостаточности и уменьшение размеров сердца сопровождаются исчезновением шума. С ухудшением состояния шум может появиться вновь. Наблюдения за судьбой этого мезодиастолического шума при митральной недостаточности дают основание предполагать, что расширение левого желудочка является одной из причин его возникновения.

Таким образом, клинические наблюдения позволяют выделить и оценить отдельно две ведущие причины мезодиастолического шума при чистой митральной недостаточности: увеличение объемной скорости кровотока через клапан и изменения сократительности миокарда, косвенным отражением которых являются колебания в размере левого желудочка сердца. Первая из указанных причин играет ведущую роль в возникновении диастолического шума при гиперкинетических состояниях, вторая — в значительной мере определяет интенсивность этого шума.

Основная трудность аускультации заключается в том, что некоторые из перечисленных в приложении XXVI-4 болезней сопровождаются шумами, которые в одних случаях занимают середину диастолы, а в других — слышны только перед самым началом систолы. Примерами таких болезней являются миксома и шаровидный тромб предсердия. Миграция диастолического шума из середины диастолы в пресистолу довольно часто смущала нас при тромбах предсердия. Шаровидные тромбы или тромбы на ножке наблюдаются обычно при осложнении основного заболевания мерцательной аритмией. Можно отметить следующие отличия диастолического шума митрального стеноза от диастолических шумов при шаровидном тромбе и миксоме предсердия.

Характерный шум митрального стеноза выслушивается обычно в течение всей диастолы, усиливаясь в конце ее. Иногда он слышен в начале и в конце, а иногда только в конце диастолы. Пресистолическое усиление диастолического шума при мерцательной аритмии исчезает, но и в этих случаях диастолический шум выслу-

шивается всегда в одном и том же отрезке каждого сердечного цикла. Диастолический шум при миксоте предсердия или при шаровидном тромбе в его полости в одних сердечных циклах воспринимается как мезодиастолический, в других — как пресистолический. Миграция диастолического шума из одного отрезка сердечного цикла в другой при митральном стенозе не встречается. Перемена положения больного, выслушивание больного в положении сидя, лежа при митральном стенозе приводит только к ослаблению или усилению характерного диастолического шума. Эти же маневры при миксоте предсердия и при его шаровидном тромбе сопровождаются не только изменением интенсивности шума, но иногда исчезновением диастолического шума, иногда сменой мезодиастолического шума на пресистолический или, наоборот, пресистолического на мезодиастолический, а иногда и полным исчезновением диастолического шума. Непостоянство диастолического шума является характерным признаком шаровидного тромба и миксомы предсердия. Диастолический шум при митральном стенозе тоже непостоянен. Его иногда не удается выслушать при тяжелой сердечной недостаточности, при тяжелой легочной гипертензии. Каждое из этих осложнений митрального стеноза приводит к исчезновению диастолического шума на длительные сроки. Диастолический шум при шаровидном тромбе и миксоте предсердия может исчезать и вновь появляться на протяжении короткого времени исследования больною.

Пресистолический шум над верхушкой сердца выслушивается иногда у больных с неизменным митральным клапаном. Впервые этот шум был описан Flint у больного, страдавшего изолированной аортальной недостаточностью. В настоящее время шумом Флпнта называют любой пресистолический шум над верхушкой сердца, который имитирует пресистолический шум митрального стеноза. Отсутствие других признаков митрального стеноза является обязательным условием определения шума Флинта.

Диастолический шум иногда выслушивается над верхушкой сердца при аневризме левого желудочка. Возникновение его связывает либо с дилатацией левого желудочка и с образованием отностительного митрального стеноза, либо с поступлением в его полость крови из аневризматического мешка.

Острое повышение артериального давления, наблюдаемое, например, при гипертоническом кризе, иногда сопровождается появлением диастолического шума, который держится в течение нескольких дней после возврата артериального давления к нормальному уровню и затем исчезает. В наблюдавшихся нами случаях эти шумы имели затихающий характер. Их появление принято связывать с дилатацией фиброзного кольца аортального клапана. Подобное происхождение имеют, очевидно, диастолические шумы, которые появляются в терминальных стадиях злокачественной артериальной гипертензии и хронического нефрита.

Внутрисердечный шунт на уровне предсердий со сбросом крови из левого предсердия в правый сопровождается увеличением объемной скорости кровотока только через трехстворчатый и пульмональный клапаны сердца. Когда сброс крови сравнительно невелик, у больного выслушивается только систолический Шум над легочной артерией. Появление диастолического шума свидетельствует, что гиперкинетическое состояние кровообращения привело к относительному трикуспидальному стенозу. Аналогичные изменения гемодинамики развиваются в левом предсердно-желудочковом отверстии при дефекте межжелудочковой перегородки и открытом артериальном протоке. Диастолические шумы функционального стеноза пресердно-желудочковых отверстий могут быть не только мезодиастолическими, но и длительными и иметь характерное для предсердно-желудочкового стеноза пресистолическое усиление.

*Приложение XXVI-1*

### КЛАССИФИКАЦИЯ НЕВИННЫХ ШУМОВ

Систолические.	Внутрисердечные.
Внесердечные.	Аортальный.
Кардиопульмональный	Пульмональный.
Вибрационный (парастернальный).	Длительные.
Надключичный (каротидный).	Венный.
Абдоминальный.	Маммарный.

*Приложение XXVI-2*

### ПРИЧИНЫ ДЛИТЕЛЬНОГО ШУМА

Шунтирование крови.	Стеноз и пристеночный тромбоз легочной артерии.
Открытый артериальный проток.	Аневризма аорты или легочной артерии.
Разрыв аневризмы вальсальвова синуса.	Артериит аорты и ее ветвей.
Коронарная артериовенозная аневризма.	Увеличение объемной скорости кровотока через сосуд.
Артериовенозная аневризма в малом или большом круге кровообращения.	Венный шум.
Стеноз или дилатация артерии.	Маммарный шум.
Коарктация аорты.	Абдоминальный шум.

*Приложение XXVI-3*

### ПРИЧИНЫ СИСТОЛИЧЕСКОГО ШУМА

<b>Максимум шума</b> над верхушкой сердца.	Максимум во втором правом межреберье.
Митральная недостаточность.	Аортальный стеноз.
Клапанная.	Пульмональный стеноз.

Подклапанная.  
Смешанная.  
Трикуспидальная недостаточность.  
Клапанная.  
Болезнь Эбштейна.  
  
Смешанная.  
Аортальный стеноз.  
Клапанный.  
Подклапанный.  
  
Митральный стеноз.  
  
Невинный шум.

Аортит.  
Атеросклероз аорты.  
Острая митральная недостаточность.  
Невинный шум.  
Максимум во втором левом межреберье.  
Пульмональный стеноз.  
Дефект межпредсердной перегородки.  
Открытый артериальный проток.  
Идиопатическое расширение легочной артерии.  
Невинный шум.

#### *Приложение XXVI-4*

### КЛАССИФИКАЦИЯ И ПРИЧИНЫ ДИАСТОЛИЧЕСКИХ ШУМОВ

Ранние.  
Аортальная недостаточность.  
Пульмональная недостаточность.  
  
Поздние.  
Митральный стеноз.  
Трикуспидальный стеноз.

Шум Флинта.  
Миксома предсердия.  
Шаровидный тромб предсердия.  
Мезодиастолические.  
Дилатация желудочка.  
Увеличенный кровоток через клапан.

# Список литературы

- Аронов Д. М.* Коронарная недостаточность у молодых.— М.: Медицина, 1974.—с. 165.
- Атабек А. А.* Несахарный диабет.— М.: Медицина, 1951.— с. 60.
- Ахрем-Ахремович Р. М.* Гельминтозы человека.— В кн.: Руководство по внутренним болезням.— М., 1965.— Т. 5, с. 642—654.
- Блужас И. Н., Бабарскене Р. А.* Лактатдегидрогеназа в диагностике инфаркта миокарда.— В кн.: Проблемы ишемической болезни сердца.— Вильнюс, 1976, с. 147—156.
- Бова С. М.* Профузные язвенные кровотечения.— М.: Медицина, 1967.— с. 268.
- Болезни почек/Под ред. Г. Маждракова, Н. Попова.*— 3-е изд.— София: Медицина и физкультура, 1976.— с. 853.
- Василенко В. Х.* Приобретенные пороки сердца.— Киев: Здоров'я, 1972.— с. 304.
- Виннер М. Г., Шулушко М. Л.* Шаровидные образования легких.— Свердловск: Сред.-Уральское кн. изд-во, 1971.— с. 307.
- Виноградов А. В.* Диагностика и клиника стенозов перешейка аорты.— Тер. арх., 1951, № 2, с. 48—53.
- Виноградов А. В.* К диагностике внутренних разрывов сердца.—Казанск. мед. журн., 1959, № 9, с. 6—12.
- Виноградов А. В.* К диагностике субаортальных стенозов сердца.— Сов. мед., 1954, № 1, с. 17—23.
- Виноградов А. В.* Об исследовании достаточности коронарного кровообращения методом электрокардиографии после физической нагрузки.— Тер. арх., 1952, № 1, с. 76—81.
- Виноградов А. В., Глезер Г. А., Жданов В. С.* Ошибки в диагностике болезней сердца.— М.: Медицина, 1973.— с. 192.
- Виноградов А. В., Вихерт А. М., Дорофеева З. З., Чазов Е. И.* Инфаркт миокарда.— М.: Медицина, 1971.— с. 311.
- Вольнский Ю. Д.* Изменения внутрисердечной гемодинамики при заболеваниях сердца.— М.: Медицина, 1969.— с. 261.
- Воробьев А. И., Шишкова Т. В.* Кардиалгии.— М.: Медицина, 1973.— с. 136.
- Горянина Н. К., Щерба С. Г.* Фонокардиография в диагностике трикуспидального стеноза.— Кардиология, 1964, № 5, с. 25—31.
- Гукасян А. Г.* Запоры и их лечение.— М.: Медгиз, 1959.— с. 158.
- Земляной А. Г.* Дивертикулы желудочно-кишечного тракта.— Л.: Медицина, 1970.— с. 238.
- Зубарев Р. П.* Аномалия Эбштейна.— М.: Медицина, 1975.—112 с.
- Истаманова Т. С.* Функциональные расстройства внутренних органов при неврастении.— М.: Медгиз, 1958.—262 с.
- Караванов А. Г., Данилов И. В.* Ошибки в диагностике и лечении острых заболеваний и травм живота.— 3-е изд.— Киев: Здоров'я, 1975.— 344 с.
- Княжецкий С. М.* Руководство по туберкулезу органов дыхания.— Л.: Медицина, 1972.—623 с.
- Коровин А. М.* Пароксизмальные расстройства сознания.— Л.: Медицина, 1973.—224 с.
- Кишановский С. А.* Дифференциальная диагностика туберкулеза легких у детей и подростков.— Киев: Здоров'я, 1974.—136 с.



- Левитан М. Х., Абасов И. Т., Капуллер Л. Л. Болезнь Крона.—Баку: Азернешр, 1974.—238 с.
- Лорие И. Ф. Болезни кишечника.— М.: Медгиз, 1957.—132 с.
- Лукьянченко В. Я. Распознавание опухолей и кист средостения.— М.: Медгиз, 1958.—210 с.
- Мазаев П. Н., Косточенок Б. М., Гришкевич А. М. Рентгенологическая диагностика трикуспидального порока сердца.— М.: Медицина, 1971.—264 с.
- Мансуров Х. Х. Заболевания сосудов печени.— В кн.: Руководство по внутренним болезням.— М.: Медицина, 1965.— Т. 5, с. 478—489.
- Меньшиков В. В., Калинина А. И., Жданова С. М. и др. Феохромоцитома.— М.: Медицина, 1965.—236 с.
- Михайлов А. А. Клинико-гемодинамическая характеристика различных форм гипертонической болезни и почечного гипертонического синдрома. Автореф. дис. докт.— М., 1973.—21 с.
- Моисеев С. Г. Острые внутренние заболевания.— М.: Медицина, 1971.—301 с.
- Молчанов Н. С. Острые пневмонии.— Л.: Медицина, 1965.—208 с.
- Насонова В. А. Системная красная волчанка.— М.: Медицина, 1972.—172 с.
- Нечаев Д. Д., Жорова И. И., Левина Г. А., Таричко Ю. В. Применение гипервентиляции для исключения ложноположительных результатов пробы с физической нагрузкой.— Кардиология, 1977, № 3, с. 83—89.
- Орлова П. Н., Шхвацабая Л. В. Вопросы распознавания послеоперационных тромбозов легочной артерии.— Клин. мед., 1977, № 8, с. 45—52.
- Основы нефрологии/Пор, ред. Е. М. Тареева.— Т. 1, 2.— М.: Медицина, 1972.
- Пациора М. Д. Хирургия портальной гипертонии.— М.: Медицина, 1974.—407 с.
- Певзнер М. И. Хронические заболевания желудка и кишечника.— М.: Медгиз, 1940.—161 с.
- Петров И. И. Клинико-иммунологическая характеристика гипертонической формы хронического гломерулонефрита. Дис. канд.— М., 1974.—340 с.
- Ханина С. В., Ширинская Г. П. Функциональные кардиопатии.— М.: Медицина, 1971.—361 с.
- Петровский В. В., Величенко И. А., Крылов В. С. Хирургия ветвей дуги аорты.— М.: Медицина, 1970.—351 с.
- Петросян Ю. С., Зингерман Л. С. Коронарография. Возможности метода, перспективы дальнейшего развития.— Тер. арх., 1977, № 6, с. 16—21.
- Подоненко-Богданова А. П. Заболевания, имитирующие острый живот.— Киев, Здоров'я, 1968.—172 с.
- Попов В. Г., Тополянский В. Д. Отек легких.— М.: Медицина, 1975.—206 с.
- Рабкин И. Х. Рентгеносемиотика легочной гипертонии.— М.: Медицина, 1967.—332 с.
- Рабухин А. Е., Доброхотова М. И., Танитрова Н. С. Саркоидоз.— М.: Медицина, 1975.—236 с.
- Ратнер Н. А. Поражение почек при эндокринной и акушерской патологии.— В кн.: Основы нефрологии.— М., 1972.—Т. 2, с. 712—721.
- Ратнер Н. А., Герасимова Е. Н., Герасименко П. П. Гиперальдостеронизм.— М.: Медицина, 1968.—180 с.
- Рентгенодиагностика заболеваний сердца и сосудов/Под ред. М. А. Иваницкой.— М.: Медицина, 1970.—423 с.
- Рубинштейн Г. Р. Дифференциальная диагностика заболеваний легких Т. 1—2.— М.: Медгиз, 1949—1950.
- Руда М. Я., Пичугин В. П., Староверов И. И. Регистрация электрограммы проводящей системы сердца.— Тер. арх., 1977, № 6, с. 21—32.
- Руководство по эндокринологии/Под ред. С. Г. Генеса.— М.: Медицина, 1973.—511 с.
- Русанов М. Н. Болезнь Мондора.—Клин. мед., 1975, № 1, с. 122—141.
- Сильвестров В. П. Затянувшиеся пневмонии и их лечение.—Л.- Медицина, 1968.—179 с.
- Смолянников А. В., Наддачина Т. А. Вопросы патологической анатомии и патогенеза коронарной недостаточности.— М.: Медгиз, 1963.—105 с.

- Смотров В. Н.* Хронические колиты.— М.: Медгиз, 1934.—112 с.
- Соколов Л. К.* Атлас эндоскопии желудка и двенадцатиперстной кишки.— М.: Медицина, 1975.—71 с.
- Сумароков А. В., Михайлов А. А.* Аритмии сердца.— М.: Медицина, 1976.—260 с.
- Сумароков А. В., Моисеев В. С., Михайлов А. А.* и др. Распознавание болезней сердца.— Ташкент: Медицина, 1976.—272 с.
- Тареев Е. М.* Коллагенозы.— М.: Медицина, 1965.—301 с.
- Тареев Е. М., Афанасьева К. А.* Злокачественные опухоли печени.— В кн.: Руководство по внутренним болезням.— М., 1965.— Т. о, с. 494—505.
- Тетельбаум А. Г.* Клинические типы и формы стенокардии п начала инфаркта миокарда.— М.: Медгиз, 1960.—402 с.
- Углов Ф. Г.* Рак легкого.— Л.: Медгиз, 1962.—540 с.
- Файнштейн Ф. Э.* Апластические и гипопластические анемии.— М.: Медицина, 1965.—287 с.
- Фогельсон Л. И.* Боли в области сердца и за грудиной и их значение во врачебно-трудоу экспертизе.— М.: Медицина, 1956.—59 с.
- Хегглин Р.* Дифференциальная диагностика внутренних болезней.— М.: Медицина, 1965.—165 с.
- Холльдак К., Вольф Д.* Атлас и руководство по ФКГ.— М.: Медицина. 1964.—153 с.
- Чазов Е. И., Крамер А. А., Эвентов А. З.* и др. Прямая визуальная диагностика острого инфаркта миокарда с пирофосфатом ""Тс.— Тер. арх., 1977, № 6, с. 12—25.
- Черногоров И. А.* Грудная жаба.— М.: Медгиз, 1954.—221 с.
- Шелагуров А. А.* Болезни поджелудочной железы.— М.: Медицина, 1970.—202 с.
- Шишкин С. С.* Повторные инфаркты миокарда.— М.: Медгиз, 1963.—182 с.
- Юрина Е. В.* Лечение гипертонической болезни.— М.: Медицина, 1973.—250 с.
- Юдин И. Ю.* Неспецифический язвенный колит.— М.: Медицина, 1968.—187 с.
- Юрнев П. Н., Семенович Н. И.* Клиника п терапия аллергических поражений сердца и сосудов.— М.: Медицина, 1972.—252 с.
- Яблоко в Д. Д.* Легочные кровотечения.— Новосибирск: Обл. изд-во, 1944.—212 с.
- Abbasi A. S., Mac Alpin R. N., Eber L. M., Pearce M. L.* Left ventricular hypertrophy diagnosed by echocardiography.— *New Engl. J. Med.*, 1973, v. 289, p. 118-121.
- Allergic diseases*/ed. by R. Patterson.— Philadelphia, 1972.—205 p.
- Anwury R. A.* Heart disease and the malignant carcinoid syndrom.—*Am. J. Surg.*, 1970, v. 119, p. 585—597.
- Balcon R.* Pacing.— In: *Recent advances in cardiology*.— London, 1973, p. 363—372.
- Baldry P. E.* The battle against heart disease.— Cambridge, 1971.—179 p.
- Bauer J.* Differential diagnosis of internal diseases. 3-ed.— London, 1967.—308 p.
- Beevers D. G., Brown J. J., Ferriss J. B.* et al. The use of spironolactone in the diagnosis and the treatment of hypertension associated with mineralocorticoid excess.—*Am. Heart J.*, 1973, v. 86, p. 404—415.
- Blaisdell F. W., Lewis F. B.* Respiratory distress syndrome of shock and trauma.— Philadelphia: Saunders, 1977.—237 p.
- Bloomenthal E. D., Spellberg M. A.* Therapy for carcinoma of the liver.— *Am. J. Gastroenterol.*, 1971, v. 56, p. 334—341.
- Bockus H.* Gastroenterology. V. I—IV.—Philadelphia, 1976.
- Bottiger L. E., Westerhelm B.* Aplastic anemia.— *Acta med. Scand.*, 1972, v. 192, p. 315—319.
- Bohme H.* Der Herz- und Gefassschall in Bild und Fon.— Leipzig, 1972.—301 S.
- Burry M.* Iron and liver.—*Gut*, 1974, v. 15, p. 324—327.
- Brown J. J., Davis D. L., Ferris I. B.* et al. Comparison of surgery and prolonged spironolactone therapy in patients with hypertension, aldosterone excess and low plasma renin.— *Brit. med. J.*, 1972, v. 2, p. 729—734.

- Brown J. J., Ferris J. B., Fraser R.* et al. Apparently isolated excess de oxycorticosterone in hypertension.— *Lancet*, 1972, v. 2, p. 243—247.
- Bruce R. A., Hosmer D.* Maximal oxygen intake and nomographic assessment of functional aerobic impairment in cardiovascular disease.— *Am. Heart J.*, 1973, v. 85, p. 546—551.
- Capron A., Yarzabel L., Vernes A.* et al. Le diagnostic immunologique de l'echinococcose humaine.— *Path. Biol.*, 1970, v. 18, p. 357—365.
- Caracta A. R., Damato A. N., Gallagher J. J.* et al. Electrophysiologic studies in the syndrome of short Pr interval, normal QRS complex.— *Am. J. Cardiol.*, 1973, v. 31, p. 245—253.
- Chaplin H. Jr.* Clinical usefulness of specific antiglobulin reagents in autoimmune hemolytic anemias.— *Progr. Hematol.*, 1973, v. 8, p. 25—49.
- Chatterjee K., Heather J. C.* Carcinoid heart disease from primary ovarian carcinoid tumors.— *Am. J. Med.*, 1968, v. 45, p. 643—648.
- Choinacki B.* Ruptured aneurysm of a sinus Valsalva.— *J.A.M.A.*, 1963, v. 186, p. 1176—1179.
- Claudio M. P., Barrocas M., Pifarre R.* et al. Peripheral pulmonary artery stenosis secondary to chronic pulmonary thrombo-embolic disease.— *Am. J. Cardiol.*, 1970, v. 25, p. 495—510.
- Coffman J. D.* Skin blood flow in scleroderma.— *J. lab. clin. Med.*, 1970, v. 76, p. 480—489.
- Coleman R. E., Klein M. S., Roberts R., Sobel B. E.* Improved detection of myocardial infarction with technetium 99-m slannous pyrophosphate and serum MB creatine phosphokinase.— *Am. J. Cardiol.*, 1976, v. 37, p. 732—735.
- Cones R. J.* Cardiogenic shock.— New York, 1974.—161 p.
- Coodley E.* Enzymes and isoenzymes in myocardial infarction.— In: *Coronary heart disease.*— Philadelphia, 1969, p. 123—131.
- Cookstley W. G., Powell L. W., Kerr J. F.* et al. Cholestasis in active chronic hepatitis.— *Am. J. dig Dis.*, 1972, v. 17, p. 495—503.
- Crofton J., Douglas A.* Respiratory diseases.— London, 1971.—306 p.
- Damato A. N., Lau S. H.* Clinical Value of the electrocardiogram of the conducting system.— *Progr. Cardiovasc. dis.*, 1970, v. 13, p. 119—126.
- Denes P., Rosen K.* Dual A-V nodal pathways and Preexcitation.— *Circulation*, 1974, v. 50, p. 861.
- Deterling R. A., Clagett O. T.* Aneurism of the pulmonary artery.— *Circulation*, 1960, v. 21, p. 710—721.
- Diamond M. A., Murray R. H., Schmid P. G.* Idiopathic postural hypotension.— *J. clin. Invest.*, 1970, v. 49, p. 1341—1348.
- Engel G. L.* Fainting. 2-d ed.— Springfield: Thomas, 1962.—196 p.
- Fanconi G.* Familial constitutional panmyelocytopenia.— *Semin. Hematol.*, 1964, v. 4, p. 233—241.
- Feigenbaum H.* Echocardiography.— Philadelphia, 1973.—236 p.
- Feigenbaum H., Corya B., Dillon J. C.* et al. Role of echocardiography in patients with coronary artery disease.— *Am. J. Cardiol.*, 1976, v. 37, p. 775—789.
- Fell H., Siegel M. L.* Electrocardiographs changes during attacks of angina pectoris.— *Am. J. Med. Sci.*, 1928, v. 175, p. 255—261.
- Feruglio G. A., Screenivasan A.* Intracardiac phonocardiogram.— *Circulation* 1959, v. 201, p. 1087—1099.
- Finland M.* Current problems in infective endocarditis.— *Mod. Cone. Cardiovasc. dis.*, 1972, v. 41, p. 53—58.
- Forledge S. M.* Immune drug-induced hemolytic anemias.— *Semin. Hematol* 1973, v. 10, p. 327—337.
- Fraser R. G., Pare J. A.* Diagnosis of diseases of the chest.— Philadelphia 1970.—171 p.
- French H.* An index of differential dianosis/Ed. by F. D. Hart — Bristol 1973 — 207 p.
- Friedberg C. K.* Diseases of the heart. 3-d ed.— Philadelphia, London, 1966 — 1788 p.

- Gallavardin L.* Nouvelle observation avec autopsie d'un pseudo-dedoublement mitral par bruit extracardiaque telesystolique.— *Prat. Med. Franc*, 1932, v. 13, p. 19—31.
- Gallavardin L.* Cit. Dressier (1969).
- Garratty G., Petz L. D.* Drug-induced immune hemolytic anemia.— *Am. J. Med.*, 1975, v. 58, p. 398—407.
- Gell P. G. #., Coombs R. R. A., Lachman P. J.* Clinical aspects of immunology.—Oxford, 1976.—1754 p.
- Gibson D.* Echocardiography.—• In: Recent advances in cardiology.—London, 1973, p. 266—278.
- Gimpert E., Jakob M., Hitzig W. H.* Vitamin B<sub>12</sub> transport in blood. I. Congenital deficiency of transcobalamin II.— *Blood*, 1975, v. 45, p. 71—82.
- Glaz E., Vecsel P.* Aldosterone. Budapest, 1972.—390 p.
- Goodman L. S., Gilman A.* The pharmacological basis of therapeutics. 2 ed.—New York, 1960.—1831 p.
- Hambry R. I., Gulotta S. J.* Pulmonical valvular insufficiency.— *Am. Heart J.*, 1967, v. 74, p. 110—121.
- Hansing C. E., Rome G. G.* Tricuspid insufficiency.— *Circulation*, 1972, v. 45, p. 763—777.
- Harvey A. M., Rordley J.* Differential diagnosis.— Philadelphia, 1970.—665 p.
- The heart/Ed.* by J. W. Hurst.—New York, 1974.—320 p.
- Herschman S. Z., Hammer G. S.* Coxsackie virus myopericarditis.— *Am. J. Cardiol.*, 1974, v. 34, p. 224—231.
- Hoffman B. F., Cranefield P. F.* The physiological basis of cardiac arrhythmias.— *Am. J. Med.*, 1964, v. 37, p. 670—682.
- Hohl R. D., Frame B., Schaltz I. J.* The Shy-drager variant of idiopathic orthostatic hypotension.— *Am. J. Med.*, 1965, v. 39, p. 134—141.
- Hypertrophic obstructive cardiomyopathy/Eds.* Wolstenholme G.E.W., O'Connor M.—London, 1971.—220 p.
- Jio M., Yamada H., Kitani K., Sasaki Y.* Nuclear Hepatology.—Stuttgart, 1974.—589 p.
- Jones F. A., Godding E.* Management of constipation.—Oxford, 1972.—970 p.
- Jones P. F.* Emergency abdominal surgery in infancy, childhood and adult life.—Oxford, 1974.—808 p.
- Kaplan H. S.* Hodgkin's disease.—Cambridge, 1972.—205 p.
- Kattus A.* Exercise electrocardiography. Recognition of the ischemic response, false positive and negative patterns.— *Am. J. Cardiol.*, 1974, v. 33, p. 721—729.
- Katz M., Lee S. K., Cooper B.* Vitamin B<sub>12</sub> malabsorption due to a biologically inert intrinsic factor.— *New Engl. J. Med.*, 1972, v. 287, p. 425—432.
- Kawai T.* Clinical aspects of the plasma proteins.—Tokyo, 1973.—318 p.
- Kirkendall W. M., Overturf M.* Plasma renin activity and systemic arterial hypertension.— *Mod. conc. cardiovasc. dis.*, 1973, v. 17, p. 47—54.
- Krantz S. B.* Pure red cell aplasia.— *Brit. J. Haemat.*, 1973, v. 25, p. 1—15.
- Kushner J. P., Lee G. R., Wintrobe M. M., Cartwright C.* Idiopathic refractory sideroblastic anemia.— *Medicine*, 1971, v. 50, p. 139—151.
- Leatham A.* Auscultation of the heart and phonocardiography.—London, 1975.—412 p.
- Lavel B. S., Thorup O. A.* Fundamentals of clinical hematology.—Philadelphia, 1976.—311 p.
- Lenegre J.* Etiology and pathology of bilateral bundle branch block in relation to complete heart block.— *Progr. Cardiovasc. dis.*, 1974, v. 6, p. 317—329.
- Luzzatto L.* Inherited haemolytic states.— *Clin. Haematol.*, 1975, v. 4, p. 83—86.
- Mac Bryde C M., Blacklow R. S.* Signs and symptoms.—Philadelphia, 1970.—282 p.
- Mac Kenzie I. L., Donaldson R. M., Trier J. S. et al.* Heal mucosa in familial selective vitamin B<sub>12</sub> malabsorption.— *New Engl. J. Med.*, 1972, v. 286, p. 1021—1024.
- Maldonado J. E., Taswell II. F.* Dyserythropoetic anemia in an elderly patient.— *Blood*, 1974, v. 44, p. 495—501.

- Mann R B laffe E. S., Braylan R. C et al.* Non-endemic Burkitt's lymphoma.—*New Engl. J. Med.*, 1976, v. 295, p. 685—697.
- Marmont A., Peschle C, Sanguineti H. et al.* Pure red cell aplasia.—*Blood*, 1975, v. 45, p. 247—252.
- Marriot H.* Differential diagnosis of supraventricular and ventricular tachycardia.—*Geriatrics*, 1970, v. 25, p. 91—102.
- McCoombs R. P.* Fundamentals of internal medicine.— Chicago, 1971.—292 p.
- McLaughlin P., Coats G., Wood D. et al.* Detection of acute myocardial infarction by Tc —pyrophosphate.—*Am. J. Cardiol.*, 1975, v. 35, p. 390—405.
- McLouglin M., Colapinto R., Hobbs B.* Abdominal bruits.—*J.A.M.A.*, 1975, v. 232, p. 1238-1246.
- Narula O S.* Retrograde preexcitation,—*Circulation*, 1974, v. 50, p. 1129—1137.
- Nasser W. K., Davis R. H., Dillon J. C et al.* Atrial myxoma.—*Am. Heart J.*, 1972, v. 33, p. 694—699.
- Neill C, Mounsey P.* Auscultation of patient ductus arteriosus with a description of 2 fistulae simulating patient ductus.—*Brit. Heart. J.*, 1958, v. 20, p. 61—74.
- Olesen K. H., Warburg E.* Isolated aortic stenosis — the late prognosis.—*Acta med. Spand.*, 1958, v. 160, p. 437—441.
- O'Sullivan J. P., Wilding R. P.* Liver hamartomas in patients on oral contraceptives.—*Brit. med. J.*, 1974, y. 3, p. 7—13.
- Perloff J. K.* The clinical recognition of congenital heart disease.— Philadelphia, Saunders, 1970.—680 p.
- Pitt B., Strauss H. W.* Myocardial imaging in the noninvasive evaluation of patients with suspected ischemic heart disease.—*Am. J. Cardiol.*, 1976, v. 37, p. 797—803.
- Pocock W. A., Barlow J. B.* Etiology and electrocardiographic features of the billowing posterior mitral leaflet syndrome.—*Am. J. Cardiol.*, 1971, v. 51, p. 731—742.
- Realini S., Hoffstetter J. R.* L'echinococcose alveolaire.—*Schweiz. med. Wschr.*, 1972, v. 102, p. 565—571.
- Redwood D. R., Scherer J. L., Epstein S.* Biventricular cineangiography in asymmetric septal hypertrophy.—*Circulation*, 1974, v. 49, p. 1116—1122.
- Romsey H. W., Elliott L. P., Bartley T. D. et al.* Right atrial myxomata.—*Arch. int. med.*, 1969, v. 124, p. 206—218.
- Schiff L.* Diseases of the liver.— Philadelphia, 1969.—161 p.
- Schiff L.* Jaundice.— In: Signs and symptoms.— Philadelphia, 1970, p. 399—427.
- Sealey J. E., Buhler F. R., Laragh J., Vaughan E.* The physiology of renin secretion in essential hypertension.—*Am. J. Med.*, 1973, v. 55, p. 391—405.
- Seneca H., Grant J.* Chemotherapy.— In: Antibiotics and chemotherapy.— Basel: Karger, 1976, v. 21, p. 77—86.
- Sherlock S.* Chronic hepatitis.— In: Bockus. Gastroenterology.— Philadelphia 1976, v. 3, p. 268-276.
- Sherlock S.* Diseases of the liver and biliary system.— Oxford, 1971.—306 p.
- Sirchia G., Lewis S. M.* Paroxysmal nocturnal haemoglobinuria.—*Clin Haemat* 1975, v. 4, p. 199-208.
- Sjostrom R.* Acute terminal ileitis and its relation to Crohn disease.— In: Regional enteritis.— Stockholm, 1971, p. 73—78.
- Strickland B.* Intrathoracic hodgkin's disease.—*Brit. J. Radiol.*, 1967 v 40 p. 930—939.
- I'eore D.* Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adult.—*Brit. heart. J.*, 1958, v. 20, p. 1—9.
- Waldenstrom J.* Dragnosis and treatment of multiple myeloma — New York 1970.-321 p.
- Watts H. D., Admirand W. H.* Mallory-weiss syndrome.—*J.A.M.A.*, 1974, v. 230, p. 1974—1986.
- Yoshida A.* Hemolytic anemia and glucosa-6-phosphate digidrogenase deficiency.—*Science*, 1973, v. 179, p. 532—541.

# ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

- Абрамова — Фидлера миокардит 629, 638  
Абрикосова опухоль, локализация в сердце 620  
Абстиненция у наркоманов 394  
Абсцесс поддиафрагмальный 159, 427, 502  
Адамса — Стокса — Морганьи синдром 385, 487  
Аддисона — Бирмера болезнь 14  
Акроцпааноз 492  
Альвеолит диффузный фиброзирующий 365  
Амебиаз кишечный 258, 331  
Амилоидоз 18, 458, 460, 609, 625, 640, 642  
— семейный 480  
Аневризма сердца 755, 775  
Анемия 10  
— апластическая и гипопластическая 23, 25, 28, 743  
— гемолитическая 28  
— ангиопатическая 37  
— аутоиммунная 33  
— с «Холодовыми» и «тепловыми» антителами 35  
— врожденная 28  
— лекарственная 37  
— неспероцитарная 30  
— при недостаточности внутриклеточных энзимов 29  
— приобретенная 33, 289  
— гипопластическая идиопатическая 24  
— гипохромная макроцитарная 22  
— железодефицитная 20, 22  
— пернициозная 14  
— после гастрэктомии 16, 21  
— при дефиците фолиевой кислоты и витамина В<sub>12</sub> 16, 18  
— механическом разрушении эритроцитов 36  
— галассемии 33  
— псевдоапластическая 23, 25  
— серповидно-клеточная 31, 288  
— сидеробластическая 22, 23  
Аноректальная область, заболевания воспалительные 350  
Аорта аневризма 708  
— дуги 154, 155  
— расслаивающая 197, 204  
— болезни, протекающие с болями в груди 197  
— брюшная аневризма 238  
— восходящая, аневризма 155  
— расслаивающая 197  
— грудная, аневризма врожденная и приобретенная 205, 206  
— прорыв в пищевод 325  
— со сдавлением прилежащих органов 208  
— и ее ветви, артериит и аневризмы 80, 154, 771  
— коарктация 82, 770  
— нисходящая, аневризма 155  
— расслаивающая 201  
Аорта лгя 153  
Аортальная недостаточность 680, 791  
— острая 687  
— хроническая 680  
— ятрогенная (послеоперационная) 686  
Аортальной дуги синдром 385  
Аортальный стеноз 671, 778, 000, 000  
Аортит сифилитический 154  
Аппендицит острый 230  
Аритмия 41  
— мерцательная 50  
— синусовая 43  
Артериальный проток открытый 767, 789  
Артериовенозная аневризма 770  
Астения нейроциркуляторная и истерия с нарушениями дыхания 751  
Астма бронхиальная атопическая 749  
— инфекционная 749  
— смешанная 749  
— сердечная 756  
Асцит 97, 112  
Ацидоз канальцевый 578  
Бадла — Киари синдром 739  
Базедова болезнь 356  
Балантидиаз 258, 331  
Банги синдром 737  
Бегассоз 533  
Беккера болезнь 636  
Белок, дефицит в диете 11  
— повышение потерь (через желудочно-кишечный тракт) 11  
Бери-бери 499  
Бериллиоз 408  
Беркитта опухоль 697  
Блокада сердца предсердно-желудочковая 56, 57, 368  
Боди абдоминальные 213, 238, 238, 239, 247, 252, 262, 267  
— в груди 156—160, 164, 167—170, 197, 199, 209—211  
— хронические 116, 212  
Брадикардия синусовая 43  
Брилла — Симмерса болезнь 697  
Бронх, аденома 548  
— опухоль 404, 558, 567  
Бронхит и бронхоэктазия, кровотечение 403  
— и хроническое легочное сердце 627  
— хронический 751  
Бронхогенный рак 157  
Бронхопульмональный аспергиллез 750  
Бронхоспазм лекарственный 750  
— при паразитарных болезнях легких 750  
Бронхоэктазы с нагноением и лихорадкой 431  
Брунса синдром 379  
Бруцеллез 425  
Брюшная жаба 328  
Вазоспазм периферический 487—490, 492  
Вальденстрема макроглобулинемия 609, 747  
Вальсальвы синус, аневризма 207, 688, 690, 769

- Васкулит геморрагический 235, 334, 454, 604, 606  
 Веноокклюзивная болезнь (АЗ)  
 Верльгофа болезнь 601  
 Вилочковая железа, опухоль см. *Тимома*  
 Вильмса опухоль 92  
 Витамин В<sub>2</sub> дефицит 13, 39  
 Волчанка красная (системная) 431, 452, 488, 603, 609, 702  
 Вольфа — Паркинсона — Уайта синдром 47, 53, 388  
 Воронья вена, обтурация, стеноз, тромбоз 106, 736  
 Всасывание моносахаридов, недостаточность 279
- Гастронома 242, 243  
 Гастрит 225, 226, 319  
 Гемангиоэрицитомы 92  
 Гемоглобинопатии 31, 33  
 Гемоглобинурия маршевая 37  
 — пароксизмальная ночная, 36, 289  
 — холодовая 35  
 Гемолиз при протезировании клапанов сердца 37  
 Гемолитические кризы 287  
 Геморрой 329, 349  
 Гемоторакс 498  
 Гемохроматоз 719, 720  
 Гепатит 224, 293, 295—298, 437, 712—715, 719  
 Гепатолентикулярная дегенерация 714, 722  
 Гепатома 729  
 Гепатомегалия 716, 720, 724, 745  
 — и спленомегалия 724, 742, 745, 746  
 Гидронефроз 583  
 Гидроторакс 499, 500  
 Гинекомастия при базедовой болезни 356  
 Гиперальдостеронизм первичный 86  
 Гипербилирубинемия 711, 712  
 Гипервентиляция 392  
 Гиперкальциемия 581  
 Гиперпаратиреоз 580  
 Гипертермия 410, 411  
 Гипертоническая болезнь 59, 62  
 Гипертонии сосудистые 77  
 — эндокринные 86  
 Гипертония артериальная 59, 63, 66, 95  
 — симптоматическая 61, 63, 64, 66  
 — и феохромоцитомы 92  
 — легочная 390  
 — портальная 104, 107, 108, 117, 326, 327, 738  
 — реноваскулярная 77  
 Гипогликемия 393  
 Гипоксемия 392  
 Гипопротениемия и гидроторакс 499  
 Гипотония ортостатическая 368, 369  
 — постуральная 366  
 Гиришпрунга болезнь 341  
 Гланциманна болезнь 608, 609  
 Гломерулонефрит 72, 73, 450, 453, 464  
 Глюкокортикоиды, гиперсекреция 90  
 Горная болезнь 594  
 Гоше болезнь и цирроз печени 724  
 Грессбека — Имерслунда синдром 13  
 Грудная жаба см. *Стенокардия*
- Дабина — Джонсона синдром 303  
 Дейвиса болезнь 636  
 Де Кервена тиреоидит подострый 360  
 Дефибринационный синдром 603  
 Диабет бронзовый 720  
 — несахарный 572, 575, 576  
 — питuitарный 574  
 — сахарный 352, 572, 720  
 Диабетическая нефропатия 463  
 Диабетический гломерулосклероз 464
- Диарея 240, 242, 248, 251, 258, 259, 262, 265, 267, 269, 270, 271, 273, 275, 278, 280, 282, 283  
 — кохинхинская 407  
 Диафрагмальная грыжа 159, 324  
 Дисахаридная недостаточность 276  
 Дисменорея 328  
 Дистония нейроциркуляторная 132, 134  
 Доната — Ландштейнера антитела 35  
 Железо, нарушение всасывания и обмена 19  
 Желтуха 285, 288—290, 294—296, 298—300, 302, 304, 306, 308—311, 729  
 — внепеченочная (механическая) 306  
 — гемолитическая врожденная 286, 287  
 — конституциональная 303  
 — негемолитическая приобретенная у грудных детей 292  
 — непеченочная 286  
 — новорожденных семейная негемолитическая 291  
 — печеночная 286, 290, 293  
 — семейная 304  
 Желудок, рак кровотокающий 320  
 Желудочно-кишечные кровотечения 315, 317—328, 334—336  
 Желчные протоки, закупорка камнем 306  
 — сдавление снаружи 308  
 Живот острый диабетический 235  
 Живот, увеличение 99—101, 115  
 Жильбера синдром 290, 713  
 Запор 339, 341—347, 349—354  
 Зоб внутригрудной 706  
 — диффузный и узловой 438  
 — токсический 355  
 — смешанный токсический 355, 358  
 — эутиреоидный 357  
 Инфаркт легкого 408, 506, 552  
 — миокарда 170, 177, 184, 188, 217—219, 221, 635, 755, 757, 774  
 Инфекция очаговая и лихорадка 427  
 Истерический припадок 381  
 Иценко — Кушинга болезнь и полицитемия 595  
 — синдром 90  
 Кардиалгия 117, 132  
 Кардиомиопатии 133, 136, 138, 144, 148, 194, 628, 629, 632, 721  
 Кардиопатия климактерическая 137, 140  
 Кардиосклероз атеросклеротический 772  
 Каротидный синус, повышенная активность 383  
 Карциноз милиарный 562  
 Карциноид 247, 248, 622  
 Катехоламины, гиперсекреция 92  
 Квашиоркор 12  
 Кифосколиоз и хроническое легочное сердце 627  
 Кишечная лимфангиэктазия 113, 469  
 Кишечник, туберкулез 274, 332  
 Кишечные мальтазы, активность пониженная 280  
 Кишечный трихомоноз 270  
 Кишка толстая, аганглиоз врожденный 31, 341  
 — аденокарцинома 346  
 — дивертикул 347  
 — изменения при злоупотреблении слабительным 351  
 — — опухоль 345  
 — — полипы кровоточащие 329  
 — — рак 263, 267  
 — тонкая, диффузная гематосаркома 273, 477  
 — — лимфосаркома 272, 477  
 — — опухоли из лимфоидной ткани 477  
 — — пониженная активность лактазы 273  
 Клебсиелла-пневмония 515  
 Коагулопатия потребления 603

- Коагуляция внутрисосудистая 603  
 Коли-пневмония 516  
 Колит гранулематозный **260**  
 — хронический 268, 269  
 — язвенный, кровотечение 255, 256, 257, 262, 330  
 — Колоностаз 339, 352  
 Кона «первичный ренинизм» 92  
 — синдром (первичный гиперальдостеронизм) 86, **581**  
 Конечности нижние, атеросклероз стенозирующий 486  
 Коновалова — Вильсона болезнь 714, 722  
 Копролиты 348  
 Копростаз правосторонний 348  
 Коронарная артериовенозная аневризма 769  
 Криглера — Найра синдром 291  
 Криоглобулинемия эссенциальная 609  
 Кровотечение гастродуоденальные 320  
 — геморроидальные 329  
 — желудочно-кишечные см. *Желудочно-кишечные кровотечения*  
 — из дыхательных путей 403, 404  
 — — расширенных вен пищевода 326  
 — — кишечное 331, **332**  
 — — легочное 407, 408  
 — — при болезни Крона 331  
 — — врожденных заболеваниях соединительной ткани 607  
 — — злокачественных опухолях ободочной кишки 329  
 — — макроглобулинемии Вальденстрема 609  
 Кровохарканье и кровотечение при травмах груди **408**  
 — — легочное при профессиональных болезнях легких 408  
 — — ложное 403  
 — — при аскаридозе легких 407  
 — — болезнях сердечно-сосудистой системы 406, 708  
 — — бронхоэктазии 403  
 — — легочных заболеваниях 405, 406  
 — — парагонимозе легкого 407  
 — — плевропневмонии 406  
 — — стронгилоидозе легкого 407  
 — — туберкулезе легких 405  
 Крона болезнь И3, 230, 250, 251, 252, 253, 273, 262, 331, 433  
 Ксифоидальгия 168  
 Левожелудочковая недостаточность **644**, 655, 657, 661, 671, 689, 752, 755  
 Легкое (ие), аскаридоз 406  
 — ателектаз 496, 539, 540  
 — «грибника» 533  
 — — заболевания паразитарные 407, 408  
 — — инфаркт см. *Инфаркт легкого* <  
 — — и плевра, болезни **156** —  
 — — карциноматоз 627  
 — — лимфогранулематоз и лимфосаркома 549, 559  
 — — «немое» 750  
 — — опухоль 496  
 — — отек см. *Отек легких*, а также *Удушье*  
 — «птичников» 533  
 — — рак альвеолярный 557  
 — — —, эмпиема плевры 502  
 — — «сельскохозяйственных рабочих» 531, (5 3 3  
 — — сифилис третичный, 563 , >  
 — — туберкулема 559  
 — — эхинококк 407, 496  
 Легочная артериовенозная аневризма 770  
 — артерия, расширение 770  
 — — стеноз и пристеночный тромбоз ветвей 770  
 — — — тромбоемболия 552, 625, 759  
 Легочные болезни профессиональные 564  
 — — нагноения и эмпиема плевры 501  
 Лейкемоидная реакция 744  
 Лейкоз волосатоклеточный 746  
 — острый 742, /4.)  
 Лекарства, вызывающие гемолиз 40  
 Леффлера синдром 533  
 — — эндокардит 630  
 Либмана — Сакса эндокардит волчаночный 682  
 Лимфаденопатия иммунобластическая 695  
 Лимфатические узлы, опухоли 693  
 — — при лимфолейкозе и саркоидозе 698  
 — — — туберкулезе 701  
 — — — увеличении 693, 697, 702, 703, 708  
 Лимфогранулематоз и гематосаркома, скопление плевральной жидкости 504  
 — — и изменения в легких 550  
 — — — лимфосаркома 436  
 — — — милиарный 564  
 Лимфолейкоз хронический 233, 745—747  
 Лимфосаркома 609, 696  
 Лихорадка неясной этиологии 410  
 — — и абсцес печени 429, 52  
 — — — опухоли 434  
 — — искусственная 440  
 — — лекарственная 438  
 — — при апикальных абсцессах зубов **427**  
 — — — бактериальном эндокардите 417  
 — — — болезнях крови 437  
 — — — соединительной ткани 431  
 — — — брюшном тифе 424  
 — — — инфекции общей 415, 427  
 — — — малярии 426  
 — — — пиелонефрите, паранефрите 430  
 — — — подпеченочном абсцессе 428  
 — — — тромбозе 437  
 — — — туберкулезе 422  
 — — — хроническом гепатите 437  
 Лишай опоясывающий 160  
 Лукаса — Либмана симптом 418  
 Люпус-нефрит 451, 452  
 Люси — Дрискола синдром 292  
 Лямблиоз 269  
 Маркиафавы — Микели болезнь 36, 289  
 Макла — Уэлса синдром 461  
 Макроглобулинемия Вальденстрема 746  
 Маллори — Вейса синдром 319, 324  
 Мануэрио-стернальный синдром 168  
 Марфана синдром 205, 686, 773  
 Медиастинит 158  
 Межжелудочковая перегородка, дефект 773, 787  
 Межпредсердная перегородка, дефект 656, 785  
 Мезаденит острый 231, 232  
 Мейгса синдром 114, 500  
 Меккелев дивертикул 322  
 Мелена 316  
 Меньера синдром 380  
 Метгемоглобинемии врожденные 595  
 Миалгия эпидемическая (плевродиния) 211  
 Миелейкоз 437, 744  
 Миелома множественная 581, 609, 747  
 Миеломная болезнь и нефротический синдром 462  
 Миелофиброз 746  
 Микседема 113, 352, 500  
 Минералокортикоиды, гиперсекреция 89  
 Миокард, заболевания 628  
 — — инфаркт см. *Инфаркт миокарда*  
 — — нарушение сократительности 175  
 — — некроз и общая реакция организма 174  
 — — опухоль первичная 620  
 Миокардиопатия застойная и инфаркт миокарда 634  
 Миокардит (ы) 144, 145, 147, 194, 623, 628, 629, 630, 631  
 Митральная недостаточность 660, 661, 773, 774



— острая 667, 756  
 — подклапанная 774  
 • хроническая 662  
 Митральный клапан, дилатация фиброзного кольца 775  
 — обызвествление фиброзного кольца 775  
 • пролабирование 141  
 — протезированный, недостаточность  
 • 775  
 — порок 634  
 — стеноз 407, 628, 644, 652, 653, 757, 793  
 Молочная железа, заболевания, протекающие с болями в груди 168  
 Мондора болезнь 381  
 Моноуклеоз инфекционный 743, 746  
 Моносахариды, недостаточность всасывания 279  
 Мочевой синдром при гипертонической болезни 75  
 Мошкович болезнь 603, 606  
 Надпочечник, аденокарцинома 89  
 Нарколепсия 380  
 Непереносимость грибов 280  
 — лактозы 277  
 — тригалазы 280  
 — углеводов 276  
 Недрит интерстициальный и полиурия 584  
 — малярийный 457  
 — острый и хронический 450  
 — очаговый 451  
 — «эмболический» 456  
 Нефроз выделения 465  
 Нефропатия аллергической природы 466  
 — анальгетическая 584  
 — врожденная 461  
 — отеки 446  
 — лекарственная 406  
 — миеломная 462  
 ~ при диффузных болезнях соединительной ткани 451, 454  
 — злокачественных опухолях 462  
 — инфекционных болезнях 457  
 — лимфогранулематозе 463  
 — пиелонефрите 457  
 • системном васкулите 454  
 — тромбозе почечных вен 464, 465  
 — трансплантационная 466  
 Обморок 323, 363, 367—375 379 380 385—394  
 — вазодепрессорный 365  
 — истерический 381  
 — парадоксальный 373  
 Обморочная реакция без потери сознания 366  
 Овуляция с острыми болями в животе 227  
 Одышка пароксизмальная 753  
 Ознобы 413  
 Онихолизис при базедовой болезни 356  
 — и лихорадка неясной этиологии 434  
 Остеохондроз шейный 163  
 Отек (и) 111, 441, 443, 445, 447, 451, 482  
 — легких после травмы, инсульта 762  
 — при отравлении героином 762  
 — подъеме на большую высоту 761  
 — сепсисе 762  
 — эпилепсии и поражении головного мозга 761  
 — лимфатические 444  
 Панкреатит 114, 220, 221  
 Панкреатическая холера 245  
 Панцитопения гипопластическая семейная 25  
 Периартериит узелковый 85, 433, 456 000  
 Перикард, заболевания 157  
 — кисты 706  
 Перикардит 190, 223, 465, 499, 631

Периодическая болезнь (средиземноморская лихорадка) 211, 233, 461  
 Перихолангит 714  
 Печеночная колика и острый холецистит 21, 8, 219  
 Печеночные вены, тромбоз 104, 739, 740  
 — сосуды, заболевания 735  
 Печень, гемангиома и аденома 728, 733  
 — инфильтрация жировая 711  
 — и селезенка, увеличение 709, 747  
 — кисты и опухоли 434, 720, 724, 727, 732  
 — меланома 734  
 — некроз массивный 223, 224  
 — рак 304, 728  
 — саркома 734  
 — цирроз см. *Цирроз печени*  
 — эхинококкоз 725  
 Пиелонефрит хронический 66  
 Приемля 416  
 Пиквика синдром 594  
 Пилефлебит 736  
 Пиопневмоторакс 501  
 Пиорея альвеолярная 402  
 Пируваткиназа, недостаточность 31  
 Пищевод, перфорация 157  
 — рак кровотокающий 325  
 — спазм 158  
 Пламмера — Винсона синдром 21  
 Плевра, опухоль первичная 157  
 Плевральная полость, эмпиема 500, 501,, 502  
 Плевральный транссудат и экссудат 494, 497, 498, 502, 505  
 Плевральные шарты 495  
 Плеврит диафрагмальный 159  
 — метастатический 505  
 — острый фибринозный 157  
 — постпневмонический 504  
 — при злокачественных опухолях 504, 505  
 — сухой 210  
 — экссудативный 503, 504, 505, 506  
 Плечевой пояс, фибромозит 161  
 Пневмоконйоз 407, 627  
 Пневмомедиастинум 157  
 Пневмония (и) 508, 569  
 — аллергическая 530  
 — аспирационная 527, 528  
 — бактериальная 500, 509, 518  
 — в ателектатическом сегменте 548  
 — вирусная 518, 520, 522  
 — вызванная вдыханием органической пыли 530  
 — действием физических и химических факторов  
 — кишечной палочкой 516, 537  
 — клебсиеллой 515  
 • микобактериями туберкулеза 537  
 — палочкой инфлюэнцы 517  
 — гранулематозная 559  
 — гриппозная 521  
 — долевая и сегментарная 495, 542  
 — рак легкого 539  
 — липоидная 525  
 — микоплазменная 519  
 — миллиарная диффузная 560, 562, 563, 564, 565  
 — неразрешающаяся 535, 546, 547, 548  
 — острая 508  
 — очаговая 550, 552, 554, 557, 559  
 — пневмококковая 510  
 — прикорневая 565, 565, 567, 569  
 — псевдобактериальная 527  
 — радиационная 529  
 — развитие суперинфекции 537  
 — стафилококковая 512  
 — с болями в животе 215, 216  
 — углеводородная 526  
 — хроническая 626, 751  
 Пневмоторакс 157

- искусственный 373
- спонтанный 498, 751
- Поджелудочная железа, рак головки 308
- Поддиафрагмальный абсцесс см. *Абсцесс поддиафрагмальный*
- Полиидипсия непроизвольная 585
- Полиурия и полидипсия 571, 572, 576, 579, 580, 581, 582, 583, 584, 587
- Лопицитемия врожденная 594
  - вторичная 593
  - гипоксическая 591, 594
  - и гемоглобинопатия 595
  - истинная 588
  - наследственная 593
  - обусловленная лекарствами 595
  - относительная 597
  - при болезнях легких 594
  - нервной системы 594
  - опухолях 595
- Порфирия наследственная 328
  - острая 328, 352
- Постгепатитный синдром 712
- Почечная колика 236
- Почечные артерии, аномалии 80
  - атеросклероз 79
  - стеноз 79
  - заболевания и асцит 111
- Почки, амилоидоз 458
  - при инфекционных болезнях 456
  - дегенерация мозгового слоя мелкокистозная 581
  - поликистоз 72
- Правожелудочковая недостаточность 110, 112, 612, 623, 626, 642
  - острая 222
- Предменструальный синдром и отеки 445
- Предсердие, миксома 623, 657, 794
  - тромб 794
- Приливы при карциноидном синдроме 247
- Промежность, опущение 349
- Прямая кишка, атрофия гладкой мускулатуры 354
  - ахалазия 343
  - выпадение 349
  - и сигмовидная, эндометриоз 346
- Пульмональная недостаточность 793
  - клапанная врожденная 612
- Пульмональный стеноз 614, 783
  - • — инфундибулярный 784
  - надклапанный 784
- Пурпура 594, 595, 597, 604, 606, 607, 609, 610
  - нетромбоцитопеническая 604, 611
- Рак толстой кишки 263
- Рандю — Вебера — Ослера болезнь 607
- Рвота кровавая 315, 325
- Ребра, шейный синдром и вазоспазм 487
- Ревматизм, осложнение плевритом 506
- Ревматоидный артрит 432, 506, 609
  - и периферический вазоспазм 490
- Ревмокардит 150
- Рейно болезнь 484
  - синдром 163, 486, 493
- Ректалгия и ректальная невралгия 346
- Ренин, гиперсекреция 90
- Ротора синдром 304
- Санарелли. — Шварцмана феномен генерализованный 604
- Саркоидоз 527, 563, 581, 699
- Свинцовое отравление 238, 352
- Сепсис 415, 426
- Септицемия 416
- Сердечная (ые) недостаточность 612, 619, 621, 623, 628, 637, 642
  - горбунов 627
  - подострая 620
  - пороки врожденные 392
- Сердце легочное вторичное 626, 627
  - острое 553
  - хроническое 624
- миксома 375, 657
- опухоли 619
- Сетчатый синяк (Livedo reticularis) 491
- Силикоз и кровохарканье 407
- Синусовый автоматизм, нарушения 43
  - узел, депрессия 55
- Скаленус-синдром и вазоспазм 488
- Склеродермия 18, 489
- Средостение, кисты и опухоли 158, 496, 703, 704, 706
  - метастазы в лимфатические узлы 701
- Стенокардия (грудная жаба) 117, 119—123, 129—130, 417, 653
- Стоматоцитоз врожденный 29
- Субаортальный стеноз 678, 775
- Сфероцитоз врожденный 28
- Талассемия 22, 32, 289
- Тахикардия 47, 49, 54
- Тахикардия 52
  - синусовая 43
  - суправентрикулярная 46, 757
  - пароксизмальная предсердная 47
- Телеангиэктазия врожденная 323, 402, 607
- Тимомы 706
- Тиреоидит 360
- Тиреотоксикоз 355—360, 362, 438
- Титце синдром 167
- Тиф брюшной 424
- Трахит острый 156
- Трепетание предсердия 49
- Трикуспидальная (ый) недостаточность 616, 776
  - стеноз 618, 795
- Тромбагит облитерирующий 486
- Тромбастения 608, 609
- Тромбопатия 608, 609
- Тромбоцитопеническая пурпура 335, 599, 602, 603, 604, 611
  - • — острая 601
- Тромб шаровидный в левом предсердии 374
- Туберкулез легких гематогенно-диссемированный 560
  - инфильтративно-пневмонический 543
- Туберкулезный илеотифлит 266
- Удушье — см. *Отек легких*
  - • при аневризме левого желудочка 755
  - — инфаркте миокарда 755
  - — кардиомиопатии 755
  - — механической обтурации бронхов
- — острой митральной недостаточности 756
  - остром нефрите 760
  - раздражении трахеи и бронхов 751
  - тромбозболии легочной артерии 759
- Фанкони синдром 577
- Феохромоцитома и феохромобластома 93
- Филатова болезнь 295
- Фолиевая кислота, дефицит 17, 39
- Хашимото териоидит 361
- Хилоторакс 499
- Холантит (ы) 311, 312, 313, 429
- Холестаз внутрипеченочный 297
  - острый 298
- Хромота перемежающаяся 486
- Целиакия-спру 18, 21, 100, 113, 244, 246, 270, 472, 477, 480, 481
- Цирроз (печени) 437, 723, 724
  - алкогольный 718
  - билиарный 719
  - врожденный 719
  - желчный первичный 300
  - инфекционный 718
  - мелкоузелковый (портальный) 108
- Чагаса болезнь 354

Шерешевского — Тернера синдром 90, 206  
Ши — Дрегерс синдром 369  
Шок плеврогенный 373  
Шенлейна — Геноха пурпура 604  
Шум (ы) (сердечные) 763  
— абдоминальный 767, 771  
— — венный 767  
— вибрационный (парастернальный) 765  
— диастолические 791  
— — поздние 793  
— — ранние 791  
— длительные 767  
— кардиопульмональный внесердечный 764  
— — маммарный 767, 769  
— мезодиастолический 796  
— надключичный (каротидный) 765  
— невинные и органические 763, 764  
— — систолические и длительные 765  
— систолический в зоне выслушивания аорты 778  
— — легочной артерии 783  
— — над верхушкой сердца 771  
— — невинные 764  
— — аортальный 766  
— — при аортальном стенозе 778  
— — сужении или дилатации артерии 770, 790  
— — пульмональный 766  
— шейный венный 768, 771  
Эбштейна аномалия 616, 776  
Эванса синдром 603  
Эзофагит и дивертикул пищевода 158, 325

Экстрасистолия 44, 45  
Элерса — Данлоса синдром 206, 607, 608  
Эллипсоцитоз врожденный 29  
Эмболия ветвей легочной артерии 390  
Эмфизема легких обструктивная 751  
— средостения 210  
Эндокардиальный фиброз и фиброэластоз 636, 637, 642, 773  
Эндокардит бактериальный 417, 456, 457, 757  
• — волчаночный Либмана — Сакса 683  
— ревматический 150, 773  
— септический 774  
— фибропластический париетальный 636, 637  
Эндомиокардиопатия южноафриканская 636  
Энзимы внутриклеточные, недостаточность 29  
— пентозофосфатного цикла и системы глутатиона, недостаточность 30  
Энтерит хронический 268, 269, 274  
— туберкулезный 275, -332  
Энтеропатия глютеновая см. *Целиакия-спру*  
— с повышенными потерями белка 467  
Энцефалопатия гипертоническая 62  
Эпилепсия 375, 376, 377  
Эритема при карциноидном синдроме 247  
Эритроцит, аномалия мембраны 28  
— недостаточное содержание Г-6ФДГ 30  
Эритроцитоз первичный 593

# Оглавление

Предисловие

Введение (метод дифференциального диагноза)

Глава I. Анемия . . . . .		10
Замедление эритропоэза из-за недостаточности или нарушения обмена его диетических факторов . . . . .	11	13
Дефицит белка в диете или повышение его потерь через желудочно-кишечный тракт . . . . .	11	19
Дефицит витамина В <sub>12</sub> и фолиевой кислоты или на- рушение их метаболизма		23
		28
		28
		33
Глава II. Аритмия . . . . .		41
Нарушения синусового автоматизма . . . . .	43	52
Экстрасистолия . . . . .	44	53
Суправентрикулярная тахикардия . . . . .	46	55
Трепетание и мерцание предсердий . . . . .	49	55
Желудочковая тахикардия . . . . .		52
Синдром Вольфа—Паркинсона — Уайта . . . . .		53
Другие аритмии . . . . .		55
Замедление пресердно-желудочковой проводимости . . . . .		55
Глава III. Артериальная гипертония . . . . .		59
Гипертоническая болезнь . . . . .	62	65
Клинические критерии в дифференциальном диагнозе артериальных гипертоний . . . . .	63	66
Дополнительные методы исследования в диагностике артериальной гипертонии . . . . .		66
		77
		86
Глава IV. Асцит . . . . .		97
Идентификация асцита . . . . .	99	101
Глава V. Воли в груди . . . . .		116
Хронические (повторяющиеся) боли . . . . .	116	
Кардиалгии . . . . .	117	
Грудная жаба (стенокардия) . . . . .	117	
Некоронарогенные кардиалгии . . . . .	131	
Нейроциркуляторная дистония . . . . .	132	
Климактерическая кардиопатия . . . . .		136
Пролабирование митрального клапана . . . . .		141
Миокардит и кардиомиопатия . . . . .		144
Ревмокардит . . . . .		150
Аорталгия . . . . .		153

Болезни других органов грудной клетки . . . . .	156	Острые (нестерпимые) боли в груди . . . . .	169
Болезни легких и плевры . . . . .	156	Болезни сердца . . . . .	170
Болезни органов средостения . . . . .	157	Инфаркт миокарда . . . . .	170
Болезни диафрагмы . . . . .	159	Перикардит . . . . .	190
Болезни грудной стенки	159	Миокардит и кардиомиопатия . . . . .	194
Поражение межреберных нервов . . . . .	159	Болезни аорты	197
Поражение мышц грудной клетки и верхних конечностей . . . . .	160	Расслаивающая аневризма аорты . . . . .	197
Болезни костей и суставов . . . . .	164	Разрыв аневризмы грудной аорты . . . . .	205
Другие болезни . . . . .	168	Аневризма грудной аорты со сдавленной прилежащих органов . . . . .	208
<b>Глава VI. Боли в животе</b>		Болезни легких . . . . .	209
Болезни легких и плевры . . . . .	215		213
Болезни сердца . . . . .	217	Брюшная жаба . . . . .	228
Абдоминальный синдром при инфаркте миокарда . . . . .	217	Острая порфирия . . . . .	228
Острая правожелудочковая недостаточность . . . . .	222	Болезнь Крона . . . . .	230
Экссудативный перикардит . . . . .	223	Острый мезаденит и острый илеит . . . . .	231
Массивный некроз печени . . . . .	223	Периодическая болезнь (средиземноморская лихорадка) . . . . .	233
Острый гастрит и острый энтерит . . . . .	225	Геморрагический васкулит . . . . .	234
Гинекологические и акушерские болезни . . . . .	227	Острый диабетический живот . . . . .	235
		Почечная колика . . . . .	236
		Другие болезни . . . . .	238
<b>Глава VII. Диарея. Совместно с М. А. Виноградовой</b>	240		
Гастритнома . . . . .	241	Непереносимость углеводов . . . . .	276
Панкреатическая холера . . . . .	245	Функциональная диарея . . . . .	280
Карциноидный синдром . . . . .	247	Туберкулезный илеитифлит . . . . .	266
Болезнь Крона . . . . .	250	Хронические энтерит и колит . . . . .	268
Язвенный колит . . . . .	254		
Рак толстой кишки . . . . .	263		
<b>Глава VIII. Желтуха</b>			285
Желтуха с неконъюгированным билирубином . . . . .	286	Желтуха с конъюгированным билирубином . . . . .	293
Непеченочная (гемолитическая) желтуха . . . . .	286	Печеночная желтуха с конъюгированным билирубином . . . . .	293
Печеночная желтуха с неконъюгированным билирубином . . . . .	290	Внепеченочная (механическая) желтуха . . . . .	306
<b>Глава IX. Желудочно-кишечные кровотечения</b>			315
Этиология желудочно-кишечных кровотечений . . . . .	317	Болезни пищевода . . . . .	324
Болезни желудка и двенадцатиперстной кишки . . . . .	318	Портальная гипертензия . . . . .	326
		Болезни кишечника . . . . .	328
		Другие болезни . . . . .	334
<b>Глава X. Запор. Совместно с М. А. Виноградовой</b>			338
Запор при нормальном размере толстой кишки . . . . .	339		

Запор при расширенной толстой кишке . . . . .	341	Психогенный и неврогенный запор . . . . .	351
Синдром перерастянутой прямой кишки . . . . .	344	Метаболический, эндокринный и токсический запор . . . . .	352
Механический запор . . . . .	345	Мышечный запор . . . . .	353
<b>Глава XI. Зоб с явлениями тиреотоксикоза . . . . .</b>			<b>355</b>
Диффузный, узловой и смешанный зоб . . . . .	355	применением препаратов йода при щитовидной железе . . . . .	360
Опухоли щитовидной железы и других органов . . . . .	358	Тиреоподит . . . . .	360
Тиреотоксикоз, вызванный			
<b>Глава XII. Кратковременная потеря сознания . . . . .</b>			<b>363</b>
Вазодепрессорный обморок . . . . .	365	системы . . . . .	375
Постуральная гипотония . . . . .	366	Повышенная активность каротидного синуса . . . . .	383
Острое уменьшение объема циркулирующей крови . . . . .	372	Синдром аортальной дуги . . . . .	385
Плеврогенный шок . . . . .	372	Остановка сердца и аритмии . . . . .	387
Механические препятствия кровотоку . . . . .	374	Легочная гипертония . . . . .	390
Первичные болезни нервной		Нарушения обмена веществ и другие состояния . . . . .	392
<b>Глава XIII. Кровохарканье и легочное кровотечение . . . . .</b>			<b>400</b>
Кровотечение из верхних дыхательных путей . . . . .	403	Болезни легких . . . . .	405
Кровотечение из трахеи и бронхов . . . . .	403	Болезни сердечно-сосудистой системы . . . . .	408
<b>Глава XIV. Лихорадка неясного происхождения . . . . .</b>			<b>410</b>
Общая инфекция . . . . .	413	Очаговая инфекция . . . . .	427
Сепсис . . . . .	415	Диффузные болезни соединительной ткани . . . . .	431
Туберкулез . . . . .	422	Опухоли . . . . .	434
Брюшной тиф . . . . .	424	Другие болезни . . . . .	437
Бруцеллез . . . . .	425		
Менингококковый сепсис . . . . .	426		
<b>Глава XV. Отеки. Совместно с М. А. Виноградовой. . . . .</b>			<b>441</b>
Отеки, возникающие под влиянием главным образом местных факторов . . . . .	443	Вторичный амилоидоз . . . . .	458
Лимфатические отеки . . . . .	444	Семейный амилоидоз . . . . .	469
Предменструальный синдром и отеки беременных . . . . .	445	Злокачественные опухоли . . . . .	402
Нефротический синдром . . . . .	446	Диабетическая нефропатия . . . . .	463
Гломерулонефрит . . . . .	450	Другие причины . . . . .	465
Диффузные болезни соединительной ткани . . . . .	451	Энтеропатия с повышенными потерями белка . . . . .	467
Системные васкулиты . . . . .	454	Кишечная лимфангиэктазия . . . . .	469
Инфекционные болезни . . . . .	456	Синдром спру . . . . .	472
Амилоидоз . . . . .	458	Опухоли тонкой кишки . . . . .	477
		Болезнь Уппла . . . . .	478
<b>Глава XVI. Периферический вазоспазм . . . . .</b>			<b>484</b>
Болезнь Рейно . . . . .	484	Livedo reticularis . . . . .	491
Синдром Рейно . . . . .	486	Акроцианоз . . . . .	492
<b>Глава XVII. Плеврит . . . . .</b>			<b>494</b>

Идентификация синдрома жидкости в плевральной полости . . . . .	494	Причины скопления жидкости в плевральной полости . . . . .	497
<b>Глава XVIII. Пневмония . . . . .</b>			508
Острая пневмония . . . . .	509	Неразрешающаяся пневмония . . . . .	535-
Бактериальные пневмонии	518	Долевые и сегментарные пневмонии . . . . .	550-
Вирусные и микоплазменные пневмонии	525	Очаговая пневмония . . . . .	560
Пневмонии, вызванные действием некоторых физических и химических факторов	530	Диффузные мплярные пневмонии . . . . .	565
Аллергические пневмонии		Прикорневая пневмония . . . . .	
<b>Глава XIX. Полиурия и полидипсия . . . . .</b>			571
Сахарный диабет . . . . .	572	Гиперпаратиреоз и гиперкальциемия другого происхождения . . . . .	580»
Несахарный диабет . . . . .	573	Синдром Кона и Гипокалиемия другого происхождения . . . . .	581
Полиурия при нарушении других канальцевых функций	576	Другие болезни почек . . . . .	583
Синдром Фанкони (тип взрослых) . . . . .	577	Непроизвольная полидипсия . . . . .	585
Канальцевый ацидоз . . . . .	578		
<b>Глава XX. Полицитемия . . . . .</b>			588
Врожденная полицитемия . . . . .	594	Относительная полицитемия . . . . .	595
Гипоксическая полицитемия . . . . .	594		
<b>Глава XXI. Пурпура . . . . .</b>			597
Тромбоцитопеническая пурпура . . . . .	599	Болезнь Верльгофа . . . . .	601
		Нетромбоцитопеническая пурпура . . . . .	604
<b>Глава XXII. Сердечная недостаточность . . . . .</b>			612
Правожелудочковая недостаточность . . . . .	6)2	Левожелудочковая недостаточность . . . . .	643
Хроническое легочное сердце . . . . .	624	Митральный стеноз . . . . .	64»
Бивентрикулярная сердечная недостаточность . . . . .	628	Дефект межпредсердной перегородки . . . . .	65>
Болезни сердечной мышцы	628	Миксома левого предсердия . . . . .	657
Миокардит . . . . .	629	Митральная недостаточность . . . . .	661
Застойная кардиомиопатия . . . . .	632	Аортальный стеноз . . . . .	671
Редкие болезни . . . . .	636	Аортальная недостаточность . . . . .	680
Амилоидоз сердца . . . . .	640		
<b>Глава XXIII. Увеличение лимфатических узлов . . . . .</b>			693
Опухоли, исходящие из лимфатических узлов . . . . .	693	Поражение лимфатических узлов при других болезнях . . . . .	697
Другие опухоли лимфатических узлов . . . . .	696	Опухоли и кисты средостения . . . . .	703
<b>Глава XXIV. Увеличение печени и селезенки . . . . .</b>			709-

Острый безжелтушный гепатит . . . . .	710	Кисты и опухоли печени . . . . .	724
Хронический гепатит . . . . .	710	Болезни печеночных сосудов . . . . .	734
Циррозы печени . . . . .	715	Болезни крови и кроветворных органов . . . . .	742
Глава XXV. Удушье . . . . .			749
Болезни легких . . . . .		системы . . . . .	752
Болезни сердечно-сосудистой системы . . . . .	749	Другие болезни . . . . .	760
Глава XXVI. Шумы сердца . . . . .			763
Невинные шумы . . . . .	764	Систолический шум . . . . .	771
Длительные шумы . . . . .	767	Диастолический шум . . . . .	791
Список литературы . . . . .			800
Предметный указатель . . . . .			806

ИБ № 2305

АЛЕКСЕЙ ВИКТОРОВИЧ ВИНОГРАДОВ

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ**

**Том 2**

Редакторы *В. К. Беликов* и *В. Л. Элкони*  
Художественный редактор *В. Т. Сидоренко*  
Переплет художника *С. А. Аладьевой*  
Технический редактор *Я. К. Петрова*  
Корректор *В. И. Федорова*

Сдано в набор 15.08.79. Подписано к печати 25.01.80. Формат бумаги вОхЭО'/ц.  
Бум тип № 2. Обыкновенный гарн. Печать высокая. Усл. печ. л. 30,0. Уч.-изд. л. 33,24.  
Тираж 30 000 экз. Заказ Мн 537. Цена 2 р.

Ордена Трудового Красного Знамени издательство «Медицина»!  
Москва, Петроверигский пер., 6/8

Ордена Октябрьской Революции и ордена Трудового Красного Знамени  
Первая Образцовая типография имени А. А. Жданова Союзполиграфпрома  
при Государственном комитете СССР по делам издательств,  
полиграфии и книжной торговли. Москва, М-54, Валовая, 28  
Отпечатано в 11-й типографии Союзполиграфпрома. Заказ J4 168.