

# ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ

---

КНИГА 5

*Harrison's*  
**PRINCIPLES  
OF INTERNAL  
MEDICINE**

Eleventh Edition

Editors

**EUGENE BRAUNWALD, A B., M.D., MA**

(Hon.), M.D. (Hon.) Hersey Professor of the Theory and Practice of Physic and Herrman Ludwig Blumgart Professor of Medicine, Harvard Medical School; Chairman, Department of Medicine, Brigham and Women's and Beth Israel Hospitals, Boston

**KURT J. ISSELBACHER, A B., M.D.**

Mallinckrodt Professor of Medicine, Harvard Medical School; Physician and Chief, Gastrointestinal Unit, Massachusetts General Hospital, Boston

**ROBERT Q. PETERSDORF, A B., M.D., MA**

(Hon.), p.Sc. (Hon.), M.D. (Hon.), L.H.D. (Hon.) Professor of Medicine, Dean and Vice Chancellor, Health Sciences, University of California School of Medicine, San Diego, La Jolla

**JEAN D. WILSON, M.D.**

Professor of Internal Medicine, The University of Texas Southwestern Medical School, Dallas

**JOSEPH B. MARTIN, M.D., Ph.D., F.R.C.P.(C),**

M.A. (Hon.) Julieanne Dorn Professor of Neurology, Harvard Medical School; Chief, Neurology Service, Massachusetts General Hospital, Boston

**ANTHONY S. FAUCI, M.D.**

Chief, Laboratory of Immunoregulation and Director, National Institute of Allergy and Infectious Diseases, National Institutes of Health, Bethesda

**MCGRAW-HILL BOOK COMPANY**

*New York St. Louis San Francisco Auckland Bogotá  
Hamburg Johannesburg London Madrid Mexico  
Milan Montreal New Delhi Panama Paris Suo Paulo  
Singapore Sydney Tokyo Toronto*

# ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ

РЕДАКТОР ПЕРВОГО ИЗДАНИЯ  
Т.РХАРРИСОН

Под редакцией ББраунвальда,  
КДж.Иссельбахера, Р.Г.Петерсдорфа, ДДВилсон,  
ДБ. Мартина, АСФаучи

**В 10 КНИГАХ**

## КНИГА 5

**Болезни сердечно-сосудистой системы**

Перевод с английского  
канд. мед. наук Д. Г. Катковского,  
канд. мед. наук С. Ю. Марцевича



МОСКВА «МЕДИЦИНА» 1995

ББК 54.1

В 60

УДК 616.1/.14

**Издание рекомендовано для перевода Главной редакцией  
книжной литературы издательства «Медицина»**

Редактор первого издания Т. Р. Харрисон  
Редакторы книги Е. Браунвальд, К. Дж. Иссельбахер,  
Р. Г. Петерсдорф, Д. Д. Вилсон, Д. Б. Мартин, А. С. Фаучи

**Внутренние болезни.** В 10 книгах. Книга 5: Пер. с англ./  
В60 Под ред. Е. Браунвальда, К. Дж. Иссельбахера, Р. Г. Пе-  
терсдорфа и др. — М.: Медицина.— 1995. — 448 с: ил.

ISBN 5-225-00623-X

ISBN 0-07-100134-4

В 5-й книге справочника «Внутренние болезни» рассмотрены болезни сердечно-сосудистой системы. Уделено внимание методам исследования сердца, вопросам диагностики и дифференциальной диагностики сердечно-сосудистых заболеваний, а также лечению больных.

Для терапевтов.

4108040000-9  
ISSN 039(01)-95 БЭЗ ОБЪЯВЛ.

ББК 541

ISBN 5-225-00623-X

© 1987 by McGraw - Hill Book  
Company

ISBN 0-07-100134-4

© Д. Г. Катковский, С. Ю. Марцевич,  
перевод на русский язык, 1995

---

**Болезни сердечно-сосудистой системы**


---

<b>Раздел 1. БОЛЕЗНИ СЕРДЦА</b> . . . . .	<b>7</b>
Глава 176. <b>Подходы к обследованию пациента с заболеванием сердца.</b> Евгений Браунвальд (Eugene Braunwald). . . . .	7
Глава 177. <b>Физикальные методы исследования сердца.</b> Роберт А. О'Рурк, Евгений Браунвальд (Robert A. O'Rourke, Eugene Braun- wald). . . . .	12
Глава 178. <b>Электрокардиография.</b> Роберт Дж. Майербург (Robert J. Myerburg). . . . .	28
Глава 179. <b>Неинвазивные методы исследования сердца.</b> Патриция К- Ком, Джошуа Уинни, Евгений Браунвальд (Patricia C. Come, Joshua Wynne, Eugene Braunwald). . . . .	50
Глава 180. <b>Катетеризация полостей сердца и ангиография.</b> Кирк. Л. Петерсон, Джон Росс, младший (Kirk Peterson, John Ross, JR.)	64
Глава 181. <b>Функция сердца в норме и при патологии.</b> Евгений Браун- вальд (Eugene Braunwald). . . . .	81
Глава 182. <b>Сердечная недостаточность.</b> Евгений Браунвальд (Eugene Braunwald). . . . .	100
Глава 183. <b>Брадиаритмии.</b> Марк Е. Джозефсон, Альфред Е. Бакстон, Франсис Е. Мархлински (Mark E. Josephson, Alfred E. Buxton, Francis E. Marchlinski). . . . .	125
Глава 184. <b>Тахикардии.</b> Марк Е. Джозефсон, Альфред Е. Бакстон, Франсис Е. Мархлински (Mark E. Josephson, Alfred E. Buxton, Francis E. Marchlinski). . . . .	142
Глава 185. <b>Врожденные пороки сердца.</b> Уильям Ф. Фридман (William F. Friedman). . . . .	181
Глава 186. <b>Ревматизм.</b> Джин Х. Столлерман (Gene H. Stollerman)	212
Глава 187. <b>Клапанные пороки сердца.</b> Евгений Браунвальд (Eugene Braunwald). . . . .	224
Глава 188. <b>Инфекционный эндокардит.</b> Лоуренс Л. Пеллетьер. Роберт Г. Петерсдорф (Lawrence L. Pelletier, JR., Robert G. Petersdorf) . . . . .	257
Глава 189. <b>Ишемическая болезнь сердца.</b> Эндрю П. Селвин, Евгений Браунвальд (Andrew P. Selwyn, Eugene Braunwald). . . . .	270
Глава 190. <b>Острый инфаркт миокарда.</b> Ричард К- Пастернак, Евгений Браунвальд, Джозеф С. Алперт (Richard C. Pasternak, Eugene Braunwald, Joseph S. Alpert). . . . .	286

Глава 191. Легочное сердце. Алфред П. Фишман (Alfred P. Fishman)	311
Глава 192. Кардиомиопатии и миокардиты. Джошуа Уинни, Евгений Браунвальд (Joshua Wynne, Eugene Braunwald)	324
Глава 193. Опухоли сердца, сердечные проявления системных заболеваний, травматические повреждения сердца. Вилсон С. Колуччи, Евгений Браунвальд (Wilson S. Colucci, Eugene Braunwald)	338
Глава 194. Болезни перикарда. Евгений Браунвальд (Eugene Braunwald)	346
<b>Раздел 2. БОЛЕЗНИ СОСУДОВ.</b>	361
Глава 195. Атеросклероз и другие формы артериосклероза. Эдвин Л. Бирман (Edwin L. Bierman)	361
Глава 196. Гипертензия сосудистого происхождения. Гордон Х. Уилльямс, Евгений Браунвальд (Gordon H. Williams, Eugene Braunwald)	384
Глава 197. Заболевания аорты. Джеймс Е. Дален (James E. Dalen)	418
Глава 198. Сосудистые заболевания конечностей. Д. Евгений Странднесс, младший (D. Eugene Strandness, JR.)	426
Предметный указатель	440

---

# БОЛЕЗНИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

---

## РАЗДЕЛ 1

### БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

---

ГЛАВА 176

#### ПОДХОДЫ К ОБСЛЕДОВАНИЮ ПАЦИЕНТА С ЗАБОЛЕВАНИЕМ СЕРДЦА

*Евгений Браунвальд (Eugene Braunwald)*

Симптомы заболевания сердца чаще всего являются результатом ишемии миокарда, нарушения сократительной способности сердечной мышцы или нормального ритма сердца и частоты его сокращений. В большинстве случаев ишемия миокарда воспринимается как дискомфорт в загрудинной области. В свою очередь ухудшение работы сердца обуславливает слабость и быструю утомляемость, а в тяжелых случаях сопровождается развитием цианоза, гипотензии, обморочного состояния. При этом повышается давление в сосудистой системе выше поврежденного желудочка сердца, что в свою очередь приводит к патологическому накоплению жидкости, вызывающему одышку, ортопноэ, отеки. Нарушения ритма сердца часто возникают внезапно. Также внезапно появляются и могут быстро исчезнуть такие симптомы, как сердцебиение, одышка, загрудинные боли, снижение артериального давления, обмороки.

При обследовании пациента с подозрением на заболевание сердца следует обратить внимание на то, что нормальные в покое величины показателей функции миокарда и коронарного кровотока при физической нагрузке могут быть неадекватны изменившимся условиям. Вот почему жалобы на возникновение чувства дискомфорта в груди или одышки только во время физической нагрузки очень характерны для заболевания сердца, в то время как появление симптомов в покое и их исчезновение при напряжении редко встречаются у больных с истинным органическим поражением сердца.

При заболеваниях органов кровообращения у пациентов могут полностью, как в покое, так и при напряжении, отсутствовать какие-либо жалобы. В то же время при физикальном обследовании у них можно обнаружить такие патологические признаки, как шум сердца, повышенное артериальное давление или же изменения электрокардиограммы или тени сердца при рентгенографии грудной клетки.

Болезни сердца и органов кровообращения настолько распространены, и люди так хорошо знакомы с их основными проявлениями, что сами больные, а иногда и врачи, ошибочно связывают многие субъективные ощущения с наличием органического заболевания сердечно-сосудистой системы. Более того, у здоровых людей боязнь болезней сердца и повышенное внимание к этому органу нередко приводят к появлению симптомов, имитирующих органическое поражение сердца. Иногда бывает нелегко правильно интерпретировать жалобы больных с истинными заболеваниями сердца. Кроме проявлений основного за-

болевания, у них могут появляться симптомы функциональных расстройств других органов, вызванные нарушением функции сердечно-сосудистой системы. Выявить из общей массы симптомов и клинических признаков те, которые являются следствием собственно органического заболевания сердца, отбрасывая непосредственно не связанные с ним, — одна из важных и ответственных задач при обследовании этих больных.

Однако необходимо иметь в виду, что одышка, один из основных признаков уменьшения резервных возможностей миокарда, встречается не только при заболеваниях сердца. Она характерна для самых разных патологических состояний: от заболеваний легких до тяжелой степени ожирения и возбуждения (гл. 26). Точно так же чувство дискомфорта за грудиной (гл. 4) может быть следствием многих причин, а не только ишемии миокарда. Тщательное клиническое обследование, как правило, позволяет определить, действительно ли эти симптомы обусловлены заболеванием сердца. Дополнительную информацию, необходимую для правильной интерпретации симптомов, можно получить с помощью неинвазивных методов исследования таких, как электрокардиография в покое и во время физической нагрузки (гл. 17,8), рентгенография и эхокардиография (гл. 179). Иногда обязательно выполнение более тонких инвазивных методов исследования (катетеризация полостей сердца и ангиография).

**Диагностика.** Прогноз болезни и составление рационального плана лечения больного основывается на постановке правильного диагноза. У больных с расстройствами функции сердечно-сосудистой системы особое внимание следует уделять постановке не только точного, но и полного диагноза. Как подчеркивает Нью-йоркская Кардиологическая Ассоциация, полный кардиологический диагноз должен включать следующие элементы:

1. Основной причинный фактор. Является ли болезнь врожденной или имеет ревматическую природу? Имеет ли она гипертензионное или атеросклеротическое происхождение?

2. Анатомические изменения. Каждая камера сердца увеличена? Какие клапаны поражены? Вовлечен ли в патологический процесс перикард? Был ли в анамнезе инфаркт миокарда?

3. Физиологические расстройства. Имеются ли нарушения ритма сердца? Присутствуют ли признаки застойной сердечной недостаточности или ишемии миокарда?

4. Степень функциональной недостаточности — Какова величина физической нагрузки, при которой появляются симптомы болезни?

Для того чтобы проиллюстрировать важность постановки полного диагноза, можно привести два простых примера. Идентификация ишемии миокарда как причины неприятных ощущений за грудиной, возникающих во время физической активности, имеет большое клиническое значение. Однако для разработки стратегии специфического лечения или определения прогноза такого диагноза недостаточно. Необходимо выявить основной патологический процесс, приведший к ишемии миокарда: коронарный атеросклероз или стеноз устья аорты, а также уточнить, какой из факторов играет роль пускового механизма этих неприятных ощущений — тяжелая анемия, тиреотоксикоз или суправентрикулярная тахикардия. Определение характера болезни — врожденная она или приобретенная служит важной отправной точкой при ведении больного. Но выбор метода лечения, в частности хирургического, во многом зависит от того, какой именно анатомический дефект имеет место, а нередко и от природы и степени тяжести физиологических нарушений.

При постановке правильного и полного кардиологического диагноза часто требуется привлечение всех шести основных методов обследования: сбор анамнеза; физикальное обследование (гл. 177); электрокардиография (гл. 178); рентгенография грудной клетки (гл. 179); неинвазивные графические методы исследования — эхокардиография, радионуклидное сканирование и др. (гл. 179), а в ряде случаев и специальные инвазивные методы исследования, такие как катетеризация полостей сердца и ангиокардиография (гл. 180). Для большей эффективности данные, полученные при выполнении каждого из шести исследований, следует анализировать независимо и лишь затем сопоставить с результатами других методов исследования. Только при таком подходе можно избежать недооценки какого-либо незаметного, но чрезвычайно важного признака. Например,



электрокардиограмму следует регистрировать у каждого больного с подозрением на заболевание сердца. При этом можно получить информацию, являющуюся ключом для постановки правильного диагноза. Таким ключом может стать обнаруженное на ЭКГ нарушение атриовентрикулярной проводимости у пациента с необъяснимыми обмороками, у которого ни один из других методов обследования не выявил каких-либо отклонений от нормы. С другой стороны, при тщательном сопоставлении данных, полученных всеми методами, включая электрокардиографию, можно получить новую важную информацию. Так, выявление у больного громкого диастолического шума на верушке может заставить обратить внимание на зубец *P*. В свою очередь обнаружение электрокардиографических признаков увеличения левого предсердия подтверждает предположение о том, что шум вызван стенозом левого атриовентрикулярного отверстия (митральным стенозом). Если при этом обнаружатся дополнительные электрокардиографические признаки гипертрофии правого желудочка, то можно предположить наличие у больного легочной гипертензии, а на основании этого говорить о тяжести имеющегося стеноза.

Несмотря на то что электрокардиограмма является важным элементом любого кардиологического обследования, лишь в редких случаях, исключая диагностику аритмий, она позволяет поставить точный диагноз. При отсутствии других патологических изменений значение данных электрокардиографии не следует переоценивать. Варианты электрокардиографической нормы чрезвычайно разнообразны, а каждая индивидуальная электрокардиограмма может меняться под влиянием многих факторов, таких как возраст, телосложение, концентрации электролитов в сыворотке крови.

Собирая анамнез у пациента, у которого имеется или подозревается заболевание сердечно-сосудистой системы, особое внимание следует уделять семейному анамнезу, так как многие формы заболеваний сердца передаются по наследству например, такие болезни, как гипертрофическая кардиомиопатия (гл. 192) или синдром Марфана (гл. 319). Для лиц с гипертонической болезнью или коронарным атеросклерозом генетический компонент менее выражен, но также имеет существенное значение. Семейный характер сердечно-сосудистых заболеваний может быть обусловлен не только генетическими факторами, но и характерными для данной семьи диетическими или поведенческими особенностями и привычками.

При оценке тяжести функциональных расстройств прежде всего необходимо установить объем и интенсивность выполняемой пациентом физической нагрузки, при которой появляются симптомы нарушения кровообращения. Например, появление у пациента чувства нехватки воздуха после подъема бегом на два лестничных пролета свидетельствует о значительно меньшем функциональном нарушении по сравнению с пациентом, у которого такие же симптомы возникают после нескольких шагов по ровной дороге. В то же время необходимо учитывать объем обычной физической нагрузки, выполняемой пациентом в рабочее и свободное время. Появление одышки при подъеме по лестнице у бегуна на марафонские дистанции значительно более серьезный признак нарушения работы сердца, чем ее появление, даже при небольшой нагрузке, у человека, ведущего малоподвижный образ жизни. Кроме того, при сборе анамнеза следует подробно остановиться на лечении, которое было назначено пациенту. Например, сохранение или увеличение отеков у больного, соблюдающего диету со строгим ограничением соли, принимающего оптимальные дозы мочегонных средств, следует интерпретировать иначе, чем у пациента, не получавшего подобного лечения. Чтобы оценить скорость нарастания симптомов, а следовательно, и тяжесть вызывающего их заболевания, необходимо выяснить у больного, что из того, что он мог выполнять год назад, сейчас он уже делать не может.

**Потенциальные опасности, возникающие при лечении кардиологических больных.** Все возрастающая узкая специализация, охватывающая разные области медицины, и дальнейшее совершенствование современных диагностических методов в кардиологии могут в ряде случаев приводить к нежелательным последствиям. Их можно сгруппировать следующим образом:

1. Неспособность специалиста-некардиолога распознать кардиальные проявления системных заболеваний. Последние включают, но ни в коем случае не ограничиваются, такие состояния, как а) синдром Дауна — сопровождается утол-

шением эндокарда; б) дисгенезии гонад, например синдром Тернера — сопровождается несколькими врожденными пороками, в частности коарктацией аорты; в) аномалии костей верхних конечностей — сочетаются с дефектами межпредсердной перегородки; г) мышечные дистрофии — с кардиомиопатиями; д) гемохроматоз и болезнь накопления гликогена — с инфильтрацией миокарда; е) врожденная глухота — с тяжелыми нарушениями ритма сердца; ж) болезнь Рейно — с первичной легочной гипертензией и коронарным вазоспазмом; з) болезни соединительной ткани, включая синдром Марфана, синдром Элерса — Данло, болезнь Гурлер и состояния, характеризующиеся расстройством метаболизма мукополисахаридов — сопровождаются дилатацией аорты, пролапсом левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана, различными аномалиями артерий; и) хроническая гемолитическая анемия — возможна дилатация полостей сердца; к) болезнь Рефуза — миокардиальная недостаточность и нарушения проводимости; л) акромегалия — ускоренное развитие коронарного атеросклероза, нарушения проводимости, кардиомиопатия; м) гипертиреозидизм — сердечная недостаточность, фибрилляция предсердий; н) ревматоидный артрит — перикардит, поражение клапанов аорты; о) болезнь Уиппла — перикардит и эндокардит; п) склеродермия — легочное сердце, миокардиальный фиброз, перикардит; р) системная красная волчанка — вальвулит, миокардит; с) полимиозит — перикардит, миокардит; т) саркоидоз — нарушения ритма сердца; у) болезнь Фабри — ишемия миокарда, сердечная недостаточность; ф) эксфолиативный дерматит — сердечная недостаточность с высоким сердечным выбросом. Пациентов с этими и другими системными заболеваниями, при которых возможно поражение сердечно-сосудистой системы, следует подвергать тщательному кардиологическому обследованию.

2. Неспособность специалиста-кардиолога распознать одно из указанных выше системных заболеваний у пациента с каким-либо кардиальным симптомом. При явном заболевании сердца или при подозрении на него необходимо тщательно обследовать пациента для выявления нередких в подобных случаях экстракардиальных проявлений системных расстройств с вовлечением сердечно-сосудистой системы. Действительно, распознавание сердечно-сосудистой патологии может иметь решающее значение для диагностики подобных системных поражений. Ошибки такого рода обусловлены неспособностью врача правильно интерпретировать симптомы, возникающие вследствие дополнительного влияния на деятельность сердечно-сосудистой системы какого-либо стрессового фактора, например сопутствующей инфекционной болезни, беременности или эмоциональных переживаний.

3. Излишнее доверие и увлеченность лабораторными исследованиями, в особенности специальными инвазивными методами обследованиями сердечно-сосудистой системы. Во многих случаях получить точную диагностическую информацию позволяют катетеризация правых и левых отделов сердца, селективная ангиография и коронарная ангиография (гл. 180). Например, с их помощью можно поставить точный анатомический диагноз и определить физиологические последствия при врожденных заболеваниях сердца, у больных с за грудиными болями неустановленной этиологии с подозрением на коронарную болезнь сердца. Эти методы незаменимы для оценки функциональных последствий клапанных изменений при ревматическом поражении сердца, когда решается вопрос о целесообразности хирургического вмешательства. Несмотря на то что эти новые специальные методы пользуются большой популярностью, следует помнить, что они призваны лишь дополнить, но ни в коем случае не заменить тщательное клиническое обследование с привлечением неинвазивных методов. В настоящее время отмечается нежелательная тенденция выполнять такие процедуры, как коронарная ангиография, у пациентов с за грудиными болями, подозрительными на коронарную болезнь сердца, в ущерб подробному и вдумчивому сбору анамнеза. И хотя полученные результаты позволяют установить стеноз венечной артерии, на их основании не всегда можно однозначно ответить на вопрос, являются ли жалобы пациента следствием исключительно коронарного атеросклероза. Коронарную ангиографию часто выполняют при отсутствии показаний больным с умеренными симптомами и признаками ишемии миокарда, развивающимися во время физической нагрузки, больным с нормальной функцией желудка, тем, у кого вероятность стать кандидатом для выполнения аортокоронарного

шунтирования мала. То же можно сказать и о катетеризации левых отделов сердца, которую назначают слишком часто для определения необходимости оперативного лечения при поражении клапанов сердца, даже тем больным, которым не проводили медикаментозную терапию. Несмотря на их бесспорную ценность, не следует забывать, что эти специальные методы исследования сопряжены пусть с малым, но все же риском для больного, сопровождаются неприятными ощущениями, вызывают существенные материальные затраты и повышают нагрузку на соответствующие больничные службы. Вот почему их не следует использовать в качестве средства для «выживания» болезни или как доказательство пациенту и его семье, что «сделано все возможное». К ним прибегают лишь после глубокого клинического обследования, после того как полученные данные неинвазивных методов заставят обратиться к инвазивным методикам, результаты которых помогут изменить или выбрать тактику ведения больного.

**Лечение.** После постановки диагноза встает проблема выбора тактики лечения кардиологического больного. Можно привести несколько примеров:

Если признаков заболевания сердца нет, больному необходимо об этом сказать, отметив отсутствие необходимости в повторном обследовании через какое-то время. В противном случае излишнее внимание со стороны врача может вызвать у больного неоправданно повышенное внимание к состоянию здоровья.

Если у пациента нет признаков сердечно-сосудистого заболевания, не выявлен один или более факторов риска развития ишемической болезни сердца (гл. 195), то должен быть составлен план лечения, направленный на уменьшение их выраженности, а пациента следует обследовать через определенные промежутки времени для того, чтобы оценить правильность выполнения данных назначений и их эффективность.

Больным с установленным органическим заболеванием сердца, например поражением клапанов, симптомы которого отсутствуют или слабо выражены, следует наблюдать, подвергая каждые 6—12 мес клиническому обследованию с применением неинвазивных методов (гл. 179). Таким образом можно выявить ранниестораживающие признаки ухудшения функции миокарда и рекомендовать конкретному больному хирургическое лечение, несмотря на отсутствие у него тяжелых клинических симптомов (гл. 187). Чрезвычайно важно правильно выбрать тот или иной метод лечения больных с ишемической болезнью сердца: медикаментозное, ангиопластика, хирургическая реваскуляризация (гл. 189). Хирургическое лечение представляет собой наилучший вариант лечения этой одной из самых распространенных форм заболеваний сердца. Однако в Соединенных Штатах к нему прибегают, может быть, слишком часто. Жалобы на стенокардию в сочетании с (или без) ангиографически подтвержденным сужением коронарной артерии не должны служить безоговорочным поводом для хирургического вмешательства у такого пациента. Напротив, хирургическое лечение следует рекомендовать ограниченному кругу лиц с ишемической болезнью сердца, тем, у кого преимущество его по сравнению с медикаментозным лечением доказано.

## Список литературы

- Braunwald E* (ed): *Heart Disease*, 2d ed. Philadelphia, Saunders, 1984.
- Fowler NO*: *Cardiac Diagnosis and Treatment*, 3d ed. Hagerstown, Harper & Row, 1980.
- Horwitz LD, Groves BM* (eds): *Signs and Symptoms in Cardiology*. Philadelphia, Lippincott, 1985.
- Hurst JW* et al (ed): *The Heart*. 6th ed. New York, McGraw-Hill, 1986.
- New York Heart Association, Inc, Criteria Committee: *Nomenclature and Criteria for Diagnosis of Diseases of the Heart and Great Vessels*, 8th ed. Boston. Little, Brown, 1981.
- Perloff JK* (ed): *Physical Examination of the Heart and Circulation*. Philadelphia, Saunders, 1982.

## ФИЗИКАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ СЕРДЦА

*Роберт А. О'Рурк, Евгений Браунвальд  
(Robert A. O'Rourke, Eugene Braunwald)*

Общее обследование пациента с заболеванием сердца часто позволяет получить важную информацию о состоянии сердечно-сосудистой системы. Прежде всего следует обратить внимание на общий вид больного. Пациент может выглядеть усталым вследствие длительно сохранявшегося у него низкого сердечного выброса. Частота дыхательных движений может быть увеличена, что указывает на венозный легочный застой. Наличие центрального цианоза, часто сочетающегося с изменением внешнего вида пальцев рук и ног приобретающих форму барабанных палочек, свидетельствует о наличии у больного сброса крови «справа налево» на уровне сердца или крупных сосудов или на недостаточную оксигенацию крови в легких. Цианоз дистальных отделов конечностей, холодная кожа и повышенная потливость являются результатом вазоконстрикции у больных с тяжелой сердечной недостаточностью (гл. 27). Не меньшую роль играют и нециркуляторные изменения. Например, вероятность инфекционного эндокардита очень высока у больных с петехиями, узелками Ослера и симптомом Джайнуэя (гл. 188).

Артериальное давление следует измерять на обеих руках, как при горизонтальном, так и вертикальном положении пациента. Частоту сердечных сокращений определяют в течение 1 мин. Ортостатическая гипотензия и тахикардия указывают на уменьшение объема циркулирующей крови, в то время как тахикардия только в покое отражает наличие у пациента тяжелой сердечной недостаточности.

Необходимо тщательно исследовать глазное дно (гл. 196) и состояние сосудов сетчатки. При этом могут быть выявлены признаки системной гипертензии, атеросклероза или эмболии. Последние могут быть следствием атеросклероза крупных артерий (например, сонных) или поражения клапанов сердца (например, эндокардит).

Необходимо провести пальпацию периферического артериального пульса на верхних и нижних конечностях. Это позволяет оценить адекватность системного кровотока и выявить окклюзию артерий. При осмотре конечностей важно также обратить внимание на наличие и симметричность отеков ног, варикозных вен или тромбозов (гл. 198). Обследование кардиологического больного включает также оценку пульса на сонных артериях и яремных венах, тщательную пальпацию прекардиальной зоны и внимательную аускультацию сердца. Обязательным условием правильного обследования кардиологического пациента является понимание природы изменений, происходящих во время сердечного цикла (см. рис. 179-1)..

**Давление артериального пульса.** Кривая центрального аортального пульса в норме характеризуется довольно быстрым подъемом, оканчивающимся несколько закругленным пиком (рис. 177-1). Анакротическая часть, соответствующая восходящему колону, соответствует максимально быстрому току крови в аорте, непосредственно перед достижением максимального давления. Менее крутое нисходящее колено прерывается острой впадиной, возникающей синхронно с закрытием аортальных клапанов. Ее называют инцизурой, или вырезкой. По мере распространения пульсовой волны к периферии первоначальная сила удара гаснет, анакротическая часть становится менее заметной, а инцизура заменяется более гладкой дикротической выемкой. При оценке сократимости левого желудочка или функции аортальных клапанов результат пальпации периферического пульса, например на лучевой артерии, часто бывает менее информативен, чем данные исследования центрального пульса, например, на сонной артерии. Однако некоторые изменения пульсовой волны, такие как подсакакивающий, или скорый, пульс при недостаточности клапана аорты или альтернирующий пульс, более заметны при пальпации периферических артерий, чем центральных

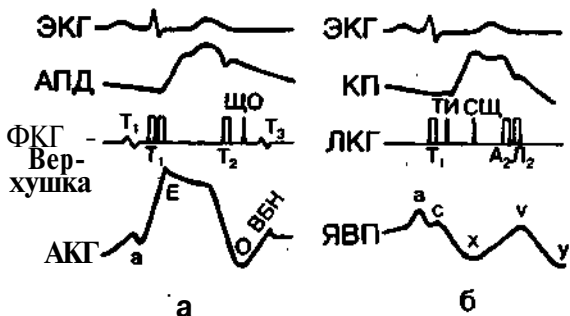


Рис. 177-1. Кривые пульса.

а — схематическое изображение электрокардиограммы кривой аортального пульсового давления (АПД), фонокардиограммы с вершины сердца (ФКГ — Верхушка) и аортокардиограммы (АКГ).

T<sub>1</sub>, T<sub>2</sub>, T<sub>3</sub> и T<sub>4</sub> на фонокардиограмме соответствуют 1—4-й зонам сердца; ЩО — щелчок открытия митрального клапана, который возникает одновременно с точкой О аортокардиограммы. Т<sub>3</sub> совпадает по времени с окончанием волны быстрого наполнения (ВВН) по АКГ, в то время как Т< совпадает с волной а АКГ; б — одновременная запись электрокардиограммы, кривых каротидного пульса (КП) и яремного венозного пульса (ЯВП), зарегистрированных непрямыми методами, фонокардиограммы вдоль левого края грудины (ЛКГ). ТИ — тон изгнания; СЩ — систолический щелчок.

(рис. 177-2). Каротидный пульс желательнее исследовать тогда, когда грудноключично-сосцевидная мышца расслаблена, а голова пациента немного повернута в сторону врача. Во время исследования пульса на плечевой артерии врач может поддерживать локоть пациента правой рукой и одновременно большим пальцем ощущать колебания стенки плечевой артерии. Методика пальпации пульса заключается в сдавливании артерии большим или указательным пальцем до наиболее четкого ощущения пульсовой волны. Изучая отдельные фазы пульсовой волны, исследователь сдавливает артерию с различной силой. Этот метод, известный под названием трисекция, позволяет оценить силу распространения ударной волны, систолический пик и диастолическое ослабление артериального пульса. У большинства здоровых людей дикротическая волна не пальпируется.

Слабый пульс малого наполнения — *pulsus parvus* часто встречается при состояниях, характеризующихся уменьшением ударного объема левого желудочка, малым пульсовым давлением и повышенным периферическим сосудистым сопротивлением (см. рис. 177-2). Гипокинетический пульс может быть следствием гиповолемии, вторичной левожелудочковой недостаточности при заболеваниях миокарда или инфаркте миокарда, рестриктивного поражения перикарда или митрального стеноза. При стенозе аортального клапана в результате механического препятствия выбросу крови из левого желудочка систолический пик запаздывает — *pulsus tardus*. Нарастание пульсовой волны часто сопровождается грубым систолическим шумом по типу «кошачьего мурлыканья». Напротив, подсакаивающий пульс хорошего наполнения обычно наблюдается одновременно с повышением ударного объема левого желудочка, большим пульсовым давлением и уменьшением периферического сосудистого сопротивления. Такой пульс характерен для состояний, отличающихся ненормально большим ударным объемом, как, например, полная блокада сердца, гиперкинетический тип кровообращения при беспокойстве, анемии, физической активности, повышении температуры тела. Он также встречается у больных с патологически быстрым выбросом крови из артериальной системы, например при открытом артериальном протоке, периферических артериовенозных свищах. Скорый, подсакаивающий пульс свойствен больным с митральной недостаточностью или дефектами межжелудочковой перегородки, поскольку мощный выброс крови из левого желудочка вызывает быстрое нарастание артериального пульса, несмотря на то, что продолжительность систолы и ударный объем пони-



Рис. 177-2. Схематическое изображение кривых артериального пульса в физиологических условиях и при изменениях кардиогемодинамики в результате заболевания сердца.

а — гипокINETический пульс; б — слабый и медленный пульс; в — гиперкинетический пульс; г — двухударный пульс; д — дикротический + альтернирующий пульс. Обозначения: С — систола; Д — диастола.

жены. При аортальной недостаточности быстро нарастающий, подсакаивающий артериальный пульс является результатом повышенного ударного объема, левого желудочка и повышенной скорости изгнания крови.

Дикротический пульс, состоящий из двух систолических пиков, характерен для аортальной недостаточности с сопутствующим стенозом или без него и для кардиомиопатии (гл. 192). В последнем случае происходит стремительное и мощное нарастание пульсовой волны («перкуSSIONная волна»), которая создает первый систолический пик. В результате развития тяжелой обструкции выбросу крови из желудочка во время середины систолы кровотоки внезапно резко замедляются, что приводит к снижению давления. За этой впадиной пульсовой волны следует небольшая и медленно нарастающая вторая положительная пульсовая волна («остаточная волна»), вызванная продолжающимся изгнанием крови из желудочка и отражением крови в периферических отделах артерий. Дикротический пульс имеет две пальпируемые волны: систолическую и диастолическую. Чаше он встречается у больных с очень низким ударным объемом, в частности при дилатационной (застойной) кардиомиопатии.

Альтернирующий называют такой пульс, при котором, несмотря на правильный ритм сердца, происходит регулярное чередование амплитуды пульсовой волны (см. рис. 177-2). Причиной альтернации пульса служит изменение силы сокращения левого желудочка, что указывает на тяжелую левожелудочковую декомпенсацию. У больных с такими нарушениями наряду с альтернирующим пульсом можно обнаружить громкий III тон сердца. Альтернирующий пульс может также возникнуть во время или после пароксизмальной тахикардии или даже у здорового человека в течение нескольких сердечных циклов после экстрасистолы.

Пульс типа бигеминии характеризуется регулярными колебаниями амплитуды пульсовой волны, вызванными преждевременным сокращением желудочков после каждого нормального сокращения. Парадоксальным пульсом называют выраженное снижение систолического артериального давления, сопровождающееся уменьшением амплитуды артериального пульса. Обычно он наблюдается при вдохе. У больных с тампонадой перикарда, нарушением проходимости дыхательных путей или обструкцией верхней полой вены систолическое артериальное давление может снижаться на 10 мм рт. ст. по сравнению с нормальными величинами. При этом на периферических артериях во время вдоха пульс может исчезать полностью.

Для выявления коарктации аорты удобно одновременно пальпировать пульс на лучевой и бедренной артериях. У здорового человека пульс на сосудах обеих конечностей практически всегда совпадает и характер его идентичен. При коарктации аорты пульс на бедренной артерии слабее и ощущается позже, чем на лучевой артерии.

**Яремный венозный пульс (ЯВП).** У больного, находящегося в постели, состояние вен шеи исследуют для того, чтобы оценить характер их пульсации и

получить представление о центральном венозном давлении (ЦВД). У большинства пациентов исследования проводят на правой внутренней яремной вене. Однако иногда при наблюдении за левой внутренней яремной веной, обеими наружными яремными венами или пульсацией вен в надключичных ямках удастся получить дополнительную информацию. У большинства здоровых людей максимальная пульсация внутренней яремной вены видна при наклоне туловища к горизонтальной плоскости менее чем на  $30^\circ$ . У больных с повышенным венозным давлением этот угол необходимо увеличить до  $90^\circ$ . Лучше всего пульсацию внутренней яремной вены можно наблюдать при расслаблении мышц шеи и при направлении света по касательной к поверхности кожи. Одновременная пальпация левой сонной артерии помогает отличить пульсацию вены от пульсации артерии, а также сопоставить пульсацию вены с фазами сердечного цикла.

В норме ЯВП отражает фазные колебания давления в правом предсердии и включает две, а иногда и три положительные волны и две впадины (см. рис. 177-1). Положительная пресистолическая волна *a* образуется вследствие растяжения вены при сокращении правого предсердия. Это основная волна ЯВП во время вдоха. Высокая волна *a* свидетельствует о наличии препятствия выбросу крови из правого предсердия (рис. 177-3), т. е. предсердие, сокращаясь, преодолевает повышенное сопротивление, как, например, при обструкции правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана (трикуспидальный стеноз) или, что встречается чаще, при повышении сопротивления наполнению правого желудочка (легочная гипертензия или стеноз легочного ствола). Высокие волны *a* характерны также для нарушений ритма сердца в тех случаях, когда правое предсердие сокращается в момент систолы правого желудочка, в то время как правый предсердно-желудочковый клапан закрывается. Такие «пушечные» волны *a* могут возникать чаще всего при узловом ритме или, редко, при атриовентрикулярной диссоциации, сопровождающейся желудочковой тахикардией или полной блокадой сердца. У больных с фибрилляцией предсердий волна *a* отсутствует. У больных с атриовентрикулярной блокадой I степени интервал между волной *a* и каротидным артериальным пульсом увеличен.

На кривой ЯВП часто можно видеть волну *c*, которая создается в результате прогибания трехстворчатого клапана в полость правого предсердия во время изоволюметрического сокращения правого желудочка в начале систолы, а также под влиянием пульсации сонной артерии, прилежащей к яремной вене. Понижение является следствием расслабления предсердия, наблюдающегося одновременно со смещением правого предсердно-желудочкового клапана вниз во время сокращения желудочка. У больных с констриктивным перикардитом (см. рис. 177-3) выраженность этого понижения во время систолы нередко усугубляется. В то же время при дилатации правого желудочка эта отрицательная волна сглаживается, а при недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана может даже становиться положительной. Положительная поздняя волна *o* образуется вследствие накопления крови в верхней полой вене и правом предсердии в момент систолы желудочка, когда правый предсердно-желудочковый клапан закрыт. При умеренной недостаточности клапана волна *v* становится более выраженной, а в случае тяжелой недостаточности увеличенная волна *v* в сочетании со сглаженным понижением *x* приводят к появлению одной высокой положительной систолической волны («венстрикуляризация»). Достижение максимума волны *v* означает начало понижения давления в правом предсердии: уменьшение давления в правом желудочке и раскрытие правого предсердно-желудочкового клапана приводят к прекращению выпячивания его в правое предсердие (см. рис. 177-3).

За пиком волны *v* следует отрицательное нисходящее колено, называемое понижением *y* или «диастолическим коллапсом». Он развивается в результате открытия правого предсердно-желудочкового клапана и быстрого поступления крови в правый желудочек. Отвесное, глубокое понижение *v* в самом начале диастолы возникает при тяжелой недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана. Для венозного пульса при констриктивном перикардите или тяжелой недостаточности правых отделов сердца, сопровождаемых высоким венозным давлением, характерно наличие обрывистого глубокого снижения *o* с последующим быстрым возвращением кривой до исходного уровня. Медленное формирование понижения *y* при регистрации ЯВП свидетельствует о затрудне-

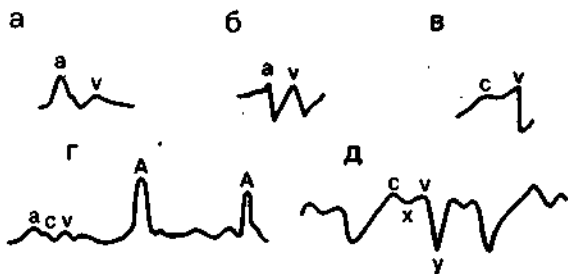


Рис. 177-3. Кривые патологического яремного венозного пульса, встречающиеся у лиц с заболеваниями сердца и/или нарушениями ритма сердца (см. текст). а — стеноз трехстворчатого клапана; б — констриктивный перикардит; в — недостаточность правого предсердно-желудочкового клапана (трехстворчатого); г — полная атриовентрикулярная блокада; д — трепетание предсердий.

нии заполнения правого желудочка, например при стенозе правого атриовентрикулярного отверстия или миксоте правого предсердия.

Более точно ЦВД измеряют на правой внутренней яремной вене. При этом за точку отсчета берут угол грудины, поскольку центр правого предсердия у человека независимо от положения тела находится приблизительно на 5 см ниже угла грудины. Определяют оптимальный угол наклона туловища, при котором визуализируется пульсация вен. Затем измеряют расстояние по вертикали между верхней точкой пульсации венозного сосуда и уровнем, на котором находится угол грудины. Обычно оно не превышает 3 см (3 см + 5 см = 8 см). Наиболее часто причиной повышения венозного давления является подъем диастолического давления в правом желудочке. У больных с подозрением на правожелудочковую недостаточность, но при нормальных уровнях ЦВД в покое поставить диагноз позволяет тест по выявлению печеночно-яремного рефлюкса. Его проводят следующим образом: ладонь помещают на живот и в течение 30–60 с с умеренной силой надавливают на переднюю брюшную стенку. У здорового человека яремное венозное давление существенно не меняется. При нарушении функции правых отделов сердца верхний уровень пульсации вен шеи поднимается. Кроме того, надавливая на переднюю брюшную стенку, удается выявить ЯВП, типичный для трикуспидальной недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана в тех случаях, когда пульс в покое не изменен. При тяжелой правожелудочковой недостаточности можно наблюдать признак Куссмауля, заключающийся в повышении ЦВД на вдохе, в то время как у здоровых людей оно в этот момент снижается. Данный признак часто встречается у больных с констриктивным перикардитом или инфарктом правого желудочка.

**Пальпация прекардиальной области.** Локализацию, амплитуду, продолжительность и направление сердечного толчка можно оценить, осуществляя пальпацию кончиками пальцев. У здорового человека верхушечный толчок левого желудочка ощущается в четвертом или пятом межреберье непосредственно на или медиальнее левой среднелючичной линии. Он представляет собой регулярно повторяющееся, возникающее в начале систолы, направленное кнаружи сотрясение передней стенки грудной клетки на площади не более 3 см в диаметре. Верхушечный толчок возникает в результате разворота сердца в момент изгнания из него крови. Обычно его исследуют в положениях пациента лежа на спине и на левом боку. Гипертрофия левого желудочка проявляется увеличением амплитуды и продолжительности толчка левого желудочка. Верхушечный толчок может смещаться латерально и книзу в результате разворота сердца, в частности при увеличении объемной нагрузки на левый желудочек, например при недостаточности клапана аорты.

Наблюдая за верхушечным толчком левого желудочка, можно выявить и другое нарушение — выраженное пресистолическое растяжение левого желудочка. Этот симптом часто наблюдается одновременно с появлением IV тона сердца



у больных с избыточной нагрузкой давлением на левый желудочек, при ишемии или инфаркте миокарда. У больных с левожелудочковой недостаточностью или недостаточностью левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана можно обнаружить выпячивание, соответствующее быстрому наполнению левого желудочка в начале диастолы (см. рис. 177-1). Этот признак нередко сопровождается III тон сердца. У больных с гипертрофической кардиомиопатией, как правило, можно пальпаторно определить двойной систолический толчок.

Гипертрофия правого желудочка характеризуется появлением продолжительного систолического выпячивания в нижней части левой парастеральной области, которое возникает в начале систолы и колеблется синхронно с верхушечным толчком. У больных с хроническим обструктивным поражением легких толчок правого желудочка можно обнаружить, переместив пальцы под край грудной клетки непосредственно за грудиной. Увеличенный правый желудочек ощущается кончиками пальцев как направленные сверху вниз толчкообразные движения.

Патологическая прекордиальная пульсация во время систолы может быть обнаружена у пациентов с нарушениями колебаний стенки левого желудочка вследствие ишемической болезни сердца или диффузного поражения миокарда, вызванного другими причинами. Нередко она отмечается у больных, не так давно перенесших трансмуральный инфаркт миокарда, или возникает только в момент приступов стенокардии. В большинстве случаев патологическая прекордиальная пульсация пальпируется у левого края середины прекордиальной области на 1—2 межреберных промежутка выше и/или на 1—2 см медиальнее от верхушки левого желудочка. Если систолическое выпячивание появляется в области верхушки сердца, его бывает трудно отличить от верхушечного толчка при гипертрофии левого желудочка.

Левостороннее парастеральное выпячивание можно наблюдать у больных с тяжелой недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана. В этом случае пульсация появляется несколько позже после верхушечного толчка, она синхронна с волной *v* кривой изменения давления в левом предсердии и возникает вследствие смещения правого желудочка кпереди увеличенным левым предсердием. Аналогичный толчок справа от грудины можно выявить у некоторых больных с тяжелой недостаточностью правого предсердно-желудочкового клапана и гигантским правым предсердием. Обнаружение пульсации в области правого грудино-ключичного сустава может указывать на наличие повернутой вправо дуги аорты или аневризматической дилатации восходящего отдела аорты. Во втором межреберье слева часто можно увидеть и пропальпировать пульсацию легочной артерии. У детей и молодых людей с пониженной массой тела это нормальное явление. В других случаях, однако, эта находка свидетельствует о легочной гипертензии, повышенном легочном кровотоке или постстенотической дилатации легочной артерии.

Дрожание по типу «кошачьего мурлыканья» представляет собой низкочастотные вибрации, сочетающиеся с шумами сердца. Диастолическое урчание при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия и систолическое дрожание при митральной регургитации можно ощутить пальпаторно в области верхушечного толчка сердца. Если положить руку на область сердца, то дрожание при стенозе устья аорты пересечет ладонь по направлению вправо и вверх, в то же время при стенозе легочного ствола дрожание иррадирует в левую часть шеи. При дефектах межжелудочковой перегородки дрожание обычно локализуется в третьем или четвертом межреберье вблизи левой границы грудины.

У каждого пациента для определения нормального или аномального расположения сердца, желудка и печени следует проводить перкуссия. Однако при правильном расположении сердца у больных с расширением его границ перкуссия едва ли может дополнить информацию, полученную при тщательном осмотре и пальпации.

### *Аускультация сердца*

Для того чтобы аускультация сердца была максимально информативна, врач должен иметь в виду некоторые основные положения. Обследовать пациента нужно в тихом помещении, чтобы шум не отвлекал его. Чтобы услышать самый

тихий тон сердца или шум, следует сконцентрировать все внимание именно на той фазе сердечного цикла, во время которой появление того или иного аускультативного феномена наиболее вероятно. Для правильного соотношения тона или шума сердца с той или иной фазой сердечного цикла целесообразно сопоставить время его появления с другими объективными показателями сердечной деятельности — каротидным артериальным пульсом, ЯВП или верхушечным толчком. Определить важность того или иного сердечного шума или тона часто позволяет выполнение различных физиологических или фармакологических проб, во время которых следует регистрировать изменения времени их появления и интенсивности (табл. 177-1).

Т а б л и ц а . 177-1. Влияние физиологических и фармакологических проб на громкость шумов и тонов сердца

Проба	Изменения шумов и тонов сердца
Дыхание	Систолические шумы, вызванные ТН или прохождением крови через нормальное или стенозированное устье легочной артерии, а также диастолические шумы при ТС или НКЛС обычно усиливаются на вдохе или при выполнении пробы Мюллера. То же происходит и с III и IV тонами сердца, выслушиваемыми с правой стороны грудной клетки. Левосторонние шумы и тоны сердца обычно усиливаются на выдохе.
Проба Вальсальвы	Продолжительность и интенсивность значительной части шумов снижаются. Исключение составляет систолический шум при ГКМП, который, как правило, становится громче, а при ПМК, кроме того, и удлиняется. По окончании пробы исходная интенсивность правосторонних шумов восстанавливается раньше, чем левосторонних.
После ПСЖ	Шумы, местом зарождения которых служат нормальные или стенозированные клапаны аорты и легочного ствола (полулунные клапаны), усиливаются во время сердечного цикла, следующего за одиночным ПСЖ или эпизодом ФП. Систолические же шумы при недостаточности правого и левого предсердно-желудочковых клапанов не изменяются, ослабевают (при дисфункции сосочковых мышц) или укорачиваются (при ПМК)
Позиционные изменения	В вертикальном положении пациента большая часть шумов ослабевает, за исключением шума, наблюдаемого при ГКМП, который усиливается, и при ПМК, который не только усиливается, но и становится более продолжительным. Во время приседания пациента почти все шумы становятся громче, кроме шумов, наблюдаемых при ГКМП и ПМК, которые, как правило, смягчаются и могут даже полностью исчезнуть.
Физическая нагрузка	Шумы, вызванные прохождением крови через нормальные или стенозированные клапаны, например при СЛА или МС, становятся громче при выполнении как изотонической, так и субмаксимальной изометрической (тест на сжатие кисти) нагрузки. Шумы при МЫ, ДМЖП и АН также усиливаются при выполнении теста на сжатие кисти. В то же время шум при ГКМП часто ослабевает во время почти максимального сжатия кисти. Левосторонние III и IV шумы сердца часто становятся более акцентированными во время физической нагрузки, особенно, если они являются следствием ишемической болезни сердца.
Фармакологические пробы	В момент снижения артериального давления в начале ингаляции амилнитрита шумы при МН, ДМЖП и АН ослабевают, в то время как при стенозе устья аорты (аортальном

Проба	Изменения шумов и тонов сердца
Транзиторная окклюзия артерий	<p>стенозе) и склерозе они усиливаются. Последующее развитие тахикардии характеризуется усилением шумов, связанных с МС и другими поражениями правых отделов сердца. Изменения при ПМК часто носят двухфазный характер: вначале ослабевают, а затем становятся громче. Введение фенилэфрина, вызывающего констрикцию артерий, приводит к противоположным эффектам.</p> <p>Транзиторное сдавление обеих рук наложением манжеток и нагнетанием в них давления на 20 мм.рт. ст. выше максимального систолического артериального давления сопровождается усилением шумов, вызванных МН, ДМЖП и АН. Во всех остальных случаях интенсивность шумов не меняется.</p>

Обозначения: ТН — недостаточность правого предсердно-желудочкового клапана (трикуспидальная недостаточность); ТС — стеноз правого атриовентрикулярного отверстия (трикуспидальный стеноз); НКЛС — недостаточность клапанов легочного ствола; ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия; МН — недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана (митральная недостаточность); ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки; АН — недостаточность клапана аорты (аортальная недостаточность); ПСЖ — преждевременное сокращение желудочков; ФП — фибрилляция предсердий; ПМК — пролапс митрального клапана; МС — митральный стеноз; СЛА — стеноз легочной артерии.

**Тоны сердца.** Тоны сердца являются отражением главным образом вибрационных движений, возникающих при быстром ускорении или замедлении кровотока в сердечно-сосудистой системе. Однако нет однозначного мнения о доли участия в генезе этих вибраций различных анатомических образований — клапанов, мышц, сосудов, других опорных структур. Последние исследования с использованием одновременной регистрации эхо- и фонокардиограмм показали, что I и II тоны сердца возникают главным образом в результате закрытия предсердно-желудочковых клапанов и клапанов аорты и легочного ствола, а также других процессов, сопровождающих их закрытие. На громкость I тона сердца влияют положение створок левого предсердно-желудочкового клапана в момент систолы желудочков; скорость повышения пульсового давления левого желудочка; наличие или отсутствие структурных изменений левого предсердно-желудочкового клапана и количество тканей, воздуха или жидкости между сердцем и стетоскопом. Громкость I тона увеличивается, если продолжительность диастолы укорачивается вследствие тахикардии, если атриовентрикулярный кровоток усиливается при повышении сердечного выброса или замедляется при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия, если интервал  $P-R$  между сокращениями предсердий и желудочков укорачивается. Громкий I тон при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия (митральном стенозе) отражает большую податливость клапана, в результате чего повышается давление в левом предсердии и он остается открытым в момент изоволюметрического сокращения. Ослабление I тона может быть следствием плохой проводимости звука через ткани грудной клетки, медленного повышения пульсового давления в левом желудочке, увеличения продолжительности интервала  $P-R$  или неполного закрытия клапана, когда размеры створок меньше просвета, как, например, при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана (митральной недостаточности). Глухой I тон выслушивается также при неподвижности передней створки левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана в результате ее ригидности или кальцификации даже при преобладании стеноза этого клапана.

Расщепление I тона на два высокочастотных компонента, интервал между которыми составляет 10—30 мс — нормальное явление (см. рис. 177-1). Первый компонент I тона обычно соответствует закрытию левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана, второй — закрытию правого предсердно-желудочко-

вого (трехстворчатого) клапана. Увеличение интервала между двумя компонентами I тона чаще всего возникает при полной блокаде правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) и является следствием замедленного повышения пульсового давления в правом желудочке. Обратное расщепление I тона, т. е. следование митрального компонента после трикуспидального, может иногда встречаться при полной блокаде левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) и значительно чаще у больных с тяжелым стенозом левого атриоventрикулярного отверстия (митральным стенозом) или миксомой левого предсердия.

Расщепление II тона на отчетливо слышимые аортальный (Аи) и легочный (Лц) компоненты возникает во время вдоха у здоровых людей вследствие возрастания притока крови к правому желудочку, что увеличивает его ударный объем, удлиняет период выброса крови и задерживает закрытие клапанов легочного ствола. Появление Ли по времени совпадает с инцизурой кривой изменения давления в легочной артерии, которая отделена от части кривой, соответствующей изменению давления в правом желудочке, интервалом, получившим название «время выжидания». Абсолютное значение этого интервала отражает величину сопротивления легочному кровотоку и импедансные характеристики легочного сосудистого русла. При состояниях, связанных с объемной перегрузкой правого желудочка и растяжением сосудистого русла легких, этот интервал увеличивается, а физиологическое расщепление II тона становится более отчетливым. В то же время у больных с повышенным сопротивлением сосудов легких «время выжидания» заметно сокращено и промежуток между компонентами II тона также уменьшен. Расщепление, прослушиваемое как на выдохе, так и на вдохе, при нахождении больного в вертикальном положении чаще является патологическим. Местом его наилучшего выслушивания является точка проекции легочной артерии или левый край грудины. В этом случае расщепление может быть вызвано замедленным, возбуждением миокарда правого желудочка при блокаде правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса): увеличением продолжительности сокращения правого желудочка вследствие повышения на него нагрузки давлением при эмболии сосудов легких или стенозе легочного ствола или запаздыванием закрытия клапанов легочного ствола вследствие объемной перегрузки правого желудочка при снижении сопротивления сосудистого русла легких и увеличении «времени выжидания», как, например, в случае дефекта межпредсердной перегородки. При легочной гипертензии громкость Ли возрастает, в то время как расщепление II тона сердца может уменьшаться вплоть до полного исчезновения или, напротив, усиливаться. Аускультативная картина II тона зависит от причины, вызвавшей легочную гипертензию, от величины сосудистого сопротивления легких и от наличия или отсутствия декомпенсации правого желудочка. Раннее закрытие клапанов аорты, возникающее при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана (митральной недостаточности) или дефекте межжелудочковой перегородки, также может привести к расщеплению II тона, сохраняющемуся при выдохе.

Это характерно также для больных с констриктивным перикардитом. У пациентов с обширным дефектом межпредсердной перегородки доля заполнения правого предсердия кровью из левого предсердия и из полых вен изменяется в соответствии с фазой дыхательного цикла, и в целом приток крови к правому предсердию остается относительно постоянным. Вследствие этого величина и продолжительность выброса крови из правого желудочка во время вдоха существенно не увеличиваются. Вот почему на вдохе происходит лишь незначительное акцентирование расщепления II тона. Этот феномен так называемого «фиксированного расщепления» II тона сердца имеет довольно большое диагностическое значение.

Задержка закрытия клапана аорты приводит к тому, что легочный компонент Ли опережает аортальный компонент Ац. Данное явление носит название обратного, парадоксального, расщепления II тона. При этом расщепление наиболее выражено на выдохе и становится менее заметным на вдохе при условии, что клапан легочного ствола закрывается вовремя. Наиболее часто причиной обратного расщепления II тона является блокада левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) и запаздывание возбуждения миокарда левого желудочка при эктопическом сокращении, исходящем из миокарда правого желудочка. Механическая пролонгация систолы левого желудочка, приводящая к обратному

расщеплению II тона, может быть вызвана тяжелой обструкцией аортального кровотока, аортолегочным широким шунтом крови, систолической гипертензией, ишемической болезнью сердца или кардиомиопатией, сопровождающимися левожелудочковой недостаточностью. При аускультации во втором межреберье легочный компонент Ли у здорового человека тише, чем аортальный компонент Аи. Усиление легочного компонента по сравнению с аортальным в этой точке указывает на возможное наличие у пациента легочной гипертензии. Исключение составляют больные с дефектом межпредсердной перегородки.

III тон сердца — это низкочастотный звук, зарождающийся в желудочке через 0,14—0,16 с после окончания аортального компонента Аи в конце фазы быстрого наполнения. Этот тон часто встречается у здоровых детей и лиц с высоким сердечным выбросом. Однако наличие III тона у лиц старше 40 лет свидетельствует о развитии у них сердечной декомпенсации, недостаточности атриовентрикулярных клапанов или других состояний, при которых повышается скорость или увеличивается объем наполнения желудочков\*. Левосторонний III тон лучше всего выслушивать с помощью стетоскопа без мембраны на верхушке левого желудочка на выдохе в положении больного на левом боку. Точкой наилучшего выслушивания правостороннего III тона служит левый край грудины или нижний край мечевидного отростка. При этом во время вдоха III тон усиливается. Нередко он сопровождается систолическим шумом недостаточности правого предсердно-желудочкового трехстворчатого клапана. По мере купирования сердечной недостаточности III тон сердца часто исчезает.

Ранний, спустя 0,10—0,12 с после Аи высокочастотный III тон сердца или перикардиальный щелчок часто встречается у лиц с констриктивным перикардитом. Его появление определяется рестриктивным эффектом спаек перикарда, внезапно нарушающих диастолическое наполнение желудочков.

Щелчок открытия (ЩО) представляет собой короткий высокочастотный ранний диастолический тон, который, как правило, выслушивается при стенозе атриовентрикулярных клапанов, чаще всего левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. Обычно его лучше всего слышно у нижнего края грудины по ее левой границе, откуда он хорошо иррадирует на основании сердца. Продолжительность интервала Ац—ЩО во время физической нагрузки обратно пропорциональна средней величине давления в левом предсердии и варьирует от 0,04 до 0,12 с. При аускультации сердца в точке, соответствующей его основе, ЩО часто путают с компонентом Ли. Однако тщательная аускультация у верхнего края грудины по ее левой границе позволяет выслушать оба компонента II тона сердца, следующие после щелчка открытия. Диастолический ЩО правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана при его стенозе появляется позже ЩО левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. Поскольку у большинства больных со стенозом правого атриовентрикулярного отверстия (трикуспидальным стенозом) имеется также поражение и митрального клапана, ЩО трехстворчатого клапана часто затмевается диастолическим урчанием и ЩО, исходящими из стенозированного митрального клапана. Диастолический ЩО может возникнуть также вследствие увеличения кровотока через атриовентрикулярный клапан. Подобная ситуация имеет место, например, у пациентов с внутрисердечными шунтами «слева направо» и митральной или трикуспидальной недостаточностью.

IV тон сердца — это низкочастотный пресистолический тон, возникающий в полости желудочка во время его наполнения в момент эффективного сокращения предсердия. Этот тон лучше выслушивается при использовании для аускультации стетоскопа без мембраны. Данный тон отсутствует у лиц с фибрилляцией предсердий. В основе появления IV тона лежит уменьшение податливости миокарда желудочка, вызывающее в свою очередь повышение сопротивления его заполнению. Наиболее часто IV тон прослушивается у пациентов с системной артериальной гипертензией, аортальным стенозом, гипертрофической кардиомиопатией, коронарной болезнью сердца и острой недостаточностью левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. Громкий IV тон прослушивается у большинства больных, перенесших острый инфаркт миокарда, при сохраненном синусовом ритме. IV тон сердца нередко сопровождается видимым пальпируемым растяжением левого желудочка. Интенсивность его максимальна на верхушке левого желудочка при положении больного на левом боку. Она усиливается

при выполнении даже небольшой физической нагрузки в положении лежа на спине. Правосторонний IV тон встречается у больных с вторичной гипертрофией правого желудочка, развившейся вследствие стеноза легочной артерии или легочной гипертензии. При параллельной регистрации кривой ЯВП можно обнаружить, что IV тон нередко сочетается с высокой пресистолической волной *a*.

Громкий IV тон сердца может также встречаться при нормальной податливости миокарда желудочков, но при ускоренном наполнении их у больных с тяжелой анемией, тиреотоксикозом или периферическим артериовенозным свищом. IV тон сопровождается замедлением предсердно-желудочковой проводимости даже при отсутствии клинически выраженной патологии сердца. С возрастом частота выявления IV тона увеличивается. Мнения о том, является ли присутствие IV тона у взрослого человека без других признаков заболеваний сердца патологическим симптомом, противоречивы.

Тон изгнания представляет собой резкий высокочастотный звук, возникающий в начале систолы непосредственно после I тона сердца. Он развивается при стенозе полулунных клапанов или же при состояниях, характеризующихся дилатацией аорты или легочной артерии. Его также называют щелчком открытия клапанов аорты или легочной артерии. Аортальный тон изгнания лучше выслушивается на верхушке левого желудочка и во втором межреберье справа. Интенсивность легочного тона изгнания максимальна у верхнего края грудины по ее левой границе. В отличие от других правосторонних акустических феноменов легочный тон изгнания лучше слышен на выдохе.

Неэжкционные систолические щелчки, или клики, возникающие вместе с поздним систолическим шумом или отдельно от него, часто указывают на пролапс одной или обеих створок левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. Они также могут быть вызваны пролапсом створок правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана (гл. 187). Возможно, что эти клики есть результат неодинакового удлинения сухожильных хорд одного или обоих атриовентрикулярных клапанов. Лучше их выслушивать в нижней части грудины по ее левому краю и на верхушке левого желудочка. Систолические клики могут быть одиночными или множественными. Появляться они могут в любой момент систолы, но обычно после систолического тона изгнания. Нередко клик, возникающий в середине систолы, рассматривают ошибочно как II тон, а настоящий II тон сердца называют щелчком открытия или III тоном.

Шумы сердца. Шумы сердца — это вибрация крови, находящейся в полостях сердца и крупных сосудов, возникающая в результате турбулентности движения крови, образования завихрений и кавитации, т. е. появления пузырьков воздуха при быстром снижении давления.

Интенсивность или громкость шумов варьирует от I до IV степени. Шум I степени настолько слаб, что для его распознавания необходимы специальные усилия. Шум IV степени слышен даже в том случае, если стетоскоп не касается грудной клетки. Различают следующие формы шумов: крещендо — нарастание, декрещендо — убывание, крещендо с последующим декрещендо — форма ромба и плато. Время появления и исчезновения шума зависит от того, в какой фазе сердечного цикла возникает и как долго сохраняется равновесие давлений между двумя полостями сердца (рис. 177-4).

Определение места наилучшего выслушивания шума на грудной клетке и направление его иррадиации помогают определить, какие структуры сердца участвуют в гнезде данного шума. Например, шум при стенозе клапана аорты наиболее отчетлив во втором межреберье справа и распространяется по направлению к сонным артериям. Напротив, при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана (митральной недостаточности) интенсивность шума максимальна на верхушке сердца. В случае преимущественного поражения задней створки левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана шум иррадирует влево к краю грудины и основанию сердца, в то время как преимущественное поражение передней створки проявляется распространением шума в подмышечную область кзади. В первом случае поток регургитации направляется к задней стенке левого предсердия.

Во многих случаях бывает трудно с уверенностью классифицировать шумы сердца, основываясь на времени их появления, формы, локализации, иррадиации,

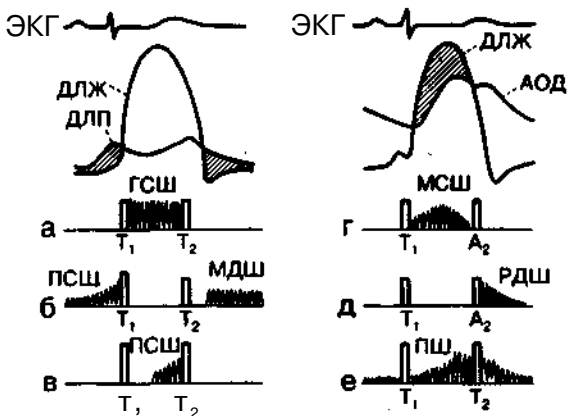


Рис. 177-4. Схематическое изображение ЭКГ, кривой аортального давления (АОД), давления в левом желудочке (ДЛЖ) и в левом предсердии (ДЛП). Обозначения: ГСШ — голосистолический шум; ПСШ — пресистолический шум; МДШ — миддиастолический шум; МСШ — мидсистолический шум; РДШ — ранний диастолический шум; ПШ — постоянный шум.

высоты и громкости. В то же время изменение характеристик шума при проведении различных проб, влияющих на состояние кардиогемодинамики, часто помогает врачу правильно определять источник и диагностическое клиническое значение того или иного шума (см. табл. 177-1).

-Акцентуация шума во время вдоха, в момент нарастания системного венозного возврата свидетельствует о том, что зарождается в правых отделах кровообращения. Экспираторное усиление шумов имеет меньшее диагностическое значение. Постепенное повышение давления в дыхательных путях на выдохе при закрытой голосовой щели, проба Вальсальвы, приводит к ослаблению большей части шумов вследствие того, что при этом уменьшается кровенаполнение как правых, так и левых отделов сердца. Исключением является систолический шум при гипертрофической кардиомиопатии и поздний систолический шум при пролапсе левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. При проведении пробы Вальсальвы они становятся громче. Шумы, возникающие при прохождении крови через нормальные или суженные полулунные клапаны, усиливаются в течение сердечного цикла, следующего за преждевременным желудочковым сокращением, а также при удлинении интервала  $P-R$  при фибрилляции предсердий. Напротив, шумы, вызванные недостаточностью атриовентрикулярных клапанов или дефектом межжелудочковой перегородки, заметно не меняются после удлиненной диастолы. В положении пациента стоя вследствие уменьшения размеров сердца усиливается шум, вызванный гипертрофической кардиомиопатией, а в ряде случаев и шум пролапса левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. В положении пациента на корточках, когда увеличивается как венозный возврат, так и системное артериальное сопротивление, большая часть шумов усиливается. Исключение составляют шумы при гипертрофической кардиомиопатии и недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана (митральной недостаточности) или вызванной пролапсом этого клапана, которые нередко становятся менее интенсивными. Как известно, при длительном выполнении теста на сжатие кисти повышается системное артериальное давление и увеличивается частота сердечных сокращений. В результате этих изменений нередко можно наблюдать акцентуацию шума митральной и аортальной недостаточности, стеноза левого атриовентрикулярного отверстия (митрального стеноза). В то же время шумы, вызванные стенозом устья аорты (аортальным стенозом) или гипертрофической кардиомиопатией, при выполнении этого теста ослабевают. Фармакологическая проба с ингаляцией амилнитрита, сопровождающаяся снижением системного артериального давления и усилением кровотока,

приводит к увеличению интенсивности шумов, вызванных стенозом клапанов, и уменьшению интенсивности шумов при аортальной и митральной недостаточности (см. табл. 177-1). Как было показано, транзиторная окклюзия периферической артерии извне, например при надувании манжеток, наложенных на обе руки, до величины на 20 мм рт. ст. выше систолического артериального давления в течение 5 с повышает интенсивность шумов, вызванных недостаточностью клапанов левых отделов сердца. Этот метод может быть использован практически у всех больных и не требует введения каких-либо фармакологических препаратов.

**Систолические шумы.** Голосистолические (пансистолические) шумы возникают, когда имеется сообщение между двумя полостями сердца, в которых на протяжении всей систолы сохраняется большая разница давлений. Например, сообщение левого желудочка с левым предсердием или правым желудочком. При этом градиент давления устанавливается в самом начале сокращения и сохраняется практически до полного расслабления. Таким образом, голосистолические шумы опережают аортальный выброс крови, их максимальная интенсивность совпадает с началом I тона и продолжается до конца II тона. Голосистолические шумы наблюдаются при недостаточности правого и левого предсердно-желудочковых клапанов (митрального и трехстворчатого), дефектах межжелудочковой перегородки, а в некоторых случаях и при аортолегочных фистулах. Несмотря на то что в типичных случаях высокочастотный шум митральной регургитации обычно сохраняется на протяжении всей систолы, его форма может колебаться в больших пределах. Голосистолические шумы при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана и дефекта межжелудочковой перегородки усиливаются после внутривенного введения фенилэфрина, приводящего к повышению артериального давления, но становятся слабее на фоне ингаляции амилнитрита, во время которой систолическое давление в левом желудочке снижается. Шум недостаточности правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана, сочетающейся с легочной гипертензией, также имеет голосистолический характер и часто усиливается во время вдоха, что является важным диагностическим признаком. Однако не у всех пациентов с недостаточностью правого или левого предсердно-желудочковых клапанов или дефектом межжелудочковой перегородки можно обнаружить голосистолический шум (гл. 187).

**Мидсистолические шумы,** часто имеющие восходяще-нисходящую ромбовидную форму, возникают, когда кровь проходит по аортальному или легочному трактам. Шум появляется вскоре после I тона, когда внутрижелудочковое давление повышается настолько, что открываются полулунные клапаны. Вслед за этим начинается выброс крови и появляется шум. По мере выброса крови шум становится громче. Ослабление эжекции сопровождается затуханием шума. Шум полностью исчезает еще до снижения внутрижелудочкового давления, до величины, достаточной для закрытия створок клапана аорты и клапана легочного ствола. Причиной появления шума может быть усиление кровотока через нормальные полулунные клапаны в случае повышения сердечного выброса, попадание крови после прохождения клапана в расширенный участок сосуда, а также хорошая передача звука через тонкую грудную клетку. Мидсистолические шумы, исходящие из легочного выносящего тракта, являются наиболее безобидными. Морфологические образования, расположенные в полости желудочков на уровне или ниже клапанов, закрывающие их просвет, также являются причиной появления мидсистолического шума, интенсивность которого зависит от скорости кровотока.

Шум стеноза устья аорты (аортального стеноза) является типичным примером левостороннего мидсистолического шума. Локализация иррадиации этого шума, как правило, зависит от направления быстрого выброса крови в аортальном конусе. При клапанном аортальном стенозе шум лучше всего слышен во втором межреберье справа. В этом случае он распространяется в область шеи. При надклапанном стенозе аорты точка лучшего выслушивания шума может иногда смещаться еще выше, а сам шум иррадирует главным образом по ходу правой сонной артерии. У больных с гипертрофической кардиомиопатией шум зарождается внутри полости левого желудочка. Интенсивность его максимальна при аускультации в области верхушки нижней части грудины слева. Иррадиация его по направлению к сонным артериям относительно невелика. Если клапан аорты



неподвижен (кальцифицирован), тон его закрытия (Аи) может становиться очень слабым и практически неразличимым, в связи с чем продолжительность и форма шума с трудом поддаются определению. Мидсистolicеские шумы возникают также у больных с митральной или, что значительно реже, трикуспидальной недостаточностью, вызванной дисфункцией сосочковых мышц. При этом шумы митральной недостаточности часто путают с аортальными шумами, в особенности у пожилых пациентов.

Возраст больного и область максимальной интенсивности шума позволяют оценить значение мидсистolicеских шумов. Например, у молодого человека, у которого толщина грудной клетки невелика, а скорость кровотока значительна, легкий или умеренный мидсистolicеский шум, выслушиваемый только над легочной артерией, обычно не имеет большого клинического значения, в то время как более громкий шум над аортой может свидетельствовать о наличии врожденного стеноза устья аорты. У людей пожилого возраста шумы, возникающие в легочной артерии, встречаются редко. Систolicеские аортальные шумы, напротив, можно выслушивать часто. Они являются следствием дилатации аорты, выраженного стеноза устья аорты или нестенотической деформации клапана аорты. Мидсистolicеские аортальные и легочные шумы усиливаются при ингаляции амлийитрита и во время сердечного цикла после преждевременного сокращения желудочков. В то же время шумы при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана (митральной недостаточности) в этих условиях не изменяются или несколько ослабевают. Аортальные систolicеские шумы становятся слабее при вмешательствах, сопровождающихся повышением системного артериального сопротивления, например внутривенном введении фентилэфрина. Для дифференциальной диагностики сильного, хорошо слышимого функционального шума и шума при врожденном стенозе полулунных клапанов может потребоваться проведение эхокардиографии или катетеризации полостей сердца.

Ранние систolicеские шумы начинаются вместе с I тоном сердца, оканчиваются в середине систолы. Они могут возникнуть при небольших дефектах межжелудочковой перегородки, при больших дефектах, сочетающихся с легочной гипертензией, или тяжелой островозникшей недостаточности правого или левого предсердно-желудочкового клапана. В случаях больших дефектов межжелудочковой перегородки в сочетании с легочной гипертензией сброс крови в конце систолы может быть незначительным или отсутствовать, в результате чего шум выслушивается лишь в начале систолы. Аналогичная ситуация складывается при очень незначительных дефектах мышечной части межжелудочковой перегородки, когда в конце систолы сброс крови прекращается. Ранний систolicеский шум является характерным признаком недостаточности правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана при отсутствии легочной гипертензии. Эта патология часто встречается у наркоманов, страдающих инфекционным эндокардитом. У них регургитация в правое предсердие проявляется высоким зубцом *u*. Нормальные уровни давления в правом желудочке достигаются лишь в конце систолы. Вот почему шум выслушивается лишь в начале систолы. У пациентов с острой митральной недостаточностью и большим зубцом *v*, при потере левым предсердием способности сокращаться часто выслушивается громкий ранний систolicеский шум, который слабеет к концу систолы по мере уменьшения градиента давлений между левым желудочком и левым предсердием (гл. 187).

Поздние систolicеские шумы — это тихие или умеренно громкие высокочастотные шумы, которые появляются значительно позже изгнания крови из желудочка и не сливаются ни с каким тоном сердца. Их возникновение, видимо, связано с нарушением функции сосочковых мышц вследствие перенесенного инфаркта миокарда, ишемии этих мышц или их растяжения при общей дилатации левого желудочка. Эти шумы могут возникнуть во время приступа стенокардии. Они обычны у больных, перенесших инфаркт миокарда или диффузное поражение миокарда. Поздние систolicеские шумы, выслушиваемые после мидсистolicеских щелчков, встречаются при поздней систolicеской митральной регургитации, вызванной пролапсом левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана в полость левого предсердия (гл. 187).

Диастolicеские шумы. Ранние диастolicеские шумы появляются одновременно со II тоном сердца или следуют непосредственно за ним, как только

давление в желудочке снизится настолько, что будет ниже давления в аорте или легочной артерии. Высокочастотные шумы при недостаточности клапанов аорты или недостаточности клапанов легочного ствола, вызванные легочной гипертензией, обычно имеют нисходящую форму, так как на протяжении диастолы происходит постепенное уменьшение объема и скорости регургитации. Нежные высокочастотные шумы недостаточности клапанов аорты трудны для аускультации. Их нельзя услышать случайно. Необходима тщательная аускультация вдоль левой границы грудины. Фонендоскоп следует плотно прижимать к грудной клетке. При этом пациент должен менять положение: сидеть, наклониться вперед, задержать глубокий выдох. Диастолический шум при недостаточности клапанов аорты усиливается при внезапном повышении артериального давления, как, например, при выполнении теста со сжатием кисти, он становится слабее по мере снижения артериального давления, как в случае ингаляции амилнитрита. Диастолический шум при врожденной недостаточности клапанов легочного ствола, не сопровождающейся легочной гипертензией, отличается низкой или средней высотой. Этот шум появляется несколько позже, поскольку в момент закрытия клапана легочного ствола обратный ток крови минимален, так как градиент давления, приводящий к регургитации, в этот момент незначителен.

Миддиастолические шумы появляются обычно на уровне атриоventрикулярных клапанов в период раннего наполнения желудочков. Как и большинство миддистолических шумов, миддиастолические шумы являются следствием несоответствия просвета клапана и кровотока. Они могут быть довольно громкими, несмотря на незначительность стеноза атриоventрикулярного отверстия даже в том случае, если кровоток неизменен или слегка повышен. Напротив, шум может быть слабым или отсутствовать у больных с тяжелым поражением клапана, но при выраженном уменьшении сердечного выброса. Тяжелый стеноз сопровождается продолжительным диастолическим шумом. Причем длительность шума — более достоверный признак степени сужения отверстия, чем его интенсивность.

Характерной чертой низкочастотного миддиастолического шума стеноза левого атриоventрикулярного отверстия (митрального стеноза) является его возникновение после щелчка открытия. Стетоскоп следует помещать на область толчка левого желудочка, который лучше всего определяется, когда пациент лежит на левом боку. Шум митрального стеноза нередко выслушивается только в области верхушки левого желудочка. Он может усиливаться при небольшой физической нагрузке в положении пациента лежа или при ингаляции амилнитрита. У больных со стенозом правого атриоventрикулярного отверстия миддиастолический шум локализуется в относительно ограниченной области вдоль левого края грудины и может усиливаться на вдохе.

Левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан может быть источником миддиастолических шумов при дефекте межжелудочковой перегородки, незарощенном артериальном протоке или митральной недостаточности. При дефекте межпредсердной перегородки или недостаточности правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана местом зарождения миддиастолического шума является трехстворчатый клапан. Эти шумы возникают в результате стремительного тока крови через клапан. Как правило, это происходит после III тона сердца. Предрасполагающим фактором к появлению шумов служит большой сброс крови «слева направо» или тяжелая недостаточность атриоventрикулярного клапана. Мягкий миддиастолический шум иногда можно выслушивать у больных с острой ревматической атакой (шум Карей — Кумбса). Его появление связывают с воспалением краев левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана или избыточным накоплением крови в левом предсердии вследствие митральной регургитации.

В случае остро возникшей недостаточности клапанов аорты диастол и четкое давление в левом желудочке может превысить давление в левом предсердии, что приведет к развитию так называемой диастолической митральной недостаточности, сопровождающейся миддиастолическим шумом. При тяжелой хронической аортальной недостаточности часто можно обнаружить миддиастолический или пресистолический шум (шум Флинта). Считается, что этот шум возникает при столкновении крови, попадающей в полость левого желудочка одновременно из коронарной аорты и левого предсердия, с передней створкой митрального клапана.

Начало пресистолических шумов совпадает с периодом наполнения желудочков, т. е. следует за сокращением предсердий. В связи с этим условием возникновения этих шумов является сохранение синусового ритма. Причиной их обычно служит стеноз атриовентрикулярного отверстия. Они имеют те же характеристики, что и миддиастолические шумы наполнения, имея, однако, восходящую форму. Пик их интенсивности совпадает по времени с громким первым тоном сердца. Интенсивность пресистолического шума определяется величиной градиента давлений через атриовентрикулярный клапан, который может оставаться минимальным до сокращения правого или левого предсердия. Наличие пресистолического шума в значительно большей степени, чем миддиастолического, характерно для стеноза правого атриовентрикулярного отверстия (трикуспидального стеноза), сочетающегося с сохраненным синусовым ритмом. Иногда миксома правого или левого предсердия может сопровождаться появлением миддиастолического или пресистолического шумов, напоминающих шумы митрального или трикуспидального стенозов.

Постоянные шумы начинаются в систолу, достигают максимума, приближаясь к II тону сердца, и продолжаются на протяжении всей диастолы или ее части. Наличие этих шумов свидетельствует о сохранении постоянного кровотока между отделами высокого и низкого давления в период от окончания систолы до начала диастолы. В случае незарашенного артериального протока шум сохраняется до тех пор, пока давление в легочной артерии не станет значительно ниже давления в аорте. Данный шум усиливается при повышении системного артериального давления и становится слабее при ингаляции азотсодержащих газов. При легочной гипертензии диастолическая составляющая шума может исчезать. В этом случае шум становится исключительно систолическим. Непрерывный шум редко встречается при дефекте аортолегочной перегородки, поскольку этот порок развития, как правило, сопровождается тяжелой легочной гипертензией. Созданные хирургическим путем аортолегочные соединения и анастомозы между подключичной и легочной артериями приводят к появлению шумов, похожих на шумы при открытом артериальном протоке.

Постоянные шумы могут быть следствием врожденных или приобретенных системных артериовенозных свищей, коронарных артериовенозных свищей, аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии или наличия соединений между синусом Вальсальвы и правыми отделами сердца. Причиной постоянных шумов может быть также высокое давление в левом предсердии, вызывающее постоянный сброс крови через небольшой дефект в межпредсердной перегородке. Шумы, связанные с наличием легочных артериовенозных свищей, могут быть непрерывными, но обычно они только систолические. Постоянные шумы могут быть также следствием нарушения кровотока в стенозированных системных (например, почечных) или легочных артериях, когда существует заметная разница давлений на концах суженного сегмента. У больных с коарктацией аорты непрерывный шум может выслушиваться со стороны спины. Эмболия сосудов легких, приводящая к частичному закрытию просвета, также может быть причиной появления постоянного шума.

Постоянные шумы могут быть следствием быстрого прохождения крови по неизменным, но извитым сосудам. Примером, иллюстрирующим подобную ситуацию, может быть возникновение постоянного шума у больных с выраженным цианозом, вызванным тяжелой обструкцией оттока крови из легких. В подобном случае местом зарождения шума служат коллатерали бронхиальных артерий. В поздние сроки беременности и в раннем послеродовом периоде у женщин можно услышать «молочный шум» — безобидный систолический или постоянный шум. Безобидное шейное венозное жужжание представляет собой постоянный шум, выслушиваемый обычно в медиальной части правой надключичной ямки, когда пациент находится в вертикальном положении. Это жужжание обычно усиливается во время диастолы и может быть мгновенно устранено надавливанием пальцем на внутреннюю яремную вену с этой же стороны. Иррадиация громкого венозного жужжания ниже ключиц может привести к постановке ошибочного диагноза открытого артериального протока.

Шум трения перикарда состоит из пресистолического, систолического и раннего диастолического компонентов, имеющих царапающее звучание.

Если выслушивается только систолический компонент, то этот шум может быть спутан с каким-либо другим сердечным или внесердечным шумом. Для лучшей аускультации шума трения перикарда больной должен находиться в вертикальном положении, нагнувшись вперед. Шум усиливается на вдохе.

## Список литературы

- Baragan J et al* (eds): *Dynamic Auscultation and Phonocardiography*. Maryland, Charles Press Publishers, 1979.
- Braunwald E*: Physical examination, in *Heart Disease*, 2d ed, E Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p 14.
- Craige E*: Echophonocardiography and other noninvasive techniques to elucidate heart murmurs, in *Heart Disease*, 2d ed, E Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p 68.
- : Heart Sounds: Phonocardiography pulse tracings; and systolic time intervals, in *Heart Disease*, 2d ed, E Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p 40.
- Dell Italia LI et al*: Physical examination for exclusion of hemodynamically important right ventricular infarction. *Ann intern Med.* 99:608, 1983.
- Eilen S. D., Crawford M. H., O'Rourke R. A.*: Accuracy of precordial palpation for detecting increased left ventricular volume. *Ann Intern Med* 99:628, 1983.
- Fowler N. O.*: Cardiac auscultation, in *Cardiac Diagnosis and Treatment*, 3d ed, NO Fowler (ed). Hagerstown. Harper & Row, 1980, p. 62.
- Leatham A*: *Auscultation of the Heart and Phonocardiography*, 2d ed. New York, Churchill Livingstone, 1976.
- Perloff J. K.* (ed): *Physical Examination of the Heart and Circulation*. Philadelphia, Saunders, 1982.
- Reddy P. S., Salerni R., Shaver J. A.*: Normal and abnormal heart sounds in cardiac diagnosis. Part II: Diastolic sounds: *Curr Probl Cardiol* 10(4):1, 1985.
- Rothman A., Goldberger A. L.*: Aids to cardiac auscultation. *Ann Intern Med* 99:346, 1983.
- Shaver J. A., Salerni R., Reddy P. S.*: Normal and abnormal heart sounds in cardiac diagnosis, Part I: Systolic sounds. *Curr Probl Cardiol* 10(3):1, 1985.
- Tavel M. E.*: *Clinical Phonocardiography and External Pulse Recordings*, 4th ed. Chicago, Year Book, 1985.

## ГЛАВА 178

## ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЯ

### *Роберт Дж. Майербург (Robert J. Myerburg)*

**Введение.** Электрокардиограмма (ЭКГ) представляет собой графическое описание электрической активности сердца, зарегистрированной на поверхности тела с помощью электродов, помещенных в различных точках, что позволяет оценить пространственное распределение этой активности. Источником электрической активности сердца служат работающие, сокращающиеся клетки миокарда, а также специальные клетки, обладающие автоматизмом. Это подробно описано в гл. 183.

Величину и направление распространения электрической активности, зарегистрированные на поверхности тела, можно рассматривать как усредненные показатели деполяризации и реполяризации множества клеток в данный момент времени. И хотя значительная часть электрической активности отдельных клеток теряется при взаимодействии с противодействующими силами других клеток, результирующая кривая является достаточно воспроизводимым и точным отражением истинной электрической активности сердца. Однако сигналы, зарегистрированные на поверхности тела, не позволяют определить места их зарождения, поскольку конкретный вектор напряженности на поверхности является суммарный

результатом бесчисленных комбинаций клеточных сигналов, исходящих из различных точек сердца.

На ранних стадиях развития ЭКГ Эйтнховен, пропагандируя свою теорию, говорил, что организм человека представляет собой большой объемный проводник, имеющий в своем центре источник электрической активности в виде сердца. Не являясь абсолютно точной, эта теория тем не менее дает клиницисту точку опоры в его практической деятельности. Развивая эту концепцию далее, можно предположить, что в любой момент сердечного цикла электрическая активность в чистом виде исходит из какого-то поляризованного точечного источника, находящегося в «теоретическом центре» сердца. Поскольку этот «эквивалентный диполь» должен иметь направленность и величину, можно и дальше продолжать рассуждения: вследствие этого на поверхности тела могут быть зарегистрированы мгновенно возникающие векторы. Применение этой концепции для анализа ЭКГ обсуждается ниже.

Системы отведений. Системы ЭКГ-отведений состоят из пяти электродов, помещаемых по одному на каждую конечность и в различные точки прекардиальной области. Каждое отведение регистрирует изменения электрического потенциала в течение сердечного цикла, возникающие между двумя какими-либо электродами или между одним из электродов и комбинацией других. Электрод, помещенный на правую ногу, неактивен и служит электродом заземления во всех отведениях.

Первоначальная система отведений, предложенная Эйтнховеном, основывается на предположении о том, что тело — это гомогенный объемный проводник; все отведения симметричны; в центре объемного проводника располагается единственный эквивалентный диполь. Стандартные отведения от конечностей (I, II, III) складываются из трех комбинаций электродов правой руки (ПР), левой руки (ЛР) и левой ноги (ЛН) [рис. 178-1, а (1)]. I отведение регистрирует разницу потенциалов между ЛР и ПР. При этом электрод на ЛР положительный, а на ПР — отрицательный [рис. 178-1, а (2)]. II отведение отражает разность потенциалов между электродами ПР и ЛН, где положительным является электрод на ЛН. В III отведении фиксируется разность потенциалов между ЛР и ЛН, причем электрод ЛН также положительный. Видимо, Эйтнховен произвольно выбрал соотношения между положительными и отрицательными электродами в этих трех отведениях, руководствуясь лишь тем, чтобы комплекс *QRS* (см. ниже) был направлен вверх у большинства здоровых людей.

Для того чтобы уравнивать потенциалы трех основных точек, ПР, ЛР и ЛН, была сконструирована центральная терминаль Уилсона (ЦТУ, нулевой электрод), соединявшая три указанных электрода вместе, через сопротивление величиной 5000 Ом. В результате происходит погашение всех электрических сил, и ЦТУ теоретически остается неактивной на протяжении всего сердечного цикла. Вследствие этого вновь полученный электрод будет функционировать как униполярное отведение [см. рис. 178-1,6 (1)]. Выбор точек наложения шести униполярных грудных отведений [см. рис. 178-1,6 (2); 178-2] основывался на концепции о том, что в результате близости нахождения сердца к передней стенке грудной клетки униполярные грудные отведения ведут себя почти как «прямые» отведения, т. е. форма регистрируемой кривой зависит прежде всего от особенностей тканей, находящихся непосредственно под электродом. Несмотря на то что эта концепция не получила того количественного выражения, на которое рассчитывали первоначально, и регистрируемые кривые на самом деле отражают активность всего сердца, ткани, находящиеся вблизи от активного электрода, оказывают существенное влияние на вольтаж регистрируемых зубцов. Шесть стандартных грудных отведений от  $V_1$  до  $V_6$  записывают, помещая активный грудной электрод в следующие точки:  $V_1$  — в четвертое межреберье по правой границе грудины;  $V_2$  — в четвертое межреберье по левой границе грудины;  $V_3$  — в пятое межреберье по среднеключичной линии;  $V_4$  — по середине между  $V_2$  и  $V_4$ ;  $V_s$  — по левой передней подмышечной линии на уровне  $V_4$  по горизонтали;  $V_6$  — по левой среднеподмышечной линии на уровне  $V_4$  по горизонтали (см. рис. 178-2). ЦТУ служит нулевым электродом, а перемещаемый грудной электрод — активным.

С помощью системы, в которой ЦТУ также остается нулевым электродом,

## Стандартные отведения от конечностей (I, II, III)

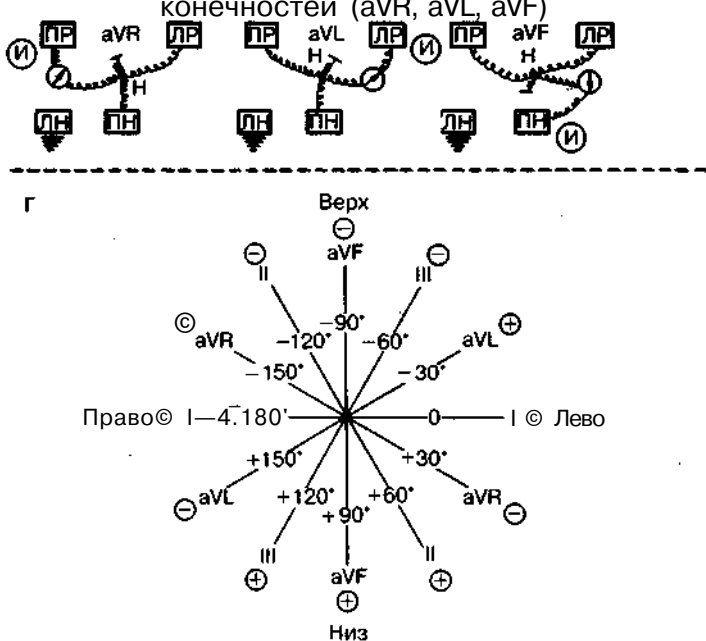
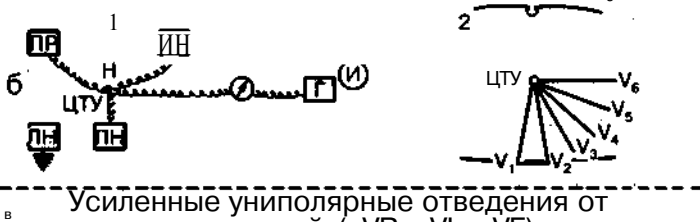
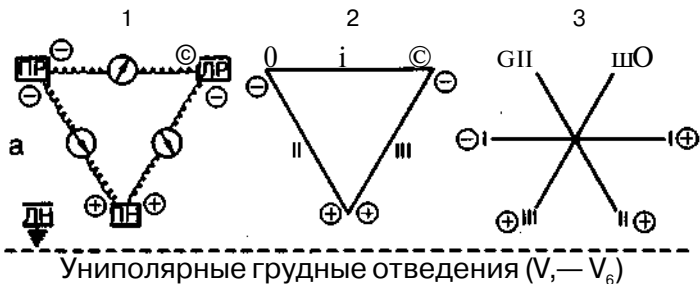


Рис. 178-1. Системы отведений.

а — стандартные отведения от конечностей, где 1 — порядок наложения электродов; 2 — эквивалентный треугольник Эйнтовена; 3 — трансформация треугольника в стандартную трехосную систему с положительной (+) и отрицательной (-) полярностью; б — однополярные грудные отведения, где 1 — центральная терминаль Уильсона (ЦТУ) или нулевой электрод (Н), и грудной электрод (Г), или исследовательский электрод (И). Сопровождающее сопротивление 5000 Ом между ЦТУ и каждым из отведений от конечностей не показано. Взаимоотношение между ЦТУ и грудными отведениями от  $V_1$  до  $V_6$  в горизонтальной плоскости на правой части рисунка; в — усиленные униполярные отведения от конечностей с использованием модифицированного ЦТУ; г — шестисменная стандартная система во фронтальной плоскости (нормальные параметры описаны в тексте; ее применение представлено на рис. 178-5 и 178-6). Обозначения: ПР — правая рука; ЛР — левая рука; ЛН — левая нога; ПН — правая нога.

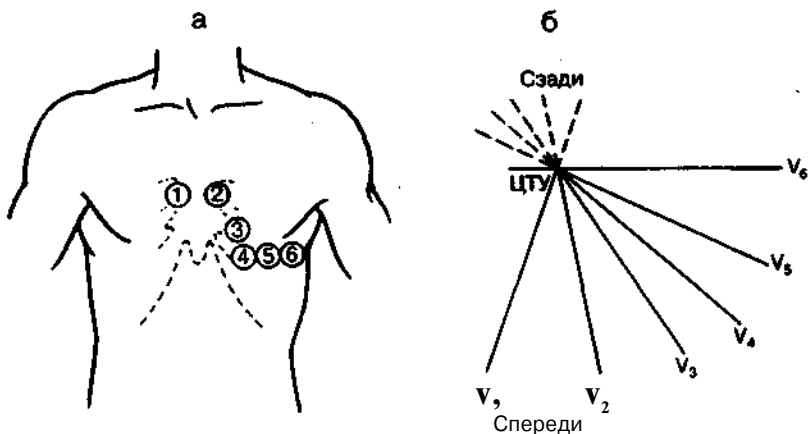


Рис. 178-2. Униполярные грудные отведения.

а — расположение грудных электродов от  $V_1$  до  $V_6$ ; б — взаимоотношения между ЦТУ и грудным электродом (Г) в горизонтальной плоскости.

а в качестве активного выступает один из трех электродов, фиксированных на конечностях, можно регистрировать униполярные отведения от конечностей. Эти отведения обозначают как  $V_R$ ,  $V_L$  и  $V_F$ . Отключив электрод, идущий от конечности, на которую накладывается активный униполярный электрод, к ЦТУ, можно увеличить вольтаж униполярных отведений от конечностей почти на 50 %. В клинической практике эта модификация повсеместно используется для регистрации ЭКГ, а отведения обозначают соответственно  $aV_R$ ,  $aV_L$  и  $aV_F$  (см. рис. 178-1, в).

В последние годы многие исследователи изучали клиническое значение картирования грудной клетки. Множество электродов (от 32 до 192) используют для одновременной регистрации ЭКГ с последующей компьютерной обработкой данных и выводением изображения на экран. В результате можно получить информацию, недоступную при регистрации ЭКГ в 12 стандартных отведениях. Это позволило по-новому взглянуть на процессы, лежащие в основе нормальной и патологической реполяризации и деполяризации, оценить значение последовательных изменений сегмента при остром инфаркте миокарда.

**Зубцы электрокардиограммы, их продолжительность и интервалы между ними.** В клинических условиях ЭКГ регистрируют на специально разлинованной бумаге (рис. 178-3), что позволяет быстро измерять стандартные временные интервалы и вольтаж зубцов. Линии временных интервалов находятся на расстоянии 1 мм друг от друга, каждая пятая линия выделяется по толщине. Стандартная скорость протяжки бумаги составляет 25 мм/с. Таким образом, расстояние в 1 мм протягивается за 0,04 с (тонкие линии), а расстояние в 5 мм — за 0,20 с (толстые линии). Горизонтальные линии также расположены на расстоянии 1 мм друг от друга. Это позволяет калибровать вольтаж отклонений от изолинии. Принято считать, что 10 мм по вертикали соответствуют 1 мВ (см. рис. 178-3).

Первым зубцом, соответствующим изменению электрической активности во время сердечного цикла, является зубец  $P$ . Он отражает деполяризацию предсердий (рис. 178-4). Деполяризация миокарда желудочков представлена в виде комплекса  $QRS$ . Зубец  $Q$  является первым отрицательным зубцом комплекса, зубец  $R$  — первым положительным зубцом комплекса. Его также называют положительным после зубца  $Q$ . Зубец  $S$  — это отрицательный зубец после зубца  $R$  (см. рис. 178-4). Если в комплексе  $QRS$  зубец  $Q$  возвращается к исходному уровню, не сопровождаясь положительным зубцом  $R$ , то такой комплекс называют  $QS$ -комплексом. Комплекс  $QRS$  может содержать несколько зубцов  $R$ . В этом случае повторный зубец  $R$  обозначают  $R'$ . Зубец  $T$  отражает

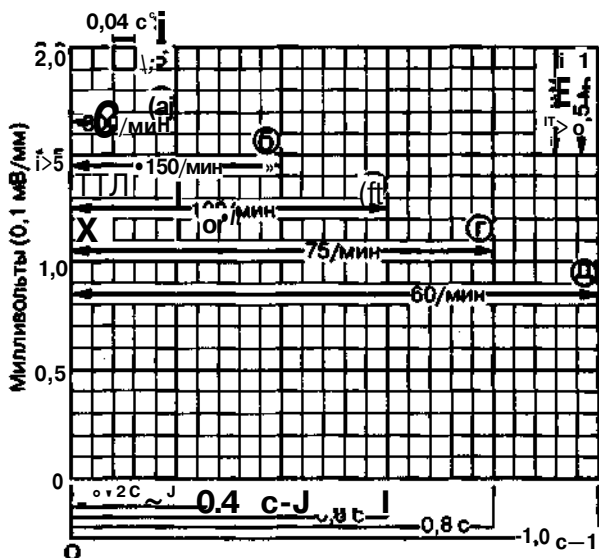


Рис 178-3. Стандартизация ЭКГ.

Стандартная временная калибровка: 1 мм = 0,04 с или 5 мм = 0,2 с. Стандартный вольтаж—0,1 мВ/мм. а — частота появления повторяющегося события, возникающего каждые 5 мм по временной оси (0,2 с) составляет 300 в 1 мин; б — частота появления повторяющегося события, возникающего каждые 10 мм (0,4 с) составляет 150 в 1 мин; в, г, д — при возникновении события каждые 0,6, 0,8 и 1,0 с частота его появления составляет 100, 75 и 60 в 1 мин соответственно.

реполяризацию миокарда желудочков. Иногда за ним следует небольшой зубец  $U$ , механизм появления которого остается неясным. Реполяризация мышцы предсердий проявляется зубцом  $T_a$  (или  $T_p$ ). Различить его обычно бывает трудно, поскольку он почти всегда накладывается на интервал  $P$  и комплекс  $QRS$ . Интервал между окончанием комплекса  $QRS$  и началом зубца  $T$  известен под названием сегмента  $ST$ . Сегмент  $ST$  отражает период времени между деполяризацией желудочков и быстрой реполяризацией миокарда желудочков.

Интервал между зубцом  $P$  и комплексом  $QRS$ , или интервал  $P - Q$ , отражает промежуток времени между началом деполяризации предсердий ( $P$ ) и началом деполяризации желудочков ( $R$  или  $Q$ ) (см. рис. 178-4); Его продолжительность у взрослых колеблется от 0,12 до 0,20 с. Поскольку активация атриовентрикулярного узла возникает незадолго до окончания деполяризации предсердий, величина интервала  $P - R$  может быть использована в качестве показателя, приблизительно отражающего время атриовентрикулярной проводимости.

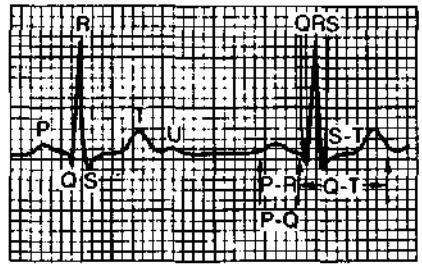
Продолжительность комплекса  $QRS$  (0,04—0,10 с) соответствует времени, необходимому для деполяризации миокарда желудочков. Она может немного увеличиться при регионарной блокаде, затрагивающей часть внутрисердечной специфической проводящей ткани, или при замедлении проводимости в каком-либо участке желудочковой мышцы. В значительно большей степени увеличивает продолжительность комплекса  $QRS$  нарушение проводимости на уровне ветви пучка Гиса. Приближительное представление о рефрактерном периоде желудочков можно получить, измерив интервал  $Q-T$ : от начала комплекса  $QRS$  до конца зубца  $T$  (см. рис. 178-4). Величина интервала  $Q-T$  зависит от частоты сердечных сокращений и может существенно меняться под влиянием множества патофизиологических или фармакологических факторов.

**Векторная концепция и электрическая ось сердца.** Вектором называют гра-



Рис. 178-4. Представлены зубцы электрокардиограммы *P*, *T* и *U* и комплекс *QRS*.

Справа показан порядок измерения интервала *P—R*, комплекса *QRS*, сегмента *ST* и интервала *Q—T*.



фическое изображение какой-либо силы с указанием направления ее действия и величины. Применяя понятие вектора к специфическим условиям генерации электрической активности сердца, вектор может быть спроецирован на двухмерную поверхность, так называемый скалярный, или плоскостной, вектор (рис. 178-5,а—г); или рассматриваться в трехмерном пространстве, преобразуясь в специальный, или пространственный, вектор (см. рис. 178-5,д—з). В виде векторов можно изображать мгновенные изменения сил на протяжении всего электрического цикла сердца (см. рис. 178-5,а—д) или же среднюю, или максимальную, ось за весь сердечный цикл (см. рис. 178-5,з). Понятия среднего, максимального или мгновенных векторов чаще всего используют для анализа комплекса *QRS*. Однако эти же принципы могут быть применены и к зубцу *R*, сегменту *ST* или зубцу *T*.

Если мгновенная электрическая сила, зарегистрированная на поверхности тела, ориентирована перпендикулярно или почти перпендикулярно к одному из отведений (см. рис. 178-5, в, вектор 6), то потенциал, зарегистрированный в этом отведении в данный момент времени, будет минимальным или изоэлектричным (см. рис. 178-5, г, точка 6). Напротив, если отведение ориентировано параллельно направлению мгновенной электрической силы (см. рис. 178-5, в, вектор 4), то потенциалу, зафиксированный в этом отведении, будет максимальным (см. рис. 178-5, г, точка 4). В случае промежуточного варианта вольтаж зарегистрированного вектора также будет средним между двумя, указанными выше (см. рис. 178-5, в и г, вектор 2). Если в какой-то момент времени электрическая сила ориентирована к положительному полюсу отведения, то возникающий зубец будет положительным (см. рис. 178-5, в и г, вектор 4), если к отрицательному полюсу — отрицательным (см. рис. 178-5, в и г, вектор 1). Эти общие положения относятся как к мгновенным векторам, возникающим в любой точке кривой по мере формирования комплекса *QRS*, так и к среднему вектору, образуемому при законченной деполяризации всего желудочка.

На рис. 178-5, д—з представлены семь мгновенных векторов, ориентированных в трех направлениях, что указывает на пространственный характер распространения деполяризации желудочков. На схеме (см. рис. 178-5, д) представлен усредненный пространственный вектор *QRS*, являющийся результатом сложения всех мгновенных сил. Если придерживаться приведенных выше принципов, то вольтаж комплекса *QRS* будет наибольшим в отведении I и наименьшим в отведении aVf в фронтальной плоскости (отведения от конечностей) и будет ориентирован кзади в горизонтальной плоскости (грудные отведения).

Если триаксиальную систему усиленных униполярных отведений от конечностей совместить с триаксиальной системой отведений Эйнтховена, то получится шестисосная система, позволяющая определить усредненную ось *QR&*, или любой из мгновенных векторов, во фронтальной плоскости (см. рис. 178-1, г). Если выбрать правильную ориентацию для положительных и отрицательных зубцов в каждом из отведений, то шестисосная система отсчета становится простым инструментом анализа скалярных векторов. При этом для определения средней оси требуется минимальное количество отведений: всего два. Если максимально положительный вольтаж комплекса *QRS* наблюдается в I отведении и комплекс изоэлектричен в отведении aVf, то это означает, что отклонение ЭКГ составляет 0°. Напротив, если вольтаж комплекса *QRS* максимально положителен во II отведении и комплекс изоэлектричен в отведении aVL, следовательно.

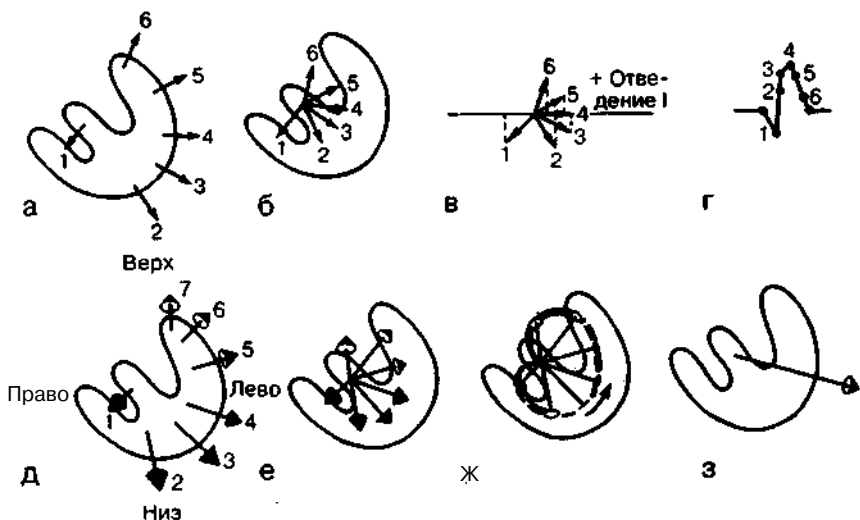


Рис. 178-5. Применение понятия вектора к специфическим условиям генерации электрической активности сердца.

а — скалярная проекция шести мгновенных векторов *QRS* во фронтальной плоскости; б — векторы, исходящие из точечного источника, находящегося в электрическом центре сердца; в — проекция векторов на ось I отведения; г — изображение комплекса *QRS* в I отведении, создаваемое мгновенными векторами, изображенными в части в (см. текст); д — пространственная ориентация семи мгновенных векторов в последовательности, соответствующей распространению деполяризации желудочков; е — пространственная ориентация векторов, исходящих из электрического центра сердца; ж — линия, соединяющая терминальные части пространственных векторов, описывает пространственную петлю *ORS* (петли вектора); з — средний пространственный вектор *ORS* представляет собой среднюю всех мгновенных векторов; направлен влево, немного книзу и кзади (см. текст). (Из J. W. Hurst, R. J. Myerburg. Introduction to Electrocardiography, 2d ed. — New York; McGraw-Hill, с разрешения.)

отклонение ЭКГ составляет  $60^\circ$ . Отклонение средней оси комплекса *QRS* во фронтальной плоскости у здорового взрослого человека варьирует от  $-30$  до  $+110^\circ$ . Отклонение оси в пределах от  $+90^\circ$  до  $+100^\circ$  может встречаться как у здоровых лиц, так и при заболеваниях сердца. В целом принято считать, что отклонение оси более  $+90^\circ$  свидетельствует о девиации оси вправо. Случаи, когда величина отклонения оси располагается за отметкой  $-30^\circ$ , рассматривают как патологическую девиацию оси влево. Аналогичным же образом можно определить отклонение средней оси *QRS* в горизонтальной плоскости (см. рис. 178-2,6). При нормальной ориентации ось направлена влево и кзади.

На рис. 178-6 показаны три нормальных ЭКГ. Анализ отклонения средней оси *QRS* во фронтальной плоскости (I, II, III, aVR, aVF) показывает, что ось ориентирована горизонтально (см. рис. 178-6,а), вертикально (см. рис. 178-6,в) или занимает промежуточное положение (см. рис. 178-6,б). В первом случае конечный общий вольтаж комплекса *QRS* максимален в I отведении, комплекс практически изоэлектричен в III отведении и очень мал в отведении aVF. Это означает, что средняя ось направлена практически перпендикулярно плоскости III отведения. Во втором случае вольтаж комплексов в отведениях I и aVF почти одинаков и максимален в отведениях II и aVR. Средняя ось комплекса *QRS* находится при этом между положительным полюсом II отведения и отрицательным полюсом отведения aVR. В третьем случае вольтаж комплекса максимален в отведениях II и aVF. В I отведении комплекс *QRS* практически изоэлектричен. Вследствие этого ось комплекса ста-

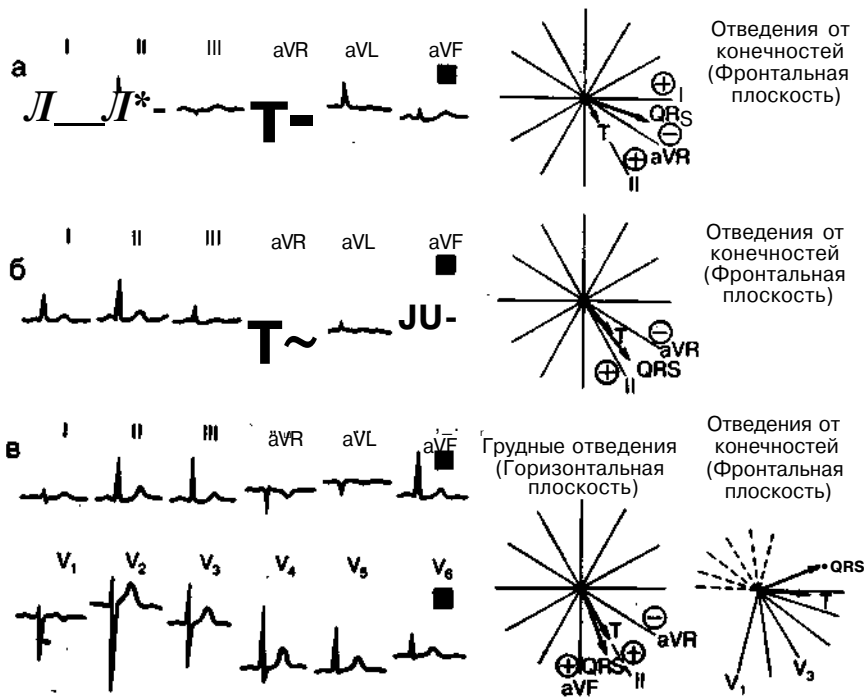


Рис. 178-6. Три нормальные электрокардиографические кривые, а — горизонтальное, б — промежуточное и в — вертикальное расположение средних *QRS*-осей во фронтальной плоскости, построенных в шестисносной системе. Кроме того, в части в представлен вектор, построенный в горизонтальной плоскости в аксиальной системе и ориентированный назад. Аналогичным образом построены векторы зубцов *T*.

новится перпендикулярной плоскости I отведения. Аналогичный подход может быть использован для определения оси комплекса *QRS* в горизонтальной плоскости. Для третьего случая (см. рис. 178-6,в) в отведении  $V_3$  проекция сил изоэлектричны. Вследствие этого, как показано на схеме, в этом случае проекция оси *QRS* в горизонтальной плоскости ориентирована влево и кзади. Если эту информацию добавить к результатам ориентирования оси во фронтальной плоскости, то станет очевидно, что средний вектор комплекса *QRS* данной электрокардиограммы направлен вниз, влево и кзади. Те же подходы могут быть применены для анализа расположения средней оси зубца *T*, который у здоровых людей, как правило, ориентирован в том же направлении, что и ось *QRS*. Угол между осями *QRS* и  $\Gamma$  во фронтальной плоскости более  $45^\circ$  или более  $60^\circ$  в горизонтальной плоскости является признаком патологии.

Электрическая активность предсердий. В норме средний вектор зубца *P* направлен вниз и несколько кпереди. Во фронтальной плоскости ось зубца *P* обычно ориентирована в направлении между  $+30^\circ$  и  $+60^\circ$ . Расширение правого предсердия сопровождается появлением высокого заостренного зубца *P* амплитудой более 0,25 мВ. Значительнее всего он выражен в стандартных отведениях II и VI (рис. 178-7). Расширение левого предсердия характеризуется широким расщепленным зубцом *P* во II отведении и инвертированным или двухфазным зубцом *P* в отведении VI. При этом инвертированная часть двухфазного зубца *P* шире и глубже его положительной части. В норме максимальная продолжительность зубца *P* составляет 0,11 с. Продолжительность зубца *P* при дилатации левого предсердия обычно превышает 0,12 с.

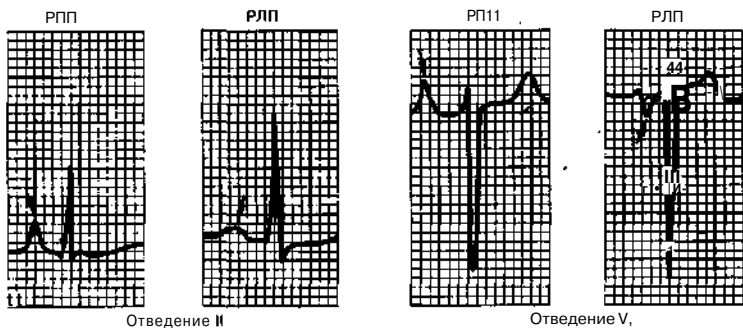


Рис. 178-7. Зубцы *P* при расширении правого предсердия (РПП) и расширении левого предсердия (РЛП).

Однако эти критерии не могут служить признаками, специфичными для увеличения левого предсердия. Такие же изменения встречаются и при нарушениях внутрисердечной проводимости (см. рис. 178-7). Различать эти два состояния следует на основании клинических данных.

**Нарушения деполяризации желудочков: комплекс *QRS*.** Поскольку комплекс *QRS* представляет собой электрокардиографическое отражение последовательности, продолжительности и синхронности деполяризации всей мышцы левого желудочка, наличие в ней очаговых и диффузных изменений или поражение специфической проводящей ткани могут приводить к деформации этого комплекса. Деформации могут возникать в какой-то один период деполяризации: начало (рис. 178-8,б), терминальная часть (см. рис. 178-8,в), средний или поздний периоды (см. рис. 178-8,г) или носить диффузный характер (см. рис. 178-8,д-э).

Точка ранней активации желудочков в норме локализуется в средней части межжелудочковой перегородки слева. Вслед за ней активируется точка, находящаяся в нижней части межжелудочковой перегородки справа и в подлежащей части эндокарда свободной стенки желудочка. Фронт волны, исходящей из левой части перегородки, преобладает, что проявляется небольшим первичным зубцом *R* в отведении *Vi* (движение вперед) и большим первичным зубцом *Q* в отведениях *I*, *aVi*- и/или *Ve* (движение вправо). В отведениях *II*, *III* и *aVF* можно также наблюдать небольшой первичный зубец *Q*, что указывает на незначительное продвижение фронта первичной волны вверх. Продолжительность нормальных септальных зубцов *Q* не превышает 0,02 с, амплитуда их невелика. Амплитуда нормального зубца *R* в отведении *V1* не превышает 0,4 мВ.

После начала деполяризации перегородки происходит быстрое распространение ее по эндокарду обоих желудочков. В здоровом сердце масса левого желудочка больше, что подтверждается величиной и направлением возникающих электрических векторов (см. рис. 178-6). В норме процесс деполяризации характеризуется последовательным вращением мгновенных векторов справа и спереди влево, кзади и вверх (см. рис. 178-5,д-ж). У большинства людей максимальная продолжительность комплекса *QRS* в каком-либо одном отведении составляет от 0,05 до 0,08 с (в норме от 0,04 до 0,01 с). Продолжительность комплекса *QRS* 0,09—0,1 с можно рассматривать как вариант нормы, но это может быть и следствием нарушения проводимости в ограниченной зоне одного из желудочков. Увеличение продолжительности комплекса до 0,12 с и более свидетельствуют о блокаде правой или левой ножки пучка Гиса или тяжелом диффузном нарушении внутрисердечной проводимости (см. рис. 178-3).

Как правило, патологические первичные зубцы *Q* или *R* в отведении *Vi* регистрируются при уменьшении мышечной массы, нарушении последовательности деполяризации миокарда, изменении соотношения мышечной массы обоих желудочков.

Нисходящее колено зубца *R* комплекса *QRS* — наиболее выражен-

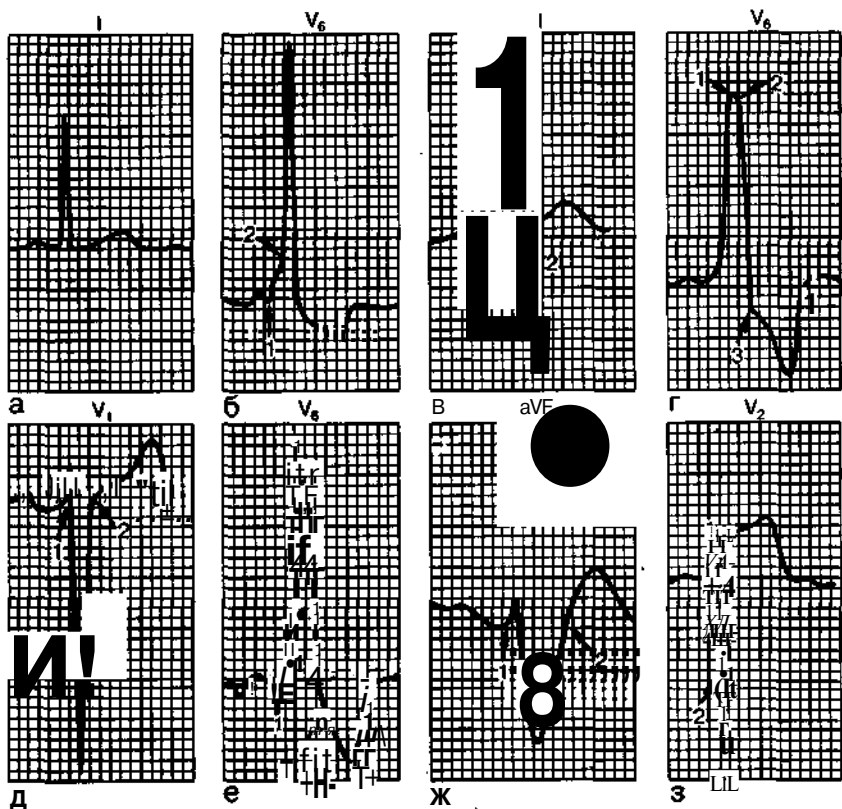


Рис. 178-8. Комплексы *QRS* (отведение указано сверху над каждым примером), а — норма; б — увеличение общей продолжительности комплекса вследствие задержки появления начальной части комплекса *QRS*, что показано стрелками (1->2), при синдроме Вольфа—Паркинсона—Уайта (см. гл. 183); в — увеличение общей продолжительности комплекса вследствие замедления проведения возбуждения в терминальной его части при блокаде правой ножки предсердно-желудочкового пучка (показано стрелками (1->2)); г — увеличение общей продолжительности комплекса вследствие замедления проведения возбуждения в средней (1->2) и конечной (2->3) частях комплекса при блокаде левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса); д — незначительное увеличение продолжительности всего комплекса (1->2) при гипертрофии левого желудочка; е — деформация всего комплекса *QRS* (1->2) при кардиомиопатии; ж — увеличение продолжительности всего комплекса (1->2) при нарушении баланса электролитов; з — патологический зубец Q (1->2) при инфаркте миокарда. Характерное отклонение составляет 2->3 в части г и S->2 в части д.

пая из всех волн ЭКГ, возвращающихся к исходному уровню в левых (например, 2.-3 на рис. 178-8.Г) или правых (зубец S->2 на рис. 178-8.д) прекардиальных отведениях. Это нисходящее колено должно появляться не позже, чем через 0,035 с после начала комплекса *QRS* в отведении  $V_1$  или через 0,055 с после начала комплекса *QRS* в отведениях  $V_5$  или  $V_6$ . Запоздывание нисходящего колена зубца R может быть признаком гипертрофии миокарда или нарушения проводимости (см. рис. 178-8).

Предсердно-желудочковый узел и предсердно-желудочковый пучок (Гиса) образует единый путь нормального проведения импульса от предсердий к желудочкам. Однако в ряде случаев в миокарде могут функционировать допол-

нительные проводящие пути, представляющие собой мышечные пучки, расположенные параллельно атриовентрикулярному соединению и называемые пучками Кента. Пучки Кента служат анатомическим субстратом синдрома Вольфа — Паркинсона — Уайта (см. гл. 184). На ЭКГ этот синдром проявляется волной дельта (см. рис. 178-8,6).

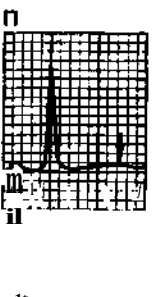
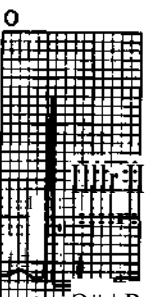
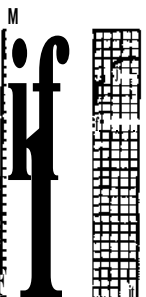
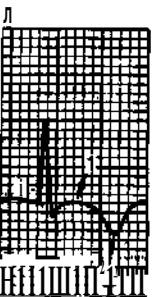
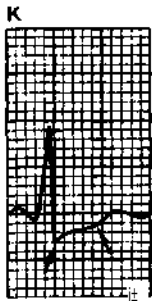
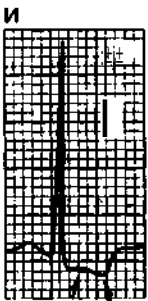
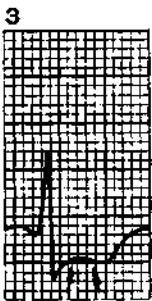
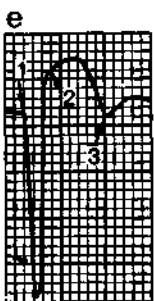
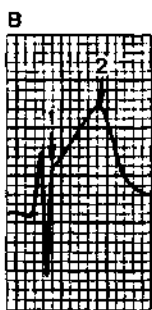
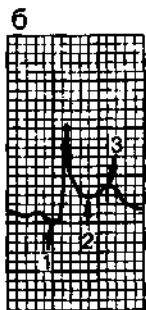
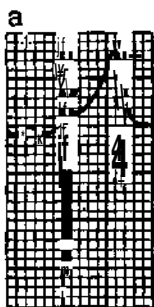
#### Нарушения реполяризации желудочков: сегмент *ST*, зубцы *T* и *U*.

В норме на электрокардиограмме сегмент *ST* изоэлектричен и имеет тот же потенциал, что и интервал между зубцом *T* и следующим за ним зубцом *P*. Отклонения сегмента *ST* от изолинии возникают в результате повреждения сердечной мышцы, нарушений синхронности деполяризации миокарда желудочков, а также под влиянием фармакологических препаратов и изменений электролитного баланса. Элевация сегмента *ST*, сочетающаяся со смещением вверх точки *j*, в которой сегмент *ST* отходит от комплекса *QRS*, так называемой точки *j*, может быть вариантом нормы, в особенности у людей молодого возраста (рис. 178-9,а). Наиболее частыми причинами патологической элевации сегмента *ST* служат инфаркт миокарда и перикардит (см. рис. 178-9,6—е). В связи с этим необходимо дифференцировать его нормальную и патологическую элевацию. Горизонтальная депрессия сегмента *ST* или плавный переход его в отрицательный зубец *T* возникают вследствие ишемии миокарда, большой нагрузки на желудочек, изменения характера деполяризации желудочков или в результате приема фармакологических препаратов (см. рис. 178-9,з,и,н,о,с,т).

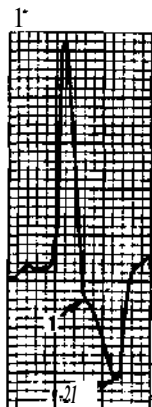
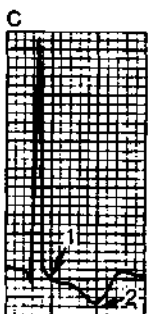
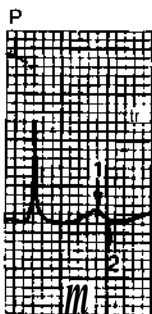
Поскольку деполяризация миокарда желудочков распространяется в направлении от эндокарда к эпикарду, а реполяризация представляет собой электрический ток, обратный деполяризации, то можно было бы ожидать, что направление зубца *T* будет противоположно ориентации комплекса *QRS*, если бы последовательность реполяризации была такой же, как и деполяризации. Однако вершина зубца *T* обычно ориентирована в ту же сторону, что и основной зубец комплекса *QRS* (см. рис. 178-6). В связи с этим принято считать, что направление нормальной реполяризации обратно фронту деполяризации — от эпикарда к эндокарду. Зубец *T* считается патологическим, если его вольтаж мал, он сам уплощен или инвертирован в тех отведениях, в которых он обычно имеет нормальную высоту, или напротив, если зубец *T* чрезмерно высок и заострен. В векторной интерпретации инверсия зубца *T* проявляется увеличением угла между вектором комплекса *QRS* и вектором зубца *T* (см. рис. 178-6). Среди наиболее распространенных причин патологического изменения зубца *T* выделяют ишемическую болезнь сердца, гипертрофию и перенапряжение миокарда желудочков, нарушение последовательности деполяризации,

Рис. 178-9. Изменения сегмента *ST* и зубца *T* (в каждой части стрелкой показана основная электрокардиографическая особенность),

а — ранняя реполяризация (элевация точки *j*), вариант нормы; б — острый перикардит: 1 — депрессия зубца *T*; 2 — элевация сегмента *ST*; 3 — нормальный зубец *T*; в — ранняя фаза острого инфаркта миокарда (ОИМ): 1 — элевация зубца *T*; 2 — высокий острый зубец *T*; крутой подъем между 1 и 2; г — ОИМ: 1 — маленький зубец *Q*; 2 — элевация сегмента *ST*; 3 — высокий острый зубец *T*, между 2 и 3 крутой подъем; д — ОИМ: 1 — патологический зубец *Q*; 2 — элевация сегмента *ST*; е — ОИМ: 1 — зубец *Q*; 2 — элевация сегмента *ST*; 3 — терминальная инверсия зубца *T*; ж — стенокардия (вариант Принцметала) с элевацией сегмента *ST* во время приступа болей; з, и — стенокардия (обычная форма) с горизонтальным или внизнаправленным снижением сегмента *ST* во время болей или при физической нагрузке; к — депрессия точки *J* в вверхнаправленное снижение сегмента *ST* при физической нагрузке (нормальная реакция); л — первичная инверсия зубца *T*(2) при ишемии или первичном мышечном заболевании; м — инфаркт миокарда (стадия заживления): 1 — патологический зубец *Q*; 2 — сегмент *ST* вернулся к изолинии; 3 — симметричный инвертированный зубец *T*; н — изменения под влиянием сердечных гликозидов: 1 — реверсия сегмента *ST*, сливающегося с (2) — вертикальным коленом зубца *T*; о, р — неспецифические изменения сегмента *ST* и зубца *T*, часто встречающиеся при хронической ишемической болезни сердца; с — феномен нарушения левого желудочка, характеризующийся 1 — реверсией сегмента *ST*; 2 — асимметричным инвертированным (вторичным) зубцом *T*; т — реверсированный сегмент *ST*, переходящий в глубокий инвертированный зубец *T* при нарушении внутрижелудочковой проводимости.



Эй±В



электролитный дисбаланс и фармакологические воздействия (см. рис. 178-9, в, г, е, и, л, м, о—т). Однако зачастую изменения зубца  $T$  бывают неспецифическими.

Зубец  $U$  обычно положителен в тех отведениях, в которых положителен комплекс  $QRS$ . Патологические изменения зубца  $U$  заключаются либо в чрезмерном увеличении его вольтажа, либо в появлении этого зубца в отведениях, в которых он, как правило, отсутствует, либо в его инверсии. Встречаются они при ишемической болезни сердца, чрезмерной нагрузке на левый желудочек, нарушении электролитного баланса. К сожалению, информация, которую несет зубец  $U$ , чаще всего неспецифична.

**Электрокардиографические проявления гипертрофии желудочков.** Естественное преобладание массы левого желудочка над правым, проявляющееся характерной формой комплекса  $QRS$ , частично или полностью нивелируется при гипертрофии правого желудочка или, напротив, усугубляется при гипертрофии левого желудочка (рис. 178-10). При гипертрофии правого желудочка результирующие силы деполаризации, направленные в норме влево и кзади, смещаются вправо и впереди. На ЭКГ это проявляется высоким зубцом  $R$  в отведении  $V_i$  (не менее 0,5 мВ) в сочетании с патологическим зубцом  $S$  в отведениях  $V_s$  или  $U_6$  (не менее 0,7 мВ). Во фронтальной плоскости средняя ось комплекса  $QRS$  смещается вправо от вертикали (обычно угол превышает  $110^\circ$ ). При менее выраженной гипертрофии правого желудочка в отведении  $V_i$  может сохраниться умеренно глубокий зубец  $S$ . При этом вольтаж зубца  $R$  превышает вольтаж зубца  $S$ . В ряде случаев вольтаж зубца  $R$  в отведении  $V_i$  не меняется, в то время как в отведениях  $V_s$  и  $U_6$  терминальный зубец  $S$  становится глубоким. Первым признаком гипертрофии левого желудочка, затрагивающим комплекс  $QRS$ , служит повышение его вольтажа в тех отведениях, которые отражают электрическую активность левого желудочка. Вольтаж зубца  $R$  в стандартных отведениях от конечностей может превысить верхний предел нормы, составляющий 2 мВ. Одновременно наблюдается тенденция к смещению оси комплекса  $QRS$  во фронтальной плоскости влево. Маловероятно, что гипертрофия левого желудочка может быть единственной причиной смещения оси комплекса  $QRS$  более чем на  $-30^\circ$ , однако смещения в пределах от  $0^\circ$  до  $-30^\circ$  нередки (см. рис. 178-10). При этом состоянии можно обнаружить глубокий зубец  $S$  в отведениях  $V_i$  или  $V_j$  (более 2,5 мВ) или патологический зубец  $R$  в отведениях  $V_s$  или  $V_6$  (более 2,5 мВ). Если изменения вольтажа зубцов, характерные для гипертрофии левого желудочка, сочетаются с нормальными зубцами  $T$ , то электрокардиографическую информацию следует интерпретировать с учетом индивидуальных конституциональных особенностей пациента. У молодых здоровых людей с узкой грудной клеткой часто можно встретить высокий комплекс  $QRS$ , соответствующий критериям гипертрофии левого желудочка, которая при этом отсутствует. Однако если изменения сегмента  $ST$  и зубца  $T$  сопровождаются признаками «перегрузки» левого желудочка (см. рис. 178-9, с, 178-10), то диагноз его гипертрофии не вызывает сомнений. Подобным же образом пограничные изменения вольтажа зубцов более специфично указывают на наличие гипертрофии левого желудочка, если они сочетаются с изменениями сегмента  $ST$  и зубца  $T$ , вызванными напряжением левого желудочка.

**Острый инфаркт миокарда.** При инфаркте миокарда последовательно или одновременно происходят три основных патофизиологических процесса — ишемия миокарда, его повреждение и инфаркт. ЭКГ-признаки этих процессов включают изменения зубца  $T$  (ишемия), сегмента  $ST$  (повреждение) и комплекса  $QRS$  (инфаркт). Наиболее ранним признаком острой ишемии миокарда можно рассмотреть увеличение амплитуды и заострение зубца  $T$  — он становится «сверхострым» (см. рис. 178-9, в, г). Затем происходит его симметричная инверсия (см. рис. 178-9, е, л). Нарушение электрической целостности клеточных мембран сопровождается появлением токов повреждения. Характерным электрокардиографическим признаком прогрессирующего трансмурального инфаркта в отведениях, отражающих электрическую активность миокарда, находящегося перед зоной инфаркта, служит элевация сегмента  $ST$  (см. рис. 178-9, в, е). Сочетание ишемии и повреждения миокарда вызывает элевацию сегментов  $ST$ , за которыми следует либо высокий, острый зубец  $T$  (на очень ранних стадиях), либо отрицательный зубец  $T$  (рис. 178-11). В отведениях, отражающих электрическую активность участков миокарда, расположенных позади зоны инфаркта, имеют место реци-



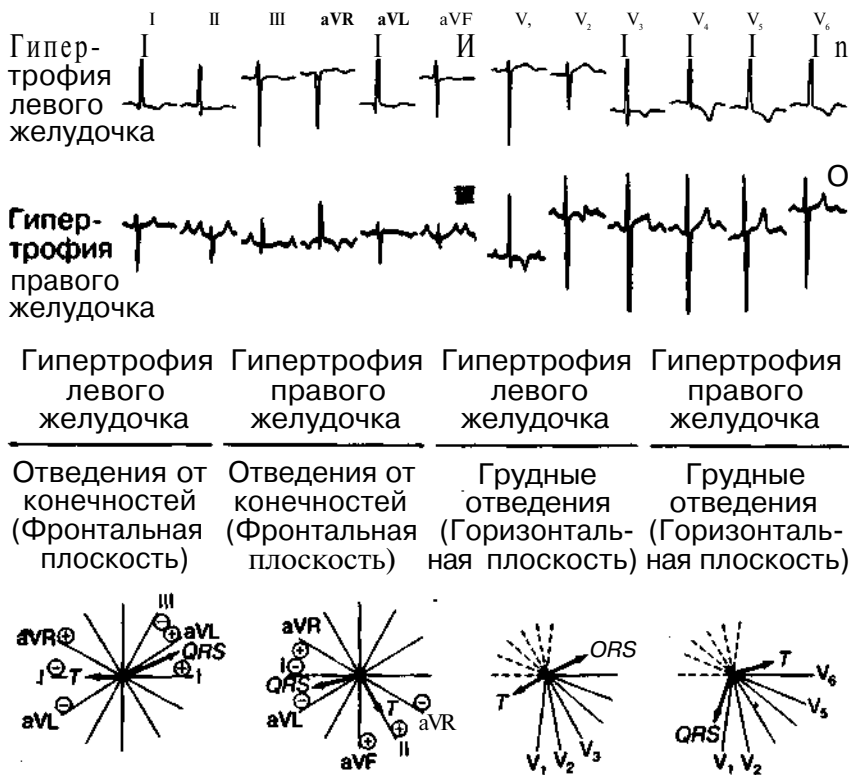


Рис. 178-10. Гипертрофия желудочков.

Гипертрофия и напряжение левого желудочка проявляется повышением амплитуды зубца  $R$  более 2,0 мВ в отведениях от конечностей; более 2,5 мВ в грудных отведениях  $V_5$  и  $V_6$ ; глубоким зубцом  $S$  в отведении  $V_1$  более 2,5 мм. Сумма амплитуд зубца  $S$  в отведениях  $V_5$  или  $V_6$  превышает 3,5 мм. На напряжение миокарда указывает реверсированный сегмент  $ST$  и асимметрично инвертированные зубцы  $T$ , особенно в боковых грудных отведениях. Угол вектора  $QRS - T$  патологически широк. Признаками гипертрофии правого желудочка являются отклонение оси сердца вправо во фронтальной плоскости и возникновение патологических передних векторов сил в горизонтальной плоскости. На ЭКГ указанным изменениям соответствуют маленький зубец  $R$  и глубокий зубец  $S$  в I отведении, высокие зубцы  $R$  в отведениях  $V_1$  и  $V_5$  и глубокие зубцы  $S$  в отведениях  $V_5$  и  $V_6$ . Угол  $QRS - T$  также широк (напряжение миокарда).

прокные изменения: развивается депрессия сегмента  $ST$ , зубец  $T$  при этом не изменяется или становится изоэлектричным (см. рис. 178-11; 178-12). Существуют разногласия по вопросу о различиях между «реципрокными изменениями» и патологически идентичными ишемическими изменениями, возникающими в этот же момент в отдаленном от зоны инфаркта участке миокарда, так называемой «ишемией на расстоянии». Однако депрессия сегмента  $ST$ , видимо, может встречаться в обоих случаях. По мере разрешения фазы острого повреждения сегмент  $ST$  возвращается в исходное положение. Тем не менее отрицательный зубец  $T$  может сохраняться в течение многих месяцев или лет (см. рис. 178-9,м). При трансмуральном инфаркте миокарда деформируется и комплекс  $QRS$ , появляются так называемые патологические зубцы  $Q$ . Патологическими они считаются, если появляются в отведениях, в которых раньше отсутствовали, а также если становятся очень широкими (более 20 мс) или очень глубокими (более 0,2 мВ).

На рис. 178-11 представлена ЭКГ при остром инфаркте миокарда нижней стенки левого желудочка. В отведениях II, III и aVF, которые отражают состояние миокарда, находящегося перед нижней поверхностью левого желудочка (см. рис. 178-1, г), представлены прямые последствия инфаркта (патологический зубец Q), повреждения (элевация сегмента ST) и ишемии (инверсия зубца T<sup>+</sup>). В отведении aVL при этом регистрируются реципрокные изменения: депрессия сегмента ST, высокий зубец T. На рис. 178-12 видна эволюция электрокардиографических изменений при остром переднем инфаркте миокарда. Наиболее явные прямые изменения возникают в отведениях aVL, V<sub>2</sub> и V<sub>3</sub>, реципрокные изменения — в отведениях II, III и aVF. На ЭКГ <sup>4</sup>/п элевация сегмента ST, наиболее заметная в отведениях aVL, V<sub>2</sub> и V<sub>3</sub>; V<sub>12</sub> - зубец Q в отведениях aVL и от V<sub>1</sub> до V<sub>3</sub> стал более глубоким, а зубец T в отведениях aVL и от V<sub>2</sub> и V<sub>5</sub> — отрицательным. Сохраняется элевация сегмента ST, но она уже менее выражена; <sup>4</sup>/г<sub>5</sub> — появились признаки заживления инфаркта - патологический зубец Q и ишемический зубец T. Со временем зубец T может частично или полностью нормализоваться, но патологические зубцы Q сохраняются. Инфаркт задней стенки левого желудочка вызывает изменения ЭКГ прямо противоположные тем, которые возникают при переднем инфаркте миокарда. Вместо патологического зубца Q, элевации сегмента ST и инверсии зубца T, наблюдаемых в передних прекардиальных отведениях (V<sub>1</sub> и V<sub>2</sub>) при изолированном заднем инфаркте в этих отведениях появляются характерные высокие зубцы T<sup>+</sup>, депрессия сегмента ST и высокие зубцы T. Однако инфаркт задней стенки обычно сочетается с инфарктом нижней стенки. Инфаркты правого желудочка встречаются редко и практически во всех случаях сочетаются с нижним и/или задним инфарктом левого желудочка. Инфаркт правого желудочка не отличается какими-либо специфическими признаками в стандартных 12 отведениях. ЭКГ, снятая в специальных правосторонних прекардиальных отведениях от V<sub>4</sub>R до V<sub>6</sub>L<sup>1</sup>?, позволяет выявить острый инфаркт правого желудочка.

При нетрансмуральном (субэндокардиальном или субэпикардиальном) инфаркте миокарда могут длительно сохраняться изменения сегмента ST и зубца T, сходные с теми, которые развиваются при трансмуральном инфаркте. Однако патологический зубец Q в комплексе QRS не появляется, хотя вольтаж зубцов T<sup>+</sup> и S может изменяться. Регистрация патологического зубца Q является ценным электрокардиографическим критерием, позволяющим дифференцировать трансмуральный и субкардиальный инфаркты миокарда. В то же время патоморфологические данные свидетельствуют о том, что этот признак не всегда надежен и могут встречаться исключения. При нетрансмуральном инфаркте миокарда изменения сегмента ST и зубца T затрагивают обычно отведения I, II, III, aVL, aVF и/или V<sub>4</sub> - V<sub>6</sub>. Похожие, но переходящие изменения могут возникать во время приступа стенокардии, шока, после эмболии сосудов легких, являться следствием острых повреждений центральной нервной системы.

Хроническая ишемическая болезнь сердца. Изменения ЭКГ при хронической ишемической болезни сердца часто неспецифичны. Для хронической ишемии миокарда характерно большое разнообразие клинических проявлений.

Диагностика ишемической болезни сердца затрудняется еще и тем, что существующие изменения ЭКГ могут быть связаны с приемом различных фармакологических препаратов и/или быть результатом гипертрофии левого желудочка. Хроническая ишемическая болезнь сердца вызывает широкий спектр изменений сегмента ST и зубца T (см. рис. 178-9, ж, з, и, л, о, п, р). Это могут быть умеренная горизонтальная или внизнаправленная депрессия сегмента ST, уплощение или инверсия зубцов T, выраженный зубец U. Дать точную количественную характеристику патологической депрессии сегмента ST бывает сложно. Однако если точка j смещена более чем на 0,5 мм ниже изолинии, сегмент ST расположен горизонтально или направлен вниз, а также изменен зубец T<sup>+</sup>, то можно говорить об ишемии миокарда. Наиболее частым клиническим проявлением хронической ишемической болезни сердца считают стенокардию, во время приступа которой на ЭКГ в покое каких-либо изменений сегмента ST и зубца T нет или они неспецифичны. Однако во время спонтанных или вызванных физической нагрузкой приступов загрудинных болей на ЭКГ могут появляться горизонтальная или внизнаправленная депрессия сегмента ST (см. рис. 178-9, з, и) или эпизоды вари-

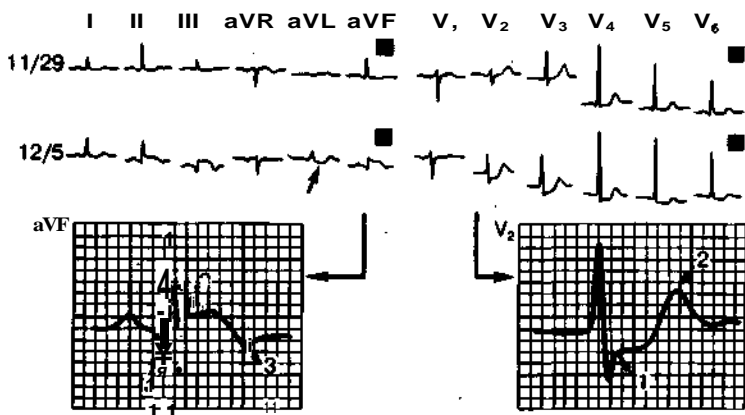


Рис. 178-11. Острый инфаркт миокарда нижней стенки левого желудочка. На ЭКГ 11/29 видны небольшие неспецифические изменения сегмента *ST* и зубца *T*. Для ЭКГ 12/5 характерна картина острого инфаркта миокарда, о чем свидетельствуют: 1 - патологические зубцы *Q*; 2 - элевация сегмента *ST*; 3 - терминальная инверсия зубца *T* в отведениях II, III и aVF. Это указывает на локализацию инфаркта в нижней стенке миокарда левого желудочка (см. текст). В отведении aVL видны реципрокные изменения (маленькая стрелка). Увеличение вольтажа зубца *R*, сопровождающееся депрессией сегмента *ST* и возрастанием зубца *r* в отведении V<sub>2</sub>, является характерным признаком истинного распространения нижнего инфаркта миокарда на заднюю стенку л<sup>евого</sup> желудочка.

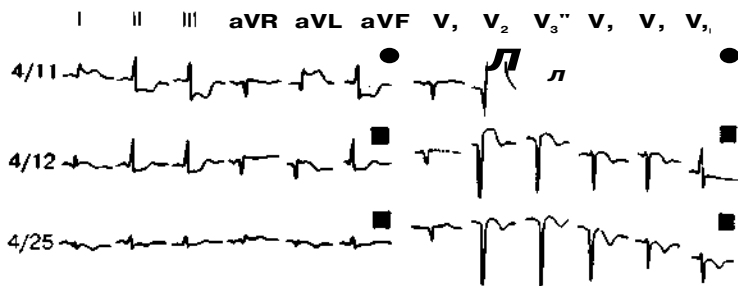


Рис. 178-12. Острый передний инфаркт миокарда левого желудочка. На ЭКГ 4/11 в отведениях I, aVL и V<sub>1</sub> видны очень ранние признаки острого инфаркта миокарда, в отведениях I, III и aVF — реципрокные изменения. На ЭКГ 4/12 элевация сегментов *ST* в передних отведениях сохранена, а зубцы *T* становятся инвертированными. На ЭКГ 4/25 регистрируется картина сформировавшегося обширного переднего инфаркта миокарда — зубцы *Q* в отведениях I, aVL и от V<sub>1</sub> до V<sub>4</sub>.

антной спонтанной транзиторной элевации сегмента *ST* (вариантная стенокардия Принцметала) (см. рис. 178-9,ж).

**Нарушения внутрижелудочковой проводимости.** Сложное анатомическое строение специализированной проводящей системы желудочков, а также очаговая природа большинства заболеваний сердца обуславливают многообразные электрокардиографические проявления нарушений последовательности активации желудочков. Поражения специализированной проводящей ткани, как и миокарда желудочков, также оказывают влияние на форму зубцов ЭКГ. Универсальным признаком нарушения внутрижелудочковой проводимости является увеличение времени, необходимого для деполяризации какой-либо части желудочка, всего

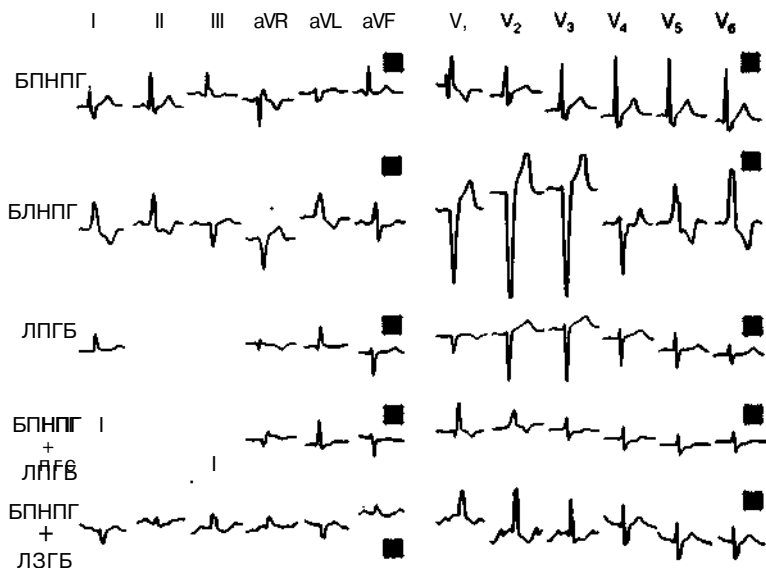


Рис. 178-13. Нарушения внутриведудочковой проводимости. Представлены примеры блокады правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) (БПНПГ); блокады левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) (БЛНПГ); левого переднего гемиблока (ЛПГБ); сочетание блокады правой ножки предсердно-желудочкового пучка и левого переднего гемиблока (БПНПГ + ЛПГБ); сочетание блокады правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) и левого заднего гемиблока (БПНПГ 4- ЛЗГБ) (см. текст).

желудочка или обоих желудочков. Замедление проводимости может быть диффузным или затрагивать лишь одну часть комплекса *QRS* (см. рис. 178-8). Расширение комплекса *QRS* может быть малозаметным, как, например, при гипертрофии левого желудочка, или достаточно значительным, как в случае кардиомиопатии или метаболических расстройств (см. рис. 178-8).

Классическая блокада правой или левой ножек предсердно-желудочкового пучка (Гиса) в большинстве случаев сопровождается появлением специфических признаков. Полная блокада правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) (рис. 178-13) характеризуется расширением комплекса *QRS* (более 0,12 с) и отсроченной активацией правого желудочка, что отражается на терминальной части комплекса. Поскольку активация межжелудочковой перегородки, обеспечиваемая системой левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса), в норме предшествует активации правого желудочка, то начало деполяризации желудочков при блокаде правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) не нарушено. Вследствие этого невозможно идентифицировать патологический зубец *Q*. Замедление активации правого желудочка проявляется возникновением терминальных сил, направленных впереди и вправо.

На правостороннюю ориентацию медленных терминальных сил указывает широкий терминальный зубец *S* в отведениях *I*, *aVL* и *У6* (см. рис. 178-13). На переднюю ориентацию этих сил указывает широкий терминальный зубец *R* (*R'*) в отведении *Vi*. Поскольку начальные силы деполяризации при блокаде правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) не затрагиваются, в отведении *Vi* сохраняется и нормальный первый зубец *R*, за которым следует зубец *S*. О неполной блокаде правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) говорят, если форма зубцов отвечает критериям (*rSR'*), но продолжительность комплекса *QRS* менее 0,12 с.

Блокада левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) также харак-

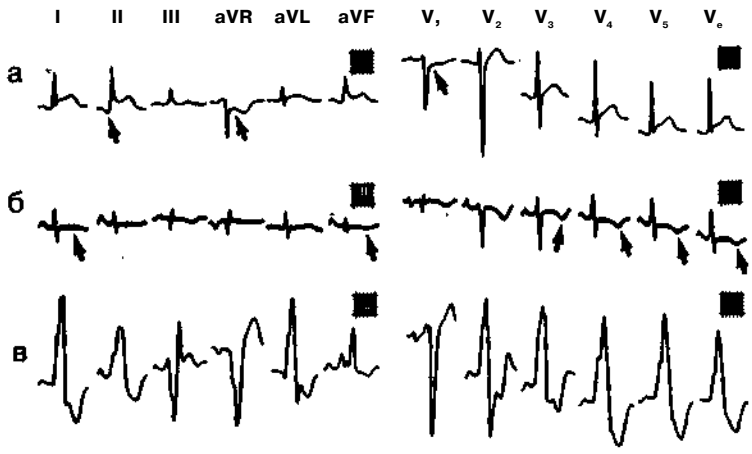


Рис. 178-14. Изменения ЭКГ при различных болезнях сердца.  
 а острый перикардит, сопровождающийся элевацией сегмента *ST* во всех отведениях за исключением *HI*, *aVR* и *Vi*; б— миокардит: диффузные изменения сегмента *ST* и зубца *T*, снижение волтажа зубца *T* в отведениях от конечностей и первичные изменения зубца *T* 13 грудных отведений; в кардиомиопатия: значительная деформация комплекса *QRS*.

теризуется увеличением интервала *Q—R—S* (более 0,12 с). Однако поскольку левая ножка предсердно-желудочкового пучка (Гиса) должна обеспечивать нормальную деполяризацию желудочков путем доставки импульсов к левой части межжелудочковой перегородки, изменения ЭКГ при блокаде левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) более сложны. Нарушается нормальная деполяризация межжелудочковой перегородки. В свою очередь задержка появления обычно доминирующих левожелудочковых сил вызывает более глубокие изменения морфологии комплекса *QRS*. В типичных случаях септальный зубец *Q* в отведениях *I*, *aVL* и *Уб* исчезает. Кроме того, первый передний вектор, проявляющийся небольшим зубцом *R* в отведении *Vi*, может также отсутствовать вследствие ослабления передней ориентации первых векторов. Задержка активации левого желудочка вызывает наиболее выраженные изменения средней и последней частей комплекса *QRS*. Это часто приводит к расщеплению верхушки зубца *R* в отведениях *I* и *W&* (см. рис. 178-8, г; рис. 178-14) и запаздыванию нисходящего колена (более 0,055 с) в отведениях *Vs* и *Уб*. Как видно из рис. 178-14, в большинстве случаев при БЛНПГ можно обнаружить вторичные деформации зубца *T*. Изменения начальных векторов сил, а также вторичные нарушения формы сегмента *ST* и зубца *T* нередко затрудняют выявление электрокардиографических признаков ишемической болезни сердца, которые также охватывают комплекс *ORS*, сегмент *ST* и зубец *T*. Если появление нисходящего колена в отведениях *Vs* и *Ve* задержано, но продолжительность комплекса *QRS* менее 0,12 с, то можно говорить о неполной блокаде правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса). Расположение оси *QRS* при блокаде левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) может быть обычным (см. рис. 178-13), но может иметь место и отклонение ее влево.

В последние годы большое внимание уделено феномену, получившему название левый гемиблок. Как следует из названия, левый передний гемиблок подразумевает поражение передних волокон, или иначе - передней ветви левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса). В свою очередь при левом заднем гемиблоке предполагается поражение волокон, идущих кзади, — задняя ветвь левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса). Сложность анатомического строения системы левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) делает практически невозможным определение механизма, приводящего к возникновению феномена гемиблока. Это может быть оча-

говое поражение проксимального отдела или диффузное поражение дистальных окончаний левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса). В то же время результаты аутопсии свидетельствуют о том, что патологический процесс, как правило, имеет диффузный характер.

При левом переднем гемиблоке наблюдают умеренное замедление активации верхней части свободной стенки левого желудочка, следствием чего является незначительное расширение комплекса *QRS* и смещение оси передней плоскости влево. Начало деполяризации межжелудочковой перегородки не страдает (см. рис. 178-13), и продолжительность комплекса *QRS* редко превышает 0,09-0,10 с. В ряде случаев левый передний гемиблок бывает сложно отдифференцировать от электрокардиографической картины гипертрофии левого желудочка. В целом при изолированной гипертрофии левого желудочка ось левого желудочка никогда не смещается за пределы  $-30^\circ$ , в то время как при левом переднем гемиблоке отклонение оси нередко заходит за  $-60^\circ$ . Типичными изменениями комплекса *QRS* при левом переднем гемиблоке считают неглубокий зубец *Q* в отведениях I и aVL, невысокий первый зубец *R* и глубокий зубец *S* в отведениях II, III и aVF.

Левый задний гемиблок характеризуется умеренной задержкой активации заднеинferiorной части свободной стенки левого желудочка. Как и при левом переднем, при левом заднем гемиблоке наблюдается лишь незначительное расширение комплекса *QRS*. Однако в последнем случае ось комплекса *QRS* во фронтальной плоскости смещается вправо. Таким образом, несмотря на то, что силы, обуславливающие начало деполяризации межжелудочковой перегородки, как правило, не страдают, они могут немного смешаться кверху, вызывая появление неглубокого зубца *Q* в отведениях II, III и aVF. Поскольку специфичность электрокардиографических проявлений левого заднего гемиблока невысока, многие клиницисты ставят диагноз изолированного левого заднего гемиблока только в том случае, если на повторных ЭКГ зарегистрировано смещение оси сердца вправо, и другие причины такого смещения оси вправо полностью исключаются. Из всех вариантов нарушения внутрижелудочковой проводимости изолированный левый задний гемиблок представляет наибольшие трудности для диагностики.

Нередко приходится сталкиваться с сочетанием левых гемиблоков с поражением системы правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса). Комбинация блокады правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) с левым передним гемиблоком получила название бифасцикулярной блокады. Этим подчеркивается, что два пучка из трех, согласно трехфасцикулярной модели организации внутрижелудочковой проводящей ткани, повреждены. Возможно, что в данном случае мы имеем дело с упрощением патофизиологической ситуации. Тем не менее оно оправдано, так как облегчает решение клинических задач. Поскольку изолированная блокада правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) никогда не сопровождается патологическим смещением оси сердца влево или вправо, ее сочетание с патологическим отклонением оси влево (см. рис. 178-13) обычно интерпретируется как комбинация левого переднего гемиблока с блокадой правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса). Подобным же образом одновременная регистрация патологической девиации оси сердца вправо и признаков блокады правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) обычно интерпретируется как ее сочетание с левым задним гемиблоком, если, конечно, имеются изменения комплекса *QRS*, характерные для последнего (см. рис. 178-13). Как и в случае изолированного левого заднего гемиблока, диагностика комбинации его с блокадой правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) затруднена, поскольку патологическое отклонение оси сердца вправо может быть признаком целого ряда клинических состояний, сопровождающих блокаду правой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса).

Термином «трифасцикулярная блокада» описывают нарушение проводимости по всем трем составным частям внутрижелудочковой специфической проводящей ткани. Диагноз на основе данных ЭКГ может быть поставлен только в том случае, если у больных признаки бифасцикулярной блокады дополняются удлинением интервала *P-R*. Подтвердить этот диагноз можно только с помощью электрокардиографии предсердно-желудочкового пучка (Гиса) (гл. 183).

**Перикардит, миокардит и кардиомиопатии.** При остром перикардите во многих отведениях происходит элевация сегмента *ST*, не сопровождающаяся реципрокными изменениями, свойственными острому инфаркту миокарда (см. рис. 178-14,а). Элевация сегмента *ST* может быть обнаружена во всех отведениях за исключением *aVR* и, в редких случаях, в отведении *Vi*. Спустя несколько дней диффузная элевация сегмента *ST* исчезает, он возвращается к изолинии, но может появиться инверсия зубца *T*. При перикардите значительно реже, чем при инфаркте миокарда, элевация сегмента *ST* встречается одновременно с инверсией зубца *T* (сравните рис. 178-11 и 178-14,а). Деформация зубца *T* может сохраняться в течение нескольких недель или даже месяцев после острого приступа перикардита. Если перикардит сопровождается значительным выпотом, развиваются электрические альтернации. Во время альтернирующих сокращений амплитуда зубцов искажается. Во всех отведениях снижается вольтаж комплекса *QRS* и зубца *T*. И в заключение, вовлечение в воспалительный процесс предсердий сопровождается транзиторной депрессией зубцов  $T_a$  [см. рис. 178-9,6(1)].

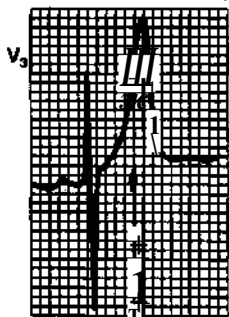
Электрокардиографические изменения при миокардите часто трудно бывает отличить от изменений, обусловленных поздней фазой перикардита, когда появляется симметричная инверсия зубца *T* (гл. 192; см. рис. 178-14,6). Однако миокардит сопровождает и другие заболевания. Вот почему важна тщательная оценка зарегистрированных изменений ЭКГ. Почти все системные инфекционные заболевания могут сопровождаться хотя бы незначительным вовлечением в процесс миокарда. Корь, эпидемический паротит, грипп, гепатит, инфекционный мононуклеоз, скарлатина — вот те самые распространенные примеры заболеваний, которые могут сочетаться с электрокардиографическими и гистопатологическими признаками воспаления миокарда. Если поражение миокарда протекает субклинически, то изменения ЭКГ минимальны и неспецифичны. Они заключаются в незначительных изменениях зубца *T* — его уплощении или, иногда, инверсии (рис. 178-9,п,р). В воспалительный процесс может вовлекаться проводящая система, приводя к удлинению интервала *P—R*.

" При бурном клиническом течении миокардита в большинстве стандартных отведений от конечностей и боковых грудных отведениях ЭКГ регистрируется симметричный инвертированный зубец *T* (см. рис. 178-14,6). Вовлечение в процесс специфической проводящей системы сопровождается признаками блокады ножек предсердно-желудочкового пучка (Гиса) или неспецифического нарушения внутрижелудочковой проводимости.

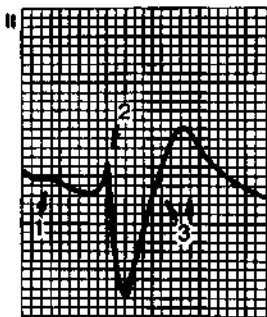
ЭКГ может оказать определенную помощь при дифференциальной диагностике различных типов кардиомиопатии (гл. 192). При гипертрофической кардиомиопатии на ЭКГ чаще всего встречаются признаки гипертрофии левого желудочка и его напряжения (см. рис. 178-10). При асимметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки ее патологическая деполаризация проявляется глубоким патологическим зубцом *Q* в отведениях *I*, *aVL*, *V5* и/или *V6*, а также высоким начальным зубцом *R* в отведении *Vi*. У больных с застойными кардиомиопатиями нередко встречаются неспецифические нарушения внутрижелудочковой проводимости, о чем свидетельствуют широкие расщепленные комплексы *QRS*, не сочетающиеся с характерными признаками блокады ножек предсердно-желудочкового пучка (Гиса) (см. рис. 178-14,в). Практически у всех больных с застойными кардиомиопатиями можно зарегистрировать неспецифические изменения сегмента *ST* и зубца *T*. Для рестриктивных кардиомиопатий характерно появление на ЭКГ признаков нарушения внутрижелудочковой проводимости, комплексов *QRS* низкого вольтаж или отсутствие увеличения амплитуды зубца *R* в грудных отведениях справа налево.

**Изменения ЭКГ при электролитных и метаболических расстройствах.** Электрически активные ткани сердца чрезвычайно чувствительны к колебаниям внеклеточной концентрации ионов  $K^+$ . Резкие сдвиги этого параметра могут сопровождаться выраженными изменениями ЭКГ. Первым признаком острой гипокалиемии служит появление высокого заостренного зубца *T* (рис. 178-15; см. рис. 41-1). По мере усугубления гиперкалиемии происходит расширение комплекса *QRS*, который начинает срачиваться с высоким зубцом *T*. Вольтаж зубца *P* снижается вплоть до полного исчезновения. Интервал *P—R* удлиняется. Прогрессирование этих изменений приводит к заметному расширению комплекса

## Гиперкалиемия

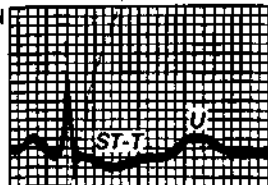


$K^+ = 6,8$



$K^+ = 9,1$

## Гипокалиемия



## Гипокальциемия

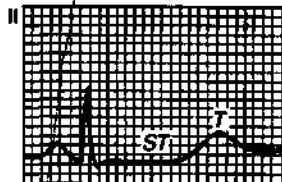


Рис. 178-15. Нарушения баланса электролитов.

Гиперкалиемия ( $K^+ = 6,8$ ) характеризуется высоким острым зубцом *T*. Тяжелая гиперкалиемия ( $K^+ = 9,1$ ) сопровождается: 1 — уплощением зубца *P* и элевацией интервала *P—R* (1 → 2); 2 — заметным расширением комплекса *QRS* (2 → 3); 3 — слиянием зубцов *S* и *T*. Гипокалиемия приводит к уплощению или инвертированию зубцов *T* и появлению выраженного зубца *U*, в результате чего увеличивается интервал *Q—U*. При гипокальциемии происходит истинное увеличение сегмента *ST* и заметное увеличение интервала *Q—T*.

*QRS*, которое сопровождается деформацией зубцов *S* и *T* и соединяющей их линии, так что весь комплекс приобретает форму синусоиды (см. рис. 178-15). Эти изменения возникают на поздних стадиях гиперкалиемии и служат грозным прогностическим признаком. Не менее опасно развитие тяжелой гипокалиемии и, для которой также характерны определенные изменения ЭКГ. В отличие от гиперкалиемии при гипокалиемии вместо высокого и острого зубца *T* наблюдается его уплощение или инверсия, одновременно с чем увеличивается амплитуда зубца *U*. Для выраженной гипокалиемии характерно появление на ЭКГ очень длинного интервала *Q—T*. Тщательный анализ кривой позволяет установить, что собственно интервал *Q—T* увеличивается незначительно: просто зубец *U* приобретает очертания зубца *T* (см. рис. 178-15). Таким образом, речь идет об "увеличении интервала *Q—U*". Этот электрокардиографический признак гипокалиемии может предшествовать возникновению тяжелых желудочковых нарушений ритма, особенно в присутствии препаратов наперстянки. Следует очень осторожно подходить к интерпретации ЭКГ, дифференцируя гипокалиемию и гипокальциемию. В то время, как при гипокалиемии удлиненный сегмент *ST* и поздний зубец *T* являются следствием уплощения зубца *T* и увеличением амплитуды зубца *U*, при гипокальциемии имеется истинная пролонгация сегмента *ST* и запаздывание зубца *T* (см. рис. 178-15). Гипокальциемию нельзя рассматривать такой грозной причиной тяжелых желудочковых аритмий, как гипокалиемию. Дисбаланс других электролитов не сопровождается какими-либо специфическими и клиническими значимыми изменениями ЭКГ.

Такие расстройства метаболизма, как гипер- или гипотиреоз, болезнь Аддисона, диабетический кетоацидоз, различные болезни накопления, например амилоидоз и гемохроматоз, могут приводить к развитию электрокардиографических изменений, которые облегчают распознавание заболевания, но редко бывают специфичными.

Прием многих фармакологических препаратов, в особенности антиаритмических и психотропных, сказывается на картине ЭКГ. Наиболее часто страдает предсердно-желудочковый узел, что приводит к увеличению интервала *P—Q*, а также процесс реполяризации, в результате чего деформируются сегмент *ST* и зубец *T* и удлиняется интервал *Q—T*.



## Векторкардиография

Векторкардиограмма (ВКГ) представляет собой замкнутую петлю, отражающую последовательность появления мгновенных электрических векторов в двухосной системе координат на плоскости (диаграмма представлена на рис. 178-5, ж). Для получения этой кривой требуется одновременная регистрация ЭКГ в двух отведениях, причём информация о волтаже зубцов в одном из них откладывается по вертикальной оси, в другом — по горизонтальной. Рез-ультулирующая петля фотографируется с экрана осциллоскопа. В большинстве из имеющихся в настоящее время систем для снятия ВКГ используется система отведений XYZ, в которой отведение X аналогично I отведению (слева направо), отведение Y — отведению aVF (сверху вниз) и отведение Z соответствует переднезадней ориентации, т. е. ближе всего к отведению Уг. В плоскости XY регистрируется векторная петля, соответствующая фронтальной плоскости, спроецированной на шестиосную систему координат (см. рис. 178-1, г). В плоскости XZ регистрируется горизонтальная петля, в которой ориентация слева направо соответствует переднезадней ориентации в системе координат, сходной с той, которая представлена на рис. 178-2, б. В плоскости YZ петля имеет сагитальную ориентацию — переднезадняя ориентация (Z) сопоставляется с верхненижней ориентацией (Y). Регистрация во всех трех плоскостях позволяет получить информацию о пространственных векторах, как показано на рис. 178-5, е. Петли состоят из точек, имеющих вид запятой. Ориентация запятой указывает направление вращения и частоту прерывания, с помощью чего можно измерять промежутки времени. Тесно сгруппированные точки свидетельствуют о медленном изменении амплитуды и направления вектора; большие расстояния между точками указывают на быстрые сдвиги. Эти данные несут информацию о зубцах Я и Г, комплексе QRS и сегменте ST.

Наибольшая ценность ВКГ в настоящее время заключается в том, что с ее помощью можно анализировать зубец Q при неясном диагнозе, а также некоторые варианты нарушения внутрижелудочковой проводимости. В том случае, если в отведениях I или  $V_e$  нормальный септальный зубец Q отсутствует, а других признаков инфаркта миокарда нет. ВКГ позволяет обнаружить исчезновение нормальной петли Q, что указывает на наличие инфаркта или рубца в области межжелудочковой перегородки. Может иметь место и обратная ситуация, когда петля Q в горизонтальной плоскости морфологически не изменена, но ориентирована кпереди, подразумевая отсутствие начальных сил, направленных вправо. Подобным же образом ВКГ может способствовать выявлению нарушения ориентации начальных сил или установлению причины неадекватного увеличения амплитуды зубца R в передних прекардиальных отведениях.

Ценность ВКГ особенно высока при диагностике инфарктов нижней стенки левого желудочка. В то время как изменения ЭКГ могут быть сомнительны, на ВКГ можно обнаружить смещение начальных сил вверх во фронтальной плоскости и одновременный поворот их по часовой стрелке — признаки, типичные для нижних инфарктов миокарда. Кроме того, использование ВКГ может быть целесообразно в случае возникновения затруднений при дифференциальной диагностике инфарктов нижней стенки и левого переднего гемиблока или при диагностике случаев их сочетания. При левом переднем гемиблоке начальные силы нередко неизменны, однако значительная часть петли фронтальной плоскости смещена вверх. Кроме того, силы направлены против часовой стрелки, что отличает это состояние от инфаркта нижней стенки левого желудочка, когда вращение сил происходит по часовой стрелке. В случае комбинации инфаркта нижней стенки миокарда с левым передним гемиблоком электрокардиографические признаки инфаркта могут быть нечеткими. На ВКГ при этом регистрируется четкое патологическое смещение начальных сил вверх, что является критерием нижнего инфаркта, а также ротация начальных сил против часовой стрелки во фронтальной плоскости, характерная для левого переднего гемиблока.

## Список литературы

- Berne R. M. (ed): *Electrophysiology, of the heart*, in *Handbook of Physiology*, sec 2: *The Cardiovascular System*, vol. 1: *The Heart*. Washington. DC, American Physiological Society, 1979, pp 187—428.
- Castellanos A., Myerburg R. J.: The resting electrocardiogram, in *The Heart* 6th ed, JW Hurst et al (eds). New York. McGraw-Hill, 1986/ p. 206.
- Cooksey JD et al: *Vectorcardiography and Electrocardiography*, 2d ed. Chicago, Year Book, 1977.
- Fisch C. (ed): *Cardiovascular Clinics*, vol. 5, no 3: *Complex Electrocardiography I*, Philadelphia, Davis, 1973.
- : *Electrocardiography and vectorcardiography*, in *Heart Disease*, 2d ed, E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p/ 195.
- Goldman M. I. *Principles of Clinical Electrocardiography*, 12th ed Los Altos, California, Lange Medical Publishers, 1986.
- Hoffman B. F., Cranefield P. F.: *Electrophysiology of the Heart*. New York, McGraw-Hill, 1960.
- Silverman M. E. et al.: *Electrocardiography: Basic Concepts and Clinical Application*. New York, McGraw-Hill, 1983-

ГЛАВА 179

## НЕИНВАЗИВНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ СЕРДЦА

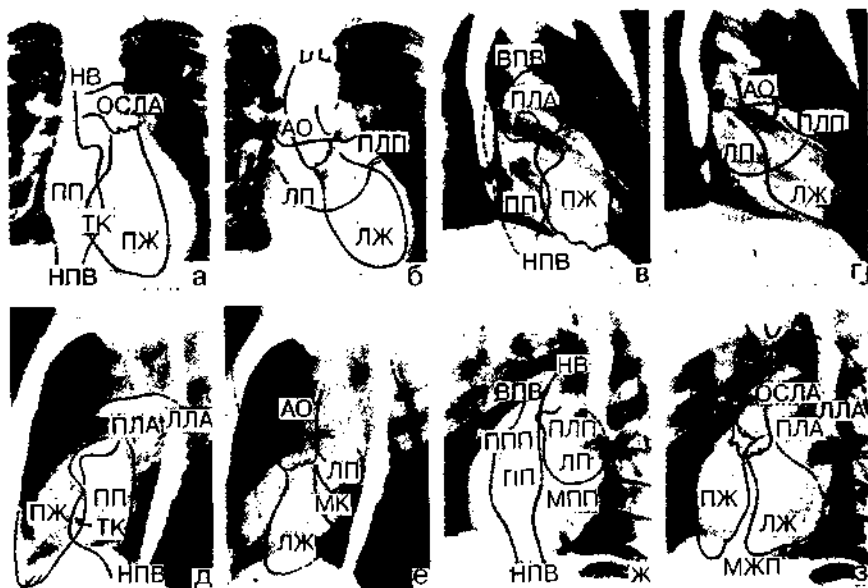
**Рентгенография, фонокардиография, эхокардиография,  
радиоизотопные методы, ядерный магнитный резонанс**

***Патриция К- Ком, Джошуа Уинни, Евгений Браунвальд  
(Patricia C. Come, Joshua Wynne, Eugene Braunwald)***

### ***Рентгенография***

Рентгенография грудной клетки позволяет получить информацию об анатомических деформациях, т. е. об изменении размеров и конфигурации сердца и крупных сосудов, а также информацию о физиологических нарушениях артериального и венозного легочного кровотока и давления в сосудах легких. Расширение камер сердца, как правило, вызывает изменение его размеров и контуров. Гипертрофия миокарда, напротив, часто приводит к утолщению стенки желудочка за счет уменьшения объема его полости. При этом заметно лишь незначительное изменение тени сердца. Хотя в повседневной практике обычно выполняют стандартную рентгенографию грудной клетки в шестифутовых заднепередней и боковой проекциях, более полные сведения о размерах камер и их очертаниях можно получить, делая серии снимков сердца (рис. 179-1). Для выявления кальцификации структур сердца, визуализации перикардального выпота или утолщения перикарда при наличии эпикардального жира целесообразно использование интенсификационной флюороскопии, позволяющей получить более четкое изображение, а также зарегистрировать движения рентгеноконтрастных протезов клапанов, определить размеры и движения камер сердца и крупных сосудов.

**Тень сердца.** Труднее всего поддается исследованию правое предсердие. Расширение его, однако, может вызывать появление выпячивания вправо и усиление кривизны правой границы сердца в заднепередней и в левой передней косой проекциях. Правый желудочек лучше всего виден в боковой проекции, при этом его передняя стенка располагается сразу позади нижней трети грудины. По мере расширения правый желудочек оттесняет ткань легких, занол-



Р«с. 179-1.

Переднезадняя (а, б), боковая (в, г), правая передняя косая (д, е) и левая передняя косая (ж, з) проекции сердца, позволяющие определить расположение камер сердца, клапанов и межпредсердной и межжелудочковой перегородок. Обозначения: НВ - непарная вена; ВПВ - верхняя полая вена; ПП - правое предсердие; НПВ - нижняя полая вена; ТК - правый предсердно-желудочковый клапан (трехстворчатый клапан); ПЖ - правый желудочек; ОСЛА - основной ствол легочной артерии; ПЛЛ - правая легочная артерия; ЛЛА - левая легочная артерия; АО - аорта; ЛП - левое предсердие; ПЛП - придаток левого предсердия (ушко); ЛЖ - левый желудочек; МК - левый предсердно-желудочковый клапан (митральный клапан); МЖП - межжелудочковая перегородка; МММ - межпредсердная перегородка; ППП - придаток правого предсердия (ушко). [Из: Р. С. Come (Ed.) Diagnostic Cardiology, с разрешения R. E. Dinsmore, M. D., and J. B. Lippincot Company.]

няя и верхнюю часть ретростерального пространства. Дальнейшая дилатация правого желудочка приводит к пассивному смещению остальных камер сердца, в частности левого желудочка.

Расширение придатка левого предсердия (ушка) может быть заподозрено при регистрации в заднепередней проекции выпячивания, расположенного под легочной артерией. Увеличение просвета левого предсердия лучше всего демонстрируется при получении снимков в боковой или правой передней косой проекции. В этом случае можно увидеть смещение зади заполненного барием пищевода. Дальнейшее расширение полости левого предсердия сопровождается формированием его второй границы, или «двойной плотности», предлежащей к стенке правого предсердия, образующейся в результате сращения правой задней границы левого предсердия с правым легким. Следствием этого может быть смещение кзади и вверх левого бронха. Левый желудочек расширяется, как правило, книзу, кзади и влево, что приводит нередко к увеличению кардиоторакального отношения: максимальный диаметр сердца/максимальный внутренний торакальный диаметр, которое в норме не превышает 0,5. Рентгенография грудной клетки является ценным скрининг-методом, или методом первичного обследования больных. В то же время существуют другие способы получения изображения, позволяющие более подробно исследовать отдельные камеры сердца, например эхокардиография.

**Сосудистое русло легких.** Поскольку диаметр сосудов легких пропорционален интенсивности кровотока в них, то в нормальных условиях сосуды утончаются по направлению от центра к периферии и от участков легких с богатой сосудистой системой к участкам с меньшим кровенаполнением. Усиление кровотока, как, например, при сбросе крови «слева направо», приводит к расширению сосудов, они становятся извитыми. Регионарное или общее снижение кровотока вследствие эмболии сосудов легких, лобарной эмфиземы или сбросе крови справа налево сопровождается уменьшением калибра сосудов.

Повышение венозного легочного давления сопровождается периваскулярным отеком в участках легких с богатым кровоснабжением, вызывая нарушение структурной прочности сосудистой стенки и перераспределение кровотока в области легких с исходно незначительным кровотоком. В результате дальнейшего повышения давления развивается интерстициальный отек с появлением перибронхиальных манжеток, затемнения прикорневых и периферических отделов легких. Наряду с этим при рентгенологическом обследовании обнаруживается формирование плотных линий (линий Керли Б), располагающихся перпендикулярно плевре и отражающих накопление жидкости в соответствующих междольных перегородках. В конечном счете может развиться альвеолярный отек легких. Однако промежуток времени между гемодинамическими изменениями и появлением рентгенографических признаков может быть значительным.

Легочная артериальная гипертензия вызывает расширение основного ствола легочной артерии и ее центральных ветвей. Если повышение артериального давления в легочной артерии сочетается с повышением легочного артериального сопротивления, как, например, в случае первичной легочной гипертензии, то дистальные отделы легочных артерий часто оказываются укороченными («обрезанными»).

**Специальные рентгенографические методы.** Цифровая вычитательная ангиография (ЦВА) предлагает компьютерную обработку материала, что позволяет получить изображения высокого разрешения и качества. Изображение интересующей области легкого вычлняется («вычитается») из обзорного снимка после внутривенного, внутрисердечного или внутриаортального введения контрастного вещества. «Вычитание» рентгеноконтрастных теней из мягких тканей и костей позволяет, используя значительно меньшие, чем при обычной ангиографии, дозы контрастного вещества, добиться получения четкого изображения сосудистых структур. Контрастирование сосудистого русла используется при диагностике сосудистых опухолей, эмболии сосудов легких, патологии аорты или периферических, церебральных и почечных артерий. Исследуя сердце, можно оценить желудочковую функцию, выявить наличие внутрисердечных шунтов, врожденных пороков сердца, контролировать проходимость коронарных трансплантатов.

Компьютерная томография позволяет получить последовательные изображения той или иной области тела в виде тонких поперечных срезов. Рентгеновские лучи, генерируемые вращающимся источником, регистрируются несколькими расположенными последовательно вокруг пациента детекторами. Толщина срезов контролируется путем измерения затухания рентгеновских лучей, проходящих через ткани. Первично зарегистрированная информация может быть усилена путем отражения лучей от смежных горизонтальных плоскостей, после чего ее можно использовать для построения множества двухмерных проекций. Дополнительное введение контрастного вещества и использование метода электронного накопления позволяют получить изображения сокращающегося сердца с высоким разрешением. При этом отчетливо видны зоны инфаркта и ишемии, аневризмы желудочка, внутрисердечные тромбы, изменения аорты и перикарда, проходимость сосудистых трансплантатов.

### *Фонокардиография, систолические временные интервалы и кривые пульса*

Несмотря на то что методы получения изображения в значительной степени вытеснили фонокардиографию и регистрацию кривых пульса, эти методы исследования не утратили полностью своего значения для определения причины и

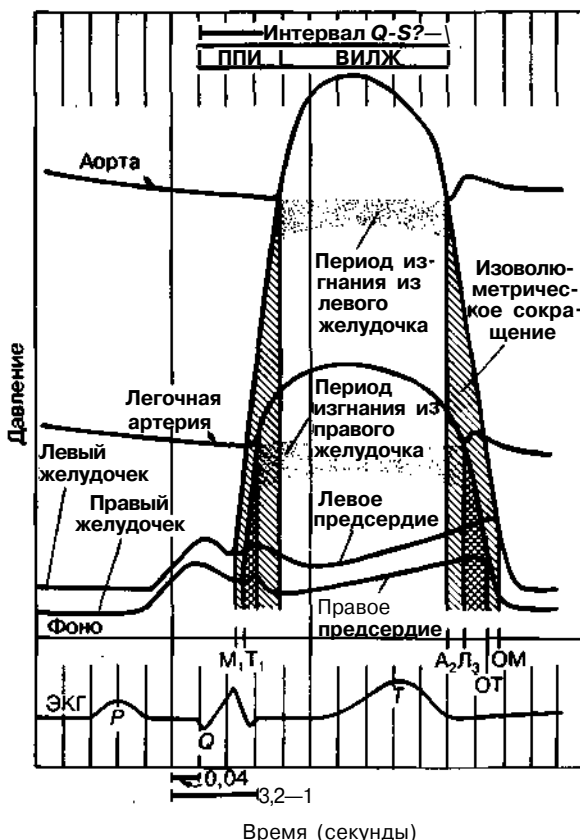


Рис. 179-2. Схематическое сопоставление кривых внутрисердечного и аортального давления с электрокардиограммой (ЭКГ) и фонокардиограммой (Фоню). Заштрихованные области, обозначенные «ИзоВ», соответствуют изоволюметрическому фазам сокращения и расслабления левого и правого желудочков соответственно; M<sub>1</sub>, T<sub>1</sub>, Ли и Лц — тоны сердца, возникающие при закрытии левого ирелдсердно-желудочкового (митрального), правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапанов, клапанов аорты и легочного ствола соответственно. OT и OM — звуки, возникающие при открытии правого и левого предсердно-желудочкового клапана. Интервал Q — S<sub>2</sub> включает в себя период предызгнания (ППИ) и время изгнания из левого желудочка (ВИЛЖ). Все эти показатели могут быть измерены неинвазивным путем (см. текст).

времени появления патологических признаков, которые были зарегистрированы при аускультации и пальпации. Использование этих методов особенно целесообразно в сочетании с М-эхокардиографией. Кривые яремного, каротидного и верхушечного пульса, зарегистрированные этими непрямыми методами, в значительной степени напоминают кривые изменения давления в правом предсердии, аорте и левом желудочке соответственно. С помощью фонокардиограммы можно провести графическую запись тонов и шумов сердца.

Анализ формы кривой каротидного пульса и расчет на его основе систолических временных интервалов позволяет получить важную информацию о состоянии и функции левого желудочка. Систолические временные интервалы включают в себя следующие показатели: электро-механическая систола (QA<sub>2</sub>) — период времени от начала комплекса QRS до

аортального компонента Аг; время выброса левого желудочка (ВВЛЖ) — интервал, начинающийся от точки подъема каротидной волны до дикротической впадины; преэжекционный период (ПЭП) —  $\text{ПЭП} = \text{С} \cdot \Delta t - \text{ВВЛЖ}$  (рис. 179-2). При левожелудочковой недостаточности ПЭП удлиняется, отражая прежде всего уменьшение скорости нарастания давления в желудочки, а ВВЛЖ укорачивается, что свидетельствует об уменьшении ударного объема. Вследствие этого отношение ПЭП/ВВЛЖ увеличивается. При затрудненном оттоке крови из левого желудочка вследствие фиксированной обструкции (например, при стенозе устья аорты) кривая каротидного пульса поднимается медленно, в то время как в случае динамической обструкции (гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия) подъем кривой происходит быстро, поскольку в раннюю систолу отток не нарушен. Если при этом нет сопутствующей сердечной недостаточности, то ВВЛЖ, как правило, увеличивается независимо от типа обструкции кровотоку.

## Эхокардиография

Эхокардиография — это метод получения изображения сердца и крупных сосудов, в основе которого лежит использование ультразвука. Датчик, содержащий пьезоэлектрический керамический кристалл, способный трансформировать электрическую энергию в механическую (звук) и обратно, выступает одновременно и в качестве источника звука, и приемника отраженных волн. Существует три типа эхокардиографических исследований: М-эхокардиография, двухмерная эхокардиография и доплеровское исследование. При М-эхокардиографии и один датчик излучает звук с частотой 1000—2000 импульсов в 1 с вдоль одной какой-либо оси. В результате создается изображение сердца как бы «с вершины горы». Этот тип эхокардиографии позволяет получить качественное изображение во времени. Изменяя направление луча, можно сканировать сердце от желудочков до аорты и левого предсердия (рис. 179-3). При двухмерной эхокардиографии, направляя ультразвуковой луч по дуге в  $90^\circ$  с частотой около 30 раз в 1 с, получают изображение в двух плоскостях. Используя различные точки расположения датчика, можно получить качественное пространственное изображение, позволяющее анализировать движения структур сердца в реальном времени.

С помощью доплеровской эхокардиографии можно определить! скорость кровотока и его турбулентность. Когда звук сталкивается с движущимися эритроцитами, частота отраженного сигнала изменяется. Величина этого изменения (доплеровский сдвиг) указывает на скорость кровотока (V), которую можно рассчитать, учитывая следующие характеристики звукового луча:

$$V = \frac{C \cdot (\text{доплеровский сдвиг})}{(2 \cdot \text{излучаемая частота}) \cdot \cos \theta},$$

где C — скорость звука в тканях,  $\theta$  — угол между доплеровским лучом и средней осью кровотока.

Направление сдвига вверх (увеличение частоты отраженного звука) указывает на то, что ток крови направлен к датчику; направление сдвига вниз — от датчика. При прохождении крови через стенозированные отверстия клапанов ее скорость увеличивается, что также может быть зарегистрировано с помощью доплеровской эхокардиографии. Используя затем модифицированное уравнение Бернулли, можно рассчитать чресклапанный градиент давлений (P):  $P = 4V^2$ . Регистрация сигналов в отдельных небольших областях позволяет определить пространственную локализацию турбулентности, характерную для стеноза, недостаточности клапанов или шунтирования крови. Сочетание доплеровского исследования с методами получения изображения позволяет рассчитать сердечный выброс. К сожалению, не у всех больных эхокардиография может быть выполнена успешно. Проникновение звука в ткани может затрудняться у многих лиц пожилого возраста, страдающих ожирением и эмфиземой.

Поражение клапанов сердца. Эхокардиографические методы получения изображения помогают выявлять изменения толщины и нарушения движений

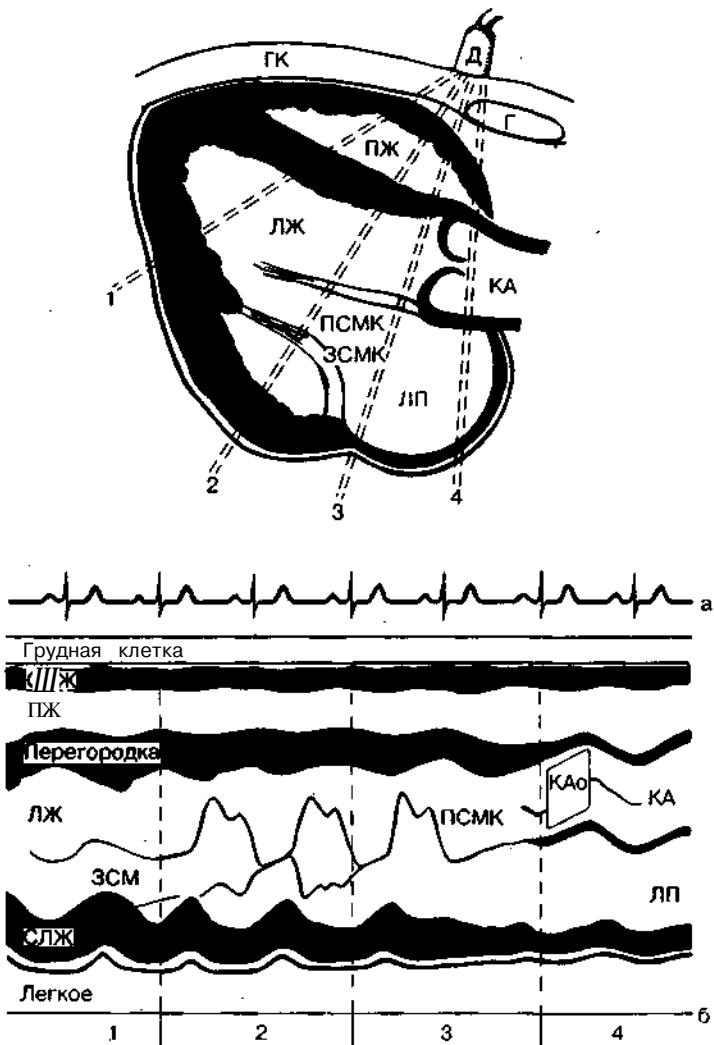


Рис. 179-3. Схематическое изображение нормального сердца, получаемое с помощью М-эхокардиографии.

а - разрез сердца вдоль длинной оси; б - эхокардиографическая картина движения соответствующих анатомических структур сердца. Обозначения: ГК - грудная клетка; Д - эхокардиографический датчик; Г - грудина; МЖ - правый желудочек; ЛЖ - левый желудочек; КА - корень аорты; ПСМК - передняя створка левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана; ЗСМК - задняя створка левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана; ЛП - левое предсердие; СПЖ - стойка правого желудочка; КАо - клапан аорты; ЗСМ - задняя сосочковая мышца; СЛЖ - стенка левого желудочка. [Из: Р. С. Come. Echocardiography in diagnosis and management of cardiovascular disease. - Compr. Ther, 1980, 6 (5), 58.]

клапанов, приводящие к их стенозу или недостаточности. Кроме того, с помощью эхокардиографических методов можно оценить реакцию сердца на нагрузку давлением или объемом, измеряя расширение полостей сердца, гипертрофию его стенок и изменение их движения. Допплеровские варианты эхокардиографии позволяют подтвердить диагноз недостаточности клапанов или стеноза (см. также гл. 187).

Стеноз левого атриоventрикулярного отверстия (митральный стеноз). Выявление при эхокардиографии ограниченного открытия клапана вследствие утолщения его створок и образования спаек, а также укорочения и утолщения хорд позволяет диагностировать митральный стеноз (рис. 179-4). Планиметрическое исследование зоны левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана по короткой диастолической оси и измерение скорости снижения трансмитрального градиента диастолического давления с помощью доплеровского метода позволяет довольно точно определить площадь просвета клапана. Эхокардиография облегчает диагностику и других причин нарушения притока крови, таких как миксома или тромб левого предсердия, массивная аннулярная кальцификация, надклапанное кольцо, наличие дополнительного третьего предсердия, изменение левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана в виде парашюта.

Недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана (митральная недостаточность). Полнота закрытия левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана в систолу зависит от нормальной функции его створок и поддерживающих их структур, включая фиброзное кольцо клапана, сухожильные хорды, сосочковые мышцы и окружающий миокард. При выявлении причины митральной недостаточности предпочтение следует отдавать двухмерным методикам, а не М-эхокардиографии. Митральная недостаточность может быть следствием ревматического поражения сердца, пролапса клапана, флотации одной из створок при разрыве хорды или сосочковой мышцы, аннулярной кальцификации, повреждения атриоventрикулярного канала, миксома, эндокардита, гипертрофической кардиомиопатии, дисфункции левого желудочка. Картирование отверстия митрального клапана с помощью доплеровского исследования позволяет оценить выраженность систолической турбулентности в полости левого предсердия, что дает возможность определить степень регургитации.

Стеноз устья аорты (аортальный стеноз). Для выявления подклапанной, клапанной и надклапанной обструкции лучше всего использовать двухмерную эхокардиографию. На врожденный характер заболевания указывают такие признаки, как куполообразное выпячивание створок клапана в систолу и необычное число или размеры створок (две в двухстворчатом клапане). Приобретенный фиброз или кальцификация вызывают утолщение клапана. Нормальное расхождение створок исключает приобретенный характер критического стеноза аорты, однако неполное расхождение еще не является специфическим признаком стеноза. В то же время обнаружение высокой скорости прохождения крови через устье аорты при доплеровском исследовании свидетельствует в пользу стеноза. Небольшая скорость кровотока тем не менее не исключает наличие стеноза, поскольку как сниженный объем, так и невозможность направить доплеровский луч параллельно кровотоку могут привести к существенному занижению регистрируемых скоростей.

Недостаточность клапана аорты (аортальная недостаточность). Следует отличать расширение корня аорты и ее расслоение от поражения клапана, вызывающих регургитацию крови. К ним относятся врожденные болезни, склерозирование, эндокардит, пролапс и флотирование створок. Для выявления структурной патологии лучше всего использовать двухмерную эхокардиографию. В то же время М-эхокардиография позволяет с высокой точностью диагностировать как диастолическую вибрацию передней створки левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана, так и преждевременное закрытие клапана в результате значительного повышения диастолического давления в левом желудочке в случаях тяжелой острой аортальной регургитации. Очень чувствительным признаком недостаточности клапана аорты может служить диастолическое дрожание.

Поражение правого предсердно-желудочкового



## Митральный стеноз

## Миксома

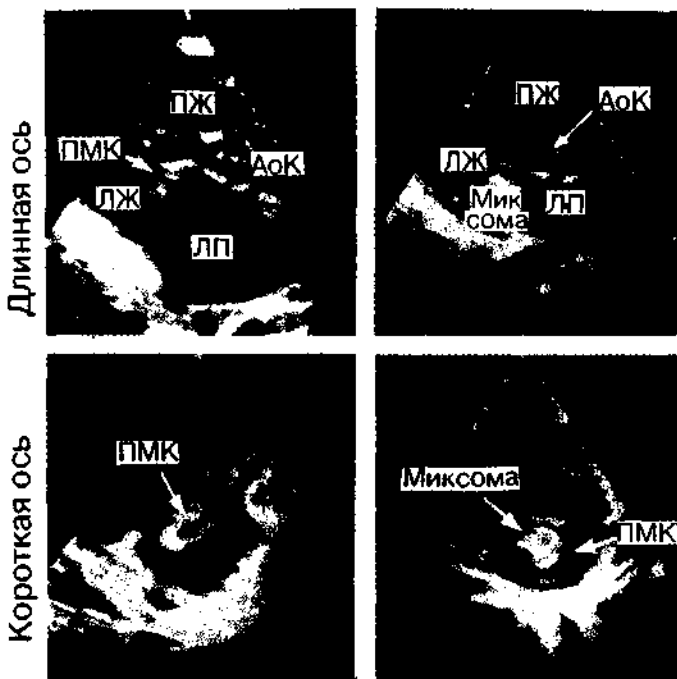


Рис. 179-4. Изображения сердца в диастолу.

Получены с помощью двухмерной эхокардиографии, выполненной вдоль длинной и короткой осей сердца у больных с заметным уменьшением эффективного просвета левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана (ПМК) вследствие стеноза левого атриовентрикулярного отверстия (митрального стеноза, МС) и миксома левого предсердия. У больного с митральным стенозом створки клапана, в особенности если их концевые части утолщены, заметно ограничено расхождение передней и задней створок в диастолу. Левое предсердие расширено. У больного с миксомой левого предсердия во время диастолы происходит пролабирование миксомы в ПМК, вызывая его обструкцию. О б о з н а ч е н и я : ПЖ — правый желудочек; ЛЖ — левый желудочек, АоК — клапан аорты.

(трехстворчатого) клапана и клапана легочного ствола. Внедрение двухмерного сканирования повысило качество визуализации клапанов правых отделов сердца. Обнаружение изменений структуры и движения створок способствует диагностике ревматических деформаций, аномалии Эбштейна, пролапса, флотирования створок, эндокардита, врожденной дисплазии и утолщения клапанов вследствие карциноида, амилоидоза, эндокардита Леффлера или эндокардиального фиброза. Характерным признаком стеноза легочного ствола является парашютообразное выбухание клапана легочного ствола в систолу.

**Протезы клапанов.** Эхокардиографическое исследование механических протезов нередко бывает затруднено, что обусловлено присущей протезам высокой эхогенностью, затрудняющей распознавание патологического разрастания ткани и тромбов. Для выявления нарушения периодичности открытия и закрытия протезов клапанов целесообразно использовать сочетание фонокардиографии и М-эхокардиографии. Отклонение данных доплеровской эхокардиографии от нормальных показателей может указывать на функциональные

расстройств. Тем не менее для получения полной информации о работе протезов клапанов необходимо выполнить развернутое ангиографическое и гемодинамическое обследование. Диагностика таких поражений биопротезов, как фиброз, кальцификация, патологическое разрастание ткани или их разрывы, как правило, более проста.

**Эндокардит.** Более чем у 50% больных с эндокардитом при обследовании можно обнаружить экзогенные массы с неровными очертаниями. Это тромботические наложения на эндокарде. Несмотря на то что эти образования сопровождаются повышенным риском развития различных осложнений, многие больные благополучно выздоравливают, получая лишь антибактериальную терапию (см. также гл. 188).

**Левый желудочек.** Для измерения размеров левого желудочка, толщины его стенок и оценки функционального состояния широко используют М-эхокардиографию. О состоянии диастолической функции позволяет судить такой показатель, как скорость утончения стенки желудочка в диастолу. Определяя процент укорочения малой оси, который у здорового человека превышает 28%, и среднюю скорость укорочения циркулярных волокон можно контролировать систолическую работу желудочка. Эти показатели, однако, во многом зависят от величины пред- и постнагрузки, а также от сократимости миокарда. Анализ соотношений конечно-систолических величин давления и размеров, которые не зависят от преднагрузки и учитывают особенности постнагрузки, позволяет получить более глубокую информацию о сократительной способности миокарда. Однако М-эхокардиография помогает определить глобальную желудочковую функцию только при условии сохранения нормальной конфигурации желудочка и относительной симметричности амплитуды и периодичности систолических движений. Двухмерная эхокардиография, позволяя получить изображения желудочка в целом ряде проекций, делает возможным определение размеров желудочка и его функции, в частности, у больных с асимметричным сокращением миокарда вследствие ишемической болезни сердца. Кроме того, только двухмерная эхокардиография способна адекватно визуализировать верхушку левого желудочка, которая представляет собой область наиболее частой локализации нарушений нижний миокарда и формирования тромбов.

С помощью эхокардиографии можно диагностировать кардиомиопатию и идентифицировать ее тип — дилатационная, гипертрофическая и рестриктивно-облитерирующая (рис. 179-5). Для дилатационной кардиомиопатии характерно расширение и плохая сократимость обоих желудочков. Толщина стенок нормальна или слегка увеличена. Гипертрофической кардиомиопатии, напротив, свойственны заметная гипертрофия левого желудочка, захватывающая обычно часть межжелудочковой перегородки, небольшая полость желудочка, усиление систолической функции и нарушение расслабления миокарда в диастолу. Признаками динамической обструкции являются движение вперед левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана в систолу, вследствие чего он приближается к межжелудочковой перегородке, и частичное мидсистолическое закрытие клапана аорты. Утолщение стенок желудочка встречается также и при инфильтративных расстройствах. При амилоидозе утолщенные стенки часто имеют «пестрый» вид, что сопровождается снижением вольтажа на электрокардиограмме (ЭКГ).

**Перикардальный выпот.** Эхокардиография позволяет выявить даже небольшой, не превышающий 15 • 20 мл, перикардальный выпот. Несмотря на то что некоторые эхокардиографические данные могут указывать на наличие диастолического сдавления правых предсердий и желудочка, давая основание заподозрить тампонаду, решение о лечении следует принимать только с учетом клинических и гемодинамических показателей.

**Новообразования сердца.** Диагностика большинства опухолей, захватывающих сердце и перикард, не вызывает затруднений. К новообразованиям сердца относят прежде всего миксомы (см. рис. 179-4), другие первичные и вторичные опухоли, а также тромбы.

**Врожденные пороки сердца.** Двухмерная эхокардиография позволяет без труда выявить поражение клапанов, нарушения взаимоотношений предсердий, клапанов, желудочков и крупных сосудов. Вследствие этого внедрение данного метода поистине революционизировало диагностику врожденных

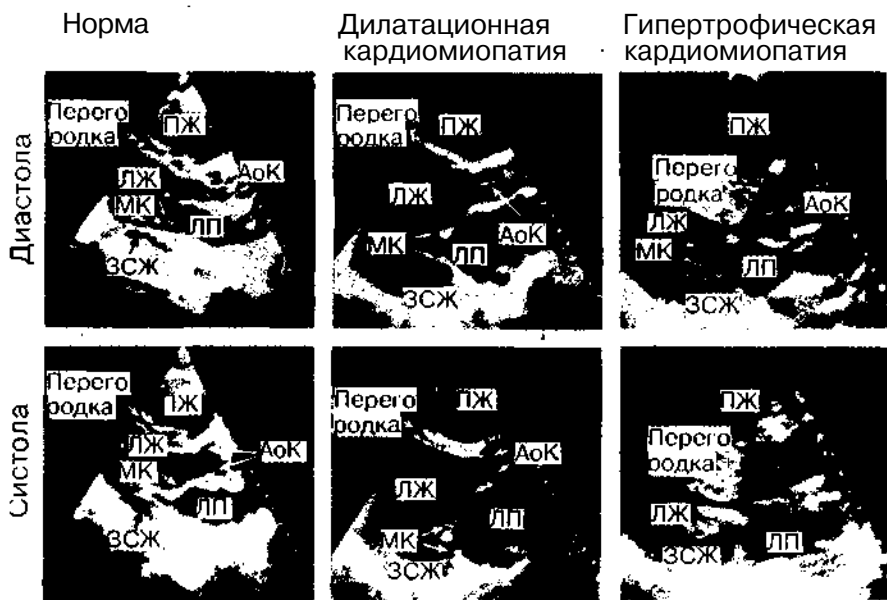


Рис. 179-5. Парастернальные проекции вдоль длинной оси левого желудочка в диастолу и систолу у здорового человека и у пациентов с дилатационной (ДКМП) и гипертрофической кардиомиопатиями (ГК.МП).

Сива показаны нормальная толщина стенки желудочка в диастолу и ее нормальное утолщение в систолу, а также ее экскурсии. У больного с ДКМП диаметр левого желудочка (ЛЖ) и левого предсердия (ЛП) увеличен. Кроме того, утолщение стенки в систолу значительно меньше выражено, а движения межжелудочковой перегородки (МЖП) и задней стенки желудочка (ЗСЖ) **ограничены**. У больного с ГКМП межжелудочковая перегородка патологически утолщена и обладает высокой эхогенностью. Диастолические размеры полости ЛЖ уменьшены; во время систолического сокращения она почти полностью исчезает. Обозначения: ПЖ — правый желудочек; МК — левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан; АоК — клапан аорты.

заболеваний сердца. Контрастная и доплеровская эхокардиография также облегчают распознавание внутрисердечных шунтов, стенозов и недостаточности клапанов.

### Радиоизотопные методы получения изображения сердца

Основными показаниями для выполнения радиоизотопных исследований сердца являются клинические ситуации, при которых имеется необходимость исследования систолической и диастолической желудочковой функции — для этого проводят радиоизотопную вентрикулографию; идентификации и количественной оценки внутрисердечных шунтов — с помощью радиоангиокардиографии; изучения перфузии миокарда — с применением меченых ионов, главным образом таллия-201; диагностики острого инфаркта миокарда, используя радиоизотопы, тропные к некротизированным тканям.

Желудочковая **функция**. Для визуализации контуров полостей сердца и крупных сосудов во время радиоизотопной вентрикулографии (РИВГ) используют технеций-99м — радиоактивный индикатор, вводимый в какой-либо сосуд

Изображения, полученные после накопления  
в полостях сердца эритроцитов,  
меченных технецием-<sup>99m</sup>  
40\* ЛПКП

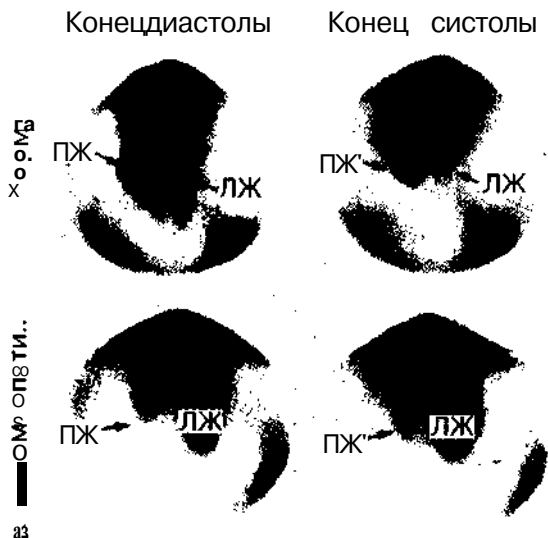


Рис. 179-6. Радиоизотопные изображения сердца в конце диастолы и в конце систолы у здорового человека (фракции выброса левого и правого желудочков составляют, соответственно, 69 и 45%) и у больного с идиопатической дилатационной кардиомиопатией, сопровождающейся заметным снижением систолической функции левого желудочка (фракция выброса левого желудочка 23%). В случае кардиомиопатии происходит небольшое изменение полости левого желудочка и плотности накопления изотопов от диастолы к систоле. Функция правого желудочка, однако, нормальная фракция выброса составляет 57%. Обозначения: ПЖ' .. правый желудочек; ЛЖ — левый желудочек.

(рис. 179-6) и связывающийся с эритроцитами крови. Существует два различных метода выполнения РИВГ. В первом случае — метод первого прохождения всей дозы — изотоп вводится внутривенно, и его прохождение по правым отделам сердца, через легкие в левые отделы сердца регистрируют с помощью сцинтилляционной камеры. Во втором случае метод достижения равновесия, или построения решетки, — распределение индикатора контролируют на протяжении нескольких сотен сердечных циклов после однородного распределения, т. е. полного разведения, индикатора в крови. Сцинтиграфическая информация, полученная на протяжении одного сердечного цикла, делится на множество фрагментов (часто 30 и более). При этом радиоизотопную информацию регистрируют синхронно с записью ЭКГ. Изображения отдельных фрагментов сердечного цикла затем суммируются компьютером, что позволяет получить картину пространственного и временного распределения изотопов. Изображения получают в двух проекциях: передней и левой передней косой. Серию последовательных изображений (решетка) нередко составляют на основе данных, полученных методом первого прохождения всей дозы, поскольку для построения решетки не требуется дополнительного введения изотопа. Поскольку после вычитания фонового и.иу

чения зарегистрированное количество импульсов прямо пропорционально объему крови, то исследования, основанные на методе достижения равновесия концентрации индикатора, позволяют определить объемы полостей сердца, рассчитать фракции выброса левого и правого желудочков, отношение величин ударных объемом обоих желудочков, а также скорости опорожнения и заполнения полостей желудочков. Результаты этих исследований и стандартных катетеризационных методик совпадают. Повторные изображения сердца и его полостей можно получать на протяжении 20 ч после введения препарата, что позволяет контролировать влияние на функции желудочков различных процедур, таких как тест с физической нагрузкой или прием лекарственных препаратов.

РИВГ может быть использована для выявления больных с хронической ишемической болезнью сердца. Поскольку в покое все показатели могут оставаться в пределах нормы, для провокации ишемических изменений часто прибегают к- проведению тестов с физической нагрузкой. Изображения полостей сердца получают в условиях покоя и при максимальной физической нагрузке. Отсутствие при этом увеличения фракции выброса как минимум на 5 % и появление одного или более участков нарушения колебания стенки желудочка позволяет заподозрить существенное поражение коронарных сосудов. Чувствительность и специфичность указанных показателей достигает 90 и 60 % соответственно. Проведение теста наиболее целесообразно у тех больных, у которых в состоянии покоя не удалось получить убедительных данных, подтверждающих наличие заболевания. Была показана прямая связь между сохранением низких величин фракции выброса после острого инфаркта миокарда и ближайшей и отдаленной смертностью и инвалидизацией больных. Этот метод позволяет также диагностировать недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана (митральную недостаточность), разрыв межжелудочковой перегородки, постинфарктные аневризмы, а также оценить систолическую и диастолическую функцию у больных с кардиомиопатией (см. рис. 179-6) или объемной перегрузкой. Снижение фракции выброса в покое свидетельствует о неблагоприятном прогнозе у больных с недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана или клапана аорты даже после замены клапана. Вопрос о целесообразности проведения РИВГ во время физической нагрузки для выявления сниженного резерва вследствие объемной перегрузки остается нерешенным. С помощью РИВГ можно обнаружить внутрисердечные тромбы и другие объемные образования, хотя в этом случае ее чувствительность уступает эхокардиографии.

**Сцинтиграфия шунта.** Диагностика шунтов «слева направо» основывается на использовании модифицированного метода первого пассажа индикатора. При этом интересующая область миокарда проецируется на фоне легочного поля. После быстрого введения радиоизотопа в вену большого диаметра, обычно наружную яремную вену, компьютерная система гамма-камеры строит кривую зависимости распределения активности изотопа в легких от времени. Обычно количество импульсов резко возрастает как только болус введенного препарата достигает участка легких, находящегося непосредственно под регистрирующим детектором. После пика активности следует постепенное снижение ее, а затем вновь небольшое повышение, отражающее нормальную рециркуляцию изотопа и возвращение его в легкие из системного кровообращения. Наличие сброса крови «слева направо» проявляется преждевременным прерыванием пологого нисходящего колена вследствие раннего возвращения радиоизотопа в легкие. Компьютерный анализ находящейся под кривой зоны позволяет количественно оценить отношение легочного кровотока к системному. Таким же образом можно выявить и рассчитать величину сброса крови «справа налево».

**Получение изображения перфузии миокарда.** Некоторые изотопы моновалентных катионов, в особенности аналог калия таллий-201, период полураспада которого составляет 72 ч, широко используют для исследования перфузии миокарда, так как их активный захват нормальными клетками миокарда прямо пропорционален интенсивности регионарного кровотока. На изображениях миокарда, получаемых вскоре после введения изотопа, области некроза, фиброза и ишемии выделяются сниженным накоплением таллия («холодные пятна»). Однако после первичного накопления внутри клеток таллий-201 продолжает участвовать в обмене с изотопом, находящимся в системной циркуляции. Вследствие этого через несколько часов все жизнеспособные клетки миокарда с сохраненной функ-

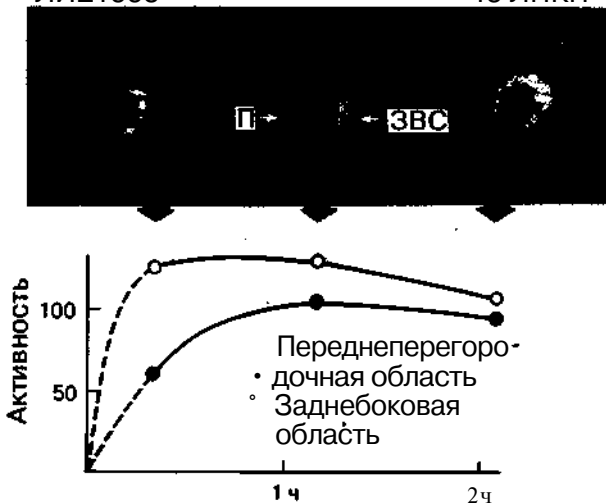


Рис. 179-7. Серия скintiграмм с таллием-201, выполненных в левой передней кривой проекции под углом 45° у больного с жалобами на загрудинные боли, выполняющего тест с нагрузкой.

Изображение, полученное непосредственно после физической нагрузки (слева), указывает на снижение перфузии перегородки. На изображениях, полученных спустя 1 и 2 ч (в центре и справа), виден дефект наполнения, отражающий феномен перераспределения. Построенные с помощью компьютера кривые распределения активности во времени (внизу) подтверждают существенное снижение первичного накопления изотопа в перегородке по отношению к задней стенке. Через 2 ч происходит приблизительно уравнивание активности. Обозначения: П • • перегородка; ЗБС — заднебоковая стенка. [С разрешения из: Р. С. Come (Ed.) Diagnostic Cardiology.]

щей мембран будут содержать приблизительно одинаковое количество изотопа.

Сцинтиграфия с таллием-201 чаще всего используется для выявления ишемии, провоцируемой физической нагрузкой (рис. 179-7). Таллий вводят внутривенно при максимальной нагрузке, и через 5–10 мин получают изображение миокарда в нескольких проекциях. При здоровом миокарде на изображениях видно относительно гомогенное распределение активности изотопа. В то же время у больных с инфарктом или ишемией миокарда, как правило, можно обнаружить одно или несколько «холодных пятен». Вследствие продолжающегося обмена таллия между жизнеспособными клетками и системным кровотоком первичные дефекты, вызванные ишемией, в течение нескольких часов «заполняются», что и отмечается при регистрации повторных изображений. Однако зоны инфаркта характеризуются сохраняющимся снижением накопления изотопа. По сравнению с обычной нагрузочной электрокардиографией чувствительность сцинтиграфии с таллием, проводимой во время физической нагрузки, превышает 60 и 80 % соответственно. Немного повышается и специфичность выявления коронарной болезни сердца — от 80 до 90 %. Выполнение сцинтиграфии миокарда с таллием во время физической нагрузки наиболее целесообразно у больных с атипичными загрудинными болями, у которых результаты нагрузочной ЭКГ неинформативны или не могут быть интерпретированы вследствие блокады левой ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса), гипертрофии желудочка, приема лекарственных препаратов или введения электролитов. Кроме того, этот метод следует использовать для обследования больных, не способных достичь во время выполнения теста с нагрузкой 85 % величины максимальной предсказанной частоты сердечных сокращений, а также тех, у кого высока вероятность получения лож-

неположительных результатов электрокардиографического исследования. Сканирование миокарда с таллием позволяет уточнить локализацию зоны ишемии, а также получить прогностически важную информацию, поскольку наличие и число дефектов перераспределения изотопа коррелирует с частотой развития сердечных приступов в будущем. Сцинтиграфию миокарда с таллием можно также использовать для диагностики ишемии во время электрической стимуляции миокарда, коронарной вазодилатации, вызванной введением дипиридамола, или в момент спонтанных болей.

В то же время сканирование миокарда с таллием не позволяет дифференцировать новые и старые очаги инфаркта. Кроме того, точность диагностики острого некроза при использовании этого метода ниже, чем при исследовании активности ферментов сыворотки. Между тем изучение перфузии миокарда дает возможность получить информацию, важную для определения прогноза заболевания. Выживаемость больных с небольшими дефектами накопления выше, чем у лиц с большими дефектами. Выявление при проведении исследования с таллием во время теста с нагрузкой множественных дефектов накопления или перераспределения, или повышенного содержания изотопа в легких, отражающего транссудацию жидкости в легкие вследствие высокого легочного капиллярного давления, позволяет идентифицировать больных с высоким риском постинфарктных осложнений и смертности.

Компьютерная томография с использованием позитрониспускающих изотопов калиевого ряда дает возможность количественно оценить захват изотопа. Короткие периоды полураспада этих изотопов позволяют проводить повторные исследования в течение небольшого промежутка времени, что необходимо для регистрации изменений перфузии миокарда, вызванных лечебными мероприятиями.

Сцинтиграфия при остром инфаркте миокарда. Установлено, что в необратимо поврежденных клетках миокарда пирогосфат способен связываться с ионами кальция и органическими макромолекулами. Если интенсивность коронарного кровотока достаточна для доставки пирогосфата, меченного тсхнецием-99м (для этого необходимо сохранение 10–40 % от нормального коронарного кровотока), то, связываясь с некротизированными тканями миокарда, изотоп вызывает формирование очагов повышенного накопления («горячих пятен»). Получаемые изображения, как правило, наиболее информативны, если исследования проводят через 48–72 ч после предполагаемого инфаркта. В это время активность креатинкиназы обычно возвращается к нормальным уровням. Это исследование рекомендуется назначать с целью выявления острого инфаркта в тех случаях, когда результаты традиционных методов диагностики не могут быть однозначно интерпретированы. Чувствительность и специфичность этого метода при диагностике трансмуральных инфарктов миокарда достигают 90 %. В то же время при субэндокардиальных инфарктах захват изотопа слабее, что затрудняет определение локализации очага. С другой стороны, положительные результаты сканирования могут быть получены при повреждениях миокарда, вызванных причинами, не связанными с коронарной болезнью сердца.

## *Ядерный магнитный резонанс*

Ядра некоторых атомов, обладающие нечетным количеством протонов или нейтронов, или тех и других частиц, при помещении в сильное магнитное поле поглощают, а затем вновь испускают электромагнитную энергию. При этом воздействие извне радиочастотного импульса приводит к отклонению их собственного магнитного вектора. Сигналы, возникающие в момент возвращения магнитного вектора в исходное состояние равновесия, можно подвергнуть анализу, позволяющему получить информацию о спектре этих сигналов и представить ее в виде изображения. Поскольку кровь, движущаяся с нормальной скоростью, практически не обладает магнитно-резонансным сигналом, то возникает существенный естественный контраст между стенками сердца и крупных сосудов, с одной стороны, и циркулирующей кровью — с другой. Электрокардиографическая регистрация сигналов, испускаемых позитроном <sup>1</sup>H, позволяет получить точную информацию о структуре миокарда, перикарда, крупных сосудов, о наличии врож-

денных аномалий сердца. Преимущество магнитного резонанса перед компьютерной томографией заключается в отсутствии ионизирующего излучения и необходимости введения контрастных веществ. В отличие от эхокардиографии магнитный резонанс позволяет получить изображение сердца в любой проекции, при этом сигнал проникает через костную ткань и воздух. В результате обеспечивается широкое поле зрения и высокое пространственное разрешение. К недостаткам магнитного резонанса относятся сравнительно большая продолжительность получения изображения, фиксирование любых движений тела вследствие высокой чувствительности исследования, высокая стоимость и невозможность портативного исполнения необходимого оборудования. Изображение, получаемое при испускании позитрона, позволяет судить о состоянии исследуемой ткани. Как показано в эксперименте на животных и в клинических условиях у человека, зоны острой ишемии или инфаркта миокарда представляют собой участки с высокой интенсивностью сигнала по сравнению со здоровым миокардом. Возможно, это усиление сигнала обусловлено накоплением ядер водорода в области отека миокарда. Напротив, участки фиброза характеризуются ослаблением сигнала. Магниторезонансная спектроскопия с  $^{31}\text{P}$  позволяет количественно оценить содержание высокоэнергетических фосфатов и внутриклеточных рН. Это делает магнитный резонанс мощным исследовательским инструментом для изучения внутриклеточного метаболизма. \*

## Список литературы

- Berger H. J. Zaret B. L.*: Nuclear cardiology. N Engl J Med 305:799; 305:855, 1981.  
*Come P. C.* (ed): *Diagnostic Cardiology: Noninvasive Imaging Techniques*. Philadelphia, Lippincott, 1985.  
*Feigenbaum N.*: *Echocardiography*, 4th ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1986.  
*Higgins C. B.* et al: Magnetic resonance imaging of the cardiovascular system. Am Heart J 109:136, 1985.  
*Kisslo J* et al (eds): *Basic Doppell Echocardiography*, vol 17. New York, Churchill Livingstone, 1986.  
*McNamara M. T., Higgins C. B.*: Magnetic resonance imaging of chronic myocardial infarcts in man. AJR 146:315, 1986.  
*Nanda N. C.* (ed): *Doppler Echocardiography*. New York, Igaku-Shoin, 1985.

## ГЛАВА 180

### КАТЕТЕРИЗАЦИЯ ПОЛОСТЕЙ СЕРДЦА И АНГИОГРАФИЯ

***Кирк Л. Петерсон, Джон Росс, младший***  
***(Kirk L. Peterson, John Ross, JR.)***

Катетеризация правых и левых отделов сердца и селективное введение контрастного вещества в коронарные артерии и полости сердца во время скоростной регистрации рентгеновских изображений (киноангиография) остаются наиболее достоверными методами изучения анатомии и физиологии сердца у здоровых людей и при кардиологических заболеваниях. Если эти исследования выполняются после получения результатов неинвазивных, или атравматических, методов диагностики, то в большинстве случаев удается правильно идентифицировать болезнь и выбрать рациональное медикаментозное или хирургическое лечение. Кроме того, за последние пять лет методики выполнения катетеризации полостей сердца были настолько усовершенствованы, что в настоящее время получило широкое распространение использование их в лечебных планах.



## Показания к проведению диагностических исследований

Группы заболеваний, при которых показана диагностическая катетеризация полостей сердца, приведены в табл. 180-1.

Т а б л и ц а 180-1. **Диагностическая информация, которая может быть получена при катетеризации полостей сердца и ангиографии**

1. Измерение внутрисердечного и внутрисосудистого давления, определение градиента давлений через клапаны сердца
2. Определение сердечного выброса, легочного сосудистого сопротивления и системного сосудистого сопротивления
3. Получение рентгенологических данных об анатомии полостей сердца и крупных сосудов (аорты, легочной артерии)
4. Получение рентгенологических данных об анатомии коронарного русла и выявление спазма коронарных артерий
5. Выявление и количественная оценка внутрисердечных шунтов
6. Регистрация внутрисердечных электрограмм, электрограмм предсердно-желудочкового пучка (Гиса), внутрисердечных фонокардиограмм, проведение исследований с электрической стимуляцией миокарда
7. Изучение непосредственных гемодинамических и электрофизиологических эффектов кардиоактивных лекарственных препаратов
8. Количественная оценка коронарного кровотока
9. Взятие биопсий эндомиокарда для гистологического исследования

1. У больных с поражением клапанов сердца часто возникает необходимость в изучении гемодинамики и проведении ангиографических патоанатомических исследований. При этом определяют возможность и целесообразность коррекции механических дефектов клапанов хирургическим путем. У этих же больных нередко выполняют коронарную ангиографию с целью выявления или исключения сопутствующей коронарной болезни сердца.

2. Гемодинамические исследования и ангиографию обычно проводят у больных с врожденными заболеваниями сердца, с целью установления типа и тяжести первичного дефекта и выявления возможных сопутствующих поражений.

3. У больных с подтвержденной коронарной болезнью сердца ангиографическая визуализация коронарных артерий необходима для получения важной прогностической информации и определения возможности осуществления хирургического вмешательства. У больных с синдромом за грудиной болей неизвестной этиологии коронарная ангиография позволяет подтвердить или отвергнуть наличие атеросклеротического поражения коронарного русла или коронарного спазма.

4. Выполнение катетеризации полостей сердца и ангиографии может быть показано лицам, перенесшим кардиологические операции, но сохранившим симптомы заболевания. В этом случае важно оценить качество выполненного вмешательства. При обследовании можно обнаружить нарушение функции протеза клапана, сохранение обструкции или недостаточности реконструированного собственного клапана, потерю проходимости коронарного шунта, неадекватную коррекцию врожденного дефекта или скрытое поражение миокарда желудочков".

5. При подозрении на наличие у больного поражения миокарда или перикарда гемодинамическая и ангиографическая информация позволяет выявить или исключить такие заболевания, потенциально поддающиеся хирургическому лечению, как недостаточность левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана, коронарная болезнь сердца, констриктивный перикардит или обструктивная кардиомиопатия.

6. У лиц с признаками легочной гипертензии выполнение катетеризации полостей сердца необходимо для диагностирования стеноза левого атриовентрикулярного отверстия (митрального стеноза), обструкции легочных вен, наличия

шунтов «слева направо», множественной эмболии сосудов легких или периферического стеноза легочного ствола. При отсутствии этих заболеваний ставится диагноз первичной легочной гипертензии.

7. В некоторых случаях катетеризацию правых полостей сердца выполняют лицам, находящимся в отделении интенсивной терапии по поводу гипотензии или сердечной недостаточности вследствие острого инфаркта миокарда. При этом для измерения давления в легочной артерии, легочного давления заклинивания, отражающего давление наполнения левого желудочка, и сердечного выброса часто используют флотационный катетер с баллончиком на конце (катетер Свана — Ганца). Подобные исследования помогают поставить точный диагноз, а повторные измерения позволяют контролировать эффективность проводимого лечения.

8. Биопсию эндомиокарда выполняют больным с миокардиальной недостаточностью или лицам, перенесшим операцию по поводу трансплантации человеческого сердца для получения гистологических доказательств воспалительного или инфильтративного процесса (амилоидоза, гемохроматоза, гранулемы, неоплазмы) или иммунного отторжения.

9. У больных с нарушениями ритма сердца регистрация внутрисердечных электрограмм с помощью катетера, снабженного электродом, позволяет идентифицировать анатомические предпосылки нарушения проводимости (дополнительные пути проведения). Кроме того, электростимуляция правого предсердия или желудочка, провоцирующая появление экстрасистол самых разных характеристик, используется для проверки эффективности антиаритмической терапии рецидивирующих тахикардий (гл. 184).

### *Показания для лечебных вмешательств*

Ниже сформулированы основные категории заболеваний сердца, при которых методы катетеризации используют в качестве лечебных мероприятий.

1. При необходимости и возможности больным с обструкцией одного или нескольких коронарных сосудов проводят транслюминальную коронарную ангиопластику с применением катетера с дилатирующим баллончиком (гл. 189).

2. Больным, находящимся в острой фазе инфаркта миокарда, развившегося менее 6 ч назад вследствие коронарного тромбоза, выполняют селективное введение в коронарную артерию какого-либо тромболитического препарата — стрептокиназы или активатора тканевого плазминогена. Это позволяет лидировать ступок и восстановить кровоснабжение пострадавшей области миокарда (гл. 190). В некоторых случаях после успешного лизиса тромба для ликвидации атеросклеротической обструкции, приведшей к развитию тромбоза, выполняют баллонную ангиопластику.

3. Для лечения некоторых больных, в частности детей с коарктацией аорты или врожденным стенозом устья аорты или легочного ствола, могут быть использованы катетеры с дилатирующими баллонами большого диаметра, позволяющие устранить анатомическое препятствие кровотоку (гл. 185).

4. При врожденных заболеваниях сердца и неадекватном легочном кровотоке прибегают к предсердной баллонной септостомии — увеличению имеющегося физиологического межпредсердного отверстия. Это способствует улучшению доставки десатурированной крови к легким (гл. 185).

5. У больных с легочными артериовенозными свищами селективная эмболизация артерий шариками может быть использована для прекращения сброса крови «справа налево».

6. При выполнении различных манипуляций может произойти скручивание или фрагментация вводимых внутрисердечно или внутрисосудисто катетеров (ятрогенное осложнение). Использование в этих случаях приспособлений, снабженных «петлями» или «корзинками», позволяет развязать или удалить поврежденный сегмент катетера.

**Катетеризация правых отделов сердца.** Катетеризация правых отделов сердца в настоящее время является хорошо отработанной и безопасной манипуляцией. Под местной анестезией у больного открывают доступ к передней локтевой или большой бедренной венам и вводят длинный гибкий рентгеноконтрастный катетер. Существует и другая методика, в соответствии с которой используют чрескожный доступ. Иглой пунктируют бедренную, внутреннюю или другую вену, затем в нее вводят тонкую гибкую проволоку-проводник, по которой проводят расширитель, а затем канюлю. Проволоку-проводник удаляют, а через канюлю катетер проводят последовательно в правое предсердие, правый желудочек, легочную артерию, до положения заклинивания. При невозможности выполнить флюороскопию (у постели больного, в операционной, палате интенсивной терапии) используют плавающий катетер с баллончиком. Его вводят в выделенную вену под контролем зрения и продвигают вперед, ориентируясь на основании тактильных ощущений, до тех пор, пока глубина, на которую введен катетер, не позволит предположить, что он находится около правого предсердия. Затем регистрируют внутрисердечное давление. Если кривая соответствует локализации катетера в правом предсердии, то баллончик раздувают. По мере дальнейшего продвижения с током крови катетер попадает в полость правого желудочка, легочную артерию и ветви легочной артерии второго и третьего порядка, где и происходит регистрация кривой давления заклинивания. Кроме того, если катетер снабжен термистором, то, используя метод разведения индикатора, можно повторно измерять сердечный выброс. Этот метод описывается далее в этой главе.

Контролируя путь движения катетера по правым отделам сердца методами флюороскопии или киноангиографии, можно получить ценную информацию, позволяющую диагностировать некоторые врожденные пороки развития. Катетер может попасть в добавочную легочную вену или левую верхнюю полую вену. Он может пройти непосредственно через открытый артериальный проток или дефект межпредсердной перегородки. Проникновение катетера из полости правого желудочка в аорту служит признаком дефекта межжелудочковой перегородки или одного из вариантов транспозиции крупных сосудов.

**Катетеризация левых полостей сердца.** Для катетеризации левых отделов сердца были предложены различные методы, каждый из которых применяется с определенной целью. В настоящее время наиболее широко для введения катетера в восходящий отдел аорты, полость левого желудочка и, реже, левого предсердия используют ретроградный артериальный доступ. Катетер обычно вводят чрескожно в бедренную артерию или через небольшой разрез непосредственно в выделенную плечевую артерию. В тех случаях, когда имеется тяжелая обструкция клапана аорты, обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия или механический протез клапана аорты, можно воспользоваться транссептальным доступом к левому предсердию и левому желудочку. При этом катетер вводится через правую большую подкожную вену бедра или бедренную вену так, чтобы его кончик располагался в правом предсердии. Затем через катетер проводят длинную иглу с закругленным концом, которую используют для пункции интактной межпредсердной перегородки в области овального отверстия. По игле катетер вводят в полость левого предсердия, а затем через левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан в левый желудочек.

Другие методы катетеризации левых отделов сердца используют реже. При переднем чрескожном доступе иглу вводят непосредственно в полость левого желудочка в области верхушки сердца. Эта манипуляция бывает оправдана при необходимости измерения давления в левом желудочке у больных со стенозом клапана аорты или после операции протезирования клапана аорты и левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана.

**Ангиография полостей сердца. Ангиокардиография.** Правые отделы сердца. Во время катетеризации полостей сердца можно осуществить селективное введение рентгеноконтрастных веществ в те или иные отделы. Контрастирование верхней или нижней полых вен целесообразно выполнять с целью выявления утолщения стенки правого предсердия при констриктивном перикардите или некоторых врожденных пороках, таких как аномалия Эбштейна и атрезии правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана (гл. 185).

Селективная венгеркулография правого желудочка применяется для диагностики недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана (трикуспидальной недостаточности) и таких врожденных болезней сердца, как стеноз легочного ствола и тетрада Фалло. Введение контрастного вещества в основной ствол легочной артерии позволяет визуализировать тромбоз эмболии легких, врожденные стенозы ветвей легочной артерии, патологические соединения легочных вен. Наблюдение за пассажем контрастного вещества в левофазе позволяет обнаружить опухоли или тромбы внутри левого предсердия.

Левые отделы сердца. Селективную венгеркулографию левого желудочка применяют при диагностике врожденных и приобретенных нарушений, затрагивающих левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан и путь оттока крови из левого желудочка, а также для оценки адекватности функции левого желудочка. Стеноз левого атриоventрикулярного отверстия (митральный стеноз) сопровождается утолщением и/или кальцификацией створок клапана, укорочением подклапанного хордального аппарата, ограничением экскурсии и задержкой закрытия, створок. Кроме того, можно диагностировать и определить степень митральной регургитации. Для этого фиксируют количество и плотность контрастного вещества, попадающего в полость левого предсердия после сокращения левого желудочка (рис. 180-1). В этот же момент можно заметить систолический пролапс одной или обеих створок левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана, вызванный либо нарушением функции хорд, либо первичной миксоматозной дегенерацией, а может быть, и увеличением самих створок. Данный метод позволяет выявить наличие даже небольшого подклапанного, клапанного или надклапанного устья стеноза аорты и такого характерного для гипертрофической кардиомиопатии признака, как неправильное сопоставление межжелудочковой перегородки и передней створки левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана.

Как о регионарной, так и об общей функции левого желудочка можно судить на основании анализа тени полости левого желудочка на его венгеркулограмме. При этом можно выявить отсутствие сокращения в той или иной области миокарда (акинезия), определить степень угнетения сокращения (гипокинезия) или парадоксального систолического расширения (дискинезия), а также обнаружить явные признаки формирования аневризмы (рис. 180-2). Рядом с участками нарушенного колебания стенки желудочка видны пристеночные тромбы. Кроме того, увеличив изображение, можно довольно точно измерить площадь полости левого желудочка, а применив геометрическую эллипсоидную модель, - рассчитать объем этой камеры сердца в конце диастолы и систолы (см. рис. 180-1), а также общий ударный объем. Вычитая из общего ударного объема величину начального ударного объема (показатель, который рассчитывается независимым способом для определения сердечного выброса и о котором будет сказано ниже), можно затем определить долю аортальной или митральной регургитации за одно сокращение сердца.

Значения конечно-диастолического объема, превышающие 90 мл на 1 м<sup>2</sup> поверхности тела, как правило, свидетельствуют о дилатации полости левого желудочка, вызванной сердечной недостаточностью или объемной перегрузкой, как, например, в случае аортальной или митральной регургитации. Фракция выброса, представляющая собой отношение величины ударного объема к величине конечно-диастолического объема, отражает процент укорочения миокарда левого желудочка. В нормальных условиях оно составляет 0,56-0,78. При уменьшении фракции выброса можно говорить об угнетении сократительной способности левого желудочка. Другим информативным показателем функции миокарда является средняя скорость укорочения циркулярных волокон, фракционное укорочение малой оси полости левого желудочка за единицу времени (см. рис. 180-1). Принято считать, что величины средней скорости укорочения циркулярных волокон менее 1,2 окружности в конце диастолы за 1 с в стабильном состоянии указывают на угнетение сократимости миокарда. (Другие признаки сниженной сократимости миокарда обсуждаются далее в разделе «Измерение внутрисердечного и внутрисердечного давлений».)

Селективное контрастирование восходящего отдела аорты выполняют с целью определения тяжести аортальной недостаточности, размеров и локализации аневризмы аорты, для визуализации таких редко встречающихся врожденных пороков

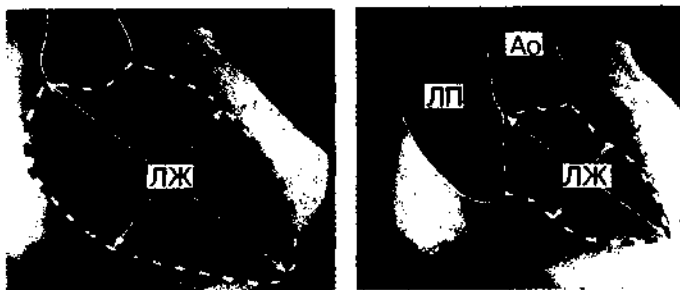


Рис. 180-1. Киноангиограмма с введением контрастного вещества в полость левого желудочка (ЛЖ).

Слева — конец диастолы, справа — конец систолы. Исследование выполнено в правой передней косой проекции у больного с тяжелой митральной регургитацией, у которого левое предсердие (ЛП) хорошо контрастируется одновременно с аортой (Ао) во время систолы желудочков. Объем (О) и размер ЛЖ определяют планиметрически, измеряя площадь камеры (ограничена пунктирной линией), длину большей оси (сплошная линия, соединяющая основание и верхушку) и используя геометрическую модель эллипсоида. Таким образом,  $D = 4П/лЛ$  и  $O = л(D^2л/6)$ , где  $D$  — расчетный диаметр;  $л$  — длина большей оси;  $П$  — площадь;  $O$  — объем ЛЖ. Средняя скорость кругового укорочения волокон также может быть рассчитана с помощью непосредственного измерения малой оси (показана стрелками), расположенной перпендикулярно к большей оси в ее середине. Зная скорость получения изображений и количество их, полученное от начала до завершения фазы изгнания, можно определить время изгнания.

$$\text{Фракция выброса} = \frac{\text{конечно-диастолический О} - \text{конечно-систолический О}}{\text{конечно-систолический О}}$$

$$\text{Средняя скорость кругового укорочения волокон} = \frac{\text{конечно-диастолический } D - \text{конечно-систолический } D}{\text{время изгнания}}$$

где  $O$  — объем желудочка;  $D$  — диаметр по малой оси.

или приобретенных заболеваний, как синус аневризмы Вальсальвы, парааортальный синусоидальный тракт, инфекционный эндокардит, расслоение аорты вследствие кистозного медиального некроза. Для исследования функции левого предсердия или движения левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана, а также для выявления внутрисердечных тромбов или опухолей (миксома, рабдомиома, рабдомиосаркома) контрастное вещество вводят в полость левого предсердия.

**Коронарная ангиография.** Наиболее часто выполняемой в лаборатории катетеризации полостей сердца диагностической процедурой является селективная ангиографическая визуализация коронарного артериального русла. Тщательное визуальное исследование атеросклеротических поражений коронарных артерий существенно углубило понимание патогенеза и естественного течения ишемической болезни сердца и в значительной мере способствовала становлению хирургии обструктивных поражений коронарных артерий. Кроме того, непосредственная визуализация анатомических особенностей коронарного русла позволяет выявить такие врожденные пороки, как аномальное отхождение коронарных артерий или коронарный артериовенозный свищ. Эргометрин, вводимый во время коронарной ангиографии, индуцирует локальный спазм коронарного сосуда, что позволяет уточнить диагноз у больного, у которого в покое отмечаются загрудинные боли, похожие на вариантную стенокардию Принцметала.

При выполнении коронарной ангиографии по 5—10 мл контрастного вещества вводят непосредственно в устье каждой коронарной артерии. Одновременно с этим в множественных косых и угловых проекциях проводят кино съемку со скоростью 30—60 кадров в 1 с и/или 4—6 кадров в 1 с при замедленной съемке с широким форматом. Таким образом получают динамические изображения коронарного русла высокого разрешения (рис. 180-3). Специально разработанные катетеры, в одном случае это катетер с открытым, заостренным концом и

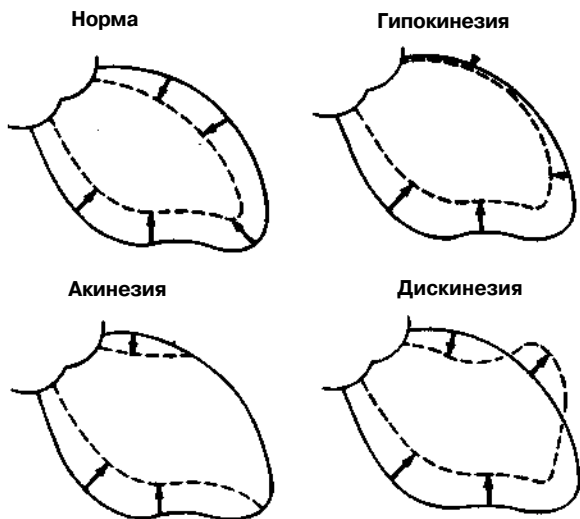


Рис. 180-2. Схематическое изображение конечно-диастолического (сплошная линия) и конечно-систолического (пунктирная линия) контуров левого желудочка на киноангиограммах при различных формах локального нарушения движения стенки желудочка у больных с коронарной болезнью сердца.

**У здорового человека сокращение сердца происходит относительно симметрично. У больного с гипокинезией подвижность миокарда в передней и верхушечной областях снижена; при дискинезии отмечается парадоксальное смещение передней поверхности желудочка в систолу кнаружи.**

несколькими боковыми отверстиями, вводят через плечевую артерию после ее выделения и вскрытия (метод Сола). В соответствии с другой методикой катетер чрескожно по леске-проводнику вводят в бедренную артерию. Предварительно катетеру придают определенную форму для того, чтобы его легче было направить к устью правой или левой коронарной артерии (метод Джуджинса). Оба метода обеспечивают визуализацию обструктивных поражений основных ветвей коронарных сосудов, что необходимо для постановки диагноза (рис. 180-4, а, б). Кроме того, при исследовании нередко можно обнаружить коллатеральные сосуды или вновь образованные сосудистые образования, снабжающие миокард в обход обструкции, а вследствие этого становятся видимыми и сосуды, расположенные ниже стенозированного участка (см. рис. 180-4, а). Очевидно, что последние данные очень важны при определении места имплантации дистального конца обходного сосудистого шунта.

**Цифровая ангиография.** Цифровая компьютерная обработка флюороскопических или киноангиографических изображений, применяемая в настоящее время, обеспечивает высокое качество визуального восприятия структур как левых, так и правых отделов сердца. При многих исследованиях рентгеноконтрастное вещество вводится в периферическую или центральную вену, что позволяет избежать введения его непосредственно в левые отделы сердца. К настоящему времени выявлены следующие преимущества этого нового подхода к кардиоангиографии: 1) он сделал возможным определение размеров и геометрии полостей сердца с использованием меньших количеств контрастного вещества; 2) компьютерный расчет облегчил выведение количественных индексов, отражающих функцию левого желудочка; 3) регистрация ангиографических изображений обычно не провоцирует возникновение преждевременных сокращений сердца; 4) появилась возможность создавать и воспроизводить так называемые функциональные или параметрические изображения, позволяющие наглядно представлять физиологические или патофизиологические параметры, например регионар-



Рис. 180-3. Диаграмма коронарного артериального русла. Построена по данным артериографии, проведенной в двух наиболее часто используемых проекциях— правой передней косой (ППКП) и левой передней косой (ЛПКП).

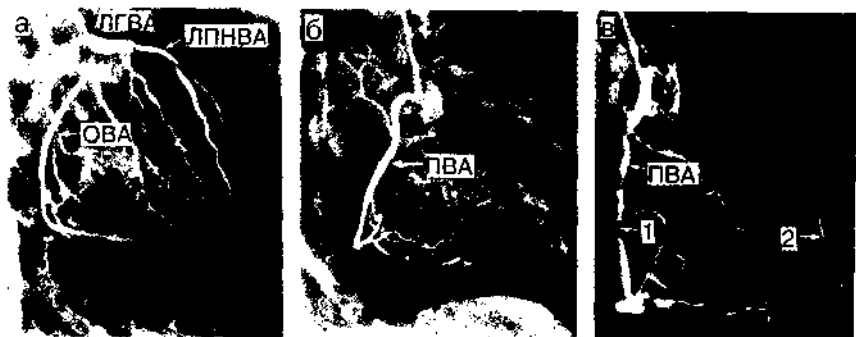


Рис. 180-4. Селективные коронарные артериограммы, полученные из правой передней косой проекции.

а, б — артериограммы, полученные у здорового человека; в — у больного с тяжелым стенозом правой венечной артерии. Стрелка 1 указывает на участок сужения правой венечной артерии, а стрелка 2 - на ретроградное заполнение передней нисходящей венечной артерии через коллатеральные сосуды, что свидетельствует о тяжелой обструкции и этого сосуда. Обозначения: ЛГВА - левая главная венечная артерия; ОВА — огибающая венечная артерия; ЛПНВА — левая передняя нисходящая венечная артерия; РВА - правая венечная артерия (Courtesy of M. P. Judkins).

ные колебания стенки желудочка (см. рис. 180-2), общее укорочение левого желудочка, скорость поступления и вымывания контрастного вещества из коронарных артерий или миокарда.

Осложнения. Катетеризация правых отделов сердца редко сопровождается развитием осложнений или приводит к смерти больного. В то же время катетеризация и ангиография левых отделов сердца представляют собой процедуры, которые чреваты тяжелыми последствиями. Тем не менее диагностическая катетеризация полостей сердца в последние годы получает все большее распространение, что прежде всего обусловлено потребностью в точной информации о функциональном и анатомическом статусе коронарного русла у больного, которому предполагается хирургическое вмешательство на сердце. У детей особое внима-

ние уделяется предотвращению развития во время обследования метаболических расстройств (гипоксии и ацидемии) и нарушений со стороны легких, а также техническим вопросам — использованию небольших количеств контрастных препаратов и гибких катетеров. Эти предосторожности существенно уменьшили частоту развития серьезных осложнений и привели к заметному снижению общей смертности у детей. В случае лечения взрослых больных выполнение аорткоронарного шунтирования поставило вопрос о преимущественном использовании ретроградной катетеризации аорты при выполнении коронарной ангиографии и вентрикулографии левого желудочка по сравнению с другими доступами. По данным проспективного анализа осложнений коронарной ангиографии, выполненного у 7553 больных, участвовавших в Кооперативном исследовании хирургии коронарных артерий (КИХКА) в 1979 г., общая смертность составила 0,2%, частота развития инфаркта миокарда — 0,025%, частота системных эмболии и поврежденных сосудов — 0,09 и 0,74 % соответственно (данные первых 48 ч после выполнения процедуры). При выполнении коронарной ангиографии с использованием плечевого доступа (метод Соны) риск смерти в 3,6 раза выше, чем при выполнении этой процедуры с использованием бедренного доступа, однако эти различия нивелируются, если метод Соны применяется персоналом лаборатории регулярно — более чем у 80 % больных.

Очевидно, что специальные инвазивные внутрисердечные манипуляции следует выполнять только в хорошо оборудованных лабораториях высококвалифицированным персоналом. Риск, связанный с выполнением катетеризации полостей сердца и ангиографии, необходимо тщательно взвешивать, сопоставляя с тем терапевтическим эффектом, который они позволяют достичь после постановки точного анатомического и функционального диагноза.

### *Измерение внутрисосудистого и внутрисердечного давления*

Верхние границы нормальных величин давления в полостях сердца, а также некоторых других гемодинамических показателей представлены в табл. 180-2. Для правильного понимания характера изменения давления в полостях сердца необходимо иметь представление о временных взаимоотношениях между электрическими и механическими явлениями, наблюдаемыми в течение сердечного цикла (см. рис. 179-2).

Амплитуда волны *a* в правом предсердии обычно выше амплитуды волны *u*, в то время как в левом предсердии доминирует волна *v* (см. табл. 180-2). Именно поэтому при регистрации пульсового давления в правом предсердии превышение волны *u* над волной *a* говорит о нарушении процесса заполнения правого предсердия во время систолы желудочков, как, например, в случае недостаточности правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана или дефекта межпредсердной перегородки. При стенозе правого атриовентрикулярного отверстия кривая пульсового давления в правом предсердии также имеет характерный вид, напоминая кривую изменения давления в левом предсердии при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия (см. ниже), а также при конструктивном перикардите, когда в середине и конце диастолы появляются «снижение» и «плато», типичные для повышенного давления во время ранней систолы.

Во многих случаях средние уровни давления в левом предсердии довольно точно соответствуют давлению заклинивания в легочной артерии. Иногда для описания этого показателя используют термин «давление легочных капилляров». Тем не менее колебания кривой заклинивания часто не совпадают с измерениями давления, регистрируемого непосредственно в левом предсердии. На рис. 180-5 представлены характерные кривые давления в левом предсердии у здорового человека и у больных с тяжелыми формами поражения левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. У здорового человека или у больного с недостаточностью этого клапана, но без стеноза левого атриовентрикулярного отверстия происходит быстрое снижение давления во время начала систолы (снижение *y*), а затем постепенное повышение его в позднюю диастолу (диастаз). Это отражает достижение равновесия между давлениями в предсердии и желудочке в позднюю фазу желудочкового наполнения (см. рис. 180-5, а). Напротив,



Т а б л и ц а 180-2. Нормальные величины гемодинамических показателей<sup>1</sup>

	Волна <i>a</i>	Волна <i>v</i>	Среднее	Систола/ Диастола
Правое предсердие	8	7	6	
Правый желудочек				30/7
Левый желудочек				145/12
Легочная артерия			17	30/14
Давление заклинивания в легочной артерии или в левом предсердии	10	15	12	
Сердечный индекс = 2,4 — 3,8 л/мин/м <sup>2</sup> поверхности тела				
Артериовенозная разница по кислороду = 3,5 — 5,0 мл/дл				
Легочное сосудистое сопротивление = 250 дин · с/см <sup>5</sup> (3 ед. сопротивления)				

<sup>1</sup> Представленные цифры соответствуют верхним пределам нормальных значений давления (мм рт. ст.) у здоровых лиц среднего возраста. Представлены величины пульсового, Среднего, систолического и диастолического давлений. Давление в желудочках соответствует конечно-диастолическому давлению. Также приведены значения сердечного индекса и разницы содержания кислорода в артериальной и смешанной венозной крови.

у больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз) (гл. 187) снижение у развивается медленно, вследствие чего удлиняется. При этом давлении в левом предсердии продолжает снижаться на протяжении всей диастолы, а признаки диастазы пульсового давления в левом предсердии отсутствуют, так как сохраняется атриовентрикулярный градиент давления (см. рис. 180-5, б). Если митральный стеноз сочетается с нормальным синусовым ритмом (см. рис. 180-5, в), то волна *o* сохраняется, и сокращение предсердий сопровождается созданием большого градиента давления. У больных с изолированной митральной регургитацией волна *v* четко выражена и имеет отвесное нисходящее колено (снижение *y*) (см. рис. 180-5, г).

На кривой пульсового давления в левом желудочке конечно-диастолическое давление непосредственно предшествует началу его изометрического сокращения. Следовательно, на кривой давления эта точка располагается сразу после волны *a* и перед волной *c*. Соответствующую точку на кривой давления в левом предсердии обозначают точкой *г* (см. рис. 180-5, а). Конечно-диастолическое давление в левом желудочке может повышаться в следующих случаях: при сердечной недостаточности; когда желудочек испытывает большую нагрузку, вызванную избыточным притоком крови, как в случае аортальной или митральной недостаточности; при гипертрофии желудочка, сопровождающейся снижением его растяжимости (рестриктивное поражение миокарда); при констриктивном перикардите; при тампонаде сердца, вызванной перикардальным выпотом.

Любая форма стеноза аорты, сопровождающаяся затрудненным оттоком крови из желудочка, характеризуется превышением систолического давления в полости левого желудочка по сравнению с систолическим давлением в аорте (гл. 187). У больных с тяжелым стенозом устья аорты кривая пульсового давления в левом желудочке напоминает кривую давления во время изометрического сокращения. При этом очертания ее более симметричны, а максимальное давление развивается позже, чем у здоровых лиц. Сходная картина наблюдается при регистрации давления в правом желудочке у больных со стенозом легочного ствола. Кривые периферического артериального давления также могут различаться у больных с разными типами стеноза устья аорты. Так, при клапанном стенозе наблюдается медленное и отсроченное повышение волны периферического артериального пульса. В то же время при гипертрофической обструктивной кардиомиопатии начальное резкое повышение давления сменяется его быстрым снижением, а затем вторичной положительной волной, отражающей обструкцию во время систолы (гл. 192).

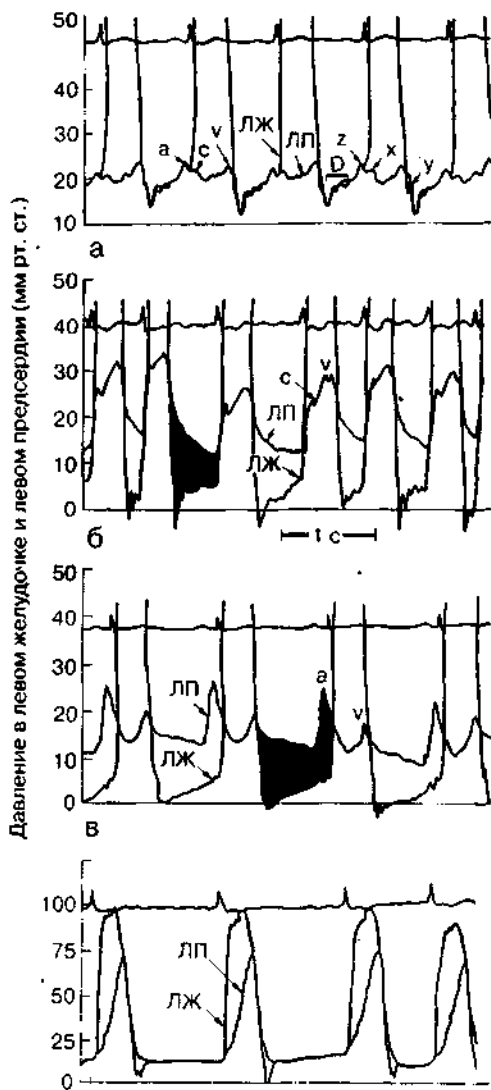


Рис. 180-5. Одновременная регистрация кривых давления в левом желудочке (ЛЖ) и левом предсердии (ЛП) у здорового человека (а) и у больных с различными заболеваниями левого предсердно-желудочкового клапана (б — г).

Кривые регистрировались приборами высокой чувствительности (0 — 40 мм рт. ст.), вследствие чего верхняя часть кривой давления в левом желудочке «срезана». В верхней части каждого рисунка представлена соответствующая ЭКГ., а — у здорового человека диастола начинается волной быстрого наполнения, за которой следует период медленного наполнения желудочка, или диастаз (скобка Д). В этот период давление в предсердии и желудочке повышается одновременно, медленно. За этим периодом диастаза следует сокращение предсердия а, которое предшествует началу изометрического сокращения желудочка. В этот момент регистрируется конечно-диастолическое давление. Во время фазы изометрического-сокращения желудочка возникает волна с, за которой следует снижение х. В по «дною систолу» возникает волна v, нисходящее колено которой образует снижение у сразу же после открытия левого предсердно-желудочкового клапана; б — кривые, зарегистрированные у больного со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия и мерцанием предсердий. Градиент давления между левым предсердием и левым желудочком в диастолу показан заштрихованной областью. Волна а отсутствует, волна с — V, напротив, выражена значительно, снижение замедленно; в — кривые, зарегистрированные у больного со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия и нормальным синусовым ритмом. Градиент давлений показан заштрихованной областью. Большой градиент давлений возникает в момент сокращения предсердия. У данного и предшествующего пациентов отсутствует повышение давления во время диастаза, как видно из кривой давления.

лений в левом предсердии; г — кривые, зарегистрированные у больного с изолированной тяжелой недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана и мерцанием предсердий. Волна с отсутствует, но имеется гигантская волна v на кривой давления в левом предсердии, достигающая приблизительно 70 мм рт. ст. Во время фазы быстрого наполнения желудочка возникает небольшой градиент давления, обусловленный большим объемом антеградного тока крови через клапан.

Производные показатели пульсового давления. Скорость изменения, или повышения, кривой пульсового давления в правом или левом желудочке во время изоволюметрической фазы сокращения называют первой производной, или др/дт. Ее часто используют вместе с измерением фазы эжекции, о которой говорилось выше (фракция выброса, средняя  $U_d$ ) для характеристики процесса сокращения миокарда желудочков. Величина др/дт может быть рассчитана по кривой повышения давления. Однако использование электронной и компьютерной техники обеспечивает более точные измерения. Максимальные значения этого показателя (др/дт<sub>макс</sub>), так же как и максимальные значения отношения др/дт к величине внутрижелудочкового давления в данный момент времени (др/дт/ $P_{вж}$ ), представляют собой индексы скорости сокращения желудочка, а следовательно, помогают оценить инотропный, или контрактильный, статус сердца. У больных с поражением миокарда эти величины для левого желудочка не превышают 1200 мм рт.ст./с и 32 в I с соответственно. Они могут существенно увеличиваться при введении препаратов, улучшающих сократимость сердца, таких как наперстянка или катехоламины.

### *Измерение сердечного выброса*

В настоящее время для определения объемной скорости кровотока, или сердечного выброса, в клинике широко применяют прямые методы Фика и разведения индикатора. В целом, все уравнения, используемые в этих методах, отражают принцип, выдвинутый Адольфом Фиком, утверждающий, что скорость, с которой вещество, растворенное в жидкости, поступает в какую-либо область с током этой жидкости, равна произведению скорости течения этой жидкости и разницы концентрации данного вещества в точках, расположенных проксимальнее и дистальнее этой области. Таким образом,

$$Q = F(C_a - C_v), \text{ где}$$

Q — количество вещества, поступившего к месту регистрации за единицу времени; F — скорость тока жидкости;  $C_a$  и  $C_v$  — концентрации вещества в проксимальной и дистальной точках их определения, соответственно.

Аналогичное уравнение может быть использовано для измерения скорости удаления, или клиренса, вещества. Если искомой величиной является скорость течения жидкости, то уравнение приобретает следующий вид:

$$F = \frac{Q}{C_a - C_v}$$

**Прямой метод Фика.** В основе этого метода измерения сердечного выброса лежит предположение, что в покое поступление кислорода в легкие равно количеству кислорода, утилизируемому тканями, количество крови, выбрасываемое левым желудочком (системный кровоток), равно объему крови, протекающему через легкие. Важным элементом при осуществлении этого метода является забор исключительно смешанной венозной крови, поскольку концентрации кислорода в крови полых вен и коронарного синуса значительно различаются. В связи с этим пробу крови обычно берут из системы правого желудочка или, что предпочтительнее, из легочной артерии. На практике взятие артериальной и венозной крови ( $C_a$  и  $C_v$ ) осуществляют во время измерения потребления кислорода Q в течение 3 мин, когда выполняется спирометрия и последующий химический анализ выдыхаемого воздуха. Затем рассчитывают скорость тока жидкости P или сердечный выброс. Состояние больного должно быть стабильным на протяжении всего периода измерения во избежание транзитных колебаний системного кровотока или скорости вентилиации легких, что может отрицательно повлиять на гипотетическое допущение о том, что поступление кислорода в легкие равно утилизации его тканями.

**Метод разведения индикатора.** Этот метод представляет собой специфическую модификацию метода Фика с использованием различных относительно малорастворимых индикаторов. Индикаторы вводят в кровеносное русло и концентрации их определяют в пробах крови, взятых из участков, расположенных ниже

по ходу кровотока, с помощью специальных детекторов. Например, краситель индоцианин зеленый вводится внутривенно, а кровь, взятую из артерии, с постоянной скоростью пропускают через откалиброванный денситометр, производящий непосредственное измерение концентрации красителя. Болус индикатора вводят однократно и быстро, после чего происходит равномерное перемешивание красителя с кровью в одном из сосудистых образований, например, в полости желудочка. Построение затем кривой концентрация — время позволяет определить скорость вымывания индикатора из области его смешивания с кровью. Прежде чем начнется рециркуляция красителя, колено кривой, направленное вниз, имеет экспоненциальный характер. Поэтому если кривая регистрируется на специальной полулогарифмированной бумаге, то можно избежать волны рециркуляции красителя. Среднюю концентрацию красителя  $c$  можно рассчитать, зная площадь под скорректированной кривой и протяженность этой кривой. Следовательно, скорость кровотока  $F$  прямо пропорциональна количеству введенного индикатора  $i$  и обратно пропорциональна его средней концентрации  $c$  и протяженности кривой  $t$  в секундах, что выражается формулой  $F = 60i/ct$ . Простой пример позволит проиллюстрировать эту зависимость: если внутривенно введено 8 мг красителя, средняя концентрация его в крови составила 2 мг/л, а в точке взятия крови он появился через 60 с после введения, то скорость кровотока будет равна 4 л/мин.

В качестве индикатора может быть использован охлажденный физиологический раствор. В этом случае в легочной артерии устанавливают катетер с термодилуционным датчиком. Стандартное количество физиологического раствора вводится в кровеносное русло на уровне места впадения верхней или нижней полой вены в правое предсердие. Происходящее снижение температуры введенного раствора (аналогичное изменению концентрации) регулируется в легочной артерии с помощью небольшого термистора, находящегося на расстоянии 2—5 см от кончика катетера. Опыт проведенных исследований показал, что результаты, полученные методом термодилуции, прекрасно коррелирует с результатами других методов определения сердечного выброса. Величина сердечного выброса может быть также рассчитана при проведении постоянной инфузии. Однако определение сердечного выброса по единичной термодилуционной кривой имеет некоторые преимущества: не требуется введения индикатора в артериальное русло; дешева используемого индикатора; минимальная рециркуляция; получаемый аналоговый сигнал хорошо поддается компьютерному обсчету, что позволяет быстро определить величину сердечного выброса.

Измерение легочного и системного сосудистого сопротивления. В упрощенном виде (без учета длины сосуда и вязкости крови) формула расчета легочного сосудистого сопротивления свидетельствует о том, что величина сопротивления прямо пропорциональна снижению давления на протяжении сосудистого русла и обратно пропорциональна скорости кровотока. Это отношение разницы средних величин давлений (выраженной в длинах на квадратный сантиметр) к объемному кровотоку (выраженному в кубических сантиметрах в секунду) предстает в следующих единицах измерения: произведение дин на секунды, деленное на сантиметры в пятой степени (дин  $\cdot$  с/см<sup>5</sup>). При этом разницу средних величин давления на проксимальном и дистальном конце легочного сосудистого русла получают, вычитая величину среднего давления в левом предсердии или легочного давления заклинивания из величины среднего давления в легочной артерии:

$$\text{Сопrotивление} = \frac{P_{\text{ЛП}} - P_{\text{ЛП}}}{\text{сердечный выброс мл/с}} \cdot 1332 \text{ дин/см}^5$$

где  $P_{\text{ЛП}}$  и  $P_{\text{ЛП}}$  — величины среднего давления в легочной артерии и левом предсердии соответственно; •

1 мм рт. ст. = 1,36 см вод. ст.

1 см вод. ст. = 980 дин/см<sup>2</sup> силы.

Единицы сопротивления, а именно градиент давлений в мм рт. ст., деленный на сердечный выброс в литрах за минуту, а также условные, единицы могут быть использованы и для оценки артериолярного сопротивления (см. табл. 180-2). Определение легочного сосудистого сопротивления, которое обычно составляет 15 % от величины системного сосудистого сопротивления, чрезвычайно важно у пациентов с врожденными заболеваниями сердца и шунтами в системе кровооб-

ращения, а также при некоторых формах приобретенных заболеваний сердца и легких. Его расчет помогает интерпретировать взаимоотношения величин давления в легочной артерии и легочного кровотока, поскольку очевидно, что состояния, при которых высокое давление сочетается с высоким кровотоком, существенно отличаются от состояний, характеризующихся высоким давлением и низким кровотоком.

**Размеры просвета клапана и клапанная регургитация.** При нормальном сердечном выбросе выраженность стенотического поражения клапана может быть определена путем измерения градиента давления через клапан. Если же сердечный выброс повышен или снижен, то заключения о степени механической обструкции, сделанные на основании лишь градиента давления, могут быть ошибочными. Кроме того, оценивая выраженность градиента давления, важно учитывать также частоту сердечных сокращений. В случае частых сердечных сокращений занимает непропорционально большую часть каждого сердечного цикла. При этом время заполнения камер сердца кровью в диастолу ограничено. Вследствие этого даже относительно небольшой стеноз сопровождается высоким градиентом давления через атриовентрикулярный клапан. В этих ситуациях большую помощь в анализе выраженности клапанного стеноза оказывают гидравлические формулы, разработанные Горлин и Горлин для расчета величины просвета клапана. В соответствии с этими формулами:

$$\text{Площадь клапана аорты (см}^2\text{)} = \frac{F/\text{продолжительность систолы}}{44,5 \text{ УДР}}^2;$$

$$\text{Площадь левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана (см}^2\text{)} = \frac{F/\text{продолжительность диастолы}}{38,0 \text{ УАР}}^2,$$

где F — кровотока через просвет клапана;

УАР — средний градиент давления через просвет клапана.

Из этих формул видно, что площадь просвета клапана, рассчитанная на основании короткой оси, прямо пропорциональна объемной скорости кровотока через просвет и обратно пропорциональна квадрату корню градиента давления. Например, если кровотока через суженный просвет клапана, имеющий фиксированные размеры, в два раза превышает нормальные величины, что часто имеет место при повышении сердечного выброса во время физической нагрузки, то градиент давления увеличится в четыре раза, что приведет к резкому повышению давления в камере сердца, находящейся выше стенозированного отверстия. Напротив, при снижении кровотока, наблюдаемом у больных с сердечной недостаточностью, небольшой градиент давления может быть зарегистрирован и при наличии тяжелого стеноза. Эта зависимость не согласуется с представленными выше общими уравнениями расчета сопротивления и отражает тот факт, что при прохождении крови через пораженный клапан происходят значительные потери кинетической энергии, а значительная часть создаваемого давления уходит на развитие высокой скорости кровотока через узкий просвет клапана.

Использование приведенных выше формул расчета площади просвета клапанов невозможно при наличии выраженной клапанной недостаточности, когда измерению поддается лишь часть (системная) сердечного выброса, а неизвестный объем крови возвращается в камеру сердца и вновь проходит через отверстие во время следующего сердечного сокращения. Применение этих формул в таких условиях приводит к получению заниженных величин площади просвета клапана, так как они рассчитываются на основании заниженных значений попадающего во впередилежащие отделы кровеносной системы объема крови. Тем не менее если имеется возможность определить долю регургитации, что делается обычно с помощью ангиографических методов, и рассчитать общий кровотока через стенозированное устье, то указанные формулы сохраняют свою эффективность.

**Выявление и количественная оценка циркуляторных шунтов.** Если между левыми и правыми отделами сердца имеется соединение или если легочное сосудистое сопротивление и упругость правого желудочка ниже, чем системное сосудистое сопротивление и упругость левого желудочка" соответственно, то возникает сброс оксигенированной крови «слева направо». Напротив, если сопро-

тивление легочного сосудистого русла выше, чем в большом круге кровообращения, или дистальнее внутрисердечных соединений, кровоток затруднен, как, например, в случае стеноза легочного ствола, или диастолическая упругость правого желудочка повышена, то может развиваться сброс венозной крови «справа налево».

Для выявления циркуляторных шунтов были опробованы индикаторы многих типов. В качестве индикатора может выступать кислород, находящийся в окружающем воздухе. Осуществляя взятие крови на различных уровнях системного венозного русла, правых отделов сердца и легочных артерий, с помощью манометров или оксиметров определяют концентрацию кислорода в ней. Могут быть использованы и различные экзогенные инертные газы, например водород. Они, как и кислород, «вводятся» в легочный кровоток при вдохе, а их концентрацию определяют в правых отделах сердца с помощью катетера, снабженного на конце сенсором, который последовательно перемещают из легочной артерии, в правый желудочек, правое предсердие и полые вены. Нехарактерное повышение концентрации индикатора или его раннее появление в крови указывает на место поступления крови вследствие ее сброса «слева направо». Иногда индоцианин зеленый вводят в венозную часть системы кровообращения, а кривые разведения индикатора получают, помещая денситометр на периферическую артерию. Раннее появление индикатора в этом случае указывает на наличие сброса крови «справа налево» ниже (по току крови) места инъекции. В связи с этим повторные введения красителя последовательно в правое предсердие, правый желудочек и левую артерию до тех пор, пока не будет отмечено раннее появление его в месте взятия крови, позволяют устанавливать локализацию шунта. У большинства больных, однако, уровень шунтирования крови может быть определен при визуальном анализе киноангиограмм, полученных во время селективного введения контрастных веществ.

Для количественной оценки величины шунтов «слева направо» и «справа налево» определяют содержание кислорода в крови или насыщение крови кислородом в порциях, взятых из нижней и верхней полых вен, правых отделов сердца, легочных вен, левых отделов сердца, восходящей аорты и периферических артерий. Подставляя их в уравнение Фика, рассчитывают относительную величину легочного и системного кровотока, а также абсолютные значения шунтов «справа налево» и «слева направо». В целом принято считать, что величины отношения легочного кровотока к системному, равные 1,5—1,0, указывают на наличие клинически значимого сброса крови «слева направо».

### *Транслюминальная коронарная ангиопластика*

После создания катетера, снабженного баллончиком, для осуществления транслюминальной дилатации стенозированных периферических артерий Грюнтзиг разработал аналогичную систему для коронарного русла. В 1977 г. он впервые применил ее при поражении передней нисходящей артерии. В настоящее время эта методика может быть использована вместо хирургической коррекции обструкции коронарных артерий приблизительно у 10—30 % больных — потенциальных кандидатов для выполнения аортокоронарного шунтирования после диагностической коронарной ангиографии (гл. 189). Уменьшить обструкцию можно несколькими механизмами, включая расщепление бляшки с последующим локальным, частичным круговым расслоением ее, сдавление окружающих бляшку адвентиции и срединного слоя сосудистой стенки и ремоделирование просвета «поврежденной» артерии со временем, по мере заживления небольшой зоны расслоения (рис. 180-6). Техника выполнения этой процедуры заключается во введении небольшого катетера с раздуваемым дилатирующим баллончиком через направляющий катетер большего диаметра в устье коронарной артерии (рис. 180-7,6). Гибкую проволоку-проводник пропускают через катетер с дилатирующим баллончиком и проводят в соответствующую ветвь коронарной артерии у стенозированный участок вплоть до верхушки сердца. После этого дилатирующий катетер со сдутым баллончиком продвигается вперед по проводнику до тех пор, пока он не окажется внутри стенозированного сегмента коронарной артерии. Затем баллончик раздувают под давлением в несколько атмосфер и сохраняют

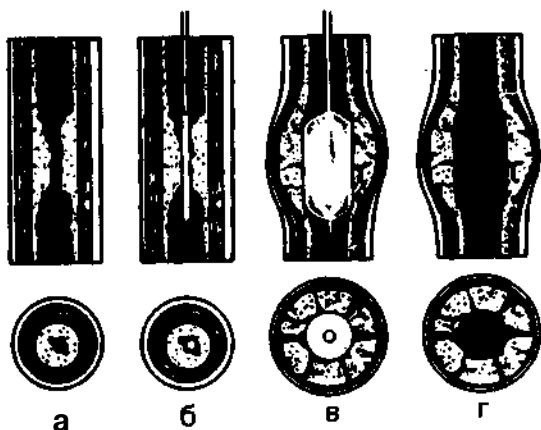


Рис. 180-6. Схематическое изображение современной концепции о механизме увеличения внутреннего диаметра атеросклеротически измененного сосуда под влиянием ангиопластики (в двух проекциях).

а — первоначальный вид; б - введение в просвет сосуда катетера со сдутым баллончиком; в -- наполнение баллончика воздухом; г — окончательный вид сосуда. Обратите внимание на обширное растрескивание интимальной бляшки. Трещины захватывают срединные слои стенки сосуда и адвентицию. Отмечается также увеличение внешнего диаметра сосуда. (Из: W. Castaneda-I.uniga. The mechanism of balloon angiography. — *Radiology*.1980, 135, 565 — 571.)



Рис. 180-7. Кинокоронароартериограммы, сделанные а правой передней косою проекции у больного во время чрескожной транслюминальной коронарной ангиопластики проксимальной левой передней нисходящей ветви левой венечной артерии.

и -- до раздувании баллончика; б во время раздувания баллончика, заполненного контрастным веществом и находящегося на катетере, проведенном в сосуд по тонкой проволоке-проводнику; в после удаления катетера с баллончиком видно существенное уменьшение выраженности стеноза.

в надутом состоянии в течение 30—40 с. После двух или более последовательных надуваний баллончика измеряют трансстенотический градиент и повторно проводят коронарную ангиографию (см. рис. 180-7, б) для оценки результатов процедуры.

Наиболее полный анализ результатов транслюминальной коронарной ангиопластики был получен из Регистра Национального института сердца, легких и крови, который охватывает истории болезни 3079 пациентов, находившихся в 105 медицинских центрах. Вмешательства были расценены как успешные приблизительно в 66 % случаев предпринятых процедур, в которых было достигнуто уменьшение степени стеноза от 80 до 30 %, что подтверждалось ангиографическими измерениями. Экстренное выполнение аортокоронарного шунтирования потребовалось в 6,6 % всех анализированных случаев, а частота развития острых инфарктов миокарда и смертность после процедуры составили соответственно 5,0 и 0,9 %. Приблизительно у 20 % больных впоследствии появились симптомы рестеноза сегмента. Многим из них с успехом была выполнена редилатация суженного сегмента. По мере совершенствования оборудования, подходов к подбору больных и накопления опыта проведения этой процедуры частота достижения успеха после первого вмешательства во многих учреждениях достигла в настоящее время 90 %. При этом необходимость экстренного выполнения аортокоронарного шунтирования, а также частота развития инфарктов снизились до 3 %. Было установлено, что успешная коронарная ангиопластика сопровождается улучшением перфузии миокарда, нормализацией общей функции левого желудочка, исчезновением эхокардиографических признаков ишемии во время физической нагрузки, а кроме того, повышением переносимости физической нагрузки.

**Другие специальные методы катетеризации полостей сердца.** Уменьшение размеров электронного оборудования позволило сконструировать и внедрить в клиническую практику внутрисердечные катетеры, снабженные специальными измерительными блоками, помещаемыми на его конце или вблизи от него. Например, с помощью катетера с находящимся на кончике микроманометром можно измерять внутрисердечное давление без погрешностей, неизбежных при использовании манометров, заполненных жидкостью, а также вызываемых движениями катетера. Точные, высокодостоверные значения давления особенно важны при оценке сократимости и растяжимости левого желудочка. Катетеры, снабженные микроманометрами, также могут применяться для высокочувствительной регистрации внутрисердечных тонов и шумов. В настоящее время стали доступными катетеры, несущие электромагнитные и ультразвуковые датчики, хорошо зарекомендовавшие себя при изучении фазового характера кровотока в полых венах и легочной артерии у больных с констриктивным перикардитом и тампонадой сердца, а также у больных с нарушением функции левого желудочка для исследования скорости выбрасывания крови в восходящий отдел аорты.

Были разработаны специальные катетеры для внутрисердечной записи ЭКГ. Это позволило избирательно регистрировать потенциалы в правом предсердии, правом желудочке и вдоль предсердно-желудочкового пучка (Гиса). Последнее помогает, например, определить, локализуется ли причина замедления или блокады проводимости, зарегистрированных на поверхностной электрокардиограмме, на уровне или ниже предсердно-желудочкового соединения. Данные об активности предсердно-желудочкового пучка (Гиса) позволяют также углубить наши знания о механизмах, лежащих в основе пароксизмальной предсердной тахикардии и синдромов предвозбуждения. Электрофизиологические исследования с внутрисердечной электростимуляцией используются в настоящее время для диагностики и подбора лечения больных с рефрактерными тахикармиями (гл. 184). Катетеры-электроды применяют также для нанесения ограниченного, высокоинтенсивного электрического разряда для абляции предсердно-желудочкового узла или дополнительного пути проведения возбуждения.

**Трансвенозная внутрисердечная биопсия.** Применяя специальные катетеры, биопсию субэндокарда правого и левого желудочков можно выполнить без большого риска для больного. Было установлено, что гистологический анализ тканей сердца чрезвычайно важен для диагностики редко встречающихся инфильтративных кардиомиопатий, вызванных накоплением амилоида, железа, гликогена, гранулем и неоплазм сердца, а также для дифференциальной диагностики различных типов воспаления. Особое значение биопсия эндомиокарда имеет при выявлении ранних признаков отторжения сердца после его трансплантации.



## Список литературы

- Baim D. S.: Percutaneous transluminal angioplasty, in *Treatment Modalities. Harrison's Principles of Internal Medicine*, RQ Petersdorf et al (eds), New York, McGraw-Hill, 1985, p. 133.
- Barry I., Grossman W.: Cardiac catheterization, in *Heart Disease*, 2d ed, E Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 279.,
- Bredlau C E. et al: In-hospital morbidity and mortality in patients undergoing elective coronary angioplasty. *Circulation* 72:1044, 1985.
- Davis K. et al: Complications of coronary arteriography from the Collaborative Study of Coronary Artery Surgery (CASS). *Circulation* 59:1105, 1979.
- Fowles R. E., Mason I. W.: Role of cardiac biopsy in the diagnosis and management of cardiac disease. *Prog Cardiovasc Dis* 27:153, 1984.,
- Grossman W. (ed): *Cardiac Catheterization and Angiography*, 3d ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1986.
- Kent K. M., Mullin S. M., Passamani E. R.: Proceedings of the National Heart, Lung, and Blood Institute Workshop on the Outcome of Percutaneous Transluminal Coronary Angioplasty. *Am J Cardiol* 53(12):1C—146C, 1984.
- Rackley C. E.: Quantitative evaluation of left ventricular function by radiographic techniques. *Circulation* 54:862, 1976.

## ГЛАВА 181

### ФУНКЦИЯ СЕРДЦА В НОРМЕ И ПРИ ПАТОЛОГИИ

*Евгений Браунвальд (Eugene Braunwald)*

#### *Клеточные механизмы сердечного сокращения*

Миокард состоит из отдельных поперечнополосатых мышечных клеток (волокон), диаметр которых в норме составляют 10—15 мкм, а длина — 30—60 мкм (рис. 181-1, а). Каждое волокно включает в себя множество пересекающихся и соединенных между собой нитей (миофибрилл), которые идут на всем протяжении волокна и в свою очередь состоят из периодически повторяющихся структур — саркомеров. В цитоплазме между миофибриллами располагаются одно центрально расположенное ядро, многочисленные митохондрии и внутриклеточные системы мембран.

Каждый саркомер, являющийся структурной и функциональной единицей сокращений, ограничен с двух сторон темными линиями, так называемыми Z-линиями (см. рис. 181-1). Расстояние между Z-линиями зависит от степени сокращения или растяжения мышц и варьирует от 1,6 до 2,2 мкм. Внутри саркомера можно видеть чередующиеся светлые и темные полосы, придающие волокну миокарда характерный исчерченный вид. В центре саркомера расположена широкая темная полоса постоянной ширины (1,5 мкм) — А-полоса, с двух сторон ее окружают две более светлые I-полосы, ширина которых может меняться. Саркомер сердечной мышцы, так же как и скелетной, построен из миофиламентов двух типов. Более толстые филаменты, состоящие главным образом из белка миозина, идут в продольном направлении и ограничиваются А-полосами. Их диаметр около 100 Å, длина — 1,5-1,6 мкм; к периферии они сужаются. Тонкие филаменты состоят прежде всего из актина. Они протянуты между Z-линиями и проходят через I-й А-полосы. Диаметр их составляет приблизительно 50 Å, длина 1,0 мкм. Таким образом, толстые и тонкие филаменты накладываются друг на друга только в пределах полос А, полосы I содержат исключительно тонкие филаменты (см. рис. 181-1). При электронной микроскопии можно обнаружить, что между толстыми и тонкими филаментами, проходящими в полосе А, тянутся поперечные мостики.

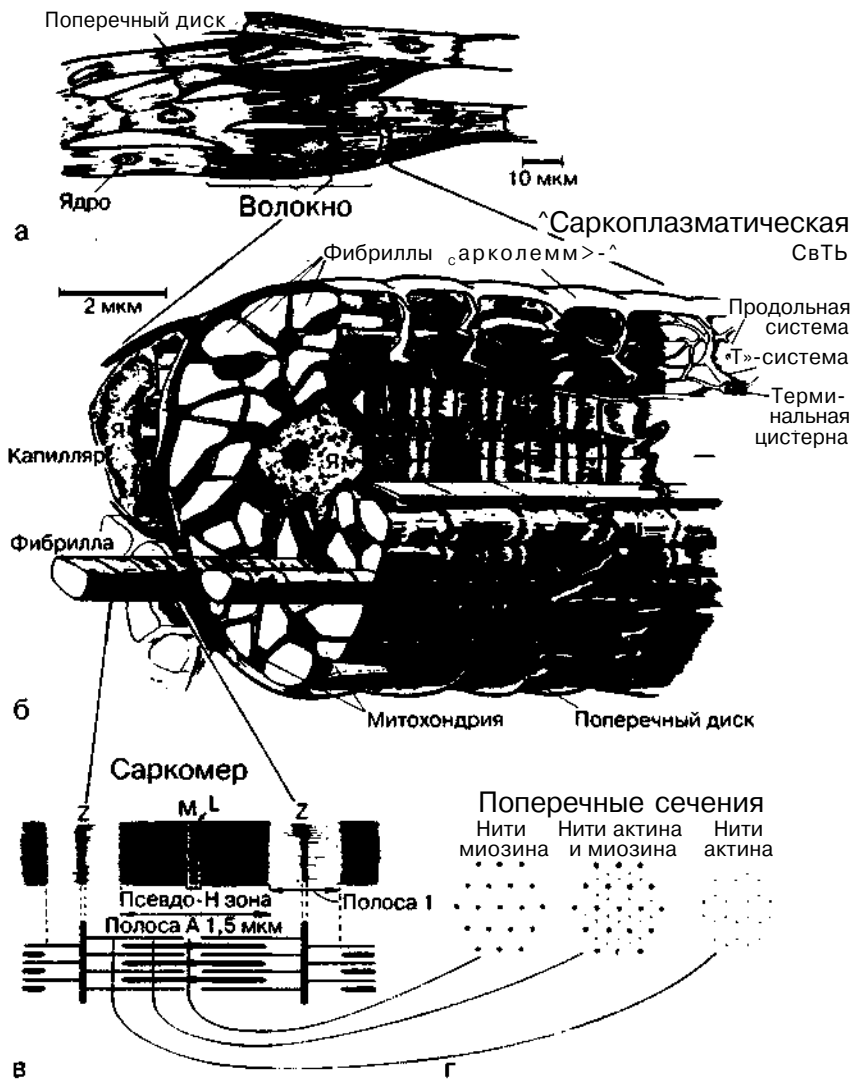


Рис. 181-1. Микроскопическая структура сердечной мышцы.

а — изображение миокарда при световой микроскопии. Видно ветвление волокон. Каждое волокно, или клетка, содержит центрально расположенное ядро; б — изображение клетки миокарда, составленное на основании электронных микрофотографий. Каждая клетка состоит из множества параллельных фибрилл, которые в свою очередь состоят из последовательно соединенных саркомеров (Я — ядро); в — саркомер миофибриллы; схематически изображены миофиламенты. Толстые филаменты (длина 1,5 мкм, состоят из миозина) образуют полосу А, а тонкие филаменты (длина 1 мкм, состоят преимущественно из актина) начинаются от линии Z, через полосу I входят в полосу А. На южение друг на друга толстых и тонких филаментов можно наблюдать только в области полосы А; г — в поперечном сечении структура саркомера представляет собой специфическую решетчатую организацию миофиламентов. В центре саркомера видны только толстые, или миозиновые, филаменты, образующие гексагональную структуру. В дистальных частях полосы А можно обнаружить как толстые, так и тонкие, или актиновые, филаменты. Каждый толстый филамент окружен шестью тонкими нитями. Полоса I состоит только из тонких филаментов. (Из: Braunwald et al., 1976.)

**Процесс сокращения.** «Скользкая» модель мышечного сокращения основана на фундаментальном положении о том, что длина как толстых, так и тонких филаментов остается постоянной и в покое, и во время сокращения. При активации саркомера нити актина и миозина начинают взаимодействовать между собой на уровне соединяющих мостиков, в результате чего нити актина продвигаются глубже внутрь полосы А. В течение всего сокращения ширина полосы А остается постоянной, в то время как полоса I становится уже, а линии Z двигаются по направлению друг к другу.

Молекула миозина представляет собой сложный, асимметричный волоконистый белок с мол. массой около 500 000. Она состоит из части, похожей на удочку, длина которой составляет 1500 А, и глобулярной части, расположенной на ее конце. Эта глобулярная часть миозина обладает аденозинтрифосфатной (АТФазной) активностью и также участвует в образовании мостиков между миозином и актином. Удлиненная часть молекулы миозина формирует толстый миофиламент. Она располагается строго в одну линию с такими же частями других молекул миозина, и они все ориентированы в одном направлении. При этом глобулярная часть молекулы отклоняется в сторону, так что получает возможность взаимодействовать с актином, генерируя энергию и вызывая сокращение (рис. 181-2, а). Мол. масса актина 47 000. Тонкие филаменты состоят из двойных спиралей, формируя две цепи молекул актина, переплетенных между собой и тесно связанных с регуляторными белками — тропомиозином и тропонином (см. рис. 181-2, б). Последний может быть разделен на три компонента: тропонин С, I и Т (см. рис. 181-2, в). В отличие от миозина актин не обладает существенной энзиматической активностью, однако он способен обратимо связываться с миозином в присутствии АТФ и ионов магния, которые активируют АТФазу миозина. В расслабленной мышце это взаимодействие подавляется тропомиозином. Во время активации ионы кальция присоединяются к тропонину С, что приводит к «онформационным изменениям, в результате которых связывающие мостики актина перемещаются кнаружи и становятся доступными для взаимодействия. Физические изменения в связывающих мостиках вызывают скольжение актина вдоль нитей миозина, что неизбежно приводит к укорочению мышцы или развитию напряжения. Расщепление АТФ сопровождается диссоциацией соединяющих мостиков между миозином и актином. Образование и разрыв связей между нитями актина и миозина происходят циклично в соответствии с колебаниями концентрации ионов Са. Связи нарушаются, когда концентрация ионов Са снижается ниже критического уровня, а комплекс тропонин + тропомиозин предотвращает взаимодействия между соединительными мостиками миозина и нитями актина. Ионизированный кальций служит основным медиатором, регулирующим инотропное состояние сердца. Большинство препаратов, усиливающих инотропную функцию миокарда, включая сердечные гликозиды и катехоламины, опосредуют свое действие через повышение доставки ионов кальция к миофиламентам.

**Саркоплазматическая сеть** (см. рис. 181-1, 6) представляет собой сложную цепь соединенных между собой мембранных внутриклеточных каналов, обволакивающую миофибриллы. Однако в клетках сердечной мышцы саркоплазматическая сеть менее развита, чем в клетках скелетных мышц. Она состоит из множества продольно расположенных переплетенных между собой мембранных канальцев, тесно прилегающих к поверхности каждого саркомера. Саркоплазматическая сеть не имеет непосредственного продолжения за границами клетки. С саркоплазматической сетью тесно, как функционально, так и структурально, связана система поперечных канальцев, или Т-система, образованная каналоподобными выпячиваниями сарколеммы, которые проникают внутрь миокардиального волокна вдоль Z-линий, т. е. концевых частей саркомеров.

**Активация клеток миокарда.** В покое клетка миокарда поляризована, т. е. внутренняя поверхность мембраны имеет отрицательный заряд по отношению к наружной поверхности. При этом трансмембранный потенциал составляет от  $-80$  до  $-100$  мВ (гл. 183). Главную роль в создании этого потенциала покоя играет саркоlemma, которая в состоянии покоя практически непроницаема для ионов Na и имеет натрий-калийзависимый насос, изгоняющий ионы Na из клетки. Для работы этого насоса требуется аденозинтрифосфат (АТФ). Таким образом, внутри клетки накапливается относительно большое количество ионов K и значительно меньше ионов Na, в то время как внеклеточная среда

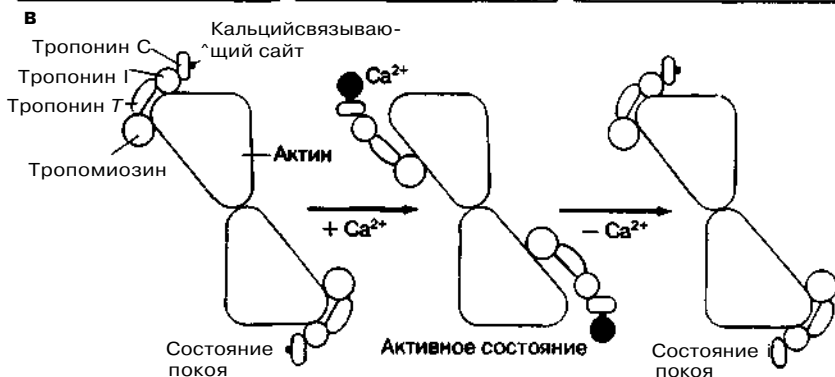
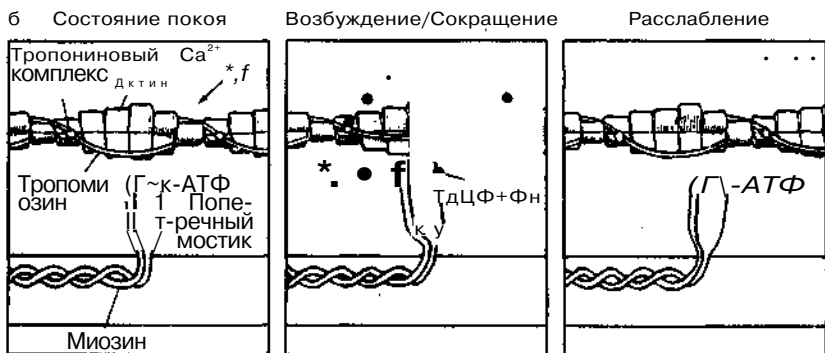
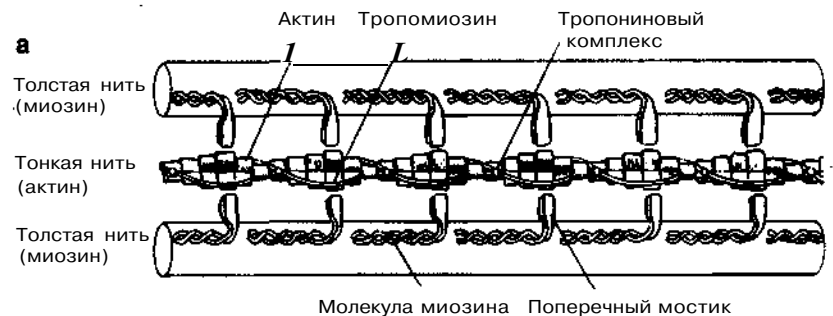


Рис. 181-2. Схематически показано взаимодействие сократительных белков, а также роль кальция как активирующего посредника.

а — показано относительное расположение сократительных (миозина и актина) и регуляторных белков (тропонового комплекса и тропомиозина) в миофиламенте; б — сокращение происходит, когда головки молекул миозина, образуя поперечные мостики толстых нитей, связываются с актином. Затем меняется ориентация поперечных мостиков, что приводит к смещению тонких нитей по направлению к центру саркомера. Для активации необходимо связывание ионов  $Ca^{2+}$  с тропоновым комплексом, в результате чего снимается тормозящее влияние связи миозина и актина. Одной из серий химических реакций, лежащих в основе мышечного сокращения, является гидролиз АТФ, вызывающий смещение поперечных мостиков. Релаксация наступает после того, как ионы  $Ca^{2+}$  отщепляются от тропомина; в — молекулярная перестройка на уровне тонких нитей затрагивает регуляторные белки (тропомиозин и тропоны С, I и Т) и заключается в их аллостерических изменениях. Связываясь с тропоном С, кальций ослабляет связь между тропоном I и актином. Развивающаяся диссоциация тропомина Т и актиновой основы тонких нитей приводит к смещению тропомиозина таким образом, что его активные участки становятся доступными для взаимодействия с миозином. [С разрешения из: А. М. Katz, V. E. Smith. Hosp. Proc, 1984, 19 (1), 69.]

богата ионами Na и бедна ионами K. В свою очередь в состоянии покоя количество ионов Ca вне клетки значительно превышает содержание свободных ионов Ca внутри нее.

Во время плато потенциала действия (фаза 2) отмечается медленный ток электрических зарядов внутрь клетки. Он прежде всего обусловлен движением ионов Ca (рис. 181-3), хотя абсолютные количества этого иона, пересекающие поверхностную мембрану, относительно малы и сами по себе не могут вызвать полноценную активацию контрактильного аппарата. Деполаризующий ток зарядов распространяется не только по поверхности клетки, но и проникает глубоко в нее, что обеспечивается разветвленной T-системой. Следствием транссарколемального движения ионов Ca является высвобождение значительно больших его количеств из саркоплазматической сети. Этот процесс получил название «регенеративного высвобождения» ионов Ca.

Ионы Ca диффундируют по направлению к саркомеру и, как было описано выше, связываются с тропонином, блокируя этот ингибитор сокращения, и активируют миофиламенты, вызывая сокращение. Затем ионы Ca вновь накапливаются в саркоплазматической сети, что, естественно, влечет снижение концентрации этого иона в миофибриллах до уровня, при котором взаимодействие актлина и миозина между собой, лежащее в основе сокращения, становится невозможным. Таким образом происходит расслабление мышцы. Очевидно, что в основе периодически сменяющихся сокращений и расслаблений сердечной мышцы лежит способность клеточной мембраны, поперечных канальцев и саркоплазматической сети распространять в пространстве потенциал действия, высвобождать и вновь накапливать ионы Ca.

Основным источником энергии, обеспечивающей практически всю механическую работу по сокращению клеток миокарда, служит АТФ, образующийся при субстратном окислении. Запасы высокоэнергетических фосфатов равномерно распределяются между АТФ и креатинфосфатом. Активность миозин-АТФазы определяет скорость образования и распада соединенных мостиков между актином- и миозином, а следовательно, и скорость сокращения мышцы.

Значение длины мышцы. Сила сокращения поперечнополосатой мышцы любого типа, включая и сердечную мышцу, зависит от ее исходной длины. Наиболее мощное сокращение саркомера наблюдаются при длине 2,2 мкм. Именно при такой длине саркомера расположение обоих видов миофиламентов по отношению друг к другу наиболее благоприятно для их взаимодействия. Фактом, подтверждающим гипотезу скользяния миофиламентов, является уменьшение создаваемой силы прямо пропорционально уменьшению площади соприкосновения толстых и тонких нитей, а следовательно, и количеству реактивных участков. Имеются данные о том, что длина саркомера определяет также степень активности контрактильной системы, т. е. степень ее чувствительности к ионам Ca. Максимальная активность установлена при длине саркомера 2,2 мкм. Если длина саркомера увеличивается до 3,65 мкм, то создаваемое напряжение падает до нуля, а тонкие нити полностью выходят за пределы А-полосы. С другой стороны, если длина саркомера менее 2,0 мкм, то происходит скручивание тонких нитей и их двойной перегиб. Одновременно снижается чувствительность контрактильных локусов к ионам Ca, а следовательно, и сила сокращения.

Зависимость развиваемой силы сокращения от исходной длины мышечных волокон является решающим фактором, определяющим функцию сердечной мышцы. Она лежит в основе правила Франка — Старлинга (закона сердца Старлинга), которое утверждает, что в определенных границах увеличение исходного объема желудочка, являющегося производным от длины мышцы, приводит к усилению сокращения желудочка. Было установлено, что в сердечной мышце длина саркомера прямо пропорциональна длине мышцы. Эта зависимость соответствует восходящему колену кривой «длина — активное напряжение мышцам». По мере уменьшения длины мышцы до того момента, когда создаваемое напряжение приближается к нулю, а длина саркомера — к 1,5 мкм, 1-полосы сначала сужаются, а затем и вовсе исчезают, в то время как ширина А-полосы остается постоянной. В этот момент Z-линии упираются в края А-полос. Таким образом, кривая зависимости силы активного напряжения мышцы от длины саркомера отражает ультраструктурный механизм Старлинга для мышцы сердца.

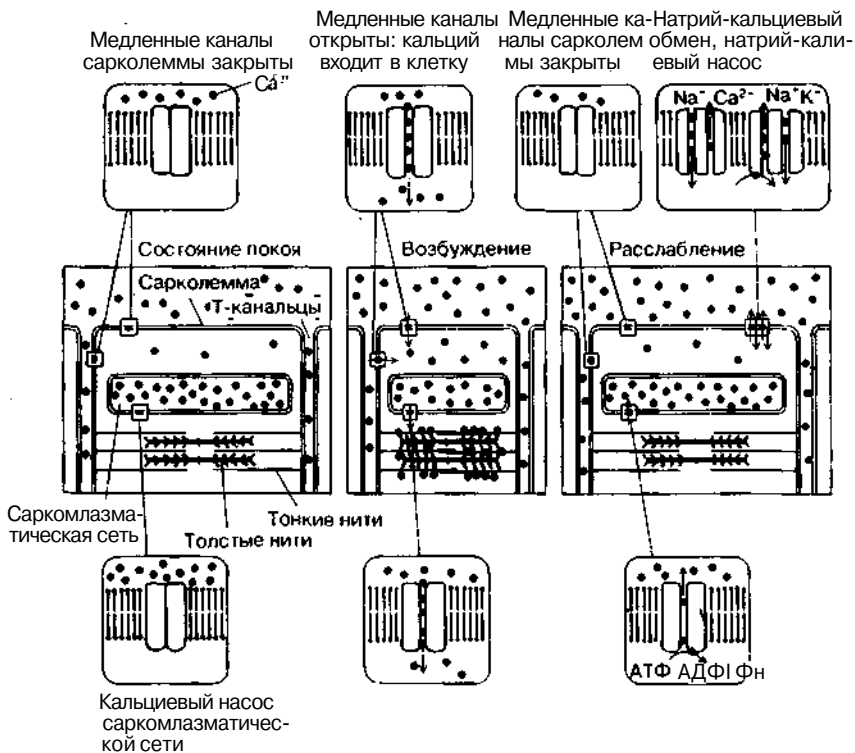


Рис. 181-3. Схема движения ионов кальция.

Кальциевые токи, активирующие мышечное сокращение, направлены вниз, вызывающие расслабление мышц — вверх. Как видно, в покое кальциевые каналы мембран сарколеммы клеток сердечной мышцы закрыты, а внутриклеточный кальций находится в саркоплазматической сети. При возбуждении и деполяризации мембраны натриевые каналы (не показаны), чувствительные к изменению электрического напряжения, и кальциевые каналы сарколеммы открываются, обуславливая быстрое поступление в клетку внеклеточного натрия и кальция. В настоящее время считается, что входение ионов  $Ca$  в клетку извне вызывает его высвобождение из саркоплазматической сети, что и индуцирует сокращение. Необходимым условием расслабления сердечной мышцы является повторный захват кальция АТФ-зависимым кальциевым насосом, расположенным в саркоплазматической сети. Важно то, что сокращение активируется главным образом пассивным током ионов  $Ca$  из саркоплазматической сети. Напротив, во время диастолы кальций должен активно выкачиваться из цитозоля, обеспечивая возможность релаксации. Во время диастолы также затрачивается энергия на восстановление градиентов концентраций натрия и кальция по обе стороны сарколеммы, что необходимо для обеспечения деполяризирующих ионных токов, участвующих в генерации потенциала действия. Транспорт ионов  $Na$  осуществляется сарколеммальным натриевым насосом (натрия-калиевая АТФаза), использующим энергию АТФ для выкачивания натрия из клетки в обмен на калий. Образующийся в результате градиент концентрации натрия и является основным фактором, обеспечивающим активный транспорт ионов  $Ca$  из клетки во время релаксации посредством натрий-кальциевого обмена. [С разрешения из: A. M. Katz, V. E. Smith. — Hosp. Proc, 1984, 19 (1), 69.]

## Миокардиальная механика

Механическая активность всех мышц проявляется в двух вариантах: укорочение и развитие напряжения. Хилл (НШ) установил, что скорость укорочения скелетной мышцы обратно пропорциональна развиваемому ею напряжению. Это выражается так называемой зависимостью «сила — скорость», которая в настоящее время рассматривается как фундаментальная характеристика мышцы. Другими словами, чем больше нагрузка на мышцу, тем меньше скорость ее укорочения, и наоборот. Зависимость «сила — скорость» применима также и к сердечной мышце. Однако именно по этому признаку и различаются скелетная и сердечная мышцы. Для скелетной мышцы может быть построена лишь одна фиксированная кривая зависимости силы от скорости, т. е. при какой-либо постоянной длине мышцы сила и скорость ее сокращения относятся друг к другу одинаковым образом. Сократительная способность скелетной мышцы усиливается при вовлечении в процесс дополнительных мышечных волокон, а следовательно, и моторных единиц, а также при увеличении частоты нервных импульсов. При этом сократимость каждого отдельного волокна остается постоянной. Несмотря на то что длина мышцы в покое существенно влияет на характер ее сокращения, в условиях *in vivo* этот параметр остается практически постоянным, поскольку скелетные мышцы прикреплены к костям. В то же время количество клеток миокарда, так же как и миофибрилл и саркомеров в них, активирующихся при каждом сокращении сердца, остается постоянным. Однако сократимость миокарда может быстро меняться в физиологических условиях, если изменяется длина мышечных волокон в покое и их инотропное состояние, т. е. сократимость. Изменение обоих этих факторов приводит к сдвигу соотношения силы скорости и сокращения.

Изменения сократимости миокарда могут быть выражены двумя основными типами смещения кривой «сила — скорость»: На рис. 181-4, а представлена целая серия кривых «сила — скорость», полученных на одном препарате изолированного миокарда. Каждая кривая была построена для различных величин преднагрузки, т. е. при разной степени растяжения мышцы. Обратите внимание на то, что изменение преднагрузки меняет и величину проекции кривой «сила — скорость» на горизонтальной оси. Уменьшение этой проекции свидетельствует об увеличении изометрической силы, развиваемой мышцей. Однако в определенных рамках эти колебания преднагрузки, видимо, не влияют на скорость укорочения, поскольку проекция всех кривых на вертикальную ось остается постоянной. Таким образом, изменение исходной длины сердечной мышцы приводит к сдвигу кривой «сила — скорость» прежде всего за счет изменения общей силы, развиваемой мышцей. Данный процесс иллюстрируется кривой «длина при изометрическом, сокращении — напряжение», представленной на вставке на рис. 181-4, а.

Этот сдвиг кривой «сила — скорость» отличается от сдвига, который происходит при воздействии на мышцу препаратов с положительным инотропным действием таких, как ионы кальция, сердечные гликозиды или норадреналин, но при сохранении постоянной исходной длины мышцы (рис. 181-4, б). Важным механизмом действия этих препаратов является повышение концентрации ионов Са вокруг миофиламентов и/или повышение чувствительности миофиламентов к ионам Са. Эти препараты не только повышают силу, которую способна развить мышца, но и увеличивают скорость укорочения ненагруженной мышцы. В результате увеличивается проекция кривой «сила — скорость» на горизонтальную ось, сдвигая кривую «длина при изометрическом сокращении — напряжение» вверх, а также проекция кривой на вертикальную ось.

Было высказано предположение о том, что увеличение исходной длины мышцы до оптимальной величины сопровождается возрастанием числа точек соприкосновения накладывающихся друг на друга контрактильных филаментов внутри саркомера, а также усиливает их сократимость, т. е. чувствительность к ионам кальция. Изменение инотропного состояния, характеризуемого повышением скорости укорочения ненагруженной мышцы, может также быть следствием активации циклических процессов, в результате которых генерируется энергия, при неизменной длине мышцы. Создается впечатление, что повышение сократимости прежде всего связано с увеличением содержания кальция внутри клетки.

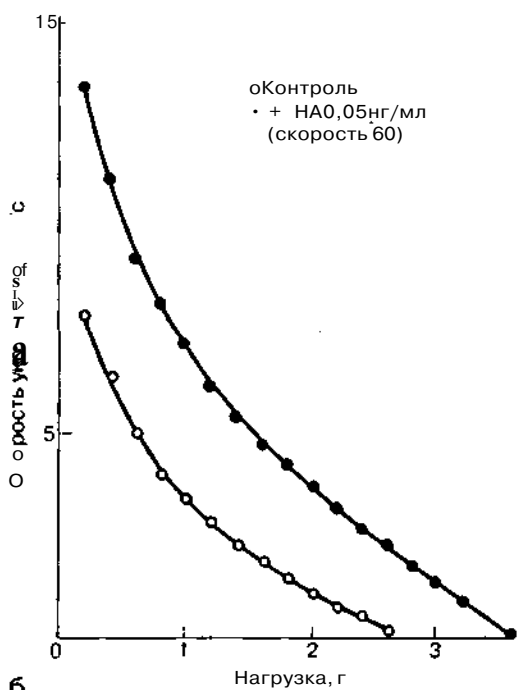
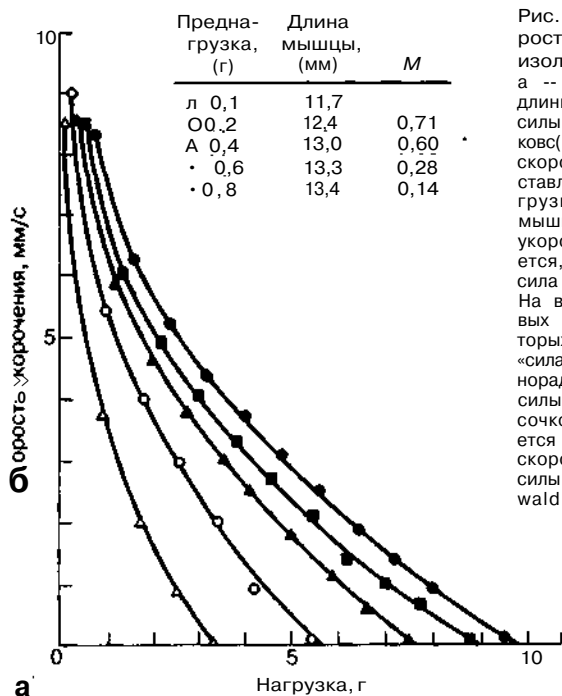


Рис. 181-4. Кривые «сила — скорость», полученные на препарате изолированного миокарда.  
 а -- влияние увеличения исходной длины мышцы на взаимоотношения силы и скорости сокращения сосочков(й) мышцы кошки. Исходная скорость укорочения была представлена в виде зависимости от нагрузки при пяти различных длинах мышцы. Максимальная скорость укорочения существенно не изменяется, в то время как максимальная сила сокращения увеличивается. На вставке указаны места на кривых «длина — напряжение», в которых брали значения для кривых «сила — скорость»; б -- влияние норадреналина на взаимоотношения силы и скорости сокращения сосочковой **мышцы** кошки. Наблюдается увеличение как максимальной скорости укорочения мышцы, так и силы сокращения. (Из: Braipwald et al., 1976.)



## *Сокращение здорового желудочка*

При классическом подходе к сердцу как к насосу центральную роль играет взаимосвязь давления наполнения, или диастолического объема, желудочка (длина мышечного волокна) и ударного объема (зависимость Франка - Старлинга). На препарате «сердце — легкие» было показано, что ударный объем зависит от длины мышечных волокон в диастолу. При нарушении сократительной способности сердца его ударный объем снижается по сравнению с нормальными величинами, но сохраняется нормальным или незначительно повышается конечно-диастолический объем. Изучение взаимосвязи между средним конечно-диастолическим давлением в предсердии или желудочке (кривая желудочковой функции) позволяет оценить контрактильное, или инотропное, состояние желудочка. Значительное повышение сократимости желудочка сопровождается сдвигом кривой желудочковой функции вверх и влево, в то время как угнетение сократимости характеризуется смещением этой кривой вниз и вправо.

Во время адренергической стимуляции миокарда при таких стрессовых состояниях, как физическая нагрузка, наблюдали относительно небольшое изменение конечно-диастолических размеров желудочка. Между тем сердечный выброс, скорость кровотока в аорте, ударная работа и скорость повышения внутрижелудочкового давления возрастали очень существенно. Таким образом, параметры, регуляция которых опосредована через нервные и гуморальные механизмы, а именно сократимость миокарда, частота сердечных сокращений, венозный возврат и периферическое сосудистое сопротивление, играют значительно более важную роль в адаптации кровообращения к различным воздействиям, чем конечно-диастолический объем желудочка, зависящий от механизма Франка...Стерлинга.

Большое влияние такого нейротрансмиттерного вещества, как норадреналин? на механические свойства миокарда известно уже давно. Непосредственная стимуляция симпатических нервов сердца вызывает активацию желудочковой функции, что является следствием высвобождения из симпатических нервных окончаний норадреналина. Доказательством адренергической природы этого явления служит одновременное развитие тахикардии, уменьшение размеров сердца, повышение скорости выброса крови и напряжения Миокарда.

## *Регуляция сердечной деятельности и сердечного выброса*

Степень укорочения сердечной мышцы млекопитающих, а следовательно, и ударного объема интактного желудочка в конечном итоге определяется тремя факторами: длиной мышцы в момент начала сокращения, т. е. преднагрузкой; инотропным состоянием миокарда, т. е. соотношением между создаваемой силой, скоростью сокращения и длиной мышцы и напряжением, которое должна развить мышца во время сокращения, т. е. постнагрузкой. Если наполнение желудочков поддерживается на достаточном уровне, то величина сердечного выброса при любом ударном объеме зависит от частоты сердечных сокращений.

**Конечно-диастолический объем желудочка (преднагрузка).** Независимо от инотропного состояния сердечной мышцы, ее работа регулируется прежде всего длиной мышечных волокон желудочка в конце диастолы, а следовательно, диастолическим объемом желудочка. Следующие факторы являются основными детерминантами желудочковой преднагрузки в здоровом организме.

**Общий объем крови.** При снижении этого параметра, например вследствие кровотечения или длительной рвоты, венозный возврат к сердцу сокращается (гл. 29) и уменьшается конечно-диастолический объем желудочка, а следовательно, и желудочковая деятельность, что отражается на работе желудочка.

**Распределение объема крови.** При любом постоянном общем объеме крови конечно-диастолический объем желудочка зависит от распределения крови между внутри- и внегрудным отделами. Этот показатель в свою очередь определяется:



1. Положением, тела. Под влиянием гравитационных сил кровь стремится скапливаться в нижележащих отделах тела. При вертикальном движении внегрудная порция крови увеличивается за счет его внутригрудного объема. В результате работа желудочка уменьшается.

2. Внутригрудное давление. Обычно среднее внутригрудное давление отрицательно, что способствует увеличению внутригрудного объема крови и конечно-диастолического объема желудочка, а также стимулирует возврат крови к сердцу, в особенности во время вдоха. Повышение внутригрудного давления, отмечающегося в случае напряженного пневмоторакса, при выполнении пробы Вальсальвы, во время длительных приступов кашля или же в процессе искусственной вентиляции легких под положительным давлением, препятствует венозному возврату к сердцу, уменьшает внутригрудной объем крови, и в конечном итоге приводит к снижению ударного объема и работы желудочков.

3. Давление в полости перикарда. Повышаясь, например, при тампонаде перикарда (гл. 194), давление в полости перикарда препятствует заполнению полостей сердца кровью, в результате чего уменьшаются диастолический объем желудочка, ударный объем и работа желудочка.

4. Венозный тонус. Венозная система не является пассивным звеном, соединяющим системное капиллярное русло и правое предсердие. Напротив, гладкие мышцы стенок вен и венул реагируют на целый ряд нервных и гуморальных стимулов. Веноконстрикция развивается во время мышечной работы, глубокого дыхания, страха или выраженной гипотензии и направлена на уменьшение внегрудного и увеличение внутригрудного объемов крови, поддержание венозного возврата к сердцу и желудочковой деятельности.

5. Насосное действие скелетных мышц. При физической работе сокращающиеся скелетные мышцы выдавливают кровь из венозных сосудов и с помощью венозных клапанов перемещают ее в центральные отделы организма, повышая таким образом внутригрудной объем крови, конечно-диастолический объем желудочка и его работу.

Сокращение предсердий. Энергичное, синхронизированное сокращение предсердия обеспечивает полноценное наполнение желудочка кровью и увеличивает его конечно-диастолический объем. Значение правильной работы предсердий в заполнении желудочков особенно высоко у больных с гипертрофией желудочков, у которых отсутствие эффективной систолы предсердий (как, например, в случае трепетания предсердий) приводит к уменьшению конечно-диастолического давления и объема желудочков, что сопровождается в конечном итоге падением сердечной деятельности.

Инотропное состояние (сократимость миокарда). Активность сердечной деятельности при каком-либо постоянном конечно-диастолическом объеме желудочка, т. е. положение кривой желудочковой функции, зависит от целого ряда факторов. Роль всех этих факторов заключается в воздействии на взаимоотношение между силой, скоростью сокращения миокарда и длиной его волокон.

Симпатическая активность. Количество норадреналина, высвобождаемое симпатическими нервными окончаниями в сердце, в обычных условиях зависит от частоты следования импульсов по нервным волокнам. Колебания симпатической импульсации отражаются на количестве выделяемого норадреналина, а следовательно, и на количестве  $\beta$ -адренорецепторов миокарда, с которыми он связывается. Этот механизм является наиболее важным из всех, которые обуславливают заметное и быстрое смещение кривых «сила — скорость» и регулируют желудочковую функцию в физиологических условиях.

Циркулирующие катехоламины. Инотропное состояние миокарда усиливается и катехоламинами, поступающими к сердцу с кровью из внесердечных симпатических ганглиев и мозгового слоя надпочечников. В кровь эти катехоламины высвобождаются также вследствие стимуляции симпатических нервных волокон.

Взаимоотношение силы и частоты. Расположение кривой «сила — скорость» зависит от частоты и ритма сердечных сокращений. Так, например, желудочковые экстрасистолы сопровождаются возникновением феномена постэкстрасистолической потенциации, в основе которого лежит возрастание поступления ионов кальция в клетки миокарда.

Экзогенно вводимые инотропные препараты. Сердечные

гликозиды, изопротеренол и другие симпатомиметические вещества, ионы кальция, кофеин, теofilлин и их производные — все эти фармакологические средства улучшают взаимоотношения между силой и скоростью сокращения миокарда. Это позволяет использовать их в терапевтических целях для усиления работы желудочков при любом конечно-диастолическом объеме.

**Физиологические факторы, угнетающие активность миокарда.** К ним относятся среди прочих тяжелая гипоксия миокарда, гиперкапния, ишемия и ацидоз. Каждый в отдельности или в сочетании друг с другом эти факторы оказывают угнетающее действие на кривую «сила — скорость» сердечного сокращения и приводят к снижению работы левого желудочка независимо от величины его конечно-диастолического объема.

**Фармакологические вещества, угнетающие деятельность сердца.** Из множества фармакологических препаратов, обладающих кардиодепрессивным влиянием, можно выделить хинидин, новокаиnamид, барбитураты и другие местные и общие анестетики.

**Уменьшение массы активного миокарда желудочка.** Нарушение общей работы желудочков при любом значении конечно-диастолического объема происходит при потере функциональных возможностей или некрозе какой-либо части миокарда желудочков, даже если оставшийся миокард сохраняет свои сократительные свойства. Подобная ситуация может возникнуть на фоне ишемии миокарда (гл. 189) и является неизбежным следствием инфаркта миокарда (гл. 190).

**Эндогенная депрессия миокарда.** Несмотря на то что фундаментальные механизмы, лежащие в основе угнетения сократимости миокарда при хронической застойной недостаточности, выяснены не до конца, очевидно, что при этом патологическом состоянии сократимость каждой функциональной единицы миокарда снижается. Результатом является нарушение желудочковой функции, наблюдаемое при любом конечно-диастолическом объеме.

**Желудочковая постнагрузка.** Величина ударного объема напрямую зависит от степени укорочения волокон миокарда желудочка. Как и в случае изолированной сердечной мышцы, скорость и степень укорочения мышечных волокон миокарда желудочка при том или ином значении длины миокардиального волокна в диастолу и сократимости миокарда обратно пропорциональны постнагрузке, испытываемой мышцей. Величина постнагрузки при здоровом сердце зависит от уровня давления в аорте. Но постнагрузка может быть определена и как напряжение или сила, развиваемые стенкой желудочка во время выброса крови. Следовательно, постнагрузка испытываемая волокнами сердечной мышцы, также зависит от размеров сердца. Это согласуется с законом Лапласа, в соответствии с которым напряжение мышечных волокон равно произведению давления в полости желудочка на радиус желудочка, деленному на толщину стенки желудочка. Таким образом, при одном и том же аортальном давлении постнагрузка, испытываемая дилатированным желудочком, выше, чем желудочком с нормальными размерами. Более того, при любом давлении в аорте и объеме левого желудочка постнагрузка на волокна миокарда обратно пропорциональна толщине стенки миокарда. В свою очередь давление в аорте во многом зависит от периферического сосудистого сопротивления, физических характеристик артериального русла и объема крови, находящегося в нем в момент выброса крови из желудочка. При любом значении конечно-диастолического объема желудочка и уровне сократимости миокарда величина ударного объема левого желудочка прямо зависит от постнагрузки.

Значение желудочковой постнагрузки в регуляции сердечно-сосудистой деятельности проиллюстрировано на рис. 181-5. Как уже указывалось, повышение преднагрузки и сократимости миокарда стимулирует укорочение волокон миокарда, в то время как повышение постнагрузки замедляет этот процесс. Основными детерминантами ударного объема являются степень укорочения волокон миокарда и размеры левого желудочка. Артериальное давление в свою очередь непосредственно зависит от величины произведения сердечного выброса и системного сосудистого сопротивления, в то время как величина постнагрузки определяется размерами левого желудочка и уровнем артериального давления. Повышение артериального давления, вызванное вазоконстрикцией, например, приводит к возрастанию постнагрузки, что по механизму обратной связи оказывает

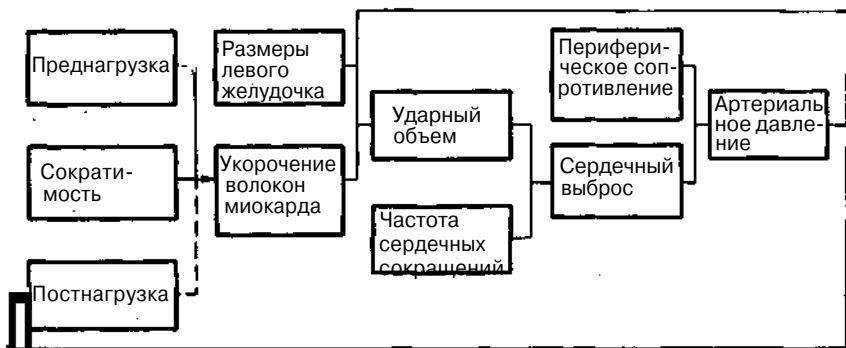


Рис. 181-5. Схема взаимодействия различных компонентов, регулирующих сердечную деятельность.

Сплошные линии означают усиливающее влияние, пунктирные — угнетающее. (Из: Braunwald et al., 1976.)

депрессивное влияние на процесс укорочения волокон миокарда, снижает величину ударного объема и сердечного выброса. Это в свою очередь ведет к восстановлению артериального давления до исходного уровня.

Если функция левого желудочка начинает страдать в результате того или иного заболевания, а его полость расширяться, т. е. утрачивается резерв преднагрузки, то значение постнагрузки левого желудочка как фактора, определяющего функциональную активность миокарда, существенно возрастает. Повышение постнагрузки может быть следствием воздействия на артериальное русло нервных, гуморальных или структурных изменений, происходящих в ответ на снижение сердечного выброса. Такое повышение постнагрузки может приводить к дальнейшему снижению сердечного выброса, поскольку повышает потребность миокарда в кислороде. Лечение вазодилататорами оказывает противоположное действие (гл. 182). В подобных ситуациях любые сдвиги в системе периферического сосудистого русла, видимо, играют основную роль в возникновении тех или иных гемодинамических и метаболических изменений, которые нередко относят за счет прогрессирующего нарушения функции миокарда.

Все факторы, влияющие на сердечную деятельность, сложным образом взаимодействуют между собой, в результате чего сердечный выброс остается на уровне, обеспечивающем метаболические потребности миокарда. У здорового человека нарушение одного из известных механизмов поддержания функции миокарда может не повлиять на величину сердечного выброса. Например, умеренное уменьшение объема крови или десинхронизация сокращений предсердия и желудочка не всегда сопровождаются снижением сердечного выброса в покое. Можно предположить, что другие факторы, такие как учащение симпатической импульсации и стимуляции миокарда, а также увеличение частоты сердечных сокращений, в подобной ситуации повысят сократимость миокарда и обеспечат поддержание сердечного выброса. Существуют также механизмы, предотвращающие увеличение сердечного выброса, если отсутствует физиологическая необходимость в интенсификации кровотока. Так, например, введение сердечных гликозидов здоровым лицам, повышая сократимость миокарда, не приведет к увеличению сердечного выброса. Таким образом, анализируя влияние различных факторов на сердечный выброс, важно иметь в виду, что увеличения сердечного выброса у здорового человека можно ожидать скорее в ответ на повышение преднагрузки, которая в свою очередь связана с объемом крови, определяющим наполнение полостей сердца, а не в ответ на усиление сократимости миокарда или повышение постнагрузки. Повышение постнагрузки у здорового человека препятствует увеличению сердечного выброса. Не следует ожидать и повышения сократимости миокарда при введении препаратов типа сердечных гликозидов или уменьшения постнагрузки после введения нитропруссиды (Nitroprusside)

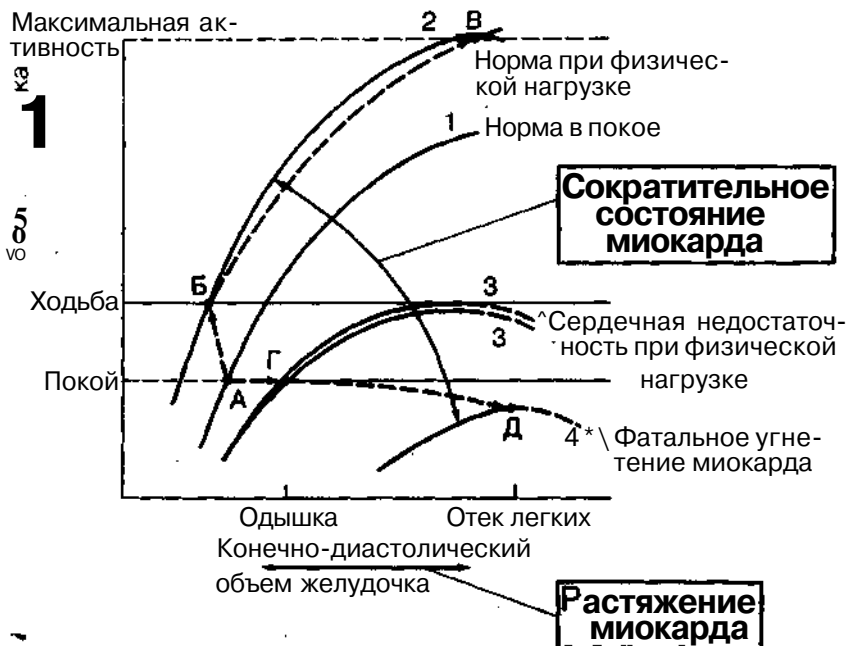


Рис. 181-6. Диаграмма, иллюстрирующая влияние конечно-диастолического объема желудочка (КДОЖ) на сократимость миокарда при его растяжении. По оси абсцисс отложены величины КДОЖ и соответствующие им величины давления наполнения, при которых развиваются одышка и отек легких. По оси ординат отложены величины работы желудочков, соответствующие пребыванию больного в состоянии покоя, при ходьбе и выполнении максимальной физической нагрузки. Пунктирные линии представляют собой нисходящие колена кривых желудочковой работы, которые редко используются в практической деятельности, но отражают уровень работы желудочков, соответствующий максимальному повышению КДОЖ. Для дальнейших объяснений - см. текст, (из: Braun-Witz (1971, 1970).)

и как следствие увеличения сердечного выброса у здоровых лиц. С другой стороны, у больных с застойной сердечной недостаточностью вследствие угнетения сократимости миокарда сердечный выброс обычно снижен. Именно у них можно ожидать его нормализации с помощью лекарственных препаратов, обладающих положительным инотропным действием или снижающих постнагрузку. Так и происходит в повседневной клинической практике.

Физическая нагрузка. Гемодинамические изменения, возникающие при физической нагрузке в вертикальном положении, обычно довольно сложны (рис. 181-Б) и включают гипервентиляцию легких, усиление насосной функции мышц, участвующих в выполнении физической работы, и веноконстрикцию. Все это приводит к возрастанию венозного возврата крови к сердцу, а следовательно, наполнения желудочков кровью и преднагрузки. Одновременно с этим активируется симпатическая стимуляция миокарда, повышается концентрация циркулирующих катехоламинов, развивается тахикардия. Все эти изменения в совокупности усиливают сократимость миокарда (см. рис. 181-6, кривые 1 и 2) и вызывают увеличение ударного объема, не затрагивая или даже снижая конечно-диастолические величины давления и объема (см. рис. 181-6. точки А и Б). Для предотвращения выраженного подъема артериального давления, как правило сопровождающего увеличение сердечного выброса и неизбежного в подобной ситуации, в работающих мышцах развивается вазодилатация. Вследствие этого

во время физической нагрузки можно наблюдать значительное повышение сердечного выброса и лишь умеренное повышение артериального давления по сравнению с состоянием покоя.

## *Развитие сердечной недостаточности*

Несмотря на то что клиническая диагностика синдрома сердечной недостаточности, характеризуемого хорошо известными симптомами, не вызывает больших сложностей, тонкие физиологические и биохимические сдвиги, происходящие в этом случае, значительно труднее поддаются изучению. Тем не менее, с клинической точки зрения, сердечную недостаточность можно рассматривать как состояние, при котором нарушенная функция миокарда служит причиной неспособности сердца нагнетать кровь в сосудистое русло в объеме и со скоростью, соизмеримыми с метаболическими потребностями тканей, или же эти потребности обеспечиваются только благодаря патологически высокому давлению наполнения полостей сердца. При сердечной недостаточности страдать может как систола, так и диастола (рис. 181-7). При так называемой систолической, или классической, сердечной недостаточности нарушение сократимости приводит к ослаблению сокращения миокарда в систолу, а следовательно, к снижению ударного объема и расширению полостей сердца. Идиопатическая дилатационная кардиомиопатия является типичным примером систолической сердечной недостаточности. В случае диастолической сердечной недостаточности происходит неполное расслабление желудочков, приводящих к повышению диастолического давления в желудочке при нормальном его объеме. Невозможность полного расслабления может быть функциональной, как, например, при транзиторной ишемии, или вызванной потерей эластичности и утолщением стенок желудочка. Чаще всего диастолическая недостаточность возникает при вторичных рестриктивных кардиомиопатиях, при таких инфильтративных поражениях, как амилоидоз или гемохроматоз (гл. 192). У многих больных с гипертрофией и дилатацией миокарда систолическая и диастолическая формы сердечной недостаточности сосуществуют. В этом случае нарушается как процесс опорожнения, так и процесс наполнения желудочков. Даже при дилатации полостей сердца сдвиг кривой «давление — объем» позволяет достичь повышения диастолического давления в желудочке при любом его объеме.

Характерным признаком систолической сердечной недостаточности служит нарушение сократимости миокарда. Однако этот дефект может быть следствием как первичного поражения сердечной мышцы, например при кардиомиопатии, так и вторичного повреждения ее вследствие длительной чрезмерной нагрузки, например при артериальной гипертензии или клапанном пороке сердца, а также при многих вариантах врожденных заболеваний сердца. При ишемической болезни сердца систолическая сердечная недостаточность представляет собой результат уменьшения количества нормально сокращающихся клеток. Очень важно дифференцировать сердечную недостаточность от циркуляторной недостаточности, при которой функция миокарда страдает вторично, например при тампонаде сердца или геморрагическом шоке; от состояний, характеризующихся застоем кровообращения вследствие патологической задержки солей и жидкости в организме (в подобных случаях серьезных расстройств функции сердца не наблюдают); от состояний, при которых нормально сокращающийся миокард внезапно сталкивается с нагрузкой, превосходящей его возможности, например вследствие обострения артериальной гипертензии или разрыва створки клапана при инфекционном эндокардите.

Собственную сократимость миокарда изучали в эксперименте на изолированном сердце, взятом у здоровых животных, у животных с гипертрофией миокарда и у животных с сердечной недостаточностью. Как при гипертрофии миокарда желудочков, так и при сердечной недостаточности было выявлено снижение максимального изометрического напряжения миокарда и скорости укорочения волокон миокарда до субнормальных значений. Эти изменения были более выраже-

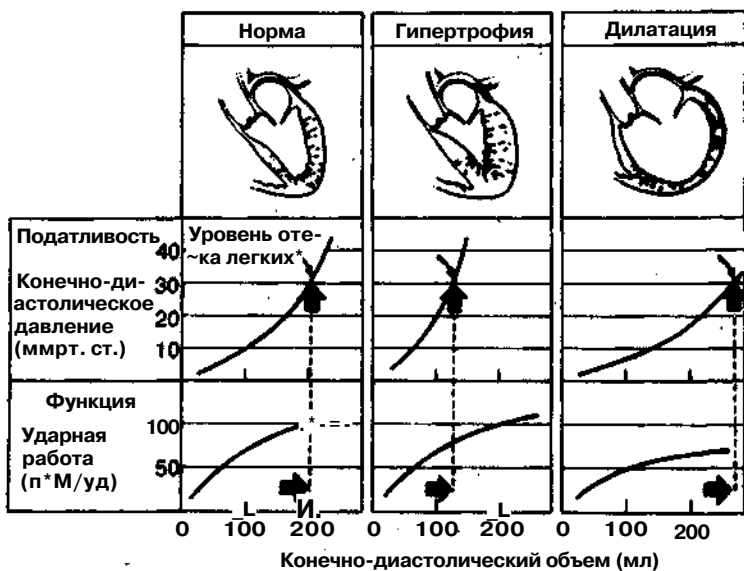


Рис. 181-7. Нарушение работы сердца при сердечной недостаточности. Взаимоотношения между конечно-диастолическим объемом левого желудочка и 1) конечно-диастолическим давлением (верхняя часть), что отражает податливость левого желудочка, т. е. его диастолические свойства; 2) ударной работой левого желудочка (нижняя часть), что характеризует кривую систолической функции желудочка. Здоровый левый желудочек (слева) создает конечно-диастолическое давление в 30 мм рт. ст. (уровень, выше которого развивается отек легких), когда его конечно-диастолический объем достигает 200 мл. Систолическая функция левого желудочка при его концентрической гипертрофии (в центре) остается в нормальных пределах, поскольку взаимосвязь конечно-диастолического объема левого желудочка и его ударной работы не меняется. Однако при этом имеет место «диастолическая недостаточность», характеризующаяся тем, что конечно-диастолическое давление, при котором начинается отек легких (30 мм рт. ст.), возникает при меньших значениях конечно-диастолического объема (130 мл). При дилатации желудочка (справа) развивается «систолическая недостаточность», характеризующаяся тем, что максимальная ударная работа и ударный объем понижены при любом значении конечно-диастолического объема. При этом у левого желудочка повышается диастолическая податливость, т. е. растяжимость, при значительно более высоких, чем требуется для развития отека легких, величинах конечно-диастолического объема (280 мл). (С разрешения из: R. Gorlin — Prim. Cardiol., 1984, 6, 84.)

ны у животных, страдавших сердечной недостаточностью, чем у животных с изолированной гипертрофией миокарда. Однако гипертрофия миокарда желудочков даже при отсутствии сердечной недостаточности также сопровождалась угнетением сократимости единицы массы миокарда, несмотря на то, что абсолютное увеличение общей мышечной массы обеспечивало поддержание функции сердца в целом. Исследование сосочковых мышц, взятых из левого желудочка больных с сердечной недостаточностью, также продемонстрировало невозможность достижения ими максимального активного напряжения. Электронно-микроскопическое исследование сосочковых мышц кошек, страдавших сердечной недостаточностью, в состоянии, соответствовавшем верхней точке кривой «длина — активное напряжение», показало, что длина саркомера в среднем составляла 2,2 мкм. Таким образом, нарушение сократимости, видимо, не было связано с изменением взаимоотношений филаментов внутри саркомера.

При нарушении сократимости миокарда желудочек может продолжать выбрасывать в сосудистое русло нормальное или почти нормальное количество

крови, несмотря на существенное угнетение его функции, за счет увеличения конечно-диастолического объема, т. е. благодаря действию механизма Франка - Старлинга. Как отмечалось выше, увеличение исходного объема желудочка сопровождается растяжением саркомера. В результате этого увеличивается количество точек взаимодействия нитей актина и миозина и/или повышается их чувствительность к ионам кальция. Более того, гипертрофию желудочков можно рассматривать как процесс формирования дополнительных контрактильных единиц, что представляет собой важный механизм компенсации в условиях угнетения собственной сократимости миокарда.

**Оценка сердечной деятельности.** Для оценки степени нарушения функции сердца у человека существует несколько методов. Даже в состоянии покоя сердечный выброс и ударный объем могут быть снижены, но нередко эти показатели остаются в пределах нормы. Более чувствительным показателем является фракция выброса, т. е. отношение ударного объема к конечно-диастолическому объему, определяемое в процессе стандартной рентгенологической или радиоизотопной ангиографии (гл. 179 и 180). При сердечной недостаточности величина фракции выброса, как правило, снижается, даже если ударный объем остается в пределах нормы. Недостатком показателей фракции выброса и сердечного выброса при оценке функции сердца можно рассматривать тот факт, что они существенно зависят от величин желудочковой пред- и постнагрузки. Таким образом, угнетение фракции выброса и снижение сердечного выброса можно наблюдать у больных с сохраненной функцией желудочков, но при сниженной преднагрузке, как, например, в случае гиперволемии, или при резком повышении артериального давления. Регистрация циркуляторных изменений во время стрессовых ситуаций, например физической нагрузке или увеличении постнагрузки, представляет собой еще более чувствительный метод выявления нарушенной функции желудочков. Для этого функцию левого желудочка оценивают по величинам конечно-диастолического давления в левом желудочке, сердечного выброса и общего потребления кислорода организмом в покое и при нагрузке. У здорового человека сердечный выброс увеличивается не менее чем на 500 мл/мин при возрастании потребления кислорода на 100 мл/мин. В покое конечно-диастолическое давление в левом желудочке не превышает 12 мм рт. ст. При физической нагрузке оно может остаться на прежнем уровне, немного повыситься или снизиться; ударный объем обычно повышается. С другой стороны, нарушение функции левого желудочка характеризуется возрастанием конечно-диастолического давления при физической нагрузке более 12 мм рт. ст., что сопровождается отсутствием увеличения или даже снижением ударного объема и субнормальным повышением сердечного выброса в ответ на усиление минутного потребления кислорода тканями. Было установлено, что между нормальным ответом на физическую нагрузку и реакцией на нее больного с левожелудочковой недостаточностью имеется целый ряд промежуточных ступеней.

Ценность изучения функции левого желудочка в условиях стресса подтверждается тем фактом, что величины конечно-диастолического давления в левом желудочке, сердечного индекса и ударной работы желудочков в покое могут не различаться у больных с угнетением желудочковой функции и у здоровых лиц. Исследование реакции на физическую нагрузку позволяет не только выявить нарушение функции миокарда, но и количественно оценить ее выраженность.

Функциональная активность левого желудочка у человека может быть охарактеризована также с помощью данных о мгновенных взаимоотношениях силы и скорости сокращения миокарда и о степени укорочения его волокон во время каждого отдельного сердечного цикла. Ангиокардиографические и эхокардиографические исследования (гл. 179) и анализ скорости изменения внутрижелудочкового давления (др/дт) при одновременной регистрации давления во время извольнометрического сокращения показали, что у больных с сердечной недостаточностью наблюдается угнетение процессов укорочения и напряжения мышечных волокон. У лиц с ишемической болезнью сердца эти нарушения чаще имеют определенную локализацию и\*реже бывают диффузными. Так, они нередко проявляются регионарными нарушениями движения стенки желудочка при нормальной общей функции левого желудочка. Соотношение конечно-систолических значений давления и объема является чрезвычайно ценным показателем, отражаю-



шим состояние желудочковой функции, поскольку он учитывает как пред-, так и постнагрузку. Большую помощь при клинической оценке функции миокарда оказывают неинвазивные методы получения изображения, в частности эхокардиография и радиоизотопная ангиография (гл. 179).

**Метаболизм миокарда при сердечной недостаточности.** Наиболее часто встречающиеся формы сердечной недостаточности с низким сердечным выбросом, вызванные атеросклерозом, артериальной гипертензией, поражением клапанов и врожденными заболеваниями, характеризуются абсолютным или относительным уменьшением полезной внешней работы сердца. Механизмы, лежащие в основе этого уменьшения, в настоящее время активно изучаются.

Были получены объективные доказательства того, что при сердечной недостаточности нарушается сопряжение процессов возбуждения и сокращения, в результате чего снижается доставка ионов кальция к контрактильным элементам, что и обуславливает ухудшение сердечной деятельности. Молекулярные изменения, лежащие в основе этих дефектов, а также их локализация в клетке (сарколема, Т-каналы и/или саркоплазматическая сеть) требуют уточнения.

Большое внимание также было уделено вопросу о том, является ли сердечная недостаточность следствием нарушения продукции, консервации или утилизации энергии. Однако лишь в отдельных случаях, как, например, при бери-бери, сердечная недостаточность сопровождается отчетливыми расстройствами продукции энергии в миокарде. Основные пути, по которым пируват входит в цикл лимонной кислоты, и некоторые реакции внутри самого цикла зависят от наличия адекватного количества тиамин (гл. 76). Недостаток тиамин приводит к снижению утилизации пировиноградной кислоты тканями сердца и к патологическому снижению коэффициента экстракции пирувата у исходно здоровых собак и людей.

• ^ На втором этапе миокардиального метаболизма, этапе консервации энергии, энергия окисления субстрата трансформируется в энергию концевых связей креатинфосфата (КФ) и АТФ, непосредственных источников химической энергии, потребляемой сердечной мышцей. Этот процесс, известный как окислительное фосфорилирование, происходит в митохондриях. Эффективность механизма сопряжения продукции и консервации энергии можно исследовать, измеряя запасы АТФ и КФ в миокарде. При этом консервацию энергии можно оценивать по величине отношения Ф/К, т. е. отношения количества продуцируемого высокоэнергетического фосфата к количеству потребляемого митохондриями кислорода, а также по степени сопряжения транспорта электронов и образования высокоэнергетических фосфатов. Существует много противоречивых сведений о значении этой фазы метаболизма при сердечной недостаточности. В настоящее время есть данные о том, что тяжелое нарушение сердечной деятельности может иметь место и без повреждения функции митохондрий или сокращения запасов высокоэнергетических фосфатов. Тем не менее при некоторых формах экспериментальной сердечной недостаточности поломка этих процессов действительно присутствует.

Отсутствие убедительных доказательств расстройства образования или консервации энергии в пораженном миокарде, естественно, заставило обратить внимание на возможность нарушения утилизации энергии при развитии сердечной недостаточности. Патологическое высвобождение энергии могло бы иметь место, если бы контрактильные протеины были повреждены. При некоторых формах экспериментальной сердечной недостаточности, в частности вызванной механической перегрузкой, действительно был выделен изоэнзим миокарда, характеризующийся иммунологическими и электрофоретическими свойствами и низкой кальцийзависимой АТФазной активностью. Возможно, что эта низкая активность и лежит в основе патологического распада АТФ, процесса, ведущего к сокращению сердечной мышцы.

**Адренергическая нервная система и сердечная недостаточность.** Ввиду чрезвычайной важности адренергической нервной системы для стимуляции сократимости здорового миокарда ее активность изучали у больных с застойной сердечной недостаточностью. Активность этой системы в покое и при физической нагрузке оценивали по концентрации норадреналина в артериальной крови. У здоровых лиц при физической нагрузке происходит относительно небольшое повы-

шение уровней норадреналина. У больных же с сердечной недостаточностью уровни циркулирующего норадреналина даже в покое могут быть заметно повышены. Причем прогноз заболевания тем хуже, чем выше концентрации нейротрансмиттера. Кроме того, у больных с застойной сердечной недостаточностью при физической нагрузке содержание норадреналина в крови повышается в значительно большей степени, чем у здоровых людей. Это также объясняют существенно более высокой активностью адренергической нервной системы у данной группы больных, которая сохраняется и во время физической нагрузки.

Важность повышения активности адренергической нервной системы для поддержания сократимости желудочков в условиях угнетения функции миокарда при застойной сердечной недостаточности подтверждается данными о том, что блокада  $\beta$ -адренорецепторов может усугубить нарушение насосной функции. Таким образом, адренергическая нервная система играет важную модулирующую роль в поддержании кровообращения у больных с застойной сердечной недостаточностью. В связи с этим следует с большой осторожностью использовать антиадренергические препараты, в частности  $\beta$ -адреноблокаторы, при лечении больных с ограниченным резервом миокарда (гл. 182).

В то же время концентрация и содержание норадреналина в тканях сердца у больных с сердечной недостаточностью понижены, составляя в ряде случаев лишь 10 % от нормальных значений. Механизм, лежащий в основе этого явления, полностью неизвестен. Однако считают, что длительное сохранение высокого тонуса симпатических нервов сердца играет решающую роль, вмешиваясь определенным образом в биосинтез норадреналина. Кроме того, имеются доказательства, что при хронической тяжелой сердечной недостаточности плотность  $\beta$ -адренорецепторов в сердце и концентрация циклической АМФ в миокарде существенно понижены.

Учитывая мощный положительный инотропный эффект норадреналина, выделяемого этими нервами, адренергическую нервную систему можно рассматривать в качестве важного потенциального источника поддержания функции страдающего миокарда. Однако увеличение частоты и силы сердечных сокращений у животных с экспериментальной сердечной недостаточностью и истощением запасов норадреналина в сердце практически отсутствует или выражено минимально при стимуляции симпатических нервов сердца. Таким образом, складывается впечатление, что в тех случаях, когда застойная сердечная недостаточность сопровождается истощением запасов норадреналина в сердце, количество его, выделяемое симпатическими нервными окончаниями в сердце, мало по отношению к той импульсации, которая передается по этим нервам. Более того, даже выделившийся норадреналин не может оказать на миокард должного воздействия вследствие угнетения эффективного адренергического механизма миокарда.

В то же время наличие запасов норадреналина в миокарде не является обязательным условием поддержания его сократимости. Однако, поскольку уменьшение запасов норадреналина в миокарде при сердечной недостаточности сочетается со снижением выброса этого нейротрансмиттера, можно предположить, что указанное истощение последнего лежит в основе утраты такой необходимой адренергической поддержки нарушенной функции миокарда. На более поздних стадиях сердечной недостаточности, когда уровни циркулирующих катехоламинов повышены, а содержание норадреналина в миокарде понижено, миокард становится во многом зависимым от более генерализованной адренергической стимуляции, исходящей из внекардиальных источников, главным образом из мозгового вещества надпочечников. Данный факт объясняет ухудшение деятельности сердца, возникающее у больных с сердечной недостаточностью, получающих  $\beta$ -адреноблокаторы. Это генерализованная адренергическая стимуляция, являющаяся результатом циркуляции большого количества катехоламинов в крови, может, однако, оказывать и неблагоприятные побочные эффекты, связанные с повышением сосудистого сопротивления, а следовательно, и постнагрузки, которая значительно превышает оптимальные значения.

Заключая анализ механизмов сердечной недостаточности, следует отметить, что основные нарушения кроются в угнетении взаимоотношений силы и скорости сердечных сокращений и сдвиге кривой «длина - активное напряжение» сердеч-

ных волокон». Это отражает уменьшение сократимости миокарда (см. рис. 181-6, кривые 1, 3). Во многих случаях сердечный выброс и внешняя работа желудочков у этих больных в покое сохраняются в пределах нормы, что, однако, обеспечивается только лишь за счет увеличения конечно-диастолической длины мышечных волокон и повышения конечно-диастолического объема желудочка, т. е. за счет механизма Франка — Стерлинга (см. рис. 181-6, точки А—Г). Повышение преднагрузки левого желудочка сопровождается аналогичными изменениями давления в легочных капиллярах, вызывая одышку у больных с сердечной недостаточностью. Сократительная способность миокарда вследствие повышенной симпатической активности при физической нагрузке у больных с тяжелой сердечной недостаточностью не возрастает или возрастает в незначительной степени, что обусловлено истощением запасов норадреналина в миокарде (см. рис. 181-6, кривые 3 и 3')- Механизмы, поддерживающие наполнение желудочков кровью во время физической нагрузки у здоровых лиц, приводят к дальнейшему ухудшению функции миокарда при его недостаточности, в результате уплощается кривая «длина — активное напряжение волокон». И несмотря на то, что левый желудочек после их включения может несколько улучшить свою деятельность, этот эффект достигается исключительно благодаря чрезмерному повышению конечно-диастолического объема и давления левого желудочка, а следовательно, и давления в легочных капиллярах. Последний фактор ведет к усилению одышки, которая в свою очередь играет важную роль в ограничении интенсивности выполняемой пациентом физической нагрузки. Левожелудочковая недостаточность становится необратимой, когда кривая «длина — активное напряжение мышечных волокон» угнетается настолько, что сердечная деятельность не способна удовлетворить метаболические потребности периферических тканей в покое (см. рис. 181-6, кривая 4), и/или конечно-диастолическое давление в левом желудочке и давление в легочных капиллярах повышается в такой степени, что приводит к развитию отека легких (см. рис. 181-6, точка Д).

## Список литературы

- Braunwald E. et al (eds): *Congestive Heart Failure: Current Research and Clinical Applications*. New York, Grune & Stratton, 1982.
- , et al: *Mechanisms of Contraction of the Normal and Failing Heart*, 2d ed. Boston, Little, Brown, 1976.
- , Sonnenblick E. H., Ross J.: Contraction of the normal heart, in *Heart Disease*, 2d ed, E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 409.
- Bristow M. R. et al: Decreased catecholamine sensitivity and beta-adrenergic-receptor density in failing human hearts. *N Engl J Med* 307:205, 1982.
- Cohn J. H. et al: Plasma norepinephrine as a guide to prognosis in patients with chronic congestive heart failure. *N Eng J Med* 311:819, 1984.
- Grossman W.: Evaluation of systolic and diastolic function of the myocardium, in W. Grossman (ed): *Cardiac Catheterization and Angiography*, 3d ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1986, p. 301.
- Kass D. A. et al: Determination of left ventricular end-systolic pressure-volume relationships by the conductance (volume) catheter technique. *Circulation* 73:586, 1986.
- Lompre A. M. et al: Myosin isoenzyme redistribution in chronic heart overload. *Nature* 282:105, 1979-
- Morgan J. P. et al: Intracellular calcium transients in human working myocardium as detected with aequorin. *J Am Coll Cardiol* 3:410, 1984.
- Spirito P. et al: Noninvasive assessment of left ventricular diastolic function: Comparative analysis of Doppler echocardiographic and radionuclide angiographic techniques. *J Am Col Cardiol* 7:518, 1986.

## СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

*Евгений Браунвальд (Eugene Braunwald)*

Сердечную недостаточность можно определить как патофизиологическое состояние, при котором нарушение функции сердца приводит к неспособности миокарда перекачивать кровь со скоростью, необходимой для удовлетворения метаболических потребностей тканей, или же эти потребности обеспечиваются только за счет патологического повышения давления наполнения полостей сердца. В ряде случаев сердечную недостаточность можно рассматривать как результат нарушения сократительной функции миокарда, но в этом случае уместен термин миокардиальная недостаточность. Последняя развивается при первичном поражении мышцы сердца, например, при кардиомиопатиях (гл. 192). Миокардиальная недостаточность может быть также следствием экстрамиокардиальных заболеваний, таких как коронарный атеросклероз, вызывающий ишемию миокарда, или же патология клапанов сердца, в результате чего сердечная мышца страдает под влиянием длительной избыточной гемодинамической нагрузки вследствие нарушения функции клапана и/или ревматического процесса (гл. 187). У больных с хроническим констриктивным перикардитом повреждение миокарда нередко является следствием перикардиального воспаления и кальциноза (гл. 194).

В других случаях наблюдается сходная клиническая картина, но без явных нарушений непосредственно функции миокарда. Например, когда здоровое сердце внезапно испытывает нагрузку, превышающую его функциональные возможности, как при остром гипертоническом кризе, разрыве створки клапана аорты или при массивной эмболии сосудов легких. Сердечная недостаточность при сохраненной функции миокарда может развиться под влиянием ряда хронических заболеваний сердца, сопровождающихся нарушением наполнения желудочков — в результате стеноза правого и/или левого атриовентрикулярного отверстия, констриктивного перикардита без вовлечения в процесс миокарда и эндокардиального стеноза.

Сердечную недостаточность следует отличать от состояний, при которых нарушение кровообращения является следствием патологической задержки в организме соли и воды, но поражение собственно сердечной мышцы отсутствует (этот синдром, получивший название застойное состояние, может быть результатом патологической задержки соли и воды при почечной недостаточности или избыточного парентерального введения жидкости и электролитов), а также от состояний, характеризующихся неадекватным сердечным выбросом, включая гиповолемический шок и перераспределение объема крови (гл. 29).

Вследствие повышенной гемодинамической нагрузки развивается гипертрофия желудочков сердца. При объемной перегрузке желудочков, когда они вынуждены обеспечивать повышенный сердечный выброс, как при недостаточности клапанов, развивается эксцентрическая гипертрофия, т. е. расширение полости. При этом мышечная масса желудочков увеличивается так, что отношение толщины стенки желудочка к размерам его полости желудочка остается постоянным. При прессорной перегрузке, когда желудочек должен создавать высокое давление выброса, например в случае клапанного аортального стеноза, развивается концентрическая гипертрофия, при которой отношение толщины стенки желудочка к размерам его полости увеличивается. В обоих случаях в течение многих лет может сохраняться стабильное гиперфункциональное состояние, которое, однако, неизбежно приведет к ухудшению функции миокарда, а затем и к сердечной недостаточности.

## *Причины сердечной недостаточности*

При обследовании больных с сердечной недостаточностью важно не только выявить причину нарушения деятельности сердца, но и причину, ставшую пусковым фактором развития патологического состояния. Нарушение функции сердца, вызванное врожденным или приобретенным заболеванием, таким как стеноз устья аорты, может сохраняться в течение многих лет, не сопровождаясь никакой или же минимальной клинической симптоматикой и незначительными ограничениями в повседневной жизни. Нередко, однако, клинические проявления сердечной недостаточности впервые возникают во время какого-либо острого заболевания, которое ставит миокард в условия повышенной нагрузки. При этом сердце, длительно функционировавшее на пределе своих компенсаторных возможностей, не имеет более дополнительных резервов, что и приводит к прогрессирующему ухудшению его функции. Идентификация такой непосредственной причины сердечной недостаточности имеет принципиальное значение, поскольку ее своевременное устранение позволяет сохранить жизнь пациенту. В то же время при отсутствии основного заболевания сердца подобные острые расстройства сами по себе обычно не ведут к сердечной недостаточности.

**Непосредственные причины сердечной недостаточности.** Легочная эмболия. У лиц с низким сердечным выбросом, ведущих малоподвижный образ жизни, высок риск тромбозов вен нижних конечностей и таза. Эмболия сосудов легких может привести к дальнейшему повышению давления в легочной артерии, что в свою очередь может вызвать или усугубить недостаточность правого желудочка. При застое в малом круге кровообращения подобные эмболии могут стать причиной также и инфаркта легкого (гл. 211).

**Инфекция.** Больные с явлениями застоя в легочном круге кровообращения в значительной степени подвержены различным инфекциям дыхательных путей, любая из которых может осложниться сердечной недостаточностью. Возникающие при этом лихорадка, тахикардия, пшгкоксемия и высокие метаболические потребности тканей накладывают дополнительную нагрузку на миокард, который в условиях хронического заболевания сердца постоянно перегружен, но функция его компенсирована.

**Анемия.** В случае анемии необходимое для тканевого метаболизма количество кислорода может быть обеспечено только за счет увеличения сердечного выброса (гл. 53). Если здоровое сердце без труда справляется с этой задачей, то перегруженный, находящийся на грани компенсации миокард может оказаться не в состоянии в должной степени увеличить доставляемый к периферии объем крови. Сочетание анемии и заболевания сердца может привести к недостаточному снабжению тканей кислородом и спровоцировать сердечную недостаточность.

**Тиреотоксикоз и беременность.** Как при анемии и лихорадке, в случае тиреотоксикоза и беременности адекватная перфузия тканей обеспечивается повышением сердечного выброса. Возникновение или усугубление сердечной недостаточности может стать одним из первых клинических проявлений гипертиреоза у лиц с имеющимся заболеванием сердца (гл. 324). Точно так же сердечная недостаточность нередко впервые проявляется во время беременности у женщин, страдающих ревматическим поражением клапанов сердца. После родов сердечная деятельность у них компенсируется.

**Аритмия.** Это наиболее распространенная пусковая причина сердечной недостаточности у лиц с имеющимся, но компенсированным нарушением деятельности сердца. Это можно объяснить тем, что вследствие тахикардии период, необходимый для заполнения желудочков, уменьшается; нарушается синхронизация сокращений предсердий и желудочков, что характерно для многих аритмий, и влечет за собой утрату предсердиями вспомогательного насосного действия, в результате чего повышается внутрисердечное давление; при нарушении ритма, сопровождающихся патологическим внутрижелудочковым проведением возбуждения, на работе сердца отрицательно сказывается потеря нормальной синхронности сокращения желудочков; выраженная брадикардия, сопровождаемая полной атриовентрикулярной блокадой, требует значительного увеличения ударного объема, в противном случае не удастся избежать резкого снижения сердечного выброса.

Ревматизм и другие формы миокардита. Острая атака ревматизма и другие инфекционные и воспалительные процессы, затрагивающие миокард, приводят к дальнейшему ухудшению его функции у лиц с имевшимся ранее нарушением деятельности сердца (гл. 186 и 192).

Инфекционный эндокардит. Дополнительное повреждение клапанов сердца, анемия, лихорадка, миокардит — все это частые осложнения инфекционного эндокардита, каждое в отдельности или все в сочетании друг с другом могут вызвать у больного развитие сердечной недостаточности (гл. 188).

Физические, диетические, внешние и эмоциональные стрессы. Декомпенсация сердечной деятельности может наступить вследствие избыточного потребления поваренной соли, прекращения приема лекарственных препаратов, назначенных для коррекции сердечной недостаточности, физического перенапряжения, высоких окружающих температур и влажности, эмоциональных переживаний.

Системная гипертензия. Быстрое повышение артериального давления при прекращении приема гипотензивных препаратов или как следствие злокачественного течения артериальной гипертензии при некоторых формах ренальной гипертензии также может привести к срыву работы сердца (гл. 196).

Инфаркт миокарда. У лиц с хронической, но компенсированной ишемической болезнью сердца развитие инфаркта миокарда, который иногда может протекать даже бессимптомно, еще более усугубляет имеющиеся расстройства функции желудочков и приводит к сердечной недостаточности (гл. 190).

Тщательное выяснение этих непосредственных причин сердечной недостаточности обязательно у каждого пациента, особенно в тех случаях, когда обычные методы лечения не приносят желаемого результата. При правильной диагностике коррекция этих причин бывает значительно более эффективна, чем попытки воздействовать на основное заболевание. Таким образом, прогноз у больных с сердечной недостаточностью, пусковой механизм которой известен и устраняется путем назначения соответствующего лечения, более благоприятен, чем у больных, основной патологический процесс у которых прогрессирует, достигая своей конечной точки — сердечной недостаточности.

### *Формы сердечной недостаточности*

Сердечная недостаточность может сопровождаться высоким или низким сердечным выбросом, иметь острое или хроническое течение, быть право- и левожелудочковой, передней или задней, систолической или диастолической. Такая дифференциация форм сердечной недостаточности целесообразна в клинических условиях, особенно на ранних этапах заболевания, но по сути своей это не означает наличия принципиальных различий между отдельными патологическими состояниями, а на поздних стадиях заболевания отличия между некоторыми из этих форм стираются.

**Сердечная недостаточность с высоким и низким сердечным выбросом.** При сердечной недостаточности вследствие ишемической болезни сердца, артериальной гипертензии, кардиомиопатии, поражения клапанов и перикарда сердечный выброс часто понижается. В случае же сочетания сердечной недостаточности с гипертиреозом, анемией, артериовенозными шунтами, бери-бери, болезнью Педжета сердечный выброс, как правило, повышается. В клинической практике, однако, не всегда бывает легко провести грань между этими двумя вариантами сердечной недостаточности. Нормальные значения сердечного выброса колеблются в широких пределах (от 2,5 до 3,8 л/мин на 1 м<sup>2</sup>). И у многих больных, страдающих сердечной недостаточностью с низким выбросом, величина сердечного выброса может не выходить за границы нормы в покое, будучи при этом, однако, ниже, чем раньше, и не увеличиваясь, как это должно быть у здорового человека, во время нагрузки. С другой стороны, у больных, страдающих сердечной недостаточностью с высоким выбросом, абсолютные значения сердечного выброса могут не быть чрезмерно высокими. Однако если сравнить их с величинами, имевшимися до появления признаков сердечной недостаточности, то они будут приближаться к верхней границе нормы, особенно в тяжелых случаях. Тем не менее о сердечной недостаточности можно говорить

тогда, когда независимо от абсолютного уровня сердечного выброса отмечаются характерные клинические признаки (о которых будет сказано ниже), сопровождающиеся угнетением кривой, связывающей конечно-диастолический объем желудочка и сердечную деятельность (см. рис. 181-6).

Неотъемлемым признаком систолической сердечной недостаточности является неспособность сердца обеспечить ткани кислородом в количестве, необходимом для поддержания их метаболизма. Если шунтирования периферической крови не происходит, подобная неадекватная доставка кислорода тканям проявляется патологическим увеличением разницы содержания кислорода в артериальной и смешанной венозной крови по отношению к общему потреблению кислорода организмом, которая в норме составляет 35 — 50 мл/л в состоянии покоя. В случаях умеренной сердечной недостаточности эти расстройства могут не проявляться в покое и становятся очевидными лишь во время физической нагрузки или при других состояниях, сопровождающихся активацией метаболизма. У больных с высоким сердечным выбросом вследствие артериовенозных анастомозов, бери-бери, тиреотоксикоза, болезни Педжета и т. д. разница в содержании кислорода в артериальной и смешанной венозной крови остается в пределах нормы или понижается. насыщение кислородом смешанной венозной крови повышается в результате примеси крови, не участвующей в тканевом метаболизме. И можно предположить, что даже в этих случаях доставка кислорода к тканям снижена, несмотря на нормальное или даже повышенное насыщение смешанной венозной крови кислородом. Когда сердечная недостаточность развивается у подобных больных, разница в содержании кислорода в артериальной и смешанной венозной крови независимо от абсолютных значений этих величин заметно превышает их до развития сердечной недостаточности. Следовательно сердечный выброс у больных этой группы, несмотря на то, что его значения могут сохраняться в пределах нормы или повышаться, в этот момент **ниже**, чем до возникновения сердечной недостаточности.

Механизмы развития сердечной недостаточности у больных с исходно высоким сердечным выбросом сложны и зависят от основного патологического процесса. В большинстве случаев сердце вынуждено перекачивать ненормально большое количество крови для того, чтобы обеспечить необходимую для тканевого метаболизма квоту кислорода. Нагрузка на миокард большим током крови при этом аналогична той, которая имеет место при клапанной недостаточности. Кроме того, тиреотоксикоз и бери-бери могут непосредственно нарушать метаболические процессы в миокарде, в то время как при анемии функция миокарда страдает вследствие развивающейся гипоксии.

**Острая и хроническая сердечная недостаточность.** В типичных случаях острая сердечная недостаточность развивается у больных, перенесших обширный инфаркт миокарда или после разрыва клапана сердца, в то время как хроническая сердечная недостаточность наблюдается у лиц с медленно прогрессирующей дилатационной кардиомиопатией или поражением нескольких клапанов сердца. При острой сердечной недостаточности внезапное уменьшение сердечного выброса часто сопровождается гипотензией без периферических отеков. При хронической сердечной недостаточности, напротив, артериальное давление долго поддерживается на нормальном уровне, но в тканях происходит накопление жидкости. Несмотря на эти различия, но своей сути острая и хроническая сердечная недостаточность имеют много общего. Например, энергичные усилия по предотвращению увеличения объема крови путем ограничения приема поваренной соли с пищей и назначения мочегонных препаратов нередко позволяют задержать появление одышки при физическом напряжении и отеков у больных с хроническим поражением клапанов сердца. Таким образом, указанные меры позволяют скрывать клинические проявления хронической сердечной недостаточности. Но подобная ситуация лишь временна, и какое-либо острое заболевание, аритмии или инфекционный процесс влекут за собой развитие острой сердечной недостаточности. Если не предпринимать усилий по ограничению объема крови, пациент будет страдать от хронической сердечной недостаточности даже без прогрессирования основного поражения миокарда.

**Правожелудочковая и левожелудочковая сердечная недостаточность.** Большинство клинических проявлений сердечной недостаточности развивается в результате избыточного накопления жидкости в системе одного или обоих кругов

кровообращения (гл. 26 и 28). Эта жидкость обычно собирается в части сосудистого русла, расположенной выше пораженной камеры сердца. Так, в случае механической перегрузки левого желудочка (стеноз устья аорты) или его слабости (постинфарктные изменения миокарда), в результате застоя крови в легких развиваются одышка и ортопноэ. Это состояние получило название левожелудочковой сердечной недостаточности. Напротив, если прежде всего страдает правый желудочек (правожелудочковая сердечная недостаточность), как в случае клапанного стеноза легочного ствола или легочной гипертензии вследствие тромбоза сосудов легких, то симптомы застоя в легких, а именно ортопноэ и пароксизмальная ночная одышка, встречаются реже. Более выражены такие клинические проявления сердечной недостаточности, как отеки, застойная гепатомегалия, расширение вен. Однако если сердечная недостаточность сохраняется в течение нескольких месяцев или лет, то такой строгой локализации накопления избыточной жидкости не наблюдается. Например, у больных с длительно существующим поражением клапана аорты или системной гипертензией на поздних стадиях заболевания появляются отеки на лодыжках, застойная гепатомегалия и расширяются вены, несмотря на то, что первоначально основная гемодинамическая нагрузка ложилась на левый желудочек. Частично это объясняется развитием правожелудочковой недостаточности под влиянием вторичной легочной гипертензии, а также хронической задержки в организме соли и воды. Важно также помнить о том, что оба желудочка образуются одними и теми же мышечными пучками и имеют общую стенку, межжелудочковую перегородку. Кроме того, биохимические изменения, возникающие при сердечной недостаточности и участвующие в развитии дисфункции миокарда, такие как истощение запасов норадреналина и колебания активности АТФазы миозина, происходят в миокарде обоих желудочков, независимо от того, какая камера сердца испытывает избыточную гемодинамическую нагрузку.

Передняя и задняя сердечная недостаточность. В течение многих лет сохраняются противоречивые мнения по вопросу о механизмах возникновения клинических проявлений, сердечной недостаточности. Концепция задней сердечной недостаточности, выдвинутая Джеймсом Хоупом (James Hope) в 1832 г., утверждает, что при развитии сердечной недостаточности один или оба желудочка теряют способность нормально выбрасывать в кровеносное русло содержащуюся в них кровь. Это ведет к увеличению конечно-диастолического объема желудочка, повышению давления и объема в предсердии и венозной системе выше него и задержке ионов натрия и воды вследствие возрастания системного венозного и капиллярного давления, результатом чего является трансудация жидкости в интерстициальное пространство (гл. 28). Напротив, сторонники гипотезы передней сердечной недостаточности, предложенной Макензи в 1913 г., утверждают, что клинические проявления сердечной недостаточности являются непосредственным результатом неадекватного поступления крови в артериальную систему. Задержка соли и воды происходит вследствие снижения почечной перфузии и избыточной реабсорбции натрия в проксимальной части почечных канальцев благодаря активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы.

Жесткая граница между обеими концепциями искусственна, поскольку оба механизма в той или иной мере присутствуют у большинства больных с сердечной недостаточностью. Однако нередко на выраженность клинических симптомов оказывает влияние скорость прогрессирования сердечной недостаточности. Например, при внезапном поражении большей части миокарда левого желудочка при его инфаркте быстро может развиваться отек легких. И несмотря на то, что ударный объем снижается, пациент скорее может умереть от острого отека легких, являющегося проявлением задней недостаточности, чем от почечной задержки соли и воды, вызванной снижением сердечного выброса. В то же время если больной перенесет острый приступ, то на первый план могут выйти клинические проявления, связанные с патологической задержкой жидкости в системном сосудистом русле. Аналогичным образом, сразу после острой массивной эмболии сосудов легких может произойти дилатация правого желудочка и повышение системного венозного давления. Но для того, чтобы в организме накопилось достаточное для формирования периферических отеков количество воды и соли, такое состояние должно сохраниться в течение нескольких дней.



**Систолическая и диастолическая сердечная недостаточность.** Различие между этими двумя формами сердечной недостаточности, схематически представленными на рис. 181-7, касаются основного механизма ее развития: невозможности выбросить из желудочка необходимое количество крови (систолическая недостаточность) или неспособности желудочка расслабиться для его полного заполнения кровью (диастолическая недостаточность). Основные клинические проявления систолической недостаточности связаны с неадекватным сердечным выбросом: слабостью, утомляемостью и другими симптомами гипоперфузии. В свою очередь при диастолической недостаточности они являются главным образом следствием высокого давления наполнения. Часто, особенно в тех случаях, когда у больного имеется как гипертрофия, так и дилатация левого желудочка, можно обнаружить признаки нарушения его сокращения и расслабления.

**Перераспределение сердечного выброса.** Перераспределение сердечного выброса служит важным компенсаторным механизмом при снижении кровотока. Наиболее заметно перераспределение крови во время выполнения больным с сердечной недостаточностью физической нагрузки. Однако по мере ее прогрессирования перераспределение происходит и в состоянии покоя. Кровоток перераспределяется таким образом, что доставка кислорода к жизненно важным органам, мозгу и сердцу, поддерживается на нормальном или субнормальном уровне, в то время как менее важные органы, кожный покров, скелетная мускулатура, органы брюшной полости, снабжаются кислородом недостаточно. Основным механизмом снабжаются кислородом недостаточно. Основным механизмом перераспределения сердечного выброса является вазоконстрикция, опосредованная через симпатическую нервную систему. Вазоконстрикция в свою очередь служит причиной многих клинических признаков сердечной недостаточности: задержки жидкости вследствие уменьшения почечного кровотока; субфебрильной лихорадки, вызванной снижением кожного кровотока; усталости, обусловленной уменьшением кровоснабжения мышц.

### *Задержка соли и воды в организме*

Когда объем крови, выбрасываемый левым желудочком в сосудистую систему, в течение длительного времени понижен, когда один или оба желудочка не способны удалить необходимую часть своего конечно-диастолического объема, включается комплекс сложных компенсаторных механизмов, вследствие чего в организме накапливается избыточное количество жидкости. И хотя, с одной стороны, многие клинические проявления сердечной недостаточности возникают вторично по отношению к этой чрезмерной задержке жидкости, с другой -- она и обусловленное ею увеличение объема крови представляют собой важный компенсаторный механизм поддержания сердечного выброса, а следовательно, и перфузии жизненно важных органов. За исключением терминальной стадии сердечной недостаточности работа желудочка может быть практически выражена восходящей, хотя и сниженной, уплощенной функциональной кривой (см. рис. 181-6). При этом большие величины конечно-диастолического объема и давления, характерные для сердечной недостаточности, следует рассматривать в качестве вспомогательных механизмов поддержания сердечного выброса, несмотря на развивающийся при этом застой в венозной системе большого и легочного круга кровообращения.

Сердечная недостаточность сопровождается снижением эффективного наполнения системного артериального русла. Это состояние вызывает целый ряд сложных гемодинамических, ренальных и гормональных сдвигов, которые, взаимодействуя между собой, ведут к сокращению экскреции почками солей и воды. У больных с тяжелой сердечной недостаточностью можно наблюдать ослабленную реакцию на водную нагрузку, что обуславливает развитие дилатационной гипонатриемии. Частично это может быть результатом избыточной активности антидиуретического гормона и/или факторов, предотвращающих реабсорбцию ионов натрия в дистальных почечных канальцах. К ним относятся высокая реабсорбция натрия<sup>\*1</sup> в проксимальных почечных канальцах или прием диуретиков, действующих на уровне дистальных почечных канальцев.

Доля участия повышенного системного венозного давления и изменений

функции почек и надпочечников (вызванных сердечной недостаточностью) в образовании отеков неодинакова у разных больных. Активность системы ренин — ангиотензин — альдостерон наиболее высока при острой сердечной недостаточности, но по мере перехода сердечной недостаточности в хроническую стадию снижается. У лиц с поражением правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана или констриктивным перикардитом доминирующую роль в происхождении отеков играют высокое венозное давление и трансудация жидкости из системного капиллярного русла. В то же время выраженные отеки могут наблюдаться и у пациентов с ишемической болезнью сердца и артериальной гипертензией, у которых системное венозное давление остается в пределах нормы или лишь незначительно повышено. В этом случае задержка солей и воды, видимо, является следствием прежде всего перераспределения сердечного выброса и сопутствующего ему снижения перфузии почек, а также активации системы ренин—ангиотензин —альдостерон. Независимо от механизмов, лежащих в основе задержки жидкости, у больных, не получающих соответствующего лечения, хроническая застойная сердечная недостаточность сопровождается увеличением общего объема крови, объема интерстициальной жидкости и содержания ионов натрия в организме. После того как под влиянием лечебных мероприятий наступает клиническая компенсация состояния пациентов, выраженность этих патологических изменений уменьшается.

### *Клинические проявления сердечной недостаточности*

**Одышка.** Респираторный дистресс, возникающий как результат дополнительной работы системы органов дыхания, является наиболее частым симптомом сердечной недостаточности (гл. 26). На ранних стадиях сердечной недостаточности одышка наблюдается только во время физической активности. Однако она еще может представить собой лишь более выраженное усилие при дыхании, которое, как правило, возникает в подобных условиях. По мере прогрессирования сердечной недостаточности одышка появляется и при менее напряженной деятельности, а затем сохраняется даже в состоянии покоя. Принципиальным отличием между одышкой, возникающей у здорового человека и у больного с нарушением деятельности сердца, является интенсивность нагрузки, необходимой для ее возникновения. Сердечная одышка чаще всего наблюдается у лиц с повышенным давлением в легочных венах и капиллярах. У них обнаруживается полнокровие легочных сосудов и интерстициальный отек легких, снижающие податливость легочной ткани, что требует увеличения работы дыхательных мышц при наполнении легких воздухом. Активация рецепторов легких приводит к быстрому, поверхностному дыханию, т. е. сердечной одышке. Работа дыхательных мышц усиливается, уменьшается снабжение их кислородом. Все это ведет к развитию утомления дыхательной мускулатуры и появлению у больного чувства нехватки воздуха.

**Ортопноэ.** Одной из причин появления одышки в положении лежа служит перераспределение жидкости из брюшной полости и нижних конечностей в грудную клетку, что сопровождается повышением гидростатического давления в легочных капиллярах. Больные, страдающие ортопноэ, обычно спят, значительно приподняв верхнюю часть туловища, и часто просыпаются от чувства нехватки, воздуха, если голова соскальзывает с подушек. Это чувство обычно исчезает после того, как больной некоторое время посидит в вертикальном положении, поскольку при этом уменьшается венозный возврат к сердцу и давление в легочных капиллярах. Многим больным облегчение приносит пребывание перед открытым окном. По мере прогрессирования сердечной недостаточности ортопноэ может настолько усилиться, что человек вынужден всю ночь проводить, сидя в вертикальном положении, так как находиться в горизонтальном положении он не может. С другой стороны, при нарушении функции правого желудочка у многих больных с длительно сохранявшейся тяжелой левожелудочковой недостаточностью симптомы легочного застоя могут со временем исчезнуть.

**Пароксизмальная (ночная) одышка.** Этим термином описывают приступы тяжелой одышки, которая, как правило, возникает ночью и сопро-

вождается пробуждением больного. Если простая одышка может уменьшиться после того, как больной займет вертикальное положение на краю кровати, опустив ноги, то в случае пароксизмальной ночной одышки кашель и свистящее дыхание часто сохраняются и в этом положении. Угнетение дыхательного центра во время сна может сопровождаться настолько выраженным ограничением вентиляции легких, что снижается напряжение кислорода в артериальной крови. Это особенно характерно для больных с интерстициальным отеком легких и пониженной податливостью легочной ткани. Кроме того, ночью может еще более ухудшаться желудочковая функция, что обусловлено уменьшением адренергической стимуляции миокарда. Тяжелой формой сердечной астмы является острый отек легких (гл. 26), развивающийся вследствие дальнейшего повышения давления в легочных капиллярах, ведущего к альвеолярному отеку, который сопровождается резкой нехваткой воздуха при дыхании, выслушиванием влажных хрипов над всеми легкими, трассудацией и отхаркиванием кровянистой жидкости. Если больному в подобном случае не будет оказано быстрого и правильного лечения, острый отек легких может привести к смерти.

**Дыхание Чейна—Стокеа.** Известное также под названием периодического, или циклического, дыхания, дыхание Чейна—Стокса отражает снижение чувствительности дыхательного центра. Во время фазы апноэ происходит снижение  $PO_2$  артериальной крови и повышение  $PCO_2$ . Эти изменения газового состава артериальной крови стимулируют пораженный дыхательный центр, приводя к гипервентиляции и гипокании, за которыми следует апноэ. Дыхание Чейна -Стокса чаще всего можно наблюдать у пациентов с церебральным атеросклерозом и другими церебральными расстройствами. Появлению этой формы дыхания способствует увеличение времени циркуляции крови от легких к мозгу; возникающее при сердечной недостаточности, особенно у лиц, страдающих артериальной гипертензией и коронарной болезнью сердца, сочетающейся; поражением сосудов головного мозга.

**Утомляемость и слабость.** Эти неспецифические, но часто встречающиеся при сердечной недостаточности симптомы обусловлены снижением перфузии скелетной мускулатуры. Отсутствие аппетита и одышка, сочетающиеся с болями и чувством тяжести в животе, являются типичными жалобами этих больных. Они, вероятно, связаны застоем крови в венозной системе печени и селезенки.

**Церебральные симптомы.** При тяжелой сердечной недостаточности, особенно у пациентов, страдающих церебральным атеросклерозом, артериальной гипоксемией и снижением церебральной перфузии, наблюдаются изменения психического состояния; снижается интеллект, затрудняется концентрация внимания, нарушается память, появляются головные боли, бессонница и повышенная тревожность.

**Данные физического обследования.** При умеренно выраженной сердечной недостаточности больные обычно не испытывают большого недомогания в покое, за исключением тех случаев, когда им приходится находиться в горизонтальном положении более нескольких минут. При более тяжелой сердечной недостаточности снижается пульсовое давление, что отражает уменьшение ударного объема. В ряде случаев в результате генерализованной вазоконстрикции повышается диастолическое артериальное давление. У больного становится заметным цианоз губ и ногтевых лож, синусовая тахикардия. При сердечной недостаточности системное венозное давление часто бывает патологически высоким, что проявляется прежде всего набуханием в той или иной степени яремных вен. На ранних стадиях сердечной недостаточности венозное давление в покое остается нормальным. Однако оно может значительно повышаться во время или непосредственно после прекращения физической нагрузки, а также при давлении на переднюю брюшную стенку (положительный абдоминоюгулярный рефлекс).

Громкие III и IV тоны (гл. 177) часто выслушиваются при сердечной недостаточности, не являясь, однако, специфическими для нее признаками. Возможен альтернирующий пульс, т. е. регулярный ритм, на фоне которого встречаются сильные и слабые сокращения сердца, а следовательно, разные по силе волны периферического пульса. Альтернирующий пульс можно зарегистрировать с помощью сфигмоманометрии, а в более тяжелых случаях и при простой пальпации. Он часто возникает вслед за экстрасистолами и, как правило, наблюдается

у больных с кардиомиопатиями, артериальной гипертензией или ишемической болезнью сердца. Причина его кроется в уменьшении числа контрактильных волокон во время слабого сокращения и/или колебании конечно-диастолического объема левого желудочка.

**Влажные хрипы** в нижних отделах легких. У больных с сердечной недостаточностью и высоким давлением в легочных венах и капиллярах часто выявляют влажные крепитирующие хрипы на вдохе и притупление при перкуссии задних нижних отделов легких. У больных с отеком легких хрипы грубые и свистящие, иногда сопровождающиеся экспираторной одышкой, выслушиваются над обоими легочными полями. В то же время подобные хрипы могут быть вызваны не только левожелудочковой недостаточностью.

**Сердечные отеки.** Локализация сердечных отеков обычно зависит от положения тела. Если больной может передвигаться, то отеки чаще обнаруживаются на симметричных участках нижних конечностей, в частности в претибиальной области и на лодыжках, а если находится на постельном режиме — то в области крестца. Пальпируемые отеки на лице и кистях при сердечной недостаточности появляются редко и только на поздних стадиях болезни.

**Гидроторакс и асцит.** Повышение плеврального капиллярного давления при застойной сердечной недостаточности и проникновение жидкости в плевральные полости приводит к накоплению плеврального выпота. Поскольку плевральные вены дренируются в вены как большого, так и малого круга кровообращения, гидроторакс развивается при заметном повышении давления в обеих венозных системах, но может быть следствием венозной гипертензии в какой-либо одной из них: в правой плевральной полости чаще, чем в левой. Асцит также развивается вследствие трансудации жидкости из вен печени и брюшины, давление в которых повышено (гл. 39). Как правило, массивный асцит диагностируют у больных с поражением правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана и констриктивным перикардитом.

**Застойная гепатомегалия.** Системная венозная гипертензия проявляется также расширением, напряжением и пульсацией печени. Эти изменения можно наблюдать у больных с асцитом, но и при менее тяжелых формах сердечной недостаточности независимо от вызвавшей ее причины. При длительной тяжелой гепатомегалии, как, например, у больных с поражением правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана или хроническим констриктивным перикардитом, одновременно может развиваться и спленомегалия.

**Желтуха.** Признаки желтухи появляются на поздних стадиях застойной сердечной недостаточности. В основе ее появления лежит повышение уровней как прямого, так и непрямого билирубина вследствие нарушения функции печени под влиянием застоя кровообращения в ней и гепатоцеллюлярной гипоксии, что ведет к центральной лобарной атрофии. При этом повышаются концентрации сывороточных ферментов, в частности СГОТ и СГПТ. В случае острого возникновения застойных явлений в печени желтуха может носить тяжелый характер и сопровождаться значительным повышением уровней ферментов.

**Сердечная кахексия.** При тяжелой хронической сердечной недостаточности можно наблюдать значительную потерю веса и развитие кахексии. Происходит это вследствие 1) активации метаболизма под влиянием дополнительной работы, выполняемой дыхательной мускулатурой, с одной стороны, повышения потребности в кислороде со стороны гипертрофированного миокарда — с другой, а также постоянного чувства дискомфорта, связанного с тяжелой сердечной недостаточностью; 2) отсутствия аппетита, тошноты и рвоты, вызванных центральными расстройствами, интоксикацией сердечными гликозидами или застойной гепатомегалией и чувством тяжести в брюшной полости; 3) некоторого нарушения всасывания в кишечнике, вызванного интестинальным застоем в венах; 4) энтеропатии, приводящей к потере белка, которая может наблюдаться у лиц, страдающих тяжелой недостаточностью преимущественно правых отделов сердца.

**Другие проявления.** В результате уменьшения объема циркулирующей крови конечности холодеют, приобретают бледную окраску, кожа становится влажной. Диурез понижается; удельная плотность мочи повышается, в ней появляется белок, а содержание натрия понижается; выявляется преренальная азотемия.

У пациентов с длительной тяжелой сердечной недостаточностью нередко импотенция и психическая депрессия.

Рентгенографические исследования. Кроме увеличения той или иной камеры сердца, поражение которой и привело к сердечной недостаточности, обнаруживаются признаки изменения сосудов легких, вызванные повышенным давлением в их системе (гл. 179). Кроме того, при рентгенографии легких можно выявить плевральный и междолевой выпот.

Дифференциальная диагностика. Диагноз застойной сердечной недостаточности может быть установлен при наличии ее клинических проявлений в сочетании с характерными симптомами той или иной этиологической формы заболевания сердца. Поскольку хроническая сердечная недостаточность часто сопутствует расширению сердца, то сохранение нормальных размеров у всех камер сердца ставит этот диагноз под сомнение, но ни в коем случае не отвергает его. Сердечную недостаточность бывает трудно отличить от заболевания легких. Дифференциальная диагностика в этом случае обсуждается в гл. 26. Эмболия сосудов легких проявляется многими симптомами, характерными для сердечной недостаточности. Тем не менее кровохарканье, плевральные боли в груди, смещение вверх правого желудочка и характерное несоответствие вентиляции и перфузии легких, выявляемое при их сканировании, говорят в пользу эмболии легочных сосудов (гл. 211).

Отек лодыжек может быть вызван варикозным расширением вен, быть проявлением циклических отеков или результатом гравитационных эффектов (гл. 28). Но ни в одном из этих случаев отек не будет сопровождаться гипертензией яремных вен в покое или при надавливании на переднюю брюшную стенку. Почечная природа отеков обычно подтверждается данными функциональных почечных тестов и лабораторного исследования мочи. Отеки, вызванные заболеванием почек, редко сочетаются с повышением венозного давления. Расширение печени и асцит встречаются также у больных с циррозом печени, однако в этом случае яремное венозное давление сохраняется в пределах нормы, а положительный абдоминоюгулярный рефлекс отсутствует.

## *Лечение больных с сердечной недостаточностью*

Лечение больных с сердечной недостаточностью включает в себя устранение непосредственной причины ее возникновения; коррекцию основного заболевания сердца; предотвращение прогрессирования застойной сердечной недостаточности и сопутствующих ей изменений. Первые два компонента обсуждаются в последующих главах. Во многих случаях хирургическое вмешательство способно исправить или по меньшей мере сделать менее выраженным имеющееся нарушение. Третий компонент в свою очередь также может быть подразделен на три категории: уменьшение нагрузки на сердце, включая постнагрузку; предотвращение избыточной задержки в организме соли и воды; повышение сократимости миокарда. Энергичность осуществления каждой из этих мер у конкретного больного должна зависеть от степени тяжести сердечной недостаточности. После достижения положительного эффекта рецидива клинических проявлений сердечной недостаточности можно избежать, продолжая осуществлять те меры, которые были эффективны первоначально. Несмотря на то что общего правила для лечения всех больных с сердечной недостаточностью не существует, учитывая различную этиологию, гемодинамические особенности и клинические проявления этого заболевания, начинать его следует с самых простых рекомендаций — умеренное ограничение физической активности и приема солей с пищей. Если этого недостаточно, то целесообразно начать прием тiazидов и/или гликозидов. Следующим шагом является более строгое ограничение потребления соли и назначение вместо тiazидов мочегонных средств, действующих на уровне почечных петель. При сохранении симптомов сердечной недостаточности терапию следует дополнить приемом вазодилаторов. Затем больного необходимо госпитализировать, рекомендовав ему полное прекращение потребления солей, постельный режим, а также внутривенные введения вазодилаторов и препаратов с поло-

жительным инотропным действием. В некоторых случаях порядок осуществления этих мероприятий может быть изменен.

**Уменьшение нагрузки на сердце.** Лечение больных с сердечной недостаточностью включает уменьшение физической активности, установление эмоционального покоя и снижение постнагрузки. Последнее обычно достигается после введения диуретиков и сердечных гликозидов. Основой лечения подобных больных остается ограничение физической активности, незначительное у лип с умеренной сердечной недостаточностью, и полный постельный режим или пребывание в кресле для тяжелобольных. Пищу больной должен принимать небольшими порциями. Категорически не рекомендуется волновать пациента. Физический и эмоциональный покой способствует нормализации артериального давления и уменьшению нагрузки на миокард, а следовательно, и сердечного выброса. Все эти меры ограничивают потребности периферических тканей в перераспределении сердечного выброса и у многих пациентов, в частности с умеренно выраженной сердечной недостаточностью, часто позволяют восстановить эффективный диурез.

Такой режим должен поддерживаться в течение 1-2 нед дома или в условиях стационара, а у больных с явными признаками застойной недостаточности его следует поддерживать еще в течение нескольких дней после стабилизации состояния. Для того чтобы уменьшить опасность флеботромбоза и эмболии сосудов легких, развивающихся при длительном пребывании в постели, следует применять антикоагулянты, выполнять упражнения для нижних конечностей и носить эластичные чулки. Необходимость в абсолютном постельном режиме возникает редко, и пациенту можно рекомендовать какое-то время проводить сидя в кресле, выполнять элементарные гигиенические процедуры, но лишь в том случае, если сердечная недостаточность не достигла терминальной фазы. Не следует назначать сильнодействующие седативные препараты. Однако небольшие дозы транквилизаторов помогают обеспечить эмоциональный покой и так необходимый пациенту сон, особенно в первые дни лечения, когда его волнение более всего выражено. Лицам с хронической, умеренно выраженной сердечной недостаточностью часто бывает достаточно соблюдать постельный режим лишь в выходные дни, после чего они могут в течение недели вести обычный образ жизни. После выздоровления больному, перенесшему сердечную недостаточность, необходимо тщательно оценить свои физические возможности и часто ограничить профессиональные, семейные и/или общественные обязанности. Периодический отдых в течение рабочего дня и исключение значительных физических нагрузок часто помогают сохранить достигнутое состояние компенсации. Уменьшение массы тела, ограниченное потребление калорийной пищи — это главные компоненты лечебной программы для больных с сердечной недостаточностью, страдающих ожирением, так как это также позволяет уменьшить нагрузку на сердце.

**Повышение сократимости миокарда. Сердечные гликозиды.** При лечении больных с сердечной недостаточностью чрезвычайно важно восстановить сократимость миокарда. Основной молекулярной структуры сердечных гликозидов является стероидное ядро, к которому в положении С-17 присоединяется ненасыщенное лактоновое кольцо. Вместе они объединяются под названием а г л и к о н и л и г е н и н. Именно эта часть молекулы обуславливает кардиотоническую активность сердечных гликозидов. Присоединение остатков сахарозы к этой базовой структуре определяет растворимость конкретного препарата в воде и его фармакокинетические свойства.

**Фармакокинетика сердечных гликозидов.** Если нет признаков тяжелой мальабсорбции, большинство сердечных гликозидов хорошо всасывается из желудочно-кишечного тракта даже при наличии сосудистого застоя вследствие сердечной недостаточности. При пероральном приеме препарат полностью всасывается приблизительно в течение 2 ч. Биодоступность, т. е. процент от внутривенно введенной дозы препарата, при пероральном введении гликозидов варьирует. Значительная вариабельность биодоступности была обнаружена у ряда коммерческих препаратов дигоксина. Биодоступность эликсира Ланоксина составляет 70 — 85%, таблеток Ланоксина — 60 — 80%, капсул Ланоксина — 90.- 100%. Биодоступность таблеток дигитоксина достигает 100%. Одновременное употребление средств, снижающих уровень холестерина в крови, антидиарейных препаратов, содержащих пектин и каолин,

невсасывающихся антацидов и неомицина уменьшает всасывание дигоксина и дигитоксина. Связывание гликозидов с белками в крови также различно. Так, для дигитоксина оно составляет 97 %, для дигоксина — 25 %. Несмотря на то что эти различия могут сказываться на продолжительности действия разных гликозидов, они не связаны со скоростью проявления их эффектов. В плазме содержится около 1 % количества дигоксина, попавшего в организм. Преимущественно он связывается с тканями организма. Вот почему удаление препарата путем диализа, обменного переливания крови или во время искусственного кровообращения неэффективно. Основная часть гликозидов непосредственно связывается с различными тканями, в том числе и сердца. После введения в организм концентрация дигоксина в тканях в 30 раз выше, чем в плазме; дигитоксина — в 7 раз выше. Этот препарат менее полярен и в большей степени растворим в жирах, чем дигоксин.

Дигоксин и, период полураспада которого составляет 1,6 дня, фильтруется в клубочках почечного тельца и выделяется почечными канальцами. Около 85 % введенной дозы экскретируется с мочой в основном в неизменном виде. Только 10—15 % дигоксина удаляется из организма со стулом в связанном с желчью виде при условии нормальной функции почек. Отношение клиренса дигоксина к клиренсу эндогенного креатинина составляет 0,8, а процент теряемого за сутки находящегося в организме дигоксина можно рассчитать по формуле  $(14 \pm \pm 0,2) \cdot C1_{кр}$  мл/мин, где  $C1_{кр}$  — клиренс креатинина. У больных с нормальной функцией почек плато концентрации препарата в крови и тканях достигается через 5 дней ежедневного приема без предварительной нагрузочной дозы (см. рис. 64-2). Вот почему значительное снижение скорости клубочковой фильтрации задерживает элиминацию дигоксина, но не дигитоксина. Следовательно, действие дигоксина удлиняется, что может привести к накоплению его в токсических количествах, если он будет вводиться у этих больных так же, как и у пациентов с нормальной функцией почек. Большинство диуретиков достоверно не изменяет экскрецию дигоксина. В то же время спиронолактон может подавлять выделение дигоксина с мочой, приводя к его выраженной аккумуляции. Уровни препарата в сыворотке крови и его фармакокинетика существенно не изменяются при значительной потере массы тела. Приблизительно у 10 % пациентов, получающих дигоксин, бактериальная флора желудочно-кишечного тракта способна образовывать большое количество восстановленных продуктов дигоксина. Антибактериальная терапия, изменяя флору кишечника, вызывает превращение дигоксина в кардионеактивные соединения, что может привести к резкому изменению процесса дигитализации. Дигитоксин, период полураспада которого приближается к 5 дням, метаболизируется главным образом в печени. Только 15 % его выделяется с мочой в неизменном состоянии и столько же со стулом. Такие препараты, как фенобарбитал и фенилбутазон, повышая активность микросомальных ферментов печени, ускоряют метаболизм дигитоксина. Для того чтобы достичь состояния насыщения, поддерживающие дозы дигитоксина следует вводить в течение 3—4 нед. Оуабаин (Ouabain) является очень быстро действующим препаратом. Его эффект проявляется через 5—10 мин после внутривенного введения, а максимальная активность наблюдается через 60 мин. Вследствие плохого всасывания из желудочно-кишечного тракта он непригоден для перорального приема. Оуабаин выводится почками, период его полураспада составляет 21 ч. Этот препарат целесообразно использовать в экстренных ситуациях.

Механизм действия сердечных гликозидов. Все сердечные гликозиды оказывают сходное влияние на сердце. Клинические эффекты являются следствием повышения сократимости миокарда, уменьшения частоты сердечных сокращений и замедления атриовентрикулярной проводимости.

Наиболее важный эффект гликозидов заключается в смещении кривой «сила — скорость сердечных сокращений» вверх (гл. 181). Положительное инотропное влияние препарат оказывает как на здоровый и гипертрофированный миокард без признаков недостаточности, так и в случае сердечной недостаточности. Данные о том, что гликозиды повышают сократимость сердца, не имеющие признаков развивающейся недостаточности, позволили использовать их у пациентов с заболванием сердца, но без сердечной недостаточности перед оперативным вмешательством или в других стрессовых ситуациях, таких как тяжелые

инфекции, а также при хронической высокой нагрузке на миокард, например, в случае артериальной гипертензии без сердечной недостаточности. Однако убедительных доказательств эффективности приема гликозидов в этих обстоятельствах нет.

Считается, что положительный инотропный эффект сердечных гликозидов опосредуется через такой мембранный и внутриклеточный процесс, как сопряжение возбуждения и сокращения. Эти препараты подавляют трансмембранное движение ионов натрия и калия, угнетая фермент, обеспечивающий транспорт моновалентных катионов, — натрий-калиевую АТФазу. Последняя, локализуясь на сарколемме, является, видимо, рецептором для сердечных гликозидов, чье воздействие на них приводит к увеличению внутриклеточного количества натрия, что в свою очередь ведет к повышению содержания ионов кальция внутри клетки. Эти процессы опосредуются через натрий-кальцийобменный механизм. Повышенное поступление ионов кальция в миокард влечет за собой увеличение количества кальция, получаемое миофиламентами во время процесса возбуждения, что в свою очередь сопровождается развитием положительного инотропного ответа. Выявлена положительная корреляция между степенью подавления указанного фермента и выраженностью инотропного действия сердечного гликозида.

Сердечные гликозиды, кроме того, вызывают изменения электрических свойств сократительных клеток и клеток специализированной автоматической ткани. В то время как в небольших концентрациях сердечные гликозиды оказывают незначительное влияние на потенциал действия, в больших концентрациях они приводят к снижению потенциала покоя (фаза 4, см. рис. 183-1) и ускоряют процесс диастолической деполяризации. Снижение потенциала покоя приводит клетку в состояние, близкое к порогу деполяризации. Оба этих эффекта повышают автоматизм миокарда и эктопическую импульсную активность. Одновременно со снижением потенциала покоя уменьшается скорость нарастания потенциала действия. Это приводит к замедлению проводимости, что способствует включению механизма циркуляции возбуждения. Таким образом, знание электрофизиологических свойств сердечных гликозидов позволяет объяснить развитие при интоксикации дигиталисом нарушений ритма сердца по механизму циркуляции возбуждения и вследствие появления эктопических очагов возбуждения.

Гликозиды также увеличивают эффективный рефрактерный период предсердно-желудочкового узла, что объясняется главным образом усилением вагального влияния на сердце. В то же время эти препараты укорачивают рефрактерный период мускулатуры предсердий и желудочков. Небольшие потенциалы действия, затухая, распространяются в предсердно-желудочковом соединении. Большая часть из них не достигает желудочков. При этом некоторые клетки предсердно-желудочкового соединения остаются в рефрактерном состоянии. Так можно объяснить замедление ритма сокращений желудочков при наджелудочковой тахикардии под влиянием гликозидов. При фибрилляции предсердий замедление ритма сокращения желудочков объясняется увеличением продолжительности эффективного рефрактерного периода предсердно-желудочкового узла. Под влиянием тонуса для блуждающего нерва, а возможно, и прямого действия сердечных гликозидов на ткань предсердно-желудочкового соединения большее значение приобретает скрытая проводимость, осуществляемая небольшим количеством импульсов, прошедших через предсердно-желудочковое соединение.

Препараты наперстянки оказывают клинически значимое отрицательное хронотропное действие, как правило, лишь при желудочковой недостаточности. В случае сердечной недостаточности замедление синусового ритма после введения гликозидов объясняется также прекращением симпатической стимуляции миокарда, что обусловлено улучшением общего циркуляторного статуса на фоне положительного инотропного эффекта гликозидов. Если признаков сердечной недостаточности нет, замедляющее влияние сердечных гликозидов на ритм сердца незначительно. В связи с этим их следует использовать для лечения синусовой тахикардии только при наличии у пациента сердечной недостаточности. Выраженное угнетение активности водителя ритма можно отметить после введения больших доз наперстянки, что, видимо, не является следствием его остановки, а связано с блокадой синоатриальной проводимости для импульсов из синусового узла.



Кроме того, сердечные гликозиды оказывают также влияние и на периферические сосуды, вызывая сужение вен и артерий у здоровых людей и рефлекторную вазодилатацию у лиц с застойной сердечной недостаточностью, обусловленную исключением констрикторной симпатической активности.

Использование сердечных гликозидов при сердечной недостаточности. Стимулируя сократительную функцию миокарда, сердечные гликозиды нормализуют опорожнение желудочков. Следствием является увеличение фракции выброса, сердечного выброса, диуреза, снижение повышенного диастолического давления и объема желудочка и его конечно-систолического объема. Клинически можно наблюдать исчезновение симптомов застоя в легочном круге кровообращения и высокого системного венозного давления. Наиболее благоприятно действие гликозидов у больных с нарушенной вследствие хронической ишемической болезни сердца желудочковой сократимостью, а также в тех случаях, когда причиной повышенной нагрузки давлением и объемом являются артериальная гипертензия, клапанные или врожденные пороки сердца. Назначение сердечных гликозидов позволяет уменьшить частоту сокращений желудочков у больных с мерцанием и трепетанием предсердий. В то же время при большинстве форм кардиомиопатии, миокардитах, бери-бери, осложненной сердечной недостаточностью, стенозе левого атриовентрикулярного отверстия (митральном стенозе), тиреотоксикозе с сохраненным синусовым ритмом, легочном сердце на фоне заболеваний легких, по поводу которых лечение не проводится (гл. 191), хроническом констриктивном перикардите (гл. 194) использование препаратов наперстянки оказывает незначительный эффект. Тем не менее применение их при указанных заболеваниях в соответствующих дозах не только не противопоказано, но даже нередко оказывает некоторое положительное влияние.

Инттоксикация препаратами наперстянки. Несмотря на то что использование сердечных гликозидов является одной из основ лечения больных с сердечной недостаточностью, эта проблема представляет собой палку о двух концах, поскольку интоксикация препаратами наперстянки, развивающаяся вследствие избыточного их введения, — частое, серьезное и потенциально фатальное осложнение. Терапевтическая широта примерно одинакова для всех сердечных гликозидов. У большинства пациентов с сердечной недостаточностью летальная доза основных гликозидов приблизительно в 5 — 10 раз выше их минимальной эффективной дозы и только в 2 раза выше дозы, при которой могут возникнуть малые токсические проявления. Кроме того, такие факторы, как пожилой возраст, острая ишемия или инфаркт миокарда, гипоксемия, истощение запасов ионов магния, почечная недостаточность, гиперкальциемия, электрическая кардиоверсия, гипотиреоз снижают толерантность организма к сердечным гликозидам и провоцируют латентную интоксикацию. Однако наиболее частым предрасполагающим к интоксикации фактором служит истощение запасов ионов калия, нередкого последствия диуретической терапии и восточного гиперальдостеронизма. При лечении больных, склонных к интоксикации препаратами наперстянки, следует иметь в виду, что для достижения положительного эффекта необязательно вводить максимально переносимую дозу препаратов, так как даже малые их дозы могут оказывать терапевтический эффект.

Среди наиболее ранних признаков интоксикации препаратами наперстянки следует отметить снижение аппетита, тошноту и рвоту. Механизм ее возникновения заключается в непосредственной стимуляции гликозидами продолговатого мозга и отнюдь не связан с раздражением желудочно-кишечного тракта. Сердечные гликозиды могут вызывать нарушения сердечного ритма, среди которых чаще всего встречаются преждевременные желудочковые сокращения, по типу бигеминии, вследствие повышенной возбудимости миокарда или облегченного включения механизма циркуляции возбуждения. В ряде случаев можно наблюдать появление атриовентрикулярной блокады различных степеней. Характерным признаком интоксикации препаратами наперстянки является непароксизмальная предсердная тахикардия в сочетании с различными вариантами атриовентрикулярной блокады. Кроме того, могут возникнуть синусовая аритмия, синоатриальная блокада, отказ синусового узла, атриовентрикулярная узловая и мультифокальная желудочковая тахикардия. Эти нарушения ритма сердца являются результатом влияния сердечных гликозидов как на ткани сердца, так

и на центральную нервную систему. Начало хронической интоксикации может быть скрытым и характеризоваться усугублением сердечной недостаточности, потерей массы тела, кахексией, невралгиями, гинекомастией, ксантопсией и делирием. Приблизительно в 50 % случаев интоксикации препаратами наперстянки нарушения ритма предшествуют появлению внесердечных изменений, а именно со стороны желудочно-кишечного тракта или центральной нервной системы.

Частота возникновения интоксикации препаратами наперстянки может достигать 20 % от числа всех госпитализированных, больных, получавших лечение сердечными гликозидами, что еще раз подчеркивает важность адекватной диагностики этого состояния. Одновременное назначение пациентам хинидина и дигоксина сопровождается повышением концентрации последнего в сыворотке крови вследствие снижения как почечной, так и внепочечной элиминации дигоксина и уменьшения его объема распределения. В результате возрастает риск интоксикации. Имеются сведения о повышении уровня дигоксина в сыворотке крови на фоне приема антагониста кальциевых каналов верапамила и экспериментального антиаритмического препарата амиодарона. Следовательно, при введении пациентам, которым проводится дигитализация, указанных препаратов следует тщательно контролировать концентрации дигоксина в сыворотке крови и своевременно выявлять электрокардиографические изменения. Радиоиммунологический анализ уровней таких гликозидов, как дигоксин и дигитоксин, в сыворотке крови позволяет соотносить их с клиническими признаками интоксикации. У больных, получающих стандартные поддерживающие дозы дигоксина и дигитоксина, при отсутствии интоксикации концентрации этих препаратов в сыворотке крови составляют приблизительно 1—1,5 и 20—25 нг/мл соответственно. При появлении признаков интоксикации уровни этих гликозидов в сыворотке крови часто превышают 2 и 30 нг/мл соответственно. Поскольку не только концентрации препаратов в сыворотке крови, но и многие другие факторы определяют развитие интоксикации препаратами наперстянки, а также тот факт, что одни и те же концентрации препаратов могут быть обнаружены как у пациентов с признаками интоксикации, так и без них, очевидно, что этот показатель нельзя изолированно использовать в качестве критерия дозирования сердечных гликозидов. Однако в совокупности с клиническими и электрокардиографическими данными метод позволяет получить ценную информацию, с помощью которой можно правильно интерпретировать ситуацию, а также, изучение уровней гликозидов в сыворотке крови позволяет определить, действительно ли пациент, которому эти препараты были назначены, их принимал.

Лечение при интоксикации препаратами наперстянки. Если результатом интоксикации явилась тахикардия, то необходимо отменить препарат, назначить соли калия, фенитоин (Phenitoin), анаприлин или лидокаин. При гипокалиемии препараты калия следует вводить с осторожностью, желательно перорально. В случае сохранения нормальных уровней ионов калия в сыворотке крови прием небольших доз препаратов калия также оказывает благоприятное влияние. При атриовентрикулярной блокаде или гиперкалиемии использование калия недопустимо. Анаприлин не следует применять, если интоксикация препаратами наперстянки возникла у пациента с тяжелой сердечной недостаточностью или атриовентрикулярной блокадой. Эффективным средством лечения желудочковых тахикардий, вызванных интоксикацией препаратами наперстянки (при отсутствии атриовентрикулярной блокады), служит лидокаин. Если прием сердечных гликозидов привел к развитию атриовентрикулярной блокады, то в ряде случаев может потребоваться хлостомление и удлинение ритма. Электрическая дефибрилляция может оказаться не только неэффективной при лечении подобных нарушений ритма, но, напротив, способна индуцировать еще более серьезные аритмии. В то же время она бывает чрезвычайно эффективна при фибрилляции желудочков, вызванной интоксикацией препаратами наперстянки. Использование хинидина и новокаинамида для лечения интоксикации препаратами наперстянки имеет ограниченную ценность. Новый многообещающий подход к лечению больных с тяжелыми формами интоксикации представляет собой создание искусственных очищенных интактных антител к составным частям сердечных гликозидов.

**Симпатомиметические амины** (см. также гл. 66). Для улучшения миокар-

диальной сократимости при различных формах сердечной недостаточности используют четыре основных симпатомиметических амина, действующих преимущественно на  $\beta$ -адренорецепторы: адреналин, изопротерснол, допамин и добутамин. Последние два препарата являются наиболее эффективными у пациентов с сердечной недостаточностью, трудно поддающейся лечению вследствие развития ряда необратимых изменений. К ним относятся больные, перенесшие операции на сердце, некоторые формы инфаркта миокарда и шока или отек легких. Указанные препараты следует вводить посредством постоянной внутривенной инфузии. Несмотря на определенные гемодинамические сдвиги, не доказано, что эти препараты положительно влияют на выживаемость больных. Лечение этими препаратами следует проводить в условиях отделения интенсивной терапии и сопровождать тщательным и длительным мониторингом электрокардиограммы, внутриартериального давления, а при возможности, и давления заклинивания легочных капилляров.

**До п а м и н** представляет собой естественный непосредственный предшественник норадреналина. Он обладает рядом свойств, делающих его чрезвычайно эффективным при лечении больных с разнообразными гипотензивными состояниями и застойной сердечной недостаточностью. Даже в очень малых дозах (1 — 2 мкг/кг в 1 мин) он вызывает расширение почечных и мезентериальных сосудов, что опосредуется через стимуляцию специфических допаминергических рецепторов. Вследствие этого увеличивается объем почечного и мезентериального кровотока и экскреция солей натрия. В дозах 2 — 10 мкг/кг в 1 мин допамин стимулирует ( $\beta$ -рецепторы миокарда, вызывая лишь незначительную тахикардию. В больших дозах препарат стимулирует  $\alpha$ -адренергические рецепторы, приводя к повышению артериального давления.

**Д о б у т а м и н** является синтетическим катехоламином, действующим на  $\beta_1$ - и  $\beta_2$ -а-рецепторы. Он обладает мощным положительным инотропным и слабо-вражженным положительным хронотропным действием, снижает периферическое сосудистое сопротивление. Однако вследствие увеличения сердечного выброса системное артериальное давление при его введении изменяется мало. Продолжительные инфузии добутамина со скоростью 2,5 — 10 мкг/кг в 1 мин показаны при острой сердечной недостаточности без гипотензии. Как и другие симпатомиметические амины, добутамин наиболее эффективен при необходимости относительно непродолжительной инотропной поддержки (сроком до 1 нед) при обратимых состояниях, например в случаях угнетения функции миокарда после операции на открытом сердце или при острой сердечной недостаточности у больных, готовящихся к операции. К побочным действиям добутамина относятся синусовая тахикардии, тахиаритмии и артериальная гипертензия.

Основная проблема, возникающая при терапии симпатомиметиками, заключается в потере адренорецепторами реактивности, что, видимо, связано с включением механизмов «глубокой регуляции». Толерантность становится очевидной после постоянной инфузии препаратов в течение 8 ч.

**А м р и н о н (Amrinone)**. Это бипиридиновое соединение, не являющееся ни катехоламином, ни гликозидом, обладает как положительным инотропным, так и вазодилатирующим действием, что связано с угнетением специфической фосфодиэстеразы. В организм его можно вводить только внутривенно. Нормализация основных гемодинамических сдвигов, обусловленных сердечной недостаточностью, происходит вследствие одновременной стимуляции сократимости и расширения сосудистого русла. В настоящее время интенсивные испытания проходят милринон (Milrinone), производное амирина. и несколько других активных фосфодиэстераз, предназначенных для нероллного приема.

**Ограничение избыточного накопления жидкости в организме.** Многие клинические проявления сердечной недостаточности являются следствием гиперволемии и увеличения объема интерстициальной жидкости. К тому моменту, когда становятся заметными первые клинические симптомы задержки в организме жидкости, уже имеет место значительное увеличение внеклеточного объема жидкости, а сердечная недостаточность находится на далеко зашедших стадиях. Уменьшение количества внеклеточной жидкости I-KIICHT прежде нсего от сокращения общих запасов натрия в организме. При  $\gg$ ч щ р:мшенне приема жидкости имеет второстепенное значение. Отрицательный баланс натрия в организме достигается путем ограничения потребления натрия с пищей и увеличения его

• жскрещии с мочой с помощью мочегонных средств. В тяжелых случаях сердечной недостаточности можно также прибегнуть к механическому удалению внеклеточной жидкости посредством плеврoцентеза, парацентеза, а иногда и гемодиализа или перитонеального диализа.

**Диета.** У лиц с умеренной сердечной недостаточностью заметного улучшения клинического состояния можно достичь при простом ограничении потребления соли, особенно в сочетании с постельным режимом. У пациентов с более тяжелой сердечной недостаточностью ограничение приема соли должно быть более строгим. Им также следует рекомендовать прием мочегонных средств и сердечных гликозидов. Потребление соли следует умеренно ограничивать даже после компенсации острой сердечной недостаточности. Обычно человек потребляет в сутки 6—10 г хлорида натрия. Это количество может быть уменьшено на 50 %, если исключить из рациона продукты, богатые солью, и слегка недосаливать пищу. Объем потребляемой соли может составить всего 25 % от указанной суточной дозы, если соль исключить и из кулинарных рецептов. Больные с тяжелой сердечной недостаточностью должны получать не более 500—1000 мг хлорида натрия в сутки. В связи с этим им не следует употреблять в пищу молоко, сыр, хлеб, каши, консервированные овощи, в том числе шпинат, сельдерей и свеклу. Можно использовать самые разнообразные свежие фрукты, зеленые овощи, специальные сорта хлеба и молока, а также заменители поваренной соли. В то же время такой диеты трудно придерживаться, поскольку продукты, включаемые в рацион, обладают низкими вкусовыми качествами. Пациенты, за исключением тех, у кого заболевание протекает особенно тяжело, могут получать воду в неограниченном количестве. Однако на поздних стадиях сердечной недостаточности у больных, утративших способность адекватно реагировать на водную нагрузку, может развиваться дилуционная гипонатриемия. В ряде случаев причиной этого служит избыточная экскреция антидиуретического гормона. В подобных ситуациях следует ограничивать потребление как соли, так и воды.

Большое внимание следует уделять также калорийности пищи. У лиц с избыточной массой тела, страдающих сердечной недостаточностью; существенного улучшения состояния можно достигнуть, ограничив калорийность пищи. Снижение массы тела у них приведет и к уменьшению нагрузки на миокард. С другой стороны, у лиц с тяжелой сердечной недостаточностью, сопровождающейся кахексией, следует пытаться поддерживать объем и адекватную калорийность пищи и предотвращать дефицит витаминов.

**Мочегонные средства.** В настоящее время имеется целый ряд разнообразных мочегонных средств, прием которых пациентами с умеренной сердечной недостаточностью практически во всех случаях бывает эффективным. Однако при тяжелых формах сердечной недостаточности подбор мочегонных средств более сложен и требует учета состояния электролитного баланса сывротки крови. Необходимо избегать избыточного введения этих препаратов, поскольку возникающая гиповолемия может привести к снижению сердечного выброса, нарушению функции почек, развитию тяжелой слабости и сонливости.

Тиазидовые препараты широко используют в клинической практике, что объясняется их эффективностью при пероральном приеме. У больных с легкой или умеренной хронической сердечной недостаточностью длительный прием хлоротиазида и многих его аналогов позволяет полностью отменить или сделать менее строгими ограничения в приеме натрия с пищей, хотя соленые продукты и хлеб все же следует исключить. Тиазиды хорошо всасываются после перорального введения. Пик действия хлоротиазида и гидрохлоротиазида отмечают через 4 ч после приема, а повышенное мочеотделение сохраняется в течение 12 ч. Тиазидовые диуретики уменьшают реабсорбцию ионов натрия и хлоридов в первой половине дистального извитого канальца и в кортикальной части восходящего колена петли нефрона (петли Генле). Не происходит также и реабсорбции воды. Тиазиды не способны увеличить клиренс свободной воды, а в некоторых случаях даже снижают его. Это подтверждает гипотезу о том, что данные препараты селективно угнетают реабсорбцию хлористого натрия в дистальном кортикальном сегменте, где обычно происходит разведение мочи (гл. 218). Результатом может стать экскреция гипертонической мочи и развитие дилуционной гипонатриемии. Вследствие повышенного поступления ионов натрия

к дистальному нефрону усиливается натрий-калиевый ионный обмен, приводящий к калиурезу. Тиазиды являются слабыми ингибиторами карбоангидразы. Поэтому эти их свойства можно не учитывать при рассмотрении механизма диуретического действия. В отличие от диуретиков, влияющих на процессы на уровне петли, стимулируя экскрецию кальция, тиазиды обладают противоположным действием. Эти препараты эффективны при лечении больных с сердечной недостаточностью лишь до тех пор, пока скорость гломерулярной фильтрации превышает 50 % нормальных величин.

Хлоротиазид назначают в дозах до 500 мг каждые 6 ч. В настоящее время существует множество производных этого вещества, но их дозировка и продолжительность действия принципиально не отличаются от прототипа, в результате чего они не имеют больших преимуществ перед ним. Исключение составляет оксодолин, который можно вводить 1 раз в сутки. Наиболее важными побочными метаболическими последствиями длительного введения тиазидов являются истощение запасов ионов калия в организме и развитие метаболического алкалоза. Последний возникает в результате повышенной секреции водородных ионов, замещающих ионы калия внутри клетки и усиливающих проксимальную канальцевую реабсорбцию фильтрующегося бикарбонатного аниона  $\text{HCO}_3^-$  в случае развития относительного уменьшения внеклеточного объема жидкости. Аналогичным действием обладают метозалон (Metozalone) и диуретики, влияющие на функцию петли нефрона (петли Генле). Все эти препараты могут усугублять интоксикацию препаратами наперстянки, повышая опасность развития тяжелых осложнений, вызывая утомляемость и сонливость. Профилактика гипокалиемии включает пероральный дополнительный прием хлорида калия. Однако его раствор имеет неприятный вкус, а больным с почечной недостаточностью он может быть даже опасен. Вот почему во избежание тяжелой гипокалиемии предпочтение следует отдавать периодическому введению мочегонных средств, например пропуская их прием каждые третьи сутки, и использовать дополнительно калийсберегающие препараты, такие как спиронолактон или триамтерен. К другим побочным эффектам тиазидов относятся уменьшение экскреции мочевой кислоты с последующим развитием гиперурикемии, а также повышение уровней глюкозы в крови, что иногда может спровоцировать гиперосмолярную кому при плохой коррекции диабета у пациента. Имеются также сообщения о появлении кожных высыпаний, тромбоцитопении и гранулоцитопении при приеме тиазидных мочегонных.

Механизм и выраженность действия метозалона сходны с таковыми тиазидовых препаратов. Имеются сообщения о его эффективности при умеренной почечной недостаточности. Обычная доза составляет 5—10 мг/сут.

Фуросемид, буметанид (Bumetanide) и этакриновая кислота — так называемые «петлевые» диуретики — имеют сходные физиологические свойства, но разное химическое строение. Являясь чрезвычайно мощными, эти препараты обратимо угнетают реабсорбцию натрия, калия и хлоридов на уровне толстого восходящего колена петли нефрона (петли Генле), что, видимо, связано с блокадой котранспортной системы мембран, выстилающих ее просвет. Эти препараты могут индуцировать дилатацию сосудов коркового слоя почек и ускорять процесс мочеобразования, который достигает 25 % величины скорости гломерулярной фильтрации. В то время как другие мочегонные средства теряют свою способность усиливать мочеотделение по мере восстановления нормального объема крови, препараты этой группы остаются эффективными, несмотря на выведение избыточного количества внеклеточной жидкости. Основные побочные действия их обусловлены большим мочегонным потенциалом, который в редких случаях может привести к заметному сокращению объема плазмы крови, циркуляторному коллапсу, снижению почечного кровотока и скорости гломерулярной фильтрации, развитию преренальной азотемии. Активная экскреция с мочой хлоридов, ионов натрия и водорода сопровождается метаболическим алкалозом. Как и при назначении тиазидов, введение препаратов данной группы может осложниться гипокалиемией, гипонатриемией, а в ряде случаев гиперурикемией и гипергликемией. Реабсорбция свободной воды снижена.

Все эти препараты хорошо всасываются при пероральном приеме и выводятся из организма с желчью и мочой. Возможно также их внутривенное введение. При приеме этих препаратов могут развиваться такие побочные явления, как

слабость, тошнота и головокружение. Этакриновая кислота может вызывать кожные высыпания и гранулоцитопению, а также транзиторную или постоянную глухоту.

Эти чрезвычайно мощные диуретики можно использовать при всех формах сердечной недостаточности, в частности при сердечной недостаточности и отеке легких, не поддающихся другим методам лечения. Их эффективность была продемонстрирована у больных с гипоальбуминемией, гипонатриемией, гипохлоремией, гипокалиемией и при замедлении гломерулярной фильтрации. Они обеспечивают диурез в тех случаях, когда тиазидовые диуретики и антагонисты альдостерона по отдельности или в комбинации оказываются неэффективными.

У больных с рефрактерной сердечной недостаточностью действие фуросемида, буметанида и этакриновой кислоты может быть усилено при их внутривенном введении и дополнительном назначении тиазидов, ингибиторов карбоангидразы, осмотических диуретиков и калийсберегающих диуретиков — спиронолактона, триамтерена и амилорида. Препараты последней группы действуют на собирающие протоки, находящиеся в корковом слое почки. Выраженность их мочегонного эффекта незначительна, вследствие чего их редко назначают по отдельности. Однако калийсберегающие свойства делают их чрезвычайно ценными при использовании в сочетании с более сильными калийдиуретиками, «петлевыми» диуретиками и тиазидами. Как указано ниже, эти препараты делятся на два класса.

**Антагонисты альдостерона.** 17-Спиронолактоны структурно похожи на альдостерон. Они действуют на уровне дистальной половины извитых канальцев и корковой части собирающих протоков, конкурентно подавляя активность альдостерона, что приводит к блокаде обмена ионов натрия с ионами калия и водорода в дистальных канальцевых и собирательных протоках. Эти препараты вызывают натрийурез, который в отличие от тиазидовых диуретиков, этакриновой кислоты и фуросемида сопровождается сохранением калия в организме. Несмотря на то что вторичный гиперальдостеронизм встречается у ряда больных с застойной сердечной недостаточностью, спиронолактоны эффективны даже при нормальных концентрациях альдостерона в сыворотке крови. Альдактон А можно назначать по 25–100 мг 3–4 раза в сутки перорально. При такой схеме приема максимальный эффект можно ожидать не раньше, чем через четыре дня. Наиболее эффективны спиронолактоны при их назначении в сочетании с тиазидовыми и «петлевыми» диуретиками. Противоположно влияя на уровень калия в моче и сыворотке крови, эти препараты позволяют обеспечить выделение натрия без сопутствующей гинер- или гипокалиемии. Кроме того, поскольку спиронолактон, триамтерен и амилорид действуют на уровне дистальных канальцев, их целесообразно назначать с одним из диуретиков, влияющих на более проксимальные участки нефрона.

Больным с гиперкальциемией, почечной недостаточностью или гионатриемией спиронолактон следует назначать только в комбинации с другими мочегонными средствами. К известным побочным эффектам относятся тошнота, неприятные ощущения в эпигастральной области, ментальные расстройства, сонливость, гинекомастия и эритематозные высыпания.

**Триамтерен и амилорид.** Как и спиронолактоны, эти препараты влияют на почки, блокируя реабсорбцию натрия и вторично угнетая секрецию калия в дистальных канальцах. Однако основной механизм их действия отличен от присущего спиронолактону, поскольку они сохраняют свою активность у животных и после адреналэктомии. Следовательно, их активность не зависит от присутствия альдостерона. Эффективная доза триамтерена составляет 100 мг при приеме 1–2 раза в сутки; амилорида — 5 мг/сут. Побочные эффекты — тошнота, рвота, диарея, головные боли, гранулоцитопения, эозинофилия, кожные высыпания. Химическая структура триамтерена и амилорида различны, их диуретическая мощность невелика. Препараты в равной степени предотвращают развитие гипокалиемии, характерной для применения тиазидов, фуросемида и этакриновой кислоты. Некоторые мочегонные средства в одной капсуле содержат комбинацию тиазида с триамтереном или амилоридом. Их целесообразно назначать тем больным, у которых под влиянием тиазидов развилась гипокалиемия, но не следует использовать при нарушенной функции почек и/или гиперкалиемии.

**Выбор мочегонного средства.** Перорально вводимые тиазиды

или метозалон являются препаратами выбора при лечении больных с хроническими сердечными отеками легкой или умеренной степени выраженности без сопутствующей гипергликемией, гиперурикемией или гипокалиемией. Спиринолактоны, триамтерен и амилорид не обладают выраженным мочегонным эффектом при назначении их без каких-либо других препаратов с аналогичным действием. Однако они потенцируют эффект таких диуретиков, как тиазидовые и «петлевые». В то же время у лиц с сердечной недостаточностью и тяжелым вторичным гиперальдостеронизмом спинолактон может быть довольно эффективен. Этакриновая кислота, буметанид или фуросемид, назначенные по отдельности или в сочетании со спинолактоном или триамтереном, являются препаратами выбора у больных с тяжелой сердечной недостаточностью, устойчивой к воздействию других мочегонных средств. При очень тяжелой форме сердечной и юстаточности рекомендуют использовать комбинацию тиазидового, «петлевого» (этакриновая кислота или фуросемид) и калийсберегающего препаратов (спинолактон, триамтерен или амилорид).

Лечение вазодилататорами. У многих больных с сердечной недостаточностью повышена постнагрузка левого желудочка, что является следствием сочетанного влияния нескольких нервных и гуморальных факторов, приводящего к сужению периферического сосудистого русла. К этим факторам относятся высокая активность адренергической нервной системы, повышенные уровни циркулирующих катехоламинов, а возможно, и антидиуретического гормона, активация системы ренин—ангиотензин. В дополнение к вазоконстрикции возрастает конечно-диастолический объем левого желудочка. Вслед за этим, в соответствии с законом Лапласа о том, что напряжение стенки миокарда зависит от произведения внутрижелудочкового давления на его радиус, увеличивается сопротивление аорты. Таким образом, силы, препятствующие выбросу крови из левого желудочка, т. е. его постнагрузке, возрастают. Сохранение величины или повышение артериального давления принято рассматривать как важный компенсаторный механизм, обеспечивающий перфузию жизненно важных органов в условиях гиповолемии и неадекватного общего сердечного выброса. При многих формах шока, когда отсутствует резерв преднагрузки и имеется тяжелое нарушение функции миокарда, повышение постнагрузки может привести к выраженному снижению сердечного выброса и дальнейшему повышению потребности миокарда в кислороде.

Как видно из рис. 181-5, постнагрузка является важным фактором, определяющим функцию сердца. При нормальной функции сердца умеренное повышение постнагрузки не ведет к изменению ударного объема, так как одновременное увеличение конечно-диастолического объема левого желудочка, т. е. преднагрузки, миокард переносит без особых усилий. Однако при нарушении деятельности сердца подобное повышение преднагрузки, вызванное увеличением постнагрузки, может сопровождаться таким подъемом конечно-диастолического желудочкового и легочного капиллярного давления, что приведет к развитию тяжелого застоя в легких или отека легких. У многих больных с сердечной недостаточностью миокард желудочка функционирует в условиях, соответствующих самой верхней части кривой Франка—Стерлинга — плато (см. рис. 181-6), и любое дополнительное повышение аортального сопротивления (постнагрузки) будет сопровождаться снижением ударного объема. Напротив, любое снижение постнагрузки будет способствовать восстановлению нормальной гемодинамики, повышая ударный объем страдающего желудочка и снижая исходно высокое давление его наполнения.

Фармакологическое снижение сопротивления выбросу крови из левого желудочка с помощью вазодилататоров представляет собой важный дополнительный компонент лечения больных с сердечной недостаточностью. Эти препараты могут быть особенно эффективны у пациентов с острой сердечной недостаточностью вследствие инфаркта миокарда (гл. 100), клапанной регургитации, высокого системного сосудистого сопротивления и/или артериального давления, сопровождающейся заметной дилатацией полостей сердца. Снижение постнагрузки с помощью различных вазодилататоров уменьшает конечно-диастолический объем и давление в левом желудочке и потребление кислорода миокардом. Ударный объем и сердечный выброс при этом возрастают. Повышение аортального давления незначительно. Вазодилататоры не следует применять у больных с гипотонзией.

озина, или комбинации апрессина с одним из нитратов. Вазодилататоры оказывают мощное благоприятное действие в том случае, если возникает необходимость быстро стабилизировать нарушения гемодинамики, вызванные сердечной недостаточностью. В то же время имеются сведения, об их положительном влиянии и в случае длительного приема. В ряде исследований отмечено исчезновение симптомов и повышение толерантности к физической нагрузке в течение длительного времени под влиянием каптоприла. Имеются сообщения об увеличении продолжительности жизни больных с сердечной недостаточностью в результате приема апрессина в комбинации с нитросорбидом.

На больных, не страдающих сердечной недостаточностью, вазодилататоры могут оказывать отрицательное воздействие (см. рис. 182-1). Артериальные дилататоры могут вызвать постуральную гипотензию, лишь незначительно изменяя сердечный выброс. Венодилататоры понижают артериальное давление и сердечный выброс у больных с нормальной функцией сердца и у больных с сердечной недостаточностью, у которых давление наполнения желудочков было нормализовано с помощью предварительной диуретической терапии.

**Рефрактерная сердечная недостаточность.** Если реакция на обычную терапию неадекватна, то сердечную недостаточность считают рефрактерной. Прежде чем делать заключение о том, что подобное состояние является отражением глубокого, возможно, претерминального угнетения функции сердца, следует внимательно оценить возможность следующих ситуаций: 1) сохранение у больного недиагностированного заболевания сердца, которое может быть устранено с помощью специфического хирургического или медикаментозного лечения (например, стеноз устья аорты или левого атриовентрикулярного отверстия, констриктивный перикардит, инфекционный эндокардит, артериальная гипертензия или тиреотоксикоз); 2) существование одной или нескольких причин, непосредственно приводящих к сердечной недостаточности, таких как инфекционное поражение легких или мочевых путей, повторные эмболии сосудов легких, артериальная гипоксемия, анемия или аритмия; 3) осложнения чрезмерно энергично проводимой терапии, а именно интоксикация препаратами наперстянки, гиповолемия или нарушения электролитного баланса.

Своевременное распознавание и рациональные пути устранения приведенных выше осложнений позволяют достичь эффекта при проведении первоначально неэффективных терапевтических мероприятий. Наверное, самой частой причиной осложнений является чрезмерное использование мочегонных средств. При очень быстром введении эти препараты могут вызвать внезапную гиповолемию, обусловленную таким стремительным выведением воды, что отечная жидкость не успевает возвратиться в сосудистое русло и компенсировать уменьшение объема крови. Результатом является шокоподобное состояние со всеми признаками системной гипоперфузии на фоне сохранения отеков. При длительном избыточном формировании диуреза опасности, связанные с возможным отеком легких и системными отеками, сменяются риском развития осложнений вследствие снижения сердечного выброса, сопровождающегося общей слабостью, сонливостью, преренальной азотемией, а в ряде случаев и сердечной кахексией. Временное улучшение состояния, вызванное ограничением приема соли и введением мочегонных средств, может нивелировать указанные выше обстоятельства, но по мере прогрессирования сердечной недостаточности формируется застой в легких, что недопустимо и требует своевременной коррекции.

Поздним проявлением рефрактерной сердечной недостаточности является гипонатриемия. Она также может быть осложнением чрезмерно активного проведения диуретической терапии, в результате которой снижается скорость гломерулярной фильтрации и ограничивается доставка хлорида натрия к дистальным канальцам. Гипонатриемия может быть также следствием неосмотической стимуляции, вызванной длительной экскрецией антидиуретического гормона. Лечение включает нормализацию сердечно-сосудистого статуса, временное прекращение диуретической терапии, в частности тиазидами, и ограничение перорального приема воды. Гипертонические солевые растворы назначают редко, так как общее содержание натрия в организме обычно повышено, а не понижено.

Комбинированное внутривенное введение вазодилататора, например нитропруссид натрия, и сильнодействующего симпатомиметического амина, такого как допамин или добутамин, часто сопровождается появлением аддитивного



аффекта, проявляющегося повышением сердечного выброса и снижением давления наполнения желудочка. Также эффективным при рефрактерной сердечной недостаточности может быть внутривенное введение а'мринона в сочетании с пероральным приемом каптоприла. После стабилизации состояния больного лечение можно продолжить, комбинируя апрессик или каптоприл, принимаемые перорально и обеспечивающие снижение постнагрузки, с мощными негликозидными веществами, такими как милринон. Этот препарат является производным амринона и в момент написания данной книги был доступен только для клинических испытаний.

**Трансплантация сердца.** Вопрос о возможности трансплантации сердца следует ставить в том случае, если у больного с сердечной недостаточностью неэффективна проводимая комбинированная терапия указанными выше фармакологическими средствами, его состояние соответствует IV классу по классификации Нью-Йоркской Кардиологической Ассоциации, а предполагаемая продолжительность жизни не превышает 1 года. Вероятным кандидатом для подобной операции может быть пациент не старше 55 лет, в стабильном психическом состоянии, пользующийся сильной поддержкой в семье. Трансплантация сердца противопоказана при тяжелой легочной гипертензии, поражении паренхимы легких, свежей эмболии сосудов легких, активном инфекционном процессе, инсулинзависимом сахарном диабете, а также при других заболеваниях, ограничивающих выживание больного после операции. Как и при трансплантации почек (гл. 221), основной проблемой является отторжение трансплантата, уменьшить вероятность чего может помочь сочетанное применение циклоспорина А и кортикостероидов. Инфекция, развивающаяся на фоне иммуносупрессии, представляет собой другую серьезную проблему. При условии выполнения операции квалифицированной, опытной бригадой врачей выживаемость больных после такой операции в течение 1 года приближается к 80 %, с последующим снижением ее на 3 % в течение каждого года. Однако широкое проведение подобных операций ограничивается дефицитом донорских сердец и громадными материальными затратами.

**Острый отек легких.** Клиническая картина отека легких, вызванного левожелудочковой недостаточностью или стенозом левого атриовентрикулярного отверстия (митральным стенозом), описана в гл. 16. Это состояние представляет непосредственную угрозу жизни, и поэтому требует немедленного устранения. Как и в случае хронических форм сердечной недостаточности, при лечении больных с отеком легких внимание следует уделять идентификации и устранению фактора, непосредственно приведшего к декомпенсации, а именно аритмии или инфекционного процесса. Однако в связи с тем, что эта проблема возникает остро, следует учитывать целый ряд специфических особенностей. Целесообразно, по возможности, не задерживая проведения основного лечения, контролировать давление в сосудах легких с помощью катетера Свана — Ганца и внутриартериальное давление прямым методом. Первые шесть манипуляций из приведенных ниже выполняют, как правило, одновременно.

1. Внутривенно вводят морфин в дозе от 2 до 5 мг, при необходимости введение повторяют. Этот препарат уменьшает беспокойство и адренергическую вазоконстрикторную стимуляцию артериального и венозного русла. Учитывая возможность угнетения дыхания при этом, под рукой следует иметь налоксон.

2. Поскольку накопление жидкости в альвеолах нарушает процесс диффузии кислорода, приводя к гипоксемии, следует проводить ингаляцию 100 % кислорода, предпочтительно под положительным давлением. Это повышает внутриальвеолярное давление, препятствует трансудации жидкости из альвеолярных капилляров, ограничивая венозный возврат в грудную клетку и снижая давление в легочных капиллярах.

3. Больной должен находиться в положении сидя, спустив ноги с кровати. Это также способствует уменьшению венозного возврата.

4. Внутривенное введение «петлевых» диуретиков, таких как фуросемид или этакриновая кислота (40 — 100 мг) или буметанид (1 мг), способствует быстрому восстановлению диуреза, уменьшая объем циркулирующей крови, что ускоряет купирование отека легких. Кроме того, при внутривенном введении фуросемид оказывает также венодилатирующее действие, уменьшает венозный возврат и останавливает прогрессирование отека легких еще до проявления своего мочегонного действия.

5. Больным, у которых систолическое артериальное давление превышает 100 мм рт. ст., с помощью внутривенного введения нитропруссид натрия в дозе 20 — 30 мкг/мин можно снизить постнагрузку.

6. Если препараты наперстянки предварительно не назначают, то внутривенно следует ввести  $\frac{3}{4}$  полной дозы быстродействующих гликозидов — оубаина, дигоксина или лантозида.

7. В ряде случаев внутривенно введенный аминофиллин (теофиллин этилендиамин) в дозе 240 — 480 мг уменьшает бронхоконстрикцию, усиливает почечный кровоток и экскрецию натрия, а также повышает сократимость миокарда.

8. Если указанные выше мероприятия не оказывают желаемого эффекта, то на нижние конечности следует наложить жгут.

После осуществления неотложных мероприятий и устранения фактора, вызвавшего отек легких, следует приступить к идентификации основного заболевания сердца, если оно не было известно. После стабилизации состояния пациента следует разработать долгосрочную программу профилактики отека легких в будущем. Это может потребовать проведения хирургического вмешательства.

## Прогноз

Прогноз при сердечной недостаточности зависит прежде всего от природы основного заболевания сердца и от наличия факторов, способных спровоцировать ее обострение. Очевидно, что отдаленный прогноз при сердечной недостаточности более благоприятный, если удалось установить и устранить вызвавшую ее причину. Тогда вероятность быстрого выздоровления пациента значительно выше, чем в том случае, если сердечная недостаточность развивается без видимых причин. Средняя продолжительность жизни при этом составляет от 6 мес до 5 лет, что определяется тяжестью процесса. Прогноз также должен основываться на реакции пациента на проводимую терапию. Если клиническое улучшение возникает уже при умеренном ограничении потребления соли с пищей и приеме небольших доз мочегонных средств и сердечных гликозидов, то прогноз более благоприятен, чем в тех случаях, когда к указанным мерам требуется подключить интенсивную диуретическую и вазодилататорную терапию.

## Список литературы

- Arnold SB et al: Long-term digitalis therapy improves left ventricular function in heart failure. *N Engl J Med* 303:1443, 1980.
- Berger BE, Warnock DC: Mechanisms of action and clinical use of diuretics, in *The Berger BE, Warnock DC: Mechanisms of action and clinical use of diuretics, in The Kidney*, 3d ed, BM Brenner, PC Rector (eds). Philadelphia, Saunders, 1986, p 433.
- Braunwald E (ed): Newer positive, inotropic agents. *Circulation* 73 (Suppl III): 1, 1986 et al (eds): *Congestive Heart Failure: Current Research and Clinical Applications*. New York, Grune & Stratton, 1982.
- Bristow MR: The adrenergic nervous system in heart failure. *N Engl J Med* 31 1 : 850, 1984.
- Cherniack NS, Longobardo GS: Cheyne-Stokes breathing: An instability in physiologic control. *N Engl J Med* 288:952, 1973.
- Creager MA et al: The acute and long-term effects of enalapril on the cardiovascular response to exercise tolerance in patients with congestive heart failure. *J Am Coll Cardio* 6:163, 1985.
- Dzau VJ et al: Angiotensin converting enzyme inhibition in the treatment of congestive heart failure and hypertension, in *Update IV: Harrison's Principles of Internal Medicine*, KJ Isselbacher et al (eds). New York, McGraw-Hill, 1982, p 137.
- Fisch C (guest ed): An account of the toad and some of its medical uses: 1785 — 1985. *J Am Coll Cardiol* 5 (Suppl A) : 1A, 1985.
- Goodman LS, Gilman A (eds): Cardiovascular drugs, in *The Pharmacological Basis of Therapeutics*, 7th ed. New York, Macmillan, 1985, pp 716, 887
- Humphreys MH, Rector PC Jr: Pathophysiology of edema formation, in *The Kidney*:

- Physiology and Pathophysiology*, 2d ed, DW Seldin, G Qiebisch (eds). New York, Raven Press, 1985, p 1163.
- Iskandrian AS, Hakki A-II, MaiiU'inan SJ*: Predicting left ventricular function: Bedside examination. *Prim Cardiol (Suppl)* 10:3A, 1984.
- Lee WH, Packer M*: Prognostic importance of serum sodium concentration and its modification by converting-enzyme inhibition in patients with severe chronic heart failure. *Circulation* 73:257, 1986
- Makabali C et al*: Dobutamine and other sympathomimetic drugs for the treatment of low cardiac output failure. *Semin Anesth* 1:63, 1982.
- Smith TW* (ed): *Digitalis Glycosides*. New York, Grune & Stratton, 1986, Braunwald E: Management of heart failure, in *Heart Disease*, 2d ed, E Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p 503.
- Suki WN et al*: Physiology of diuretic action, in *The Kidney: Physiology and Pathophysiology*, 2d ed, DW Seldin, G Giebisch (eds). New York, Raven Press, 1985, p 2127.

## ГЛАВА 183

### БРАДИАРИТМИИ

*Марк Е. Джозефсон, Альфред Е. Бакстон, Франсис Е. Марчлински (Mark E. Josephson, Alfred E. Buxton, Francis E. Marchlinski)*

**Анатомическое строение проводящей системы сердца.** В нормальных УСЛОВИЯХ функцию водителя ритма сердца выполняет синусно-предсердный (синусный) узел, находящийся в месте впадения верхней полой вены в правое предсердие. Длина узла составляет 1,5 см; ширина 2 -3 мм. Кровоснабжение его осуществляется артерией синусового узла, которая отходит либо от правой коронарной артерии (в 60 % случаев), либо от левой огибающей коронарной артерии (в 40% случаев). Выйдя за пределы синусно-предсердного узла и перинодальных тканей, импульс пересекает предсердие и достигает предсердно-желудочкового узла, кровоснабжение которого в 90 % случаев происходит из русла задней нисходящей коронарной артерии. Этот узел располагается в основании межпредсердной перегородки непосредственно над правым предсердно-желудочковым (трехстворчатым) клапаном и кпереди от коронарного синуса. С электрофизиологической точки зрения, для предсердно-желудочкового узла характерна медленная проводимость, что обуславливает физиологическое торможение проведения импульса на этом уровне. На ЭКГ отражается в виде интервала *P—R*.

Из предсердно-желудочкового узла исходит предсердно-желудочковый пучок (Гиса), который затем внедряется в фиброзный скелет сердца и проходит кпереди, через мембранозную часть межжелудочковой перегородки. Предсердно-желудочковый пучок (Гиса) имеет двойное кровоснабжение: из артерии предсердно-желудочкового узла и из ветви передней нисходящей коронарной артерии. Он оканчивается ветвистой дистальной частью, которая в свою очередь дает начало богатой сети волокон, идущих по левой половине межжелудочковой перегородки, образуя левую ножку пучка. По правой стороне межжелудочковой перегородки спускается узкая правая ножка. Правая и левая ножки предсердно-желудочкового пучка (Гиса) дают начало дистальной системе Гиса — Пуркинье, пронизывающей эндокард правого и левого желудочков.

Функция синусно-предсердного узла, предсердия и предсердно-желудочкового узла в значительной степени зависит от влияния вегетативной нервной системы. Блуждающий нерв подавляет автоматизм синусно-предсердного узла, угнетает проводимость и увеличивает продолжительность рефрактерного периода окружающих перинодальных тканей и предсердно-желудочкового узла, а также замедляет атриовентрикулярную проводимость. Симпатические нервы оказывают противоположное действие.

## **Основы электрофизиологии проводящей системы сердца**

В состоянии покоя внутренняя поверхность большинства клеток миокарда, за исключением клеток синусно-предсердного и предсердно-желудочкового узлов, имеет отрицательный заряд по отношению к внешнему электроду. Величина этого заряда приблизительно равна 80—90 мВ. Она определяется прежде всего трансмембранным градиентом концентрации ионов калия. Активация клеток тканей сердца происходит в результате движения ионов через клеточную мембрану, вызывая транзиторную деполяризацию, известную под названием потенциал действия. Ионы, вызывающие появление потенциала действия в различных тканях сердца, а также конфигурация потенциала действия специфичны для каждой ткани (рис. 183-1).

Потенциал действия пучка, системы Гиса — Пуркинье и миокарда желудочков состоит из пяти фаз (рис. 183-2). Быстрый деполяризующий ток (фаза 0) создается в основном поступлением натрия в клетки миокарда и вторичным, медленным током кальция. Фазы реполяризации потенциала действия (фазы 1—3) прежде всего связаны с выходом во внешнюю среду калия. Потенциал покоя мембраны представляет собой фазу 4.

Брадиаритмии развиваются либо в результате нарушения образования импульса, т. е. автоматизма, либо при нарушении проводимости. Автоматизм, которым в нормальных условиях обладают синусно-предсердный узел, специализированные волокна системы Гиса — Пуркинье и некоторые специализированные волокна предсердий, можно рассматривать как свойство клеток сердца спонтанно деполяризовываться во время фазы 4 потенциала действия, вызывая возникновение импульса. Автоматизм проявляется в спонтанном уменьшении потенциала действия до порога, после которого включается механизм «все или ничего». Можно предположить, что ионным компонентом, участвующим в возникновении спонтанной диастолической деполяризации, является ток ионов натрия или кальция внутрь клетки. Скорость проведения импульса, т. е. его продвижения в тканях сердца, зависит от скорости подъема и амплитуды фазы 0 потенциала действия. Чем более положителен пороговый потенциал и чем медленнее происходит деполяризация, тем меньше скорость нарастания фазы 0 потенциала действия и меньше скорость проведения импульса. Эти изменения могут произойти как под влиянием патологического состояния, так и при приеме фармакологических препаратов.

Рефрактерность это свойство клеток сердца не отвечать на повторные импульсы в течение некоторого времени после предшествующего возбуждения. Абсолютный рефрактерный период — это отрезок потенциала действия, на протяжении которого ни один импульс, какой бы силы он ни был, не может вызвать следующую реакцию. Эффективный рефрактерный период — это часть потенциала действия, во время которой стимуляция может вызвать появление только местного, никуда не распространяющегося ответа. Период времени от окончания эффективного рефрактерного периода до момента полного восстановления восприимчивости тканей к импульсации называют относительным рефрактерным периодом. В это время импульсы, более мощные, чем пороговые, могут вызвать появление потенциала действия, скорость распространения которого будет меньше обычного потенциала. После окончания потенциала действия возбудимость тканей восстанавливается и возникающие потенциалы действия имеют все характеристики спонтанного нормального ответа.

**Внутрисердечная регистрация активности специализированной проводящей системы.** Введение в полость сердца катетера, снабженного электродом, позволяет регистрировать процесс последовательной активации участков специализированной проводящей системы, включая предсердно-желудочковый пучок (Гиса). Для того чтобы получить кривую активности пучка Гиса, электрод помещают в область правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана (рис. 183-3). Интервал времени от момента развития местной деполяризации предсердия до начала деполяризации пучка Гиса называется ПГ-интервалом. В норме его величина составляет от 60 до 125 мс. Определение этого интервала представляет собой непрямой метод оценки времени проведения

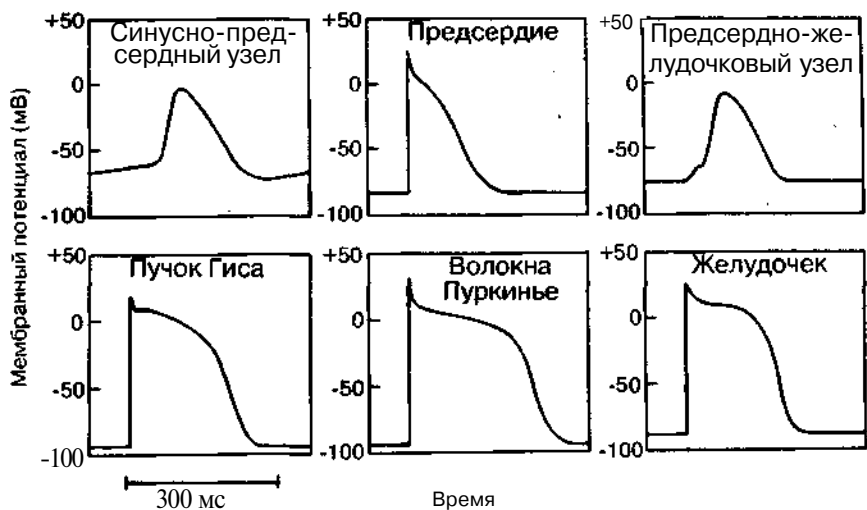


Рис. 183-1. Форма потенциала действия в различных отделах сердца млекопитающих. (Из: А. М. Katz. Physiology of the Heart. New York: Raven Press, 1977.)

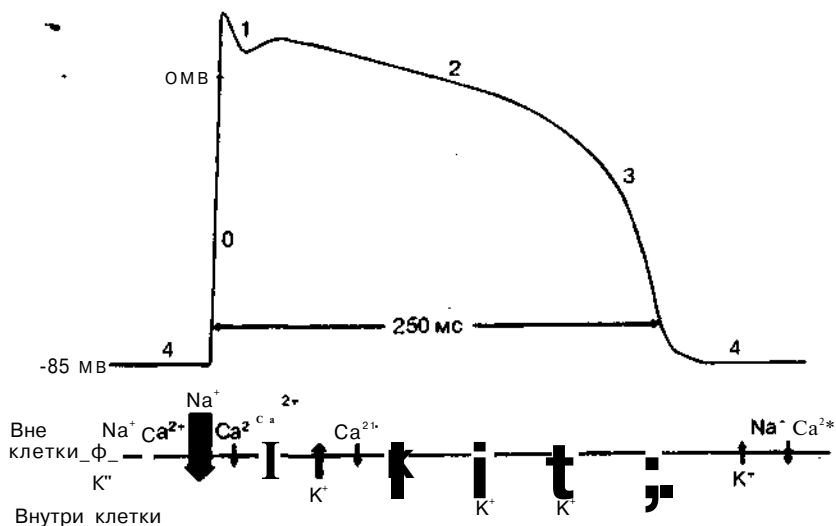
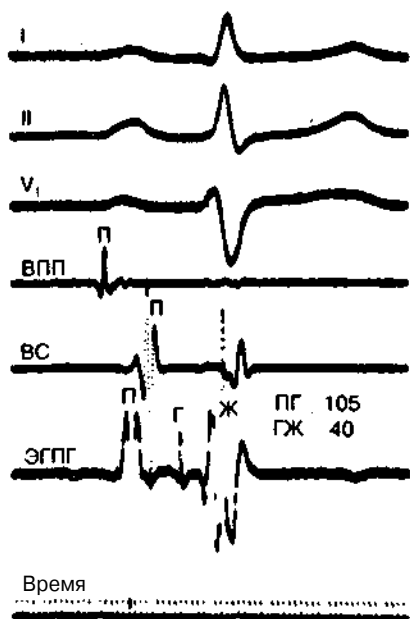


Рис. 183-2. Схематическое изображение потенциала действия здорового желудочка.

Указаны направление, интенсивность и длительность ионных токов, лежащих в основе потенциала действия. Направление и размеры стрелок указывают, происходит ли поступление ионов в клетку или их выход из клетки, а также приблизительно интенсивность тока ионов, представленных в нижней части рисунка. Расположение стрелок по горизонтальной оси соответствует по времени определенному периоду развития потенциала действия (см. текст). Пять фаз потенциала действия обозначены цифрами, которые находятся в конце каждой соответствующей фазы. (Из: Ten Eick et al. Ventricular dysrhythmia: Membrane basis or currents, channels, gates and cables. - In: Progress in Cardiovascular Diseases, vol. XXIV, No. 2, pp. 157 - 188. New York: Grune and Stratton, 1981.)



**Рис. 183-3. Нормальная кривая при внутрисердечной регистрации.** Представлена ЭКГ, снятая с поверхности тела в I, II, и  $V_1$  отведениях, а также при внутрисердечной регистрации в верхней части правого предсердия (ВПП) левом предсердии через венечный синус (ВС) и в области ирелсердно-желудочкового соединения для получения электрограммы пучка Гиса (ЭППГ). Активация предсердий начинается с верхней части правого предсердия и распространения книзу по межпредсердной перегородке, как видно на кривой ЭППГ, и к левому предсердию, о чем свидетельствует регистрация в ВС. Интервалы ПГ и ГЖ соответствуют времени проведения в предсердно-желудочковом узле и по волокнам Гиса — Пуркинью соответственно. Вертикальные линии = 0,10 с. (Из Josephson and Seides.)

возбуждения через предсердно-желудочковый узел. Интервал времени от начала возбуждения предсердно-желудочкового пучка (Гиса) до появления ранних признаков желудочковой активности (ГЖ-интервал) отражает время проведения возбуждения по системе Гиса—Пуркинью. В норме величина ГЖ-интервала колеблется от 35 до 55 мс. Его можно измерить как с помощью ЭКГ, зарегистрированной с поверхности тела в любом из отведений, так и с помощью внутрисердечной желудочковой электрограммы. Катетер-электрод может быть помещен в область синусно-предсердного узла для регистрации высокой правопредсердной активности. Активность левого предсердия может быть зарегистрирована непосредственно, если катетер проводится через открытое овальное отверстие, или косвенно при его введении в коронарный синус. Таким образом можно получить «карту» последовательной активации предсердий, что позволяет выявлять дефекты внутри- и межпредсердной проводимости.

### *Дисфункция синусового узла*

Синусно-предсердный узел в обычных условиях является главным водителем сердечного ритма, поскольку его собственный ритм генерации импульсов опережает ритм работы других потенциальных водителей ритма сердца. Способность синусно-предсердного узла реагировать на изменения тонуса вегетативной нервной системы лежит в основе закономерного увеличения ритма сердечных сокращений во время физической нагрузки и его замедления в покое и во время сна. Учащение синусового ритма обычно является результатом повышения тонуса симпатического отдела вегетативной системы, опосредующего свое влияние через  $\beta$ -адренорецепторы, и/или уменьшения тонуса парасимпатического отдела, действующего через мускариновые рецепторы. В основе замедления сердечного ритма у здорового человека лежат противоположные механизмы. У взрослых людей нормальный синусовый ритм в покое составляет 60-100 сокращений в 1 мин. О синусовой брадикардии говорят, если синусовый ритм менее 60 сокращений в 1 мин, а о синусовой тахикардии — если он составляет более 100 в 1 мин. Однако существуют и значительные индивидуальные различия, вот почему частота сердечных сокращений менее 60 в 1 мин не обяза-

тельно указывает на патологическое состояние у человека. Например, у тренированных спортсменов благодаря повышенному тону вагуса частота сердечных сокращений может быть менее 50 в 1 мин. У лиц пожилого возраста также можно выявить синусовую брадикардию в покое, которая является следствием замедления собственного ритма сердца с возрастом.

**Этиология.** Чаще всего дисфункция синусно-предсердного узла как изолированное расстройство развивается у лиц пожилого возраста. И хотя нарушение кровоснабжения синусно-предсердного узла может приводить к его дисфункции, была выявлена лишь слабая корреляция между обструкцией артерии названного узла и клиническими проявлениями расстройства его функции. К специфическим заболеваниям, сопровождающимся дисфункцией синусно-предсердного узла, относятся старческий амилоидоз и другие состояния, сопровождающиеся инфилтратацией миокарда предсердий. Синусовая брадикардия встречается при гипотиреозе, на поздних стадиях заболеваний печени, при гипотермии, тифе и бруцеллезе. Эпизоды синусовой брадикардии могут быть следствием гиперваготонии (вазовагальные обмороки), тяжелой гипоксии, гиперкапнии, ацидемии и острой гипертензии. В то же время в большинстве случаев дисфункции синусно-предсердного узла специфическую причину ее установить не удается.

**Клинические проявления.** Несмотря на то что заметная синусовая брадикардия (менее 50 сокращений в 1 мин) может вызывать усталость и появление других симптомов неадекватного сердечного выброса, чаще всего дисфункция синусно-предсердного узла проявляется пароксизмами головокружения, предобморочным или обморочным состоянием. Эти симптомы обычно появляются в результате внезапных и продолжительных пауз между последовательными сокращениями, возникающих из-за прекращения образования синусовых импульсов (отказ синусно-предсердного узла) или блокады проведения синусовых импульсов через окружающие ткани (блокада выхода из синусно-предсердного узла). В обоих случаях на ЭКГ можно обнаружить увеличение периода предсердной асистолии (более 3 с). В некоторых случаях дисфункция синусно-предсердного узла сопровождается нарушением атриовентрикулярной проводимости. Отсутствие предсердной активности дополняется неспособностью нижележащих водителей ритма проявлять свою деятельность во время синусовых пауз, что приводит к периодам желудочковой асистолии и обморокам. Иногда первым признаком дисфункции синусно-предсердного узла служит отсутствие ускорения синусового ритма в условиях, которые обычно стимулируют его, например физической нагрузки или лихорадки. Иногда дисфункция синусно-предсердного узла может стать заметной лишь во время приема больным некоторых кардиоактивных лекарственных препаратов: сердечных гликозидов, р-адреноблокаторов, хинидина и других антиаритмических веществ, верапамила или дилтиазема (Diltiazem). Эти лекарственные средства, не вызывая нарушения функции синусно-предсердного узла у здоровых в целом людей, могут спровоцировать их у лиц с соответствующей предрасположенностью.

Синдром слабости синусно-предсердного узла включает в себя симптомы (головокружение, нарушение сознания, усталость, обмороки и застойная сердечная недостаточность), вызванные дисфункцией названного узла, признаками которой являются синусовая брадикардия, синоаурикулярная блокада или симптомы прекращения активности синусно-предсердного узла. Поскольку эти симптомы неспецифичны, а электрокардиографические признаки дисфункции синусно-предсердного узла нередко имеют преходящий характер, бывает трудно с уверенностью сказать, что указанные симптомы обусловлены именно данным заболеванием.

Дисфункция синусно-предсердного узла может сопровождать такие предсердные тахикардии, как трепетание и мерцание предсердий или предсердная тахикардия. Под брадитахикардальным синдромом подразумевают сочетание пароксизмов предсердных аритмий, по окончании которых возникает большая синусовая пауза (рис. 183-4), или чередование тахи- и брадикардии. Неспособность синусно-предсердного узла восстанавливать свою функцию после предсердной тахикардии, за которой следует период угнетения автоматизма, служит причиной обмороков или предобморочных состояний у больных.

**Диагностика и оценка выраженности нарушений.** Синоаурикулярная бло-

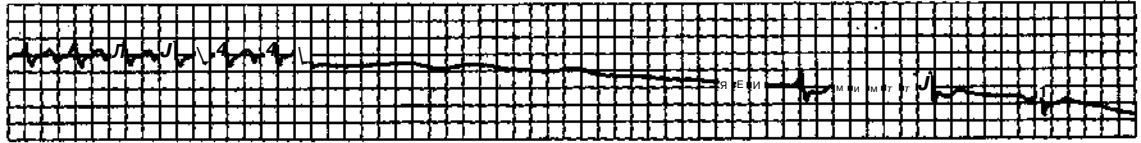
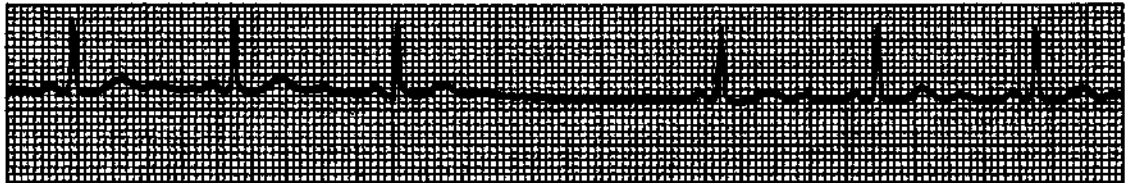


Рис. 183-4. Синдром тахи-брадикардии.

На приведенной ЭКГ, зарегистрированной во II отведении, видно спонтанное прекращение эпизода наджелудочковой тахикардии, после чего в течение 5 — 6 с отмечается пауза, и лишь затем восстанавливается синусовая активность. Во время наджелудочковой тахикардии больной не испытывал каких-либо симптомов, однако развитие синусовой паузы сопровождалось тяжелым головокружением.

Рис. 183-5. Синоатриальный блок на выходе II степени.

На поверхностной ЭКГ выявляют внезапное исчезновение зубца *P* на фоне синусового ритма. До возникновения паузы синусовый ритм правильный. Продолжительность паузы соответствует продолжительности двух исходных синусовых циклов.





када I степени означает удлинение времени проведения импульса из синусно-предсердного узла к окружающим предсердие тканям. Ее нельзя выявить с помощью стандартной, поверхностной, ЭКГ. Для этого требуется проведение инвазивных внутрисердечных исследований (см. ниже). Синоаурикулярная блокада II степени подразумевает преходящее отсутствие проведения синусовых импульсов к окружающим тканям. При этом на ЭКГ не всегда можно обнаружить зубец *P* (рис. 183-5). Синоаурикулярная блокада III степени, или полная блокада, характеризуется абсолютным отсутствием предсердной активности или возникновением экзотической активности второстепенных предсердных водителей ритма. При регистрации стандартной ЭКГ это состояние невозможно отличить от прекращения активности синусно-предсердного узла. Отдифференцировать эти два состояния позволяет прямая внутрисердечная регистрация деятельности синусно-предсердного узла. На стандартной ЭКГ синдром слабости синусового узла проявляется длительными перерывами (более 3 с) в синусовой активности, возникающими после спонтанного прекращения тахикардий (см. рис. 183-4), чаще всего это мерцание или трепетание предсердий. Однако к угнетению активности синусно-предсердного узла может привести любая тахикардия, сопровождающаяся ретроградным проведением возбуждения к нему и последующим развитием клинической картины этого синдрома.

Наиболее важным этапом постановки диагноза является сопоставление клинических симптомов с электрокардиографическими признаками дисфункции синусно-предсердного узла. Поскольку в большинстве случаев обмороки носят пароксизмальный характер и их появление непредсказуемо, то основным методом оценки функции синусно-предсердного узла остается амбулаторное холтеровское мониторирование. В то же время однократное и даже повторное суточное мониторирование ЭКГ не всегда позволяет зарегистрировать нарушения ритма. Вот почему в ряде случаев определенную помощь в диагностике оказывает тест с надавливанием на каротидные синусы или фармакологическая вегетативная «денервация» сердца. Тест с надавливанием на каротидные синусы особенно информативен у тех больных, у кого пароксизмы головокружения или обмороков наблюдаются одновременно с синдромом повышенной чувствительности каротидного синуса (см. гл. 12). У них может быть получен драматический эффект — развиться синусовая пауза, длительность которой превышает 5 с. У здорового человека после массажа каротидного синуса с одной стороны в течение 5 с длительность синусовой паузы не более 3 с. Если введение атропина позволяет предотвратить последствия давления на каротидный синус, то в основе дисфункции синусно-предсердного узла лежит не первичное его поражение, а вегетативные расстройства. Другой неинвазивный тест, с помощью которого можно оценить соотношение влияния симпатического и парасимпатического тонуса на синусно-предсердный узел, заключается в использовании лекарственных препаратов, регулирующих активность вегетативной нервной системы. Вагомиметические тесты повышения тонуса блуждающего нерва во время выполнения пробы Вальсальвы или вследствие артериальной гипертензии, вызванной мезатоном, вагolitические (атропин), а также симпатомиметические препараты (изопроterenол) и  $\beta$ -адреноблокаторы могут быть применены для этого в отдельности или в комбинации друг с другом. Эти исследования позволяют оценить реакцию синусно-предсердного узла на стимуляцию и угнетение вегетативной нервной системы, на основании чего можно судить об особенностях его вегетативной регуляции. Расстройства вегетативной регуляции функции синусно-предсердного узла широко распространены у лиц, единственным нарушением ритма сердца у которых является брадикардия.

Собственный ритм сердца характеризует внутреннюю активность синусно-предсердного узла. Чтобы определить его, необходима химическая денервация сердца. Полная вегетативная блокада достигается после внутривенного введения анаприлина в дозе 0,2 мг/кг и сульфата атропина в дозе 0,04 мг/кг с интервалом 10 мин. Значения собственного ритма сердца в норме можно рассчитать по формуле:  $118,1 - (0,57 \cdot \text{возраст})$ . На основании результатов вегетативной блокады всех больных с бессимптомной синусовой брадикардией можно разделить на две группы: с первичной дисфункцией синусно-предсердного узла, проявляющейся медленным собственным ритмом сердца; с нарушением вегетативного баланса при сохранении нормального собственного ритма

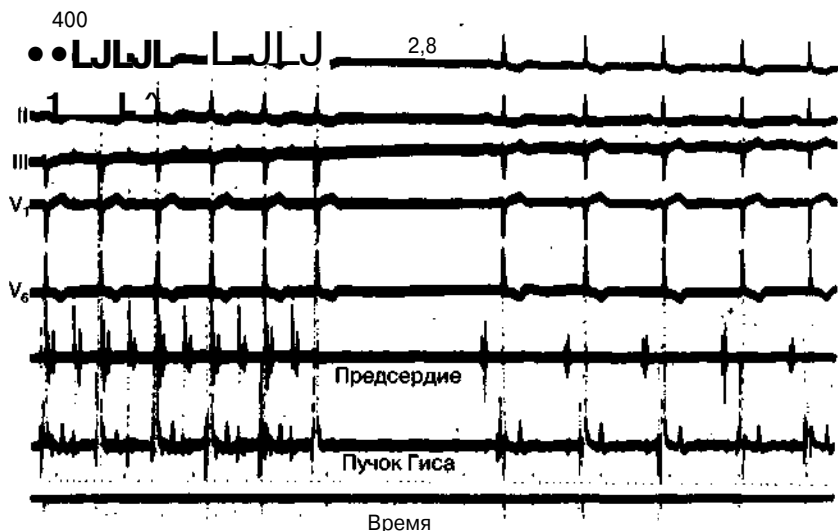


Рис. 183-6. Пример развития эпизода восстановления синусно-предсердного узла у больного с симптомами его дисфункции.

Прекращение стимуляции предсердий с ритмом 150 ударов в минуту (продолжительность цикла 400 мс) приводит к продолжительной синусовой паузе. На данном рисунке поверхностные ЭКГ, зарегистрированные в I, II, III, V<sub>1</sub> и V<sub>6</sub> отведениях, сопоставляются с внутрисердечными электрограммами, снятыми в верхней части правого предсердия и на уровне предсердно-желудочкового пучка (Гиса).

сердца. Результаты вегетативной блокады наиболее информативны, если дополнить их данными инвазивных методов исследования функции синусно-предсердного узла (см. ниже). Вегетативная блокада может угнетать проведение возбуждения по миокарду у лиц с нарушением функции собственно проводящей системы, в связи с чем эту манипуляцию следует осуществлять только в условиях, подготовленных для своевременной коррекции возникающих нарушений ритма.

Время восстановления синусно-предсердного узла оценивают по его реакции на быструю стимуляцию предсердий (рис. 183-6). После того как стимуляция предсердия прекращена, возникает пауза, получившая название времени восстановления синусно-предсердного узла. Она предшествует возобновлению спонтанного синусового ритма. Если время восстановления синусно-предсердного узла увеличивается, то картина происходящего может имитировать синусовые паузы, наблюдаемые по окончании предсердных тахикардий у больных с синдромом слабости синусового узла (см. рис. 183-4). После коррекции времени восстановления синусно-предсердного узла путем вычитания продолжительности синусового цикла из общего времени синусового восстановления его величина обычно составляет 550 мс. В то же время общая продолжительность периода восстановления синусно-предсердного узла не превышает 150 % от продолжительности спонтанного синусового цикла. Довольно часто увеличение продолжительности периода восстановления синусно-предсердного узла наблюдается у больных с дисфункцией названного узла. Значительное удлинение восстановления синусно-предсердного узла редко протекает без клинических симптомов. Отклонение времени восстановления узла от нормальных величин обычно встречается у лиц с патологически медленным собственным ритмом сердца. В то же время при нормальном собственном ритме сердца время восстановления синусно-предсердного узла также, как правило, находится в пределах нормы.

Время синусового проведения — время проведения возбуждения от синусно-предсердного узла к предсердию, позволяет провести дифференциальную диагностику между нарушениями синусового проведения импульса и нарушениями образования импульса в синусно-предсердном узле. Время проведения составляет половину паузы, возникающей после окончания стимуляции предсердия минус величина продолжительности синусового цикла. С другой стороны, введя катетер в полость предсердия и поместив электрод в непосредственной близости от синусно-предсердного узла, можно зарегистрировать его электрограмму.

**Обследование больных.** Электрофизиологическому исследованию, направленному на выявление дисфункции синусно-предсердного узла, следует подвергать больных, у которых имеются подобные симптомы, но при длительном холтеровском мониторинговании не было выявлено нарушений ритма, способных их вызывать. Однако подробное исследование не следует проводить у больных с синусовой брадикардией, не сопровождающейся появлением клинических симптомов, поскольку в данном случае нет показаний для назначения лекарственных препаратов. Электрофизиологическое исследование для постановки диагноза также не требуется больным с электрокардиографически подтвержденными клиническими признаками асистолии, синоаурикулярной блокады, симптомами прекращения активности синусно-предсердного узла или синдромом слабости синусового узла. Однако в тех случаях, когда клинические симптомы нарушений ритма сердца не подтверждаются электрокардиографически, электрофизиологическое исследование функции синусно-предсердного узла может позволить получить информацию, важную для выбора правильного лечения. Электрофизиологические исследования помогают также контролировать эффективность медикаментозной терапии. Если больному показано установление кардиостимулятора, то результаты электрофизиологического исследования позволяют определить то место в полости сердца, где имплантация водителя ритма приведет к наилучшим гемодинамическим эффектам. В то же время данные о функции синусно-предсердного узла следует интерпретировать с осторожностью. Дисфункция синусно-предсердного узла нередко сосуществует с другими расстройствами ритма сердца, такими как нарушения атриовентрикулярной проводимости или желудочковая тахикардия, которые сами по себе могут вызывать сходные клинические проявления, например обмороки. Таким образом, электрофизиологическое обследование больных с такими клиническими симптомами, как обмороки неясной этиологии, не должно ограничиваться только выявлением дисфункции синусно-предсердного узла или гиперчувствительности каротидного синуса. Напротив, для выявления других электрофизиологических нарушений, лежащих в основе указанных симптомов, необходимо провести дополнительные мероприятия, включая программную стимуляцию предсердий и желудочков (см. гл. 184).

**Лечение.** Основным методом лечения больных с дисфункцией синусно-предсердного узла, проявляющейся тяжелыми клиническими симптомами, служит установка постоянных кардиостимуляторов. Адекватным методом лечения больных с перемежающимися пароксизмами брадикардии или симптомами прекращения активности синусно-предсердного узла и с кардиодепрессивными формами синдрома гиперчувствительности каротидного синуса обычно является использование желудочковых деманд-кардиостимуляторов. Эти приборы надежны в обращении, относительно дешевы и позволяют предотвращать развитие симптомов, вызванных внезапной брадикардией. У больных с симптомами хронической синусовой брадикардии или частыми приступами дисфункции синусно-предсердного узла лучше использовать двухкамерный кардиостимулятор, который обеспечивает нормальную последовательность атриовентрикулярной активации. У больных с дисфункцией синусно-предсердного узла теоретически хорошие результаты могут быть получены при установлении одного предсердного ждущего электрокардиостимулятора (деманд-кардиостимулятора). Однако то, что дисфункция синусно-предсердного узла часто сопровождается нарушением функции других отделов проводящей системы сердца и эти процессы имеют тенденцию к прогрессированию, требуют применения кардиостимулятора, способного осуществлять и стимуляцию желудочков.

## Нарушения атриовентрикулярной проводимости

Специализированная проводящая система сердца в нормальных условиях обеспечивает синхронное проведение каждого синусового импульса от предсердия к желудочкам. Нарушение проведения синусового импульса к желудочкам может быть предвестником развития блокады сердца, способной привести к обмороку или остановке сердца. Для того чтобы оценить клиническое значение выявленного нарушения проводимости, врач должен определить локализацию нарушения проводимости; риск прогрессирования данного расстройства вплоть до полной блокады; вероятность того, что вспомогательный ритм ускользания, исходящий из миокарда, расположенного дистальнее зоны блокады, будет электрофизиологически и гемодинамически стабилен. Последнее положение является, видимо, наиболее важным, поскольку именно ритм и стабильность подчиненного водителя ритма обуславливают те симптомы, которые возникают при блокаде сердца. Замещающий водитель ритма сердца при блокаде предсердно-желудочкового узла локализуется в системе предсердно-желудочкового пучка (Гиса); обычно ритм его сокращений стабильный, скорость—от 40 до 60 ударов в 1 мин. При этом продолжительность комплексов *QRS* не изменяется в том случае, если какие-либо дефекты внутрижелудочковой проводимости не возникли ранее. Напротив, при локализации замещающего водителя ритма в дистальной части системы Гиса—Пуркинье, обладающей более медленным собственным ритмом (от 25 до 40 ударов в 1 мин), продолжительность комплексов *QRS* увеличивается, и ритм при этом становится менее стабильным. Увеличение продолжительности комплексов *QRS*, как правило, всегда наблюдается при включении механизма ускользания и формирования замещающего водителя ритма в дистальной части системы Гиса—Пуркинье. Однако широкие комплексы *QRS* могут встречаться и в случае сочетания атриовентрикулярной блокады с ритмом ускользания, водитель ритма которого находится в преримальной части предсердно-желудочкового пучка (Гиса). Следовательно, адекватно судить об уровне блокады только по морфологии комплексов *QRS* нельзя.

Этиология. Предсердно-желудочковый узел богато иннервирован как парасимпатическими, так и симпатическими нервами, что делает его чувствительным к изменениям вегетативного тонуса. Хроническая дисфункция предсердно-желудочкового узла обнаруживается у хорошо тренированных спортсменов, у которых повышен тонус блуждающего нерва. На атриовентрикулярную проводимость влияют также некоторые заболевания. К ним относятся такие острые патологические процессы, как инфаркт миокарда (в частности, нижний), коронарный спазм (чаще правой коронарной артерии), а также интоксикация препаратами наперстянки, избыточное введение р-блокаторов и блокаторов кальциевых каналов; такие острые инфекции, как вирусный миокардит, острая атака ревматизма, инфекционный мононуклеоз; болезнь Лайма, саркоидоз, амилоидоз, новообразования (особенно мезотелиома сердца). Атриовентрикулярная блокада может иметь и наследственную природу.

Два дегенеративных процесса обычно приводят к повреждению специализированной проводящей системы сердца и формированию атриовентрикулярной блокады, сопровождающейся блокадой ветви пучка Гиса (см. гл. 178). Это болезнь Лева, при которой кальцификация и склероз фиброзного скелета сердца часто охватывают клапан аорты и левый предсердно-желудочковый клапан аорты и левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан, центральные фиброзные структуры и верхнюю часть межжелудочковой перегородки, и болезнь Ленегра, характеризующаяся первичным склеродегенеративным поражением собственно проводящей системы сердца, не захватывающим миокард и фиброзный скелет сердца. Эти два заболевания, вероятно, являются наиболее частыми причинами изолированной хронической блокады сердца у взрослых. Артериальная гипертензия, стеноз устья аорты и/или левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз) представляют собой специфические патологические состояния, которые либо ускоряют дегенерацию проводящей системы, либо вызывают ее кальцификацию и фиброзирование.

Атриовентрикулярная блокада I степени, или, правильнее, увеличение продолжительности атриовентрикулярного проведения импульсов, характеризуется длительностью интервала *P—R* более 0,20 с. Поскольку величина

интервала  $P-R$  зависит от активности предсердного и предсердно-желудочкового узлов, а также системы Гиса—Пуркинье, замедление проведения импульсов в какой-либо одной или нескольких из указанных структур вызывает его удлинение. При сохранении нормальной формы комплекса  $QRS$  длительность интервала более 0,24 с практически всегда обусловлена замедлением проведения импульса в предсердно-желудочковом узле. Если комплекс  $QRS$  расширен, то причина замедления проведения импульса может локализоваться на любом из указанных выше уровней проводящей системы. Нахождение обструкции проведения импульса в системе Гиса—Пуркинье всегда сопровождается увеличением продолжительности комплекса  $QRS$  и интервала  $P-R$ . Однако, как указывается ниже, точная локализация причины замедления проведения может быть установлена только с помощью регистрации внутрисердечных электрограмм.

Блокада сердца II степени (промежуточная атриовентрикулярная блокада) возникает в том случае, когда часть испускаемых импульсов не достигает желудочков. Атриовентрикулярная блокада типа Мобитца I, один из вариантов атриовентрикулярной блокады II степени (атриовентрикулярная блокада Венкебаха), характеризуется прогрессирующим увеличением интервала  $P-R$  прежде, чем проведение предсердного импульса станет невозможным (рис. 183-7,а). Продолжительность следующей затем паузы меньше, чем полной компенсаторной паузы, т. е. менее двух обычных синусовых интервалов. При этом величина интервала  $P-R$  первого импульса меньше величины этого интервала у последнего предсердного импульса, после которого возникновение зубца  $P$  блокируется. Этот тип блокады практически всегда является следствием нарушения проводимости на уровне предсердно-желудочкового узла и не сопровождается изменением ширины комплекса  $QRS$ . Чаще всего он встречается в виде транзиторного расстройства ритма сердца при инфаркте нижней стенки миокарда или при передозировке таких препаратов, как сердечные гликозиды, (5-блокаторы, а иногда и антагонисты кальциевых каналов. Данный тип блокады можно наблюдать и у здоровых людей с повышенным тонусом блуждающего нерва. В редких случаях блокада Мобитца типа I может прогрессировать вплоть до полной блокады сердца. И даже если это происходит, то нарушение проводимости хорошо переносится пациентом, поскольку благодаря механизму ускользания в проксимальной части предсердно-желудочкового пучка (Гиса) обычно формируется подчиненный водитель ритма, обеспечивающий стабильный режим сердечных сокращений. В результате этого больные с атриовентрикулярной блокадой II степени типа Мобитца I, как правило, не требуют интенсивной терапии. Режим лечения больного зависит от работы желудочков и тяжести симптомов. Если желудочковый ритм адекватен и не приводит к появлению у пациента клинических симптомов, то достаточно установить за ним наблюдение.

При атриовентрикулярной блокаде типа Мобитца II нарушение проводимости развивается внезапно, без предварительного изменения интервала  $P-R$  (см. рис. 183-7,б). Подобная ситуация возникает как следствие поражения системы Гиса—Пуркинье и часто сопровождается расширением комплекса  $QRS$ . Очень важно своевременно распознать блокаду этого типа, поскольку она имеет тенденцию к прогрессированию вплоть до полной блокады сердца. Подчиненный водитель ритма, включающийся в нижних отделах системы Гиса—Пуркинье вследствие ускользания, обладает нестабильным, медленным ритмом. Вот почему в этом случае обязательна имплантация кардиостимулятора. Блокада типа Мобитца II может осложнить течение переднеперегородочного инфаркта миокарда, а также первичных или вторичных склеродегенеративных поражений или кальцификации фиброзного скелета сердца.

В случае блокады 2:1 внутрисердечные исследования помогут установить локализацию дефекта проведения возбуждения. Регистрация ЭКГ с поверхности тела при этом не позволяет идентифицировать типичные признаки блокады типа Мобитца I и II. В случае так называемой атриовентрикулярной блокады высокой степени встречаются периоды блокады двух или более последовательных зубцов  $P$ . Независимо от того, на каком уровне формируется подчиненный водитель ритма, если ритм ускользания медленный и сопровождается появлением у пациента соответствующих симптомов, возникает необходимость установить электрокардиостимулятор.

Об атриовентрикулярной блокаде III степени говорят в

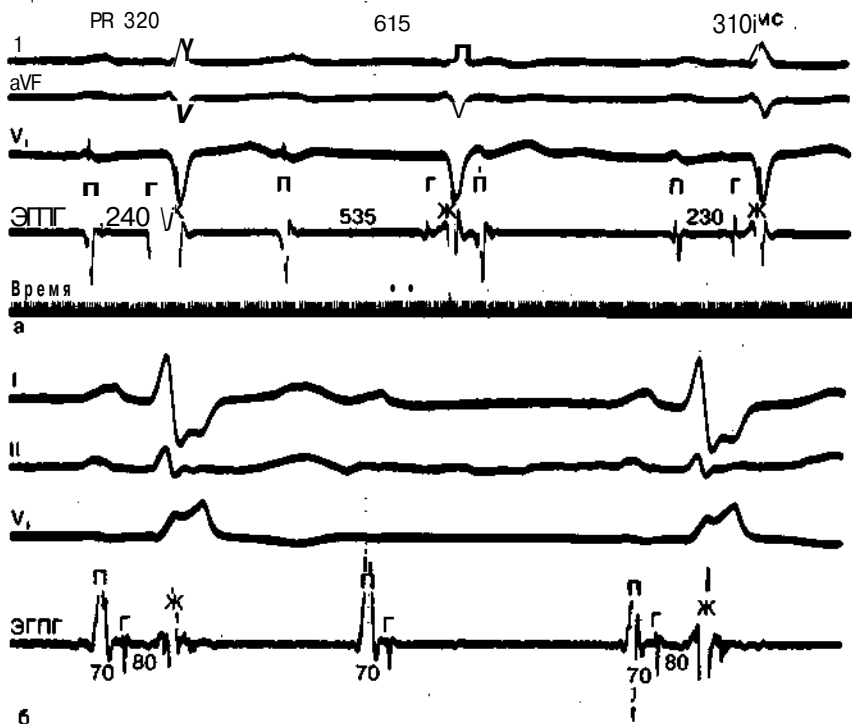


Рис. 183-7. Тип блокады Мобитца.

а — атриовентрикулярная блокада II степени типа Мобитца I. Регистрация внутрисердечных электрограмм свидетельствует о том, что причина увеличения продолжительности интервала  $P-R$  (320, 615 мс) находится на уровне предсердно-желудочкового узла (ПГ 240, 535 мс соответственно). (Из Josephson and Seides); б — атриовентрикулярная блокада II степени типа Мобитца II. Внутрисердечная регистрация электрограмм указывает на то, что блокада локализуется ниже предсердно-желудочкового пучка (Гиса). Обозначения: ЭПГГ — электрограмма лучка Гиса; П — предсердие; Г — пучок Гиса; Ж — желудочек.

тех случаях, когда ни один предсердный импульс не поступает к желудочкам. Если при ритме ускользания ширина комплекса  $QRS$  не изменена, а частота сердечных сокращений составляет 40—55 в 1 мин и имеет тенденцию увеличиваться под влиянием атропина или физической нагрузки, то можно предположить наличие блокады на уровне предсердно-желудочкового узла. Нарушение проводимости на уровне предсердно-желудочкового узла, как правило, носит врожденный характер (рис. 183-8). Если нарушение проводимости локализуется на уровне предсердно-желудочкового пучка (Гиса), то подчиненный водитель ритма обычно в меньшей степени реагирует на указанные воздействия. Если ритм ускользания не превышает 40 сокращений в 1 мин и сопровождается расширением комплексов  $QRS$ , то нарушение проводимости обычно локализуется на уровне или дистальнее предсердно-желудочкового пучка (Гиса). В этом случае в связи с нестабильностью ритма сердца также необходимо установление электрокардиостимулятора.

**Атриовентрикулярная диссоциация.** Атриовентрикулярная диссоциация возникает тогда, когда предсердия и желудочки имеют два различных водителя ритма. При этом наличие полной атриовентрикулярной блокады может не сопровождаться первичным нарушением проводимости. Атриовентрикулярная диссо-

циация, не связанная с блокадой сердца, может возникнуть при следующих обстоятельствах. Во-первых, при атриовентрикулярном узловом ритме, возникающем в ответ на тяжелую синусовую брадикардию. Если синусовый ритм сходен с ритмом ускользания, а зубцы *P* возникают непосредственно перед комплексом *QRS*, наслаиваются на него или следуют за ним, то говорят о наличии изоритмической атриовентрикулярной диссоциации. В этом случае необходимо устранить причины синусовой брадикардии, т. е. прекратить прием дигиталиса,  $\beta$ -блокаторов или антагонистов кальция; ускорить синусовый ритм путем введения ваготических препаратов; установить электрокардиостимулятор, если ритм ускользания редок и сопровождается появлением соответствующих симптомов. Во-вторых, атриовентрикулярная диссоциация может быть вызвана повышением активности подчиненного, узлового или желудочкового водителя ритма, который конкурирует с нормальным синусовым ритмом и часто даже превосходит его. Подобная ситуация получила название «замещающая атриовентрикулярная диссоциация». В этом случае быстрый ритм нижележащего водителя ритма, поступая ретроградно к предсердно-желудочковому узлу, бомбардирует его, приводя в состояние рефрактерности по отношению к нормальным синусовым импульсам. Такое нарушение антеградного проведения возбуждения является физиологическим ответом на обстоятельства, часто возникающие во время желудочковой тахикардии, при интоксикации препаратами наперстянки, ишемии и/или инфаркте миокарда или местном раздражении миокарда после операции на сердце. Ускоренный ритм следует корригировать либо путем назначения антиаритмических препаратов (см. гл. 184), либо отменяя препарат, вызвавший подобное нарушение, либо корригируя метаболические расстройства.

**Использование данных внутрисердечной электрокардиографии для постановки диагноза и ведения больных.** Основной вопрос, на который должен ответить врач, назначая лечение больному с нарушением атриовентрикулярной проводимости, — это вопрос о необходимости установления ему электрокардиостимулятора. В целом ряде случаев его решение зависит от результатов регистрации электрокардиограммы предсердно-желудочкового пучка (Гиса). Не вызывает сомнений положение о том, что всем больным с атриовентрикулярной блокадой II или III степени, сопровождающейся клиническими симптомами заболевания, показана электростимуляция миокарда. В связи с этим нет необходимости прибегать к электрофизиологическому исследованию подобных пациентов. Тем не менее в следующих случаях регистрация внутрисердечной ЭКГ необходима.

1. У лиц, подверженных обморокам и страдающих блокадой ножек предсердно-желудочкового пучка (Гиса), но не имеющих объективных подтверждений наличия атриовентрикулярной блокады. Получение у подобных больных данных о выраженном нарушении проводимости ниже предсердно-желудочкового пучка (Гиса), т. е. о величине интервала «пучок Гиса — миокард желудочков» более 80 мс, может служить показанием для установления электрокардиостимулятора. При величине этого интервала от 55 до 80 мс показания для проведения электростимуляции не являются абсолютными. Проведение электрофизиологического исследования в этой группе больных наиболее целесообразно, если величина интервала «пучок Гиса — миокард желудочков» остается в пределах нормы, менее 55 мс.

2. У пациентов с блокадой ветви предсердно-желудочкового пучка (Гиса) и атриовентрикулярной блокадой II степени. При появлении у них характерных клинических симптомов названных нарушений внутрисердечная регистрация электрокардиограммы позволяет определить, на каком уровне [предсердно-желудочковый узел, предсердно-желудочковый пучок (Гиса), ниже пучка Гиса или на нескольких уровнях одновременно] локализуется блокада проведения. На локализацию поражения ниже предсердно-желудочкового пучка (Гиса) указывают преходящая блокада одной из его ножек в сочетании с изменением величины интервала *P—R*. Внутрисердечные исследования, выполненные в подобных случаях, свидетельствуют о том, что если у таких больных имеется нарушение проводимости, то оно почти всегда локализуется в системе Гиса—Пуркинье. Если обнаружена блокада ниже предсердно-желудочкового пучка (Гиса), сопровождающаяся бессимптомно протекающей атриовентрикулярной блокадой II степени, таким больным необходимо установить электрокардиостимулятор, так

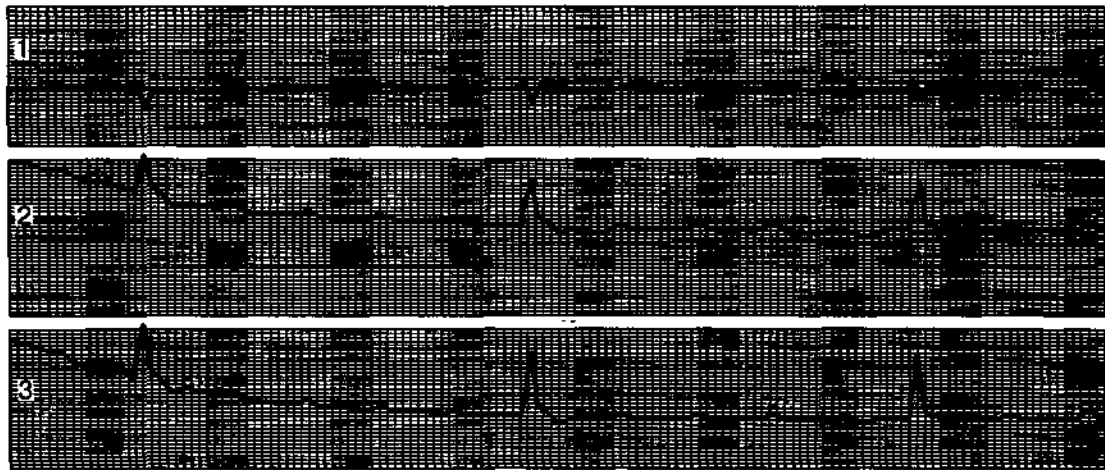


Рис. 183-8. Атриовентрикулярная блокада III степени.  
Имеет место полная блокада сердца с медленным ритмом ускользания и широкими комплексами. В этом случае обычно локализуется в предсердно-желудочковом пучке (Гиса). См. текст.



как у них велика вероятность развития атриовентрикулярной блокады высокой степени и появления клинических симптомов, в том числе и обмороков.

3. У пациентов с атриовентрикулярной блокадой III степени, протекающей бессимптомно. В подобном случае электрофизиологическое исследование помогает оценить стабильность работы узлового водителя ритма. Проведение электростимуляции у них показано в тех случаях, когда подчиненный водитель ритма, находящийся на уровне предсердно-желудочкового пучка (Гиса), не может обеспечить стабильной гемодинамики в условиях физической нагрузки, под влиянием атропина или изопроterenола, а также когда время восстановления узлового пейсмекера после стимуляции желудочков очень велико.

4. У пациентов с блокадой ножек пучка Гиса, в частности при бифасцикулярной блокаде (см. гл. 178). Регистрация внутрисердечных ЭКГ у них позволяет предсказать риск развития атриовентрикулярной блокады. Длительность интервала «пучок Гиса — миокард желудочков» более 80 мс еще не говорит об обязательном развитии впоследствии блокады на уровне предсердно-желудочкового пучка (Гиса). Однако у больных, у которых этот показатель предельно увеличен и превышает 100 мс, а также у тех, у кого преходящая блокада ножек предсердно-желудочкового пучка (Гиса) сопровождается колебанием значений интервала «пучок Гиса — миокард желудочков», полная атриовентрикулярная блокада развивается довольно часто. Все это обуславливает необходимость установления электрокардиостимулятора. Если блокада ниже предсердно-желудочкового пучка (Гиса), развивается при электростимуляции предсердий с частотой менее 150 ударов в 1 мин, если развивается блокада ниже пучка Гиса или интервал «пучок Гиса — миокард желудочков» увеличивается до 100 мс и более после внутривенного введения 1 г новокаинамида, это свидетельствует о высоком риске атриовентрикулярной блокады и необходимости установления электрокардиостимулятора.

### *Применение электрокардиостимуляторов при коррекции брадиаритмий*

Если возникают нарушения процессов образования и/или передачи импульсов, ведущие к развитию брадиаритмий и появлению у пациента клинических симптомов, то для стимуляции сердца может быть использован внешний источник энергии, приложенный к предсердиям и/или желудочкам.

**Временная электростимуляция.** Временную электростимуляцию применяют для обеспечения быстрой стабилизации гемодинамики перед установлением постоянного электрокардиостимулятора или для оказания поддержки при брадикардии, если она вызвана такими преходящими факторами, как ишемия или передозировка лекарственных препаратов. Временная электростимуляция осуществляется с помощью вводимого через вену катетера-электрода, который помещают в область верхушки правого желудочка и соединяют с наружным генератором. Риск перфорации сердца, контаминации и тромбоземболии при этом невелик. Но возможность контаминации и развития тромбоземболии значительно повышается при длительном (более 48 ч) пребывании катетера в организме. Создание систем для внешней трансторакальной стимуляции сердца позволяет у некоторых больных отказаться от трансвенозной стимуляции. Однако то, что в ряде случаев подобная стимуляция не позволяет вызвать сокращение желудочков, и необходимость использовать большее напряжение для обеспечения эффективной трансторакальной стимуляции желудочков, что доставляет значительный дискомфорт пациенту, препятствуют широкому применению данного метода.

**Постоянная электростимуляция.** К этому варианту электростимуляции прибегают в том случае, если у больного выявлена постоянная или преходящая брадикардия, сопровождающаяся появлением клинических симптомов, но не являющаяся следствием факторов, склонных к самостоятельному исчезновению. Другим показанием для этого метода лечения служит подтвержденная инфранодальная атриовентрикулярная блокада II или III степени. Электроды для постоянной электростимуляции в полость сердца вводят через просвет подключичной вены; при необходимости стимуляции предсердий их устанавливают в пра-

вом ушке сердца, стимуляции желудочков — в верхушке правого желудочка. Затем электроды подсоединяют к генератору электрических импульсов, который помещают подкожно ниже ключицы. Если не может быть использован транс-венозный доступ, произведена торакотомия, например во время операции яа сердце, или нельзя обеспечить адекватное эндокардиальное фиксирование электродов, показано эпикардиальное размещение электродов. В случае необходимости исследовать и/или стимулировать деятельность как предсердия, так и желудочка, в соответствующие полости сердца следует вводить два отдельных электрода.

Источниками энергии для большинства электрокардиостимуляторов служат литиевые батареи. Продолжительность работы устройства зависит от выходной мощности тока, необходимой для навязывания ритма, режима работы стимулятора — постоянного или периодического, а также от числа стимулируемых полостей сердца. Продолжительность работы обычного желудочкового ждущего электрокардиостимулятора (деманд-кардиостимулятора) может превышать 10 лет.

**Кодирование режима стимуляции.** Для характеристики типа и функциональных возможностей электрокардиостимулятора был разработан код, включающий от 3 до 5 букв. Первая буква указывает, стимуляция какой полости сердца проводится: Ж — для стимуляции желудочков, П — для стимуляции предсердий, Д — для стимуляции обеих камер сердца. Вторая буква обозначает полость сердца, в которой регистрируется собственная электрическая активность миокарда. Это также Ж, П и Д. Если мощность разряда электрокардиостимулятора не зависит от собственной электрической активности сердца, то используют букву О. Третьей буквой обозначают тип ответа электрокардиостимулятора на зарегистрированный собственный сигнал сердца: О — отсутствие ответа на электрический сигнал сердца, что обычно сочетается с отсутствием его регистрации; У — угнетение собственного ритма пейсмекера; Т — триггерное включение собственной пейсмекерной активности сердца; Д — двойной ответ: подавление электростимуляции под влиянием спонтанной активности предсердия и желудочков, и триггерное включение предсердной активности последующим получением желудочкового ответа. Дополнительные четвертая и пятая буквы кода рекомендуют использовать для указания программируемое™ электрокардиостимулятора и наличия у него специальных антитахикардических функций. Таким образом, в соответствии с этим кодом стандартный желудочковый ждущий электрокардиостимулятор (деманд-кардиостимулятор) обозначается буквами ЖЖУ. Это означает, что он регистрирует собственную активность желудочков, стимулирует миокард желудочков и включается при спонтанной желудочковой активности. В свою очередь электрокардиостимулятор под кодом ДДД способен регистрировать активность как предсердия, так и желудочка, стимулировать эти полости сердца и двояко реагировать на их спонтанную активность.

Выбор соответствующего электрокардиостимулятора и режима электростимуляции зависит от клинических условий и типа корригуемой брадиаритмии. Два наиболее часто используемых типа стимуляторов — это ДДД и ЖЖУ. ДДД, или так называемый универсальный электрокардиостимулятор, обеспечивает последовательную стимуляцию предсердий и желудочков, что идеально подходит для лиц относительно молодого возраста, ведущих активный образ жизни, у которых функция синусно-предсердного узла не нарушена или имеется лишь преходящая дисфункция его и одновременно с этим наблюдается постоянная или рецидивирующая атриовентрикулярная блокада высоких степеней. Режим работы электрокардиостимулятора ДДД позволяет обеспечить регистрацию физиологического предсердного ритма и шадящую стимуляцию желудочков, повышая переносимость физических нагрузок. Синхронность сокращений предсердий и желудочков при этом и стимуляция обеих камер сердца могут быть полезны пациентам с ограниченным гемодинамическим резервом и величиной сердечного выброса, зависящей от предсердного фактора, а также больным с «пейсмекерным синдромом» (см. ниже), развившимся в ответ на электростимуляцию желудочков в режиме работы ждущего электрокардиостимулятора (деманд-кардиостимулятора). Использование этого режима электростимуляции противопоказано при хронических формах фибрилляции или трепетания предсердий и предсердной асистолии. В подобных случаях показана электростимуляция желудочков ждущим электрокардиостимулятором (деманд-кардиостимулятором)

(ЖЖУ). Режим ДДД противопоказан также лицам с преходящей или постоянной желудочково-предсердной проводимостью, склонным к развитию нейсмерной тахикардии (см. ниже).

**Программируемое™ электрокардиостимуляторов.** Это свойство электрокардиостимуляторов позволяет регулировать режим электростимуляции после их имплантации, адаптируя его к соответствующим клиническим условиям. Программирование устройства осуществляется посредством специальной головки, находящейся над имплантированным генератором импульсов и регулирующей те или иные параметры. Передача программы на электрокардиостимулятор обеспечивается, как правило, с помощью радиочастотной системы.

**Осложнения.** Побочные эффекты постоянной электростимуляции миокарда, как правило, бывают обусловлены поломкой или неправильной работой установленного электрокардиостимулятора. Все проблемы чаще всего возникают вторично вследствие чрезмерной или недостаточной чувствительности прибора, низкой выходной мощности и/или разрыва или смещения электродов. Но могут возникнуть и другие осложнения. Электростимуляция желудочков может сопровождаться расстройствами гемодинамики, получившими название «пейсмеркерный синдром». У пациента появляются утомляемость, головокружения, обмороки, пульсация в области шеи и груди. К патофизиологическим предпосылкам возникновения «пейсмеркерного синдрома» относятся: 1) потеря способности предсердий участвовать в сокращении желудочков; 2) включение вазодепрессивного эффекта под влиянием пушечной волны *a*; 3) системная и легочная венозная регургитация, вызванная сокращением предсердий в момент закрытия атриовентрикулярного клапана. Симптомы «пейсмеркерного синдрома» можно устранить, если удастся обеспечить синхронность сокращения предсердий и желудочков с помощью стимуляции обеих камер сердца или используя желудочковый ждущий электрокардиостимулятор (деманд-кардиостимулятор), запрограммированный таким образом, что ритм ускользания будет на 15–20 ударов меньше ритма стимуляции. Другая важная проблема, присущая двухкамерным электрокардиостимуляторам, — это развитие пейсмеркерной тахикардии, в основе которой лежит желудочково-предсердная проводимость. Механизм ее подразумевает ретроградную деполяризацию предсердия в результате преждевременной деполяризации желудочка или вызванного сокращения желудочка. Эта ретроградная деполяризация предсердия воспринимается электрокардиостимулятором, что приводит к включению стимуляции, которая в свою очередь сопровождается повторным ретроградным проведением импульса по желудочково-предсердным путям. Таким образом, возникает бесконечная цепь поддержания импульсации, проявляющаяся тахикардией. Для ее коррекции следует отрегулировать рефрактерный предсердный период.

## Список литературы

- Austin J. L. et al: Analysis of pacemaker malfunction and complications of temporary pacing in the coronary care unit. *Am J Cardiol* 49:301, 1982.
- Becker A. E. et al: Functional anatomy of the cardiac conducting system, in *Cardiac Arrhythmias. A Decade of Progress*. DC Harrison (ed). Boston, Q. K. Hall, 1981.
- Chung E. K.: Sick sinus syndrome: Current views. *Mod Concepts Cardiovasc Dis* 49:61, 1980
- Furman S: Newer modes of cardiac pacing: Description of pacing modes. *Mod Concepts Cardiovasc Dis* 52:1, 1983
- Josephson M. E., Seides S. F. *Clinical Cardiac Electrophysiology: Techniques and Interpretations*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1979
- Ludmer P. L., Goldschlager H. Cardiac pacing in the 1980's. *N Engl J Med* .311: 1671, 1984.
- Narula O. S., Shantha N. Atrioventricular block: Clinical concepts and His bundle electrocardiography, in *Cardiac Arrhythmias*. WJ Mandel (ed). Philadelphia, Lippincott, 1980.
- Parsonett V. et al: Indications for dual chamber pacing. *PACE* 7:318, 1984.

*Tonkin A. M., Heddle W. F.* Electrophysiological testing of sinus node function. PACE 7:735. 1984.

*Ioll P. M. et. al.* External noninvasive temporary cardiac pacing: Clinical trials. Circulation 71:937, 1985.

## ГЛАВА 184

### ТАХИАРИТМИЙ

***Марк Е. Джозефсон, Альфред Е. Бакстон, Франсис Е. Мархлински (Mark E. Josephson, Alfred E. Buxton, Francis E. Marchlinski)***

#### *Механизм развития тахикардитий*

Тахикардитий могут быть разделены на две группы: возникающие вследствие нарушения распространения импульса и вследствие нарушения образования импульса. Чаше встречаются тахикардитий, вызванные нарушением распространения импульса. При этом наиболее распространенным механизмом возникновения стойких пароксизмальных тахикардитий является циркуляция возбуждения. Предпосылками для этого служат: 1) электрофизиологическая неоднородность, т. е. различия проводимости и/или рефрактерности, двух или более отделов сердца, соединенных между собой в одну потенциально закрытую петлю; 2) однонаправленная блокада проведения импульса по одному из проводящих путей; 3) медленное проведение импульса по другому проводящему пути, в результате чего за это время восстанавливается возбудимость первоначально заблокированного проводящего пути; 4) восстановление возбудимости первично заблокированного пути проведения замыкает круг активации. Многократная циркуляция импульса по такому кругу может вызвать развитие стойкой тахикардитий. Однако если анатомические образования, лежащие в основе включения механизма циркуляции возбуждения, локализируются таким образом, что импульс циркулирует вокруг невозбудимого центра, то в этом случае возникающая ситуация не опасна. Аритмии, возникающие по механизму циркуляции возбуждения, могут быть спровоцированы или прерваны преждевременным сокращением сердца. Быстрая стимуляция миокарда (угнетение вследствие переутомления) служит еще одним способом купирования тахикардитий этого типа, что позволяет отличить их от нарушений ритма, вызванных триггерной активностью.

Нарушения образования возбуждения могут быть разделены на тахикардитий, обусловленные повышенным автоматизмом или триггерной активностью. Кроме синусно-предсердного узла, автоматическая активность водителя ритма обнаруживается у специализированных волокон предсердий, предсердно-желудочкового узла, волокон Пуркинье (см. гл. 183). Клетки миокарда в обычных условиях не обладают свойствами водителя ритма. Стимуляция нормального автоматизма волокон латентных водителей ритма или появление патологического автоматизма вследствие частичной деполяризации мембраны, находящейся в состоянии покоя, могут быть связаны с различными патофизиологическими состояниями: 1) большое поступление в сосудистое русло эндогенных или экзогенных катехоламинов; 2) электролитные расстройства (гипокалиемия, гиперкальциемия); 3) гипоксия или ишемия; 4) механические воздействия, например растяжение волокон миокарда; 5) введение фармакологических препаратов, таких, как сердечные гликозиды. Тахикардия, вызванная патологическим автоматизмом, не может быть спровоцирована или остановлена электростимуляцией.

Триггерная активность возникает в тканях предсердий, желудочков и системы Гиса—Пуркинье под влиянием таких факторов, как локальное повышение концентрации катехоламинов, гиперкалиемия, гиперкальциемия, интоксикация препаратами наперстянки. Все эти факторы способствуют накоплению кальция в клетках миокарда, что сопровождается их деполяризацией, возникающей после потенциала действия, так называемая постдеполяри-

з а щ и я. Повышаясь, амплитуда постполяризации достигает определенного порога, после чего возникает очаг повторяющейся электрической активности. В отличие от тахикардии, в основе которой лежит нарушение автоматизма, для появления тахикардии, обусловленной триггерной активностью, необходима индуцирующая электрическая активность. Вот почему ее можно спровоцировать электростимуляцией. С другой стороны, в отличие от тахикардии, вызванной нарушениями автоматизма и развивающейся по механизму циркуляции возбуждения, в случае тахикардии вследствие триггерной активности при истощающей электростимуляции миокарда можно наблюдать ускорение сердечного ритма.

Проведение электрофизиологических исследований, т. е. внутрисердечной регистрации электрограмм и программной стимуляции миокарда, значительно углубило наше понимание механизмов тахикардий. Помимо того, что эти исследования помогают поставить правильный<sup>1</sup> диагноз, они позволяют определить наиболее адекватные варианты терапии при той или иной аритмии. Электрофизиологические исследования подразумевают расположение множества катетров-электродов рядом с критическими зонами внутри сердца. С помощью этих электродов можно выполнять как регистрацию потенциалов миокарда, так и электростимуляцию различных участков предсердий и/или желудочков.

### *Преждевременные комплексы*

Преждевременные предсердные комплексы. Преждевременные предсердные комплексы можно обнаружить при суточном холтеровском мониторировании более чем у 60 % здоровых людей. Обычно они не сопровождаются какими-либо клиническими проявлениями и имеют доброкачественный "характер, хотя периодически сопровождаются ощущением сердцебиения. У лиц с соответствующей предрасположенностью они могут провоцировать приступы пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии. Преждевременные предсердные комплексы способны зародиться в любой области обоих предсердий. На ЭКГ их распознают по раннему зубцу *P*, морфологически отличному от синусового зубца *P*. Если преждевременные предсердные комплексы возникают на поздних стадиях сердечного цикла, то они достигают желудочков, не сопровождаясь какими-либо изменениями комплексов. Если же они возникают относительно рано, то они могут поступить к предсердно-желудочковому узлу в тот момент, когда он еще находится в относительно рефрактерном периоде. Это проявится замедлением проведения импульса, т. е. увеличением интервала *P—R* после преждевременного зубца *Я* (рис. 184-1, а). Если преждевременный предсердный комплекс достигнет предсердно-желудочкового узла в момент, соответствующий его эффективному рефрактерному периоду, развивается блокада узла. Подобное явление наблюдается при очень ранних преждевременных предсердных комплексах. После преждевременного предсердного комплекса, независимо от того, проводятся они или нет, восстановлению синусовой активности предшествует пауза. Чаще всего преждевременные предсердные комплексы входят в синусно-предсердный узел и вновь исходят из него, так что сумма интервалов *P—P* до и после экстрасистолы меньше, чем сумма двух синусовых интервалов *P—P* (см. рис. 184-1, а). В этом случае говорят, что величина паузы меньше, чем полной компенсаторной паузы. Форма комплекса *QRS*, следующего за преждевременным предсердным комплексом, обычно не изменена, хотя после ранних комплексов могут появляться aberrantные комплексы *QRS*.

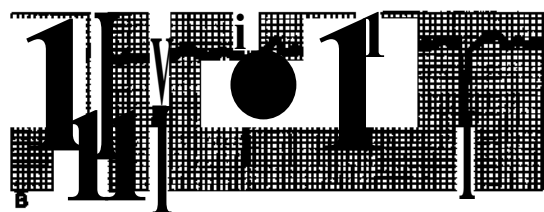
Поскольку в большей части случаев преждевременные предсердные комплексы не сопровождаются клиническими симптомами, коррекции их не требуется. Она необходима в тех случаях, когда преждевременные предсердные комплексы вызывают у больного ощущение сердцебиения или провоцируют пароксизмальную суправентрикулярную тахикардию (см. ниже). Факторы, индуцирующие преждевременные предсердные комплексы, такие как употребление алкоголя, курение, прием препаратов, стимулирующих адренергические рецепторы, должны быть выявлены и устранены, после чего целесообразно применить умеренную седативную терапию или  $\beta$ -адреноблокаторы. Если эти мероприятия не помогут, рекомендуется применение хинидина, новокаинамида или препаратов с аналогичным механизмом действия (табл. 184-1, 184-2).



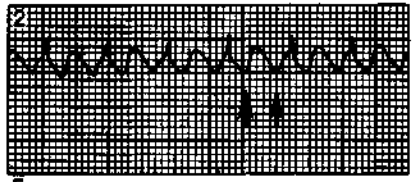
а



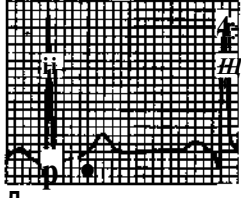
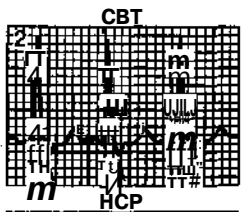
б



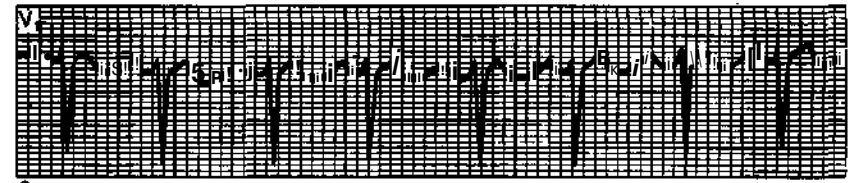
в



г



д



е

Рис. 184-1. ЭКГ при различных нарушениях ритма сердца.  
 а — преждевременный предсердный комплекс. Отведение I. Преждевременный предсердный комплекс (ППК) возникает после 3-го синусового сокращения и медленно проводится к желудочкам (увеличенный интервал  $P-R$ ). Пауза после ППК меньше компенсаторной; б — сложная желудочковая эктопия. Отведение II. Представлены полиморфные преждевременные желудочковые комплексы (ПЖК) и куплет (показаны точками); в — мерцание предсердий (МП) характеризуется колеблющейся изоляцией и нерегулярным появлением желудочковых комплексов; г — трепетания предсердий. Отведение II. Отмечается пилообразная конфигурация воли трепетания (показано стрелками); д — атриоventрикулярная узловая наджелудочковая тахикардия, развивавшаяся по механизму циркуляции возбуждения. Во II отведении показан эпизод суправентрикулярной тахикардии (СВТ) и нормального синусового ритма (НСР). Для СВТ характерен псевдозубец во II отведении, отражающий ретроградную активацию предсердий; е — пароксизмальная предсердная тахикардия с блокадой вследствие интоксикации препаратами наперстянки. Представленная ЭКГ зарегистрирована в отведении VI при скорости протяжки бумаги 50 мм/с. Ритм предсердной тахикардии составляет приблизительно 170 ударов в 1 мин. К желудочкам проводится каждый второй зубец  $P$ , вследствие чего ритм сокращения желудочков составляет 85 ударов в 1 мин.

- Тип I Препараты, уменьшающие максимальную скорость деполяризации фазы 0 вследствие блокады тока ионов натрия в ткани с последующим быстрым появлением потенциала действия
- А. Препараты, уменьшающие максимальную скорость деполяризации фазы 0 при любом сердечном ритме и увеличивающие длительность потенциала действия: хинидин, новокаинамид, дизопирамид
- Б. Незначительное влияние на максимальную скорость деполяризации фазы 0 здоровых тканей при медленном ритме; а также на максимальную скорость деполяризации фазы 0 частично деполяризованных клеток с быстрым появлением потенциалов действия  
Эффект более выражен при быстром ритме сердечных сокращений  
Не изменяют или уменьшают длительность потенциала действия: медокаин, фенитоин (Phenytoin), токаирид (Tocainide), мексилетин (Mexiletine)
- В. Препараты, уменьшающие максимальную скорость деполяризации фазы 0 при нормальном сердечном ритме в здоровых тканях и оказывающие минимальное влияние на продолжительность потенциала действия: энкаирид (Encainide), лоркаирид (Lorcainide), флекаинид (Flecainide)
- Тип II Симпатолитические препараты: анаприлин и другие  $\beta$ -адреноблокаторы; автоматизм, рефрактерность предсердно-желудочкового узла и скорость проведения
- Тип III Препараты, увеличивающие длительность потенциала действия в тканях с быстрыми потенциалами действия: орнид, амиодарон
- Тип IV Блокаторы кальциевых (медленных) каналов — уменьшают скорость проведения и увеличивают рефрактерность в тканях с медленными потенциалами действия: верапамил, дилтиазем (Diltiazem)

**Атриовентрикулярные узловые комплексы.** Поскольку предсердно-желудочковый узел сам по себе не обладает автоматизмом, считается, что местом зарождения этих комплексов является предсердно-желудочковый пучок (Гиса). Атриовентрикулярные узловые комплексы встречаются реже, чем предсердные или желудочковые преждевременные комплексы, но значительно чаще сопровождаются нарушениями деятельности сердца. Узловые преждевременные импульсы могут проводиться как антеградно к желудочкам, так и ретроградно к предсердиям. Только в редких случаях отсутствует проведение их в том или ином направлении. Преждевременные атриовентрикулярные узловые комплексы можно распознать по нормальной форме комплекса *QRS* и отсутствию предшествующего ему зубца *P*. В отведениях II, III и aVP после комплексов *QRS* можно обнаружить ретроградные зубцы *P*.

Будучи в большинстве случаев бессимптомными, узловые преждевременные комплексы могут сопровождаться ощущением сердцебиения и неприятной пульсацией в области шеи, вызванной возникающими пушечными волнами *a*. В случае появления подобных симптомов лечение больных аналогично лечению при преждевременных предсердных комплексах.

**Преждевременные желудочковые комплексы.** Преждевременные желудочковые комплексы представляют собой один из наиболее частых видов аритмий и встречаются как у лиц, страдающих болезнями сердца, так и у здоровых людей. Не менее чем у 60 % мужчин среднего возраста при суточном холтеровском мониторировании можно обнаружить преждевременные желудочковые комплексы. Было показано, что у людей, не страдающих болезнями сердца, преждевременные желудочковые комплексы не сопровождаются повышенной смертностью или риском осложнений. Преждевременные желудочковые комплексы могут возникать у 80 % больных, перенесших инфаркт миокарда. В этом случае факторами, повышающими смертность, можно считать их регулярность (более 10 преждевременных желудочковых комплексов в 1 ч) и/или сложность (появление в форме

Т а б л и ц а 184-2. Электрофизические эффекты антиаритмических препаратов

Препарат	Синусно-предсердный узел	Предсердие и желудочек	Предсердно-желудочковый узел	Система Гиса — Пуркинье
Дигоксин и другие сердечные гликозиды	Не оказывают влияния; у больных с дисфункцией синусно-предсердного узла может развиваться блок на выходе или прекращение активности узла	Противоречивые данные	Увеличивают эффективный рефрактерный период; уменьшают скорость проведения возбуждения	Не оказывают влияния
Анаприлин и другие р-адреноблокаторы	Уменьшают скорость генерации импульсов; увеличивают скорость восстановления синусно-предсердного узла	Не оказывают влияния	То же	То же
Верапамил	Уменьшает скорость генерации импульсов; у больных с поражением синусно-предсердного узла развивается блок на выходе	Не оказывают влияния	» >	» »



Атриовентрикулярные обходные пути	Побочные и токсические эффекты	Показания к применению
<p>Не оказывают влияния или уменьшают эффективный рефрактерный период</p>	<p>Предсердная тахикардия; желудочковая тахикардия; блокада предсердно-желудочкового узла; ускоренный узловой ритм; преждевременная деполяризация предсердий и желудочков; фибрилляция желудочков; фибрилляция желудочков во время фибрилляции предсердий или их трепетания при наличии предшествующего возбуждения, провоцирующего фибрилляцию желудочков</p>	<p>Замедление ритма сокращения желудочков во время фибрилляции предсердий, трепетания предсердий и других предсердных тахикардиях, не сопровождающихся предшествующим возбуждением; наджелудочковая тахикардия, развивающаяся по механизму циркуляции возбуждения на уровне предсердно-желудочкового узла, а также с вовлечением обходных проводящих путей</p>
<p>Не оказывают влияния</p>	<p>Синусовая брадикардия; блокада предсердно-желудочкового узла; застойная сердечная недостаточность; бронхоспазм; симптомы, маскирующие гипогликемию</p>	<p>Замедление ритма сокращения желудочков во время фибрилляции предсердий, трепетания предсердий и других предсердных тахикардиях, не сопровождающихся предшествующим возбуждением; наджелудочковая тахикардия, развивающаяся по механизму циркуляции возбуждения на уровне предсердно-желудочкового узла, с участием обходных проводящих путей; аритмии, спровоцированные физической нагрузкой; нарушения ритма, вызванные гипертиреозом; полиморфная желудочковая тахикардия в сочетании с синдромом врожденного увеличения интервала Q-T</p>
<p>При внутривенном введении может косвенно привести к снижению эффективного рефрактерного периода</p>	<p>Прекращение активности синусового узла у лиц с дисфункцией этого узла; атриовентрикулярная блокада у больных с нарушением функции предсердно-желудочкового узла; усугубление застойной сердечной недостаточности (состояние может ухудшаться при приеме р-адреноблокаторов); повышение уровней дигоксина; гипотензия после внутривенного введения препарата; внутривенное введение препарата во время трепетания или мерцания предсердий при наличии преждевременного возбуждения может вызвать ускорение желудочкового ритма, фиб-</p>	<p>То же, что и для дигоксина</p>

Препарат	Синусно-предсердный узел	Предсердие и желудочек	Предсердно-желудочковый узел	Система Гиса-Пуркинье
Хинидин	Не оказывает влияния; может угнетать синусно-предсердный узел у больных с нарушением его функции	Увеличивает эффективный рефрактерный период; уменьшает скорость проведения возбуждения	Уменьшает или не изменяет эффективный рефрактерный период; не оказывает влияния на скорость проведения возбуждения	Уменьшает автоматизм; снижает скорость проведения возбуждения; увеличивает эффективный рефрактерный период
Новокаина мид	Не оказывает влияния	Увеличивает эффективный рефрактерный период; уменьшает скорость проведения возбуждения	Уменьшает или не изменяет эффективный рефрактерный период; уменьшает или не оказывает влияния на скорость проведения возбуждения	Уменьшает автоматизм; снижает или не влияет на скорость проведения возбуждения; увеличивает эффективный рефрактерный период
Дизопирамид	То же	То же	Уменьшает или не изменяет эффективный рефрактерный период; не оказывает влияния на скорость проведения возбуждения	Уменьшает автоматизм; увеличивает эффективный рефрактерный период; замедляет скорость проведения возбуждения

Атриовентрикулярные обходные пути	Побочные и токсические эффекты	Показания к применению
<p>Увеличивает эффективный рефрактерный период</p>	<p>риляцию желудочков или гемодинамический коллапс; внутривенное введение препарата пациентам с желудочковой тахикардией может вызвать гемодинамический коллапс</p> <p>Анорексия, тошнота, рвота, диарея; шум в ушах, нарушение сознания, нарушения слуха и зрения; тромбоцитопения, гемолитическая анемия; сыпь; взаимодействие с другими препаратами: повышение уровней дигоксина; фенитоин и фенобарбитал снижают уровни хинидина; увеличение интервала <math>Q-T</math> в сочетании с полиморфной желудочковой тахикардией («смещение точек»); трансформация нестойкой желудочковой тахикардии в стойкую; ускорение желудочкового ответа при трепетании и мерцании предсердий</p>	<p>Предсердная и желудочковая экстрасистолия; предсердные и желудочковые тахикардии; наджелудочковая тахикардия всех типов; замедление ритма сокращения желудочков у лиц с предшествующим возбуждением и мерцанием или трепетанием предсердий</p>
<p>Увеличивает эффективный рефрактерный период</p>	<p>Те же, что и для хинидина</p>	<p>Анорексия, тошнота, нарушение сознания, галлюцинации; агранулоцитоз; синдром, имитирующий системную красную волчанку; увеличение интервала <math>Q-T</math> в сочетании с полиморфной желудочковой тахикардией («смещение точек»); заметное повышение первичного метаболита может с высокой степенью вероятности вызвать развитие полиморфной желудочковой тахикардии; трансформация нестойкой желудочковой тахикардии в стойкую; ускорение желудочкового ответа при трепетании и мерцании предсердий</p>
<p>Увеличивает эффективный рефрактерный период</p>	<p>Те же, что и для хинидина</p>	<p>Антихолинергические эффекты, включая сухость во рту, искаженное зрение, задержка или неполное мочеиспускание, запоры, глаукома с узким углом; застойная сердечная недостаточность, в особенности у лиц с нарушением функции желудочков; увеличение интервала <math>Q-G</math> в</p>

Препарат	Синусно-предсердный узел	Предсердие и желудочек	Предсердно-желудочковый узел	Система Гиса — Пуркинье
Лидокаин	» »	Не изменяет эффективного рефрактерного периода	Не изменяет или уменьшает эффективный рефрактерный период	Не влияет или уменьшает эффективный рефрактерный период
Фенитоин (Phenytoin)	» »	То же	Не изменяет или уменьшает эффективный рефрактерный период; не оказывает влияния или увеличивает скорость проведения возбуждения	Уменьшает эффективный рефрактерный период; подавляет автоматизм
Токаинид (Tocainide)	Не оказывает влияния	Не оказывает влияния	Не оказывает влияния	Не оказывает влияния; подавляет автоматизм
Орнид	Первоначальное увеличение скорости генерации импульсов сменяется ее уменьшением	Увеличивает эффективный рефрактерный период	То же	Не оказывает влияния
Амиодарон	Уменьшает скорость генерации импульсов	То же	Увеличивает эффективный рефрактерный период; уменьшает скорость проведения возбуждения	Увеличивает эффективный рефрактерный период; замедляет скорость проведения возбуждения

Атриовентрикулярные обходные пути	Побочные и токсические эффекты	Показания к применению
<p>Не влияет, уменьшает или увеличивает эффективный рефрактерный период</p>	<p>Желудочковая тахикардия и фибрилляция желудочков, особенно во время острой ишемии или инфаркта миокарда</p> <p>Тахикардии, вызванные препаратами наперстянки; отмечена эффективность при лечении желудочковых тахикардий, не связанных с приемом сердечных гликозидов, в виде монотерапии или в сочетании с другими антиаритмическими препаратами; полиморфная желудочковая тахикардия в сочетании с увеличением интервала <math>Q-T</math></p>	<p>сочетании с полиморфной желудочковой тахикардией («смещение точек»)</p> <p>Головокружение, парестезии, нарушение сознания, делирий, судороги, кома; у лиц с нарушением деятельности синусно-предсердного узла может наблюдаться угнетение его функции; у лиц с полной блокадой сердца может наступить угнетение очагов ускользающего возбуждения; риск развития побочных эффектов повышается при наличии застойной сердечной недостаточности или заболеваний печени</p> <p>Гипертрофия десен, сыпь, нарушение формулы крови, нистагм, атаксия, ступор, кома, синдром красной волчанки; гиперплазия лимфатических узлов, периферическая невропатия, гипокальциемия, гипергликемия; флебиты и гипотензия во время внутривенного введения</p>
<p>Увеличивает эффективный рефрактерный период</p>	<p>Желудочковая тахикардия, фибрилляция желудочков, частые преждевременные желудочковые комплексы</p>	<p>Атаксия, тремор, парестезии, легкое головокружение, тошнота, сыпь, синдром красной волчанки, фиброз легких, угнетение функции костного мозга; у больных с нарушением функции желудочков может произойти усугубление сердечной недостаточности</p>
<p>Увеличивает эффективный рефрактерный период</p>	<p>Рефрактерные желудочковые тахикардии и фибрилляция желудочков, в особенности вызванные острой ишемией</p>	<p>Первоначально транзиторная гипотония может усиливаться в вертикальном положении; гипотензивное действие может быть предотвращено с помощью трициклических препаратов; тошнота, рвота</p>
<p>Увеличивает эффективный рефрактерный период</p>	<p>Рефрактерные предсердные и желудочковые тахикардии; рефрактерная наджелудочковая тахикардия, развивающаяся по механизму циркуляции возбуждения на уровне предсердно-желудочкового узла или с вовлечени-</p>	<p>Выраженная синусовая брадикардия, полная блокада сердца; внутривенное введение может вызвать снижение артериального давления; увеличение интервала <math>Q-T</math> в сочетании с полиморфной желудочковой тахикардией; по-</p>

Препарат	Синусно-предсердный узел	Предсердие и желудочек	Предсердно-желудочковый узел	Система Гиса — Пуркинье
Мексилетин <sup>†</sup> (Mexiletine)	Не оказывает влияния; у лиц с нарушением функции синусно-предсердного узла может развиться прекращение его активности	Не оказывает влияния	Влияние на проводимость и рефрактерность изменчиво и непостоянно	Увеличивает эффективный рефрактерный период; не изменяет или замедляет скорость проведения возбуждения

<sup>†</sup> Препараты находятся на стадии изучения.

куплетов или триплетов). Однако лишь тяжелые нарушения функции желудочков в подобных случаях приводят к смерти больных. Хотя частые и сложные преждевременные желудочковые комплексы являются независимым фактором риска, значение их для прогноза состояния больного меньше, чем значение нарушенной функции желудочков. Более того, даже несмотря на то, что желудочковая тахикардия и/или фибрилляция могут быть причиной внезапной смерти, этот факт не позволяет говорить о причинно-следственных отношениях между спонтанной эктопической активностью и угрожающей жизни фибрилляцией желудочков. Некоторые авторы считают, что очень ранние преждевременные желудочковые комплексы повышают риск внезапной смерти. И хотя эти наблюдения чаще всего делались в условиях острой ишемии или при увеличении интервала  $Q$ — $T$ , нередко желудочковая тахикардия или фибрилляция действительно провоцировались преждевременными желудочковыми комплексами, которые возникали сразу же после зубца  $T$  предшествующего комплекса.

Преждевременные желудочковые комплексы отличаются широкими, обычно более 0,14 с, комплексами  $QRS$  неправильной формы; зубцы  $P$  отсутствуют (см. рис. 184-1,6). Часто преждевременные желудочковые комплексы сохраняют тесную связь с предшествующими синусовыми комплексами. В этом случае их называют связанными парными преждевременными желудочковыми комплексами. Если такой постоянной связи между комплексами нет и интервал между преждевременными желудочковыми комплексами имеет обычную величину, то говорят о наличии желудочковой парасистолии. В этих обстоятельствах преждевременные желудочковые комплексы являются отражением патологического автоматизма какого-либо участка миокарда желудочка, кото-

Атриовентрикулярные обходные пути	Побочные и токсические эффекты	Показания к применению
	<p>ем обходных проводящих путей</p> <p>Желудочковые тахиаритмии</p>	<p>вышение уровней <math>T_4</math>, гипо- и гипертиреоз; периферическая невропатия, проксимальная невропатия; фиброз легких; повышение активности ферментов печени, гепатит; фото-дерматит, серо-синяя пигментация кожи; отложение микродепозитов в роговице; повышение уровней дигоксина; потенцирование действия пероральных антикоагулянтов</p> <p>Тошнота, рвота, атаксия, тремор, нарушение походки, сыпь</p>

рый закрыт для синусовых импульсов, не способных проникнуть в эту зону и подавить парасистолический очаг. В результате интервалы между эктопическими комплексами остаются постоянными.

Преждевременные желудочковые комплексы могут возникать в виде одиночных комплексов по типу бигеминии, т. е. каждый синусовый импульс сопровождается преждевременным желудочковым комплексом; тригеминии, т. е. за каждым двумя синусовыми сокращениями следует преждевременный желудочковый комплекс; квадригеминии и т. д. Два последовательных комплекса называют парой или куплетом. Три и более последовательных преждевременных желудочковых комплекса представляют собой желудочковую тахикардию. Морфологически они могут быть одинаковыми (мономорфными) или различными (мультиморфными, или полиморфными) (см. рис. 184-1,6).

Обычно преждевременные желудочковые комплексы не проводятся ретроградно к предсердиям и синусно-предсердному узлу и сопровождаются полной компенсаторной паузой. В результате этого интервал между двумя сокращениями, ограничивающими преждевременный желудочковый комплекс с обеих сторон, равен двум обычным интервалам  $R-R$ . Если же желудочковые импульсы проводятся ретроградно к предсердию, то при этом в отведениях II, III и aVF появляются инвертированные зубцы P. Возникающая пауза при этом может быть меньше компенсаторной. Во многих случаях ретроградного вентрикулоатриального проведения комплексов QRS не происходит вследствие их блокады на уровне предсердно-желудочкового узла. Одновременно предсердно-желудочковый узел становится рефрактерным для поступающих синусовых импульсов, т. е. блокируется проведение синусовых зубцов P или же интервал P-R заметно увели-

чивается. Такое удлинение интервала  $P-R$  рассматривают как признак скрытого ретроградного проведения желудочкового импульса в предсердно-желудочковом узле. Преждевременный желудочковый комплекс, который не сопровождается появлением признаков скрытого ретроградного проведения и не влияет на скорость прохождения синусового импульса, называют интерполированным, или вставочным, преждевременным желудочковым комплексом.

Преждевременные желудочковые комплексы вызывают ощущения сердцебиения или пульсации в области шеи, возникающие вторично либо вследствие возникновения пушечных волн  $a$ , либо вследствие усиления сердечного сокращения, развивающегося по механизму постэкстрасистолической потенциации сокращения желудочка. У лиц с частыми преждевременными желудочковыми комплексами или бигеминией возможны обмороки, так как первые приводят к снижению ударного объема и сердечного выброса.

Лечение. При отсутствии заболевания сердца изолированные асимптоматические преждевременные желудочковые комплексы не требуют коррекции независимо от их конфигурации и частоты. Если аритмии сопровождаются появлением у больного клинических симптомов, то прежде всего следует попытаться уменьшить их выраженность, успокоив пациента, уменьшив его беспокойство. Если эти меры не приносят ожидаемых результатов, для уменьшения частоты преждевременных желудочковых комплексов прибегают к антиаритмическим препаратам.  $\beta$ -Адреноблокаторы могут оказаться эффективными при коррекции преждевременных желудочковых комплексов, возникающих прежде всего в дневное время под влиянием стрессовых ситуаций и при конкретных заболеваниях, таких как пролапс левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана и тиреотоксикоз. В случае неэффективности  $\beta$ -адреноблокаторов целесообразно применять хинидин и хинидинподобные вещества. У лиц с заболеванием сердца частые преждевременные желудочковые комплексы нередко сочетаются с повышенным риском внезапной смерти. Вот почему, стремясь понизить этот риск, многие врачи стараются устранить полностью или уменьшить их частоту. Однако нет четкого подтверждения причинно-следственной связи между появлением преждевременных желудочковых комплексов и смертью больного. Отсутствуют также данные о том, что подавление их антиаритмическими препаратами предотвращает внезапную смерть. Кроме того, важно иметь в виду, что антиаритмические препараты сами способны провоцировать опасные аритмии. Таким образом, лечение больных с преждевременными желудочковыми комплексами в условиях хронического поражения сердца может привести к неадекватному использованию дорогостоящих препаратов, эффективность которых не доказана, но обладающих в большинстве случаев потенциальными побочными эффектами. Значительная частота побочных эффектов и нередкое усугубление имеющихся нарушений ритма, вызываемое самими антиаритмическими средствами, требует постоянного мониторингового контроля за пациентами, получающими подобное лечение.

При остром инфаркте миокарда в первые 24 ч вероятность развития первичной фибрилляции желудочков наибольшая. В связи с этим всем больным, перенесшим инфаркт миокарда, независимо от наличия и выраженности спонтанной эктопической активности рекомендуют назначать временную профилактическую антиаритмическую терапию (см. гл. 190).

## *Тахикардии*

Тахикардиями называют нарушения ритма сердца, при которых три или более комплексов следуют друг за другом со скоростью более 100 сокращений в 1 мин. Чаще они возникают вследствие структурных поражений сердца. Считается, что пароксизмальные тахикардии, индуцируемые преждевременными предсердными или желудочковыми комплексами, развиваются по механизму циркуляции возбуждения. В основе некоторых видов тахиаритмий, развивающихся под действием сердечных гликозидов, лежит триггерная активность (см. ниже).

Если у больного с тахикардией сохраняется стабильная гемодинамика, необходимо установить ее механизм и источник, поскольку ответы на эти вопросы



обычно помогают выбрать адекватное лечение. Прежде всего следует сравнить ЭКГ, зарегистрированную во время тахикардии, с ЭКГ, снятой при нормальном синусовом ритме. При этом желательны записывать ЭКГ в одном из отведений, в котором амплитуда зубца *P* максимальна, обычно это отведения II или V<sub>1</sub>. Регистрация должна быть достаточно продолжительной. Для регистрации предсердной активности можно также использовать гибкий катетер с электродом на конце, вводимый в пищевод и располагающийся позади левого предсердия. Анализ ЭКГ позволяет установить наличие, частоту, морфологию и регулярность зубцов *P* и комплексов *QRS*, связь между активностью предсердий и желудочков, сравнить морфологию комплексов *QRS* во время синусового ритма и тахикардии и оценить реакции на массаж каротидного синуса и другие вагальные пробы.

Пробу с надавливанием на сонный (каротидный) синус следует выполнять только при условии проведения электрокардиографического мониторингового контроля за пациентом и при наличии реанимационного оборудования, которое может понадобиться в случае развития асистолии и/или фибрилляции желудочков, несмотря на то, что вероятность этого достаточно мала. Массаж сонного (каротидного) синуса не следует выполнять больным с шумами над сонными артериями. Пациент должен лежать на спине, шея должна быть разогнута. Не следует выполнять массаж одновременно с обеих сторон. Массаж осуществляется путем надавливания в течение 5 с на область шеи, находящуюся непосредственно под углом нижней челюсти. К другим вагомиметическим пробам относятся проба Вальсальвы, погружение лица в холодную воду, введение 5—10 мг эдрофония (Edrophonium).

Контроль яремного венозного пульса помогает оценить активность предсердий и ее взаимосвязь с эктопической активностью желудочков. Периодическое появление пушечных волн *a* указывает на наличие атриовентрикулярной диссоциации, в то время как регулярные пушечные волны *a* характерны для желудочково-предсердной проводимости 1:1. В случае трепетания или мерцания предсердий на яремных венах можно обнаружить волны трепетания или, напротив, отсутствие каких-либо признаков предсердной активности соответственно. Изменения амплитуды артериального пульса также свидетельствуют о наличии у пациента атриовентрикулярной диссоциации. Другим признаком атриовентрикулярной диссоциации служит переменность интенсивности I тона сердца на фоне регулярного ритма.

**Синусовая тахикардия.** О синусовой тахикардии у взрослых говорят, если частота сердечных сокращений превышает 100 в 1 мин, но не достигает 200 в 1 мин. Синусовую тахикардию саму по себе нельзя рассматривать как нарушение ритма сердца. Напротив, она представляет собой физиологический ответ на целый ряд стрессовых ситуаций, таких как лихорадка, уменьшение объема циркулирующей крови, беспокойство, физическая нагрузка, тиреотоксикоз, гипоксемия или застойная сердечная недостаточность. Для синусовой тахикардии характерны постепенное начало и прекращение. На ЭКГ видно, что каждому комплексу *QRS* предшествует зубец *P* с нормальными синусовыми очертаниями. Надавливание на сонные (каротидные) синусы обычно вызывает незначительное замедление ритма с последующим возвращением к исходной частоте сердечных сокращений после прекращения пробы. Эти признаки отличают ее от пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии, которая при массаже сонного (каротидного) синуса слегка замедляется и внезапно обрывается.

Синусовую тахикардию нельзя рассматривать как первичную аритмию, поскольку она всегда представляет собой физиологическую реакцию сердца на предъявляемые ему запросы. В связи с этим лечение должно быть направлено на устранение первичного расстройства. В частности, при сердечной недостаточности показаны сердечные гликозиды и/или мочегонные средства, при гипоксемии — оксигенотерапия, адекватная коррекция требуется при тиреотоксикозе, возмещение объема циркулирующей жидкости — при гиповолемии; в случае повышения температуры тела назначают ацетилсалициловую кислоту; эмоционального стресса — транквилизаторы.

**Фибрилляция (мерцание) предсердий.** Этот довольно распространенный вид аритмии может иметь пароксизмальную или постоянную форму. Ее можно выявить у здоровых людей, особенно во время эмоционального стресса, после хирур-

гического вмешательства, физической нагрузки или острой алкогольной интоксикации. Фибрилляция предсердий также может развиваться у лиц, страдающих заболеваниями сердца или легких, на фоне острой гипоксии, гиперкапнии, метаболических или гемодинамических расстройств. Постоянная форма данной патологии обычно встречается у больных с такими нарушениями деятельности сердечно-сосудистой системы, как ревматическое поражение сердца, неревматическое поражение левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана, артериальная гипертензия, хроническое заболевание легких, дефект межпредсердной перегородки, а также при целом ряде различных пороков сердца. Фибрилляция предсердий может быть первым проявлением тиреотоксикоза. Так называемое изолированное мерцание предсердий, возникающее у людей пожилого возраста без исходного заболевания сердца, можно рассматривать как тахикардическую фазу синдрома слабости синусного узла.

Причинами инвалидизации при фибрилляции предсердий могут быть избыточный желудочковый ритм, приводящий к гипотонии или стенокардии у лиц, имеющих к ней предрасположенность, а также паузы после прекращения фибрилляции предсердий, вызывающие обмороки; системные эмболии, возникающие чаще всего у больных с ревматическим поражением сердца; неучастие сокращений предсердий в формировании сердечного выброса, что может служить причиной быстрой утомляемости больных; беспокойство больного, вызванное ощущением сердцебиения. У больных с тяжелым нарушением функции сердца, в частности при гипертрофии и снижении податливости миокарда желудочков, сочетание таких факторов, как неучастие предсердий в наполнении желудочков и укорочение периода их наполнения вследствие быстрого ритма сокращений при фибрилляции предсердий, может вызвать заметные расстройства гемодинамики, обмороки или сердечную недостаточность. У больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия (митральным стенозом), время наполнения желудочков у которых играет решающую роль в поддержании работы сердца, развитие фибрилляции предсердий с быстрым желудочковым ритмом может спровоцировать отек легких (см. гл. 187).

Фибрилляция предсердий характеризуется дезорганизацией предсердий активности и отсутствием четких зубцов *P* на поверхностной ЭКГ (см. рис. 184-1, в). Предсердная активность проявляется волнообразными колебаниями изолинии или появлением более остроконечных, чем обычно, предсердных зубцов различной амплитуды и частоты, варьирующей от 350 до 600 в 1 мин. При этом сокращения желудочков нерегулярны, что обусловлено большим количеством предсердных импульсов, поступающих к предсердно-желудочковому узлу. В результате этого он приобретает частичную рефрактерность к последующим импульсам. Эффект влияния предсердных импульсов, не проникающих через предсердно-желудочковый узел, на прохождение идущих следом предсердных импульсов получил название скрытой проводимости. В результате ритм сокращения желудочков по сравнению с истинным предсердным ритмом значительно реже. Если фибрилляция предсердий трансформируется в трепетание предсердий с более медленным ритмом, эффект скрытой проводимости становится менее заметным, что сопровождается парадоксальным ускорением желудочкового ритма. Основным фактором, определяющим ритм желудочковых сокращений, является функциональный рефрактерный период предсердно-желудочкового узла или же наиболее быстрый режим стимуляции предсердий, при котором проводимость через этот узел составляет 1:1.

Если при фибрилляции предсердий желудочковый ритм становится регулярным и медленным, т. е. от 30 до 60 сокращений в 1 мин, то можно предположить развитие полной сердечной блокады. Если же ритм становится регулярным, но частым, более 100 сокращений в 1 мин, то есть основания заподозрить атриовентрикулярную или желудочковую тахикардию. Наиболее частой причиной указанных аритмий служит интоксикация препаратами наперстянки.

У больных с фибрилляцией предсердий можно обнаружить отсутствие волны *a* при регистрации яремного венозного пульса, а также изменение напряжения пульса, на сонных артериях. При этом обычно меняется интенсивность и I тона сердца. При эхокардиографии часто выявляется расширение полости левого предсердия. У больных, диаметр левого предсердия которых превышает 4,5 см,

трудно рассчитывать на перевод фибрилляции предсердий в синусовый ритм или поддержание последнего, несмотря на проводимую терапию.

**Лечение.** При остром приступе фибрилляции предсердий необходимо выяснить, какой фактор явился его первопричиной: лихорадка, пневмония, алкольная интоксикация, тиреотоксикоз, эмболия сосудов легких или перикардит. Если подобный фактор выявлен, лечение следует направлять на его устранение. В том случае, если клинически состояние пациента значительно нарушено, эффективной может оказаться электроимпульсная терапия. При отсутствии тяжелых расстройств кровообращения основной целью лечения является урежение желудочкового ритма, что может быть достигнуто с помощью сердечных гликозидов, антагонистов кальция или (5-адреноблокаторов. Все эти препараты увеличивают рефрактерный период предсердно-желудочкового узла и замедляют его проводимость. Восстановление синусового ритма обеспечивается хинидин или хинидинподобные препараты (типа IA) (см. табл. 184-1). Важно замедлить атрио-вентрикулярную проводимость до того, как будут введены указанные выше препараты, поскольку их ваголитический эффект и способность перевести фибрилляцию предсердий в трепетание предсердий может подавить скрытую проводимость и привести к чрезмерному ускорению желудочкового ритма. В подобной ситуации целесообразно использовать fJ-адреноблокаторы. Если лекарственными средствами не удастся перевести фибрилляцию предсердий в синусовый ритм, то прибегают к электроимпульсной терапии, используя разряды мощностью 100—200 Вт·с. Больным со стойкой фибрилляцией предсердий по меньшей мере за 2 нед до начала электроимпульсной терапии и в течение 2 нед после восстановления синусового ритма необходимо назначить антикоагулянтную терапию. Имеются данные о том, что антикоагулянтная терапия позволяет снизить частоту системных эмболии, вызванных электроимпульсной терапией. Вероятность перевода фибрилляции предсердий в синусовый ритм и сохранение его у больных с хроническим характером этого нарушения и длительным ревматическим поражением сердца с выраженным расширением предсердий или без него очень мала. Это же справедливо для лиц с изолированной фибрилляцией предсердий.

Если лекарственными средствами или электроимпульсной терапией удалось восстановить синусовый ритм, то предотвратить рецидивы фибрилляции предсердий помогут хинидин или подобные ему препараты. Если у конкретного больного вероятность успеха электроимпульской терапии мала, а риск рецидива велик, наиболее целесообразной может быть стабилизация желудочковой активности с помощью антагонистов кальция, р-адреноблокаторов или сердечных гликозидов. Поскольку у подобных больных всегда есть риск системных эмболии, им следует проводить постоянную антикоагулянтную терапию.

**Трепетание предсердий.** Это нарушение ритма возникает почти всегда у больных с органическими заболеваниями сердца. Трепетание может носить пароксизмальный характер при наличии фактора, провоцирующего его (например, перикардит или острая дыхательная недостаточность), или иметь постоянную форму. Трепетание, так же как и фибрилляция предсердий, очень часто возникает в первую неделю после операции на открытом сердце. Трепетание предсердий обычно менее продолжительно, чем фибрилляция, хотя в ряде случаев оно может сохраняться в течение нескольких месяцев или даже лет. Чаще, однако, если трепетание предсердий продолжается более 1 нед, оно трансформируется в фибрилляцию предсердий. Системные эмболии при трепетании предсердий возникают реже, чем при их фибрилляции.

Трепетание предсердий характеризуется предсердным ритмом с частотой 250—350 сокращений в 1 мин. В типичных случаях желудочковый ритм составляет  $\frac{1}{2}$  предсердного, т. е. приблизительно 150 сокращений в 1 мин. Если под влиянием антиаритмических параметров типа хинидина, обладающего также ваголитическими свойствами, предсердный ритм замедлится до 220 и менее сокращений в 1 мин, то желудочковый ритм может внезапно ускориться в результате развития атриовентрикулярной проводимости 1:1. В классических ситуациях ЭКГ при трепетании предсердий имеет вид регулярных пилообразных волн, которые наиболее выражены в нижних отведениях (см. рис. 184-1, г). Регулярная желудочковая активность, не являющаяся частью предсердного ритма, свидетельствует о наличии у больного атриовентрикулярной блокады. Изучение карт электрической активности миокарда показало, что трепетание

предсердий представляет собой одну из форм феномена циркуляции возбуждения, локализующегося в нижней части правого предсердия.

**Лечение.** Наиболее эффективным средством лечения при трепетании предсердий является электроимпульсная терапия, выполняемая с использованием разрядов низких энергий 10—50 Вт-с на фоне умеренного воздействия седативных средств. У больных, трепетание предсердий у которых развивается после операции на открытом сердце или осложняет течение острого инфаркта миокарда, особенно если одновременно проводили лечение сердечными гликозидами, электростимуляция предсердий с частотой 115—130% от ритма трепетания обычно позволяет перевести его в синусовый ритм. Электростимуляцию выполняют, используя электроды, имплантированные в миокард оперативным путем или введенные трансвенно. Электростимуляция предсердий может привести также к трансформации трепетания в фибрилляцию предсердий, при которой легче контролировать желудочковый ритм. Если клиническое состояние больного не требует немедленного восстановления синусового ритма, то прежде всего следует уменьшить частоту желудочковых сокращений. Для этого активность предсердно-желудочкового узла подавляют р-адреноблокаторами, антагонистами кальция или сердечными гликозидами. Последняя группа препаратов в ряде случаев может перевести трепетание предсердий в их фибрилляцию. После того как с помощью одного из указанных препаратов удастся замедлить проводимость предсердно-желудочкового узла, следует предпринять попытку перевести трепетание предсердий в синусовый ритм, используя хинидин или хинидинподобные препараты. Доза выбранного препарата повышается до тех пор, пока не будет достигнуто восстановление синусового ритма или не появятся побочные эффекты.

Для профилактики рецидивов трепетания и фибрилляции предсердий используют хинидин, хинидинподобные препараты и амиодарон (см. табл. 184-2).

**Пароксизмальные суправентрикулярные тахикардии.** В большей части случаев предпосылкой для возникновения пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии, ранее называвшейся пароксизмальной предсердной тахикардией, служат функциональные различия проводимости и рефрактерности предсердно-желудочкового узла или наличие обходного атриовентрикулярного тракта. Как показали электрофизиологические исследования, наиболее распространенным механизмом, лежащим в основе преобладающего большинства этого вида тахикардий, является феномен циркуляции возбуждения, которое может локализоваться на уровне синусно-предсердного узла, предсердия, предсердно-желудочкового узла, формировать большой круг, захватывающий участки с антеградной проводимостью в предсердно-желудочковом узле и пути ретроградного проведения по атриовентрикулярному обходному тракту. Подобный обходной тракт может обладать и антеградной проводимостью, как, например, при синдроме Вольфа — Паркинсона — Уайта. Однако чаще обходной тракт характеризуется только ретроградным проведением импульсов и называется скрытым обходным трактом. При отсутствии синдрома Вольфа — Паркинсона Уайта механизм циркуляции возбуждения, захватывающий предсердно-желудочковый узел или скрытый обходной тракт, более чем в 90 % случаев обуславливает развитие, пароксизмально-суправентрикулярной тахикардии.

**Атриовентрикулярная узловая тахикардия,** развивающаяся по механизму циркуляции возбуждения. Не существует какой-либо возрастной, половой или нозологической предрасположенности к развитию атриовентрикулярной пароксизмальной тахикардии, являющейся наиболее частой причиной суправентрикулярной тахикардии. Это нарушение характеризуется регулярными комплексами *QRS*, ритм которых варьирует от 120 до 250 в 1 мин. Преждевременные предсердные комплексы, индуцирующие это нарушение ритма, практически всегда сочетаются с удлинением интервала *P—R*. Ретроградные зубцы *P* могут отсутствовать, накладываться на комплексы *QRS* или появляться в виде деформированных терминальных участков комплексов *QRS*.

Атриовентрикулярная пароксизмальная тахикардия (см. рис. 184-1,д) может быть спровоцирована или купирована синхронизированными преждевременными электрическими стимулами предсердий. Развитие тахикардии почти всегда соче-

тается с удлинением интервала  $P-R$  вследствие замедления проводимости предсердно-желудочкового узла за счет увеличения интервала предсердие — предсердно-желудочковый пучок (Гиса), что играет критическую роль в генезе этой аритмии. Внезапное увеличение интервала предсердие — пучок Гиса объясняется концепцией двойных атриовентрикулярных узловых путей проведения, являющихся субстратом явления циркуляции возбуждения на уровне предсердно-желудочкового узла. Согласно этой концепции (рис. 184-2), предсердно-желудочковый узел в продольном направлении расщепляется на два функционально различных проводящих пути: р-путь обладает быстрой проводимостью и продолжительным рефрактерным периодом (быстрый путь) и а-путь, обладающий коротким рефрактерным периодом, но медленной проводимостью (медленный путь). При синусовом ритме предсердные импульсы идут по р-пути, вызывая одиночные комплексы  $QRS$  с нормальными интервалами  $P-R$ . Импульс, который одновременно проводится и по медленному пути, достигает предсердно-желудочкового пучка (Гиса) в тот момент, когда его волокна уже деполяризованы и рефрактерны к поступающим раздражениям. Проведение дополнительных предсердных импульсов по р-пути блокируется вследствие его длительного рефрактерного периода, с одной стороны, и медленной проводимости по а-пути, с другой. Если проведение импульса по а-пути происходит достаточно медленно, то за это время восстанавливается возбудимость рефрактерного до этого Р-пути. В результате создаются условия для циркуляции предсердного импульса и возникновения тахикардии. Для сохранения механизма циркуляции возбуждения на уровне предсердно-желудочкового узла необходимо поддержание критического соотношения между скоростью проведения импульса в узле и его рефрактерностью. При этом активация предсердий и желудочков происходит одновременно, что объясняет отсутствие зубцов  $P$  на ЭКГ, зарегистрированной на поверхности тела.

**Клинические проявления.** Атриовентрикулярная узловая тахикардия, развивающаяся по механизму циркуляции возбуждения, проявляется ощущениями сердцебиения, обмороками, сердечной недостаточностью. Тяжесть этих симптомов зависит от частоты и продолжительности аритмий, а также от наличия и выраженности поражения сердца. Гипотензия и обмороки могут быть результатом внезапного прекращения наполнения желудочков кровью из предсердий. Одновременно с уменьшением наполнения желудочков кровью повышается давление в предсердии, приводящее к острому отеку легких. Одновременное сокращение предсердий и желудочков приводит к возникновению пушечных волн  $a$ .

**Лечение.** У больных с нормальным артериальным давлением в 80 % случаев купировать нарушение ритма удастся, применив вагальные пробы, в частности массаж сонного (каротидного) синуса. При гипотензии мезатон (применяемый с осторожностью), повышая артериальное давление, может восстановить нарушенный ритм сердечных сокращений без использования других препаратов. Действие мезатона можно дополнить надавливанием на сонный (каротидный) синус. Если желаемый эффект не будет достигнут, следует применить верапамил в дозе 2,5—10 мг внутривенно. Можно использовать анаприлин в дозе 0,05—0,2 мг/кг внутривенно или другие  $\beta$ -адреноблокаторы. Однако действие сердечных гликозидов проявляется медленно. Если указанные меры неэффективны или наблюдаются рецидивы тахикардии, больному целесообразно установить электрокардиостимулятор (с использованием венозного доступа) для временной стимуляции предсердий.

Включение механизма циркуляции возбуждения на уровне предсердно-желудочкового узла можно предотвратить препаратами, действующими преимущественно на антеградное проведение по медленному пути (сердечные гликозиды,  $\beta$ -адреноблокаторы или антагонисты кальция), а также на быстрый путь (хинидин и его аналоги). Препараты, способные предотвращать рецидивы нарушений ритма, препятствуют также их появлению во время программной электростимуляции. Для этого используют катетеры временных электрокардиостимуляторов, которые соединяют с физиологическими стимуляторами, способными задавать различные режимы стимуляции и генерировать один или более синхронизированных преждевременных импульсов. Если приступы пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии повторяются часто и вызывают тяжело перено-

## Предсердие

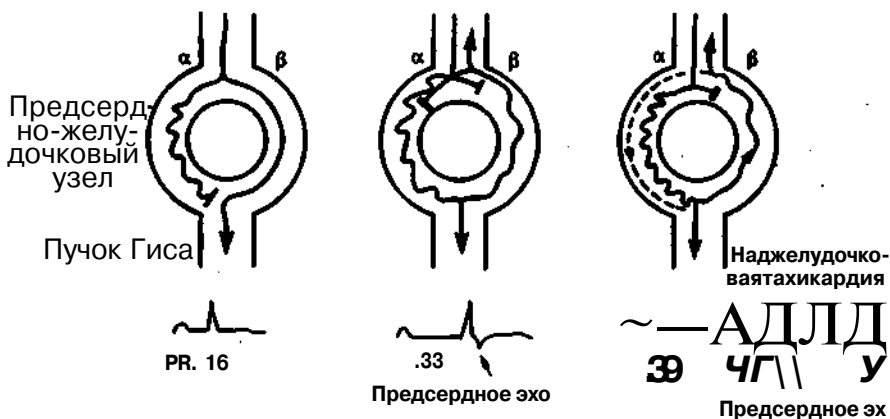


Рис. 184-2. Механизм возникновения феномена циркуляции возбуждения на уровне предсердно-желудочкового узла.

Схематично показаны предсердие, предсердно-желудочковый узел (ПЖУ) и предсердно-желудочковый пучок (Гиса). ПЖУ на своем протяжении распадается на два функционально различных пути проведения, а- и р- (см. текст). При синусовом ритме импульс проводится по р-пути и вызывает появление нормального интервала  $P-R$ . Проведение по а-пути не может произойти, поскольку пучок Гиса находится в состоянии рефрактерности. При преждевременной генерации предсердного импульса блокируется быстрый Р-путь, и возбуждение проводится к желудочку по медленному а-пути. Затем импульс может вернуться к месту своего появления (предсердие), создавая феномен предсердного эха. Схематически это показано в нижней части рисунка: увеличение интервала  $P-R$  и появление предсердного эха. На правом рисунке видно, что следующий преждевременный предсердный импульс вновь не сможет быть проведен по быстрому пути. Однако в этом случае проведение по а-пути будет настолько медленным, что он сможет восстановиться и поддерживать движение возбуждения внутри ПЖУ. Это схематически показано в нижней части: преждевременный предсердный импульс приводит к увеличению интервала  $P-L$  до 0,39 с, после чего следует эпизод суправентрикулярной тахикардии.

симые пациентом клинические симптомы, то предпочтение следует отдать электрофизиологическим исследованиям, а не эмпирическому подбору лекарственных препаратов. Антиаритмические электрокардиостимуляторы целесообразно использовать для купирования частых приступов пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии, вызванной механизмом циркуляции возбуждения на уровне предсердно-желудочкового узла. В последние годы был разработан метод абляции атриовентрикулярного соединения, позволяющий подавить механизм циркуляции возбуждения в атриовентрикулярном узле. Однако его следует рассматривать только как последнее средство, поскольку после абляции необходимо устанавливать постоянный электрокардиостимулятор.

Атриовентрикулярные тахикардии, развивающиеся по механизму циркуляции возбуждения. В основе пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии лежит ретроградное проведение возбуждения по атриовентрикулярному обходному пути, представляющему собой часть тахикардального цикла. От предсердия импульсы антеградно проходят через предсердно-желудочковый узел и по системе Гиса — Пуркинье к желудочкам. Затем по обходному скрытому пути импульсы ретроградно возвращаются к предсердию. Данный механизм сходен с механизмом развития синдрома Вольфа — Паркинсона — Уайта (см. ниже), однако при атриовентрикулярной тахикардии по типу циркуляции возбуждения отсутствует антеградное проведение импульсов по обходному пути.

Атриовентрикулярная тахикардия, развивающаяся по механизму циркуляции возбуждения, может быть спровоцирована или, напротив, прервана как преждевременными предсердными комплексами, так и преждевременными желудочковыми комплексами. Приблизительно у 30 % больных с подобным типом тахикардии можно наблюдать деформацию комплекса *QRS* и/или зубца *T*. Поскольку при включении механизма циркуляции возбуждения на уровне предсердно-желудочкового узла активация предсердий следует за активацией желудочков, то зубцы *P* обычно регистрируются после комплексов *QRS*.

Большое значение при выяснении источника подобных тахикардии имеет картирование последовательной активации предсердий. Чаще всего скрытые дополнительные пути проведения локализируются в левых отделах миокарда. В связи с этим при суправентрикулярной тахикардии или при стимуляции желудочков самые ранние признаки активации миокарда можно зарегистрировать в левом предсердии с использованием катетера, вводимого в вечный (коронарный) синус (рис. 184-3). Напротив, при обычной последовательности ретроградной активации предсердий возбуждение появляется прежде всего в области предсердно-желудочкового узла. Прохождение желудочкового импульса к предсердию в тот момент, когда предсердно-желудочковый пучок (Гиса) находится в рефрактерном периоде, или же прекращения тахикардии под влиянием желудочкового импульса, который не может достигнуть предсердия, — все эти признаки свидетельствуют о ретроградном проведении возбуждения по скрытому обходному проводящему пути.

Лечение при этих нарушениях ритма аналогично лечению при атриовентрикулярной тахикардии, развивающейся по механизму циркуляции возбуждения.

Синусовые и другие предсердные тахикардии, в основе которых лежит механизм циркуляции возбуждения. Возникновение феномена циркуляции возбуждения в области синусно-предсердного узла или в других участках предсердия, как правило, вызывается появлением преждевременных предсердных комплексов. Эти нарушения ритма встречаются реже, чем узловые или атриовентрикулярные тахикардии, развивающиеся по механизму циркуляции возбуждения, но они чаще сопровождаются органическими заболеваниями сердца. При синусовой тахикардии, развивающейся по механизму циркуляции возбуждения, форма зубца *P* не отличается от обычной синусовой тахикардии, но интервал *Я—R* увеличен. В этом и состоит ее главное отличие от обычной синусовой тахикардии, характеризующейся укорочением интервала *P—R*. При предсердной тахикардии, развивающейся по механизму циркуляции возбуждения, форма зубцов *P* отличается от синусового зубца *P*, интервал *P—R* при этом также увеличен.

Лечение. Синусовые и предсердные нарушения ритма, развивающиеся по механизму циркуляции возбуждения, требуют такой же коррекции, как и другие виды пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии, в основе которых лежит этот феномен.

**Предсердные тахикардии, обусловленные не механизмом циркуляции возбуждения.** Подобные нарушения ритма развиваются в результате интоксикации препаратами наперстянки, тяжелых заболеваний легких и сердца, гипокалиемии, введения теofilлина или адренергических препаратов. Аритмии, спровоцированные введением сердечных гликозидов, могут быть обусловлены триггерной активностью и/или усилением автоматизма. При предсердных тахикардиях, сочетающихся с атриовентрикулярной блокадой, вызванной интоксикацией препаратами наперстянки (см. рис. 184-1,е), частота сокращения предсердий редко превышает 180 в 1 мин; во многих случаях имеет место блокада 2:1. Предсердные нарушения ритма, индуцированные приемом сердечных гликозидов, как правило, исчезают после их отмены.

Тахикардии, в основе которых лежит нарушение автоматизма, не связанные с приемом сердечных гликозидов; трудно поддаются коррекции. Основной целью терапии в этих случаях является регулирование желудочкового ритма либо с помощью препаратов, влияющих на предсердно-желудочковый узел (сердечные гликозиды,  $\beta$ -адреноблокаторы, антагонисты кальциевых каналов), либо с помощью абляционных методов. При резистентности к указанным способам прибегают к хирургическому лечению.

**Синдром преждевременного возбуждения желудочков (Вольфа — Паркин-**

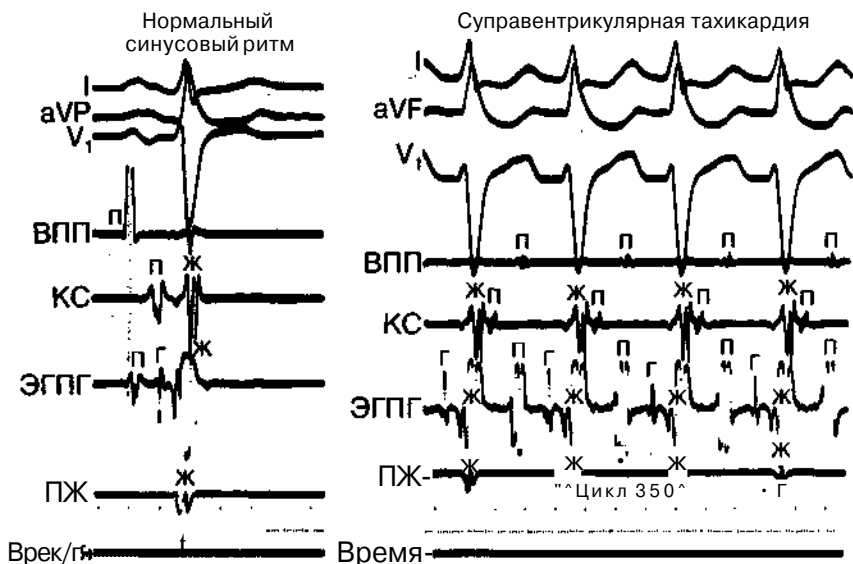


Рис. 184-3. Внутрисердечная регистрация электрограммы левого обходного проводящего атриовентрикулярного пути во время суправентрикулярной тахикардии. Представлены внутрисердечные электрограммы, зарегистрированные на фоне нормального синусового ритма (НСР) и суправентрикулярной тахикардии (СВТ), в области верхней части правого предсердия (ВПП), венечного синуса (ВС), пучка Гиса (ПГ) и правого желудочка (ПЖ), а также отведений I, aVF и V<sub>1</sub> ЭКГ. Во время НСР комплексы QRS и интервалы ПГ и ПЖ не изменены. Во время СВТ отмечается патологическая последовательность ретроградной активации предсердий. Местом наиболее ранней активации является венечный синус, затем ПГ и ВПП. Выявление такой последовательности активации позволяет диагностировать наличие левого обходного атриовентрикулярного проведения возбуждения ретроградно от желудочков к предсердию. (Из: M. E. Josephson. — In: Update IV, Harrison's Principles of Internal Medicine/Eds. K. J. Isselbacher et al. — New York: McGraw-Hill Book Company, 1983.)

**сона — Уайта).** Наиболее часто встречающиеся варианты преждевременного возбуждения желудочков связаны с наличием обходных атриовентрикулярных путей проведения возбуждения. Эти дополнительные проводящие пути состоят из пучков мышечных клеток, по своему строению напоминающих миокард предсердия и располагающихся практически в любой точке каждого из предсердий вокруг атриовентрикулярных колец. Термин синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта используют для описания состояний, характеризующихся наличием на ЭКГ признаков преждевременного возбуждения желудочков и пароксизмальной тахикардии. Существование дополнительных атриовентрикулярных проводящих путей может сопровождаться некоторыми врожденными пороками, наиболее тяжелым из которых является аномалия Эбштейна (см. гл. 185).

Обходные атриовентрикулярные пути, проводящие возбуждение антеградно, проявляются типичными изменениями ЭКГ — укорочением интервала P—R (меньше 0,12 с), деформацией восходящей части комплекса QRS, получившей название волны Д, и расширением комплекса QRS. Эта электрокардиографическая картина является результатом прохождения импульсов, возбуждающих желудочки, как по обходному пути, так и по узловой проводящей системе Гиса — Пуркинье (рис. 184-4). Относительное участие каждого из указанных проводящих



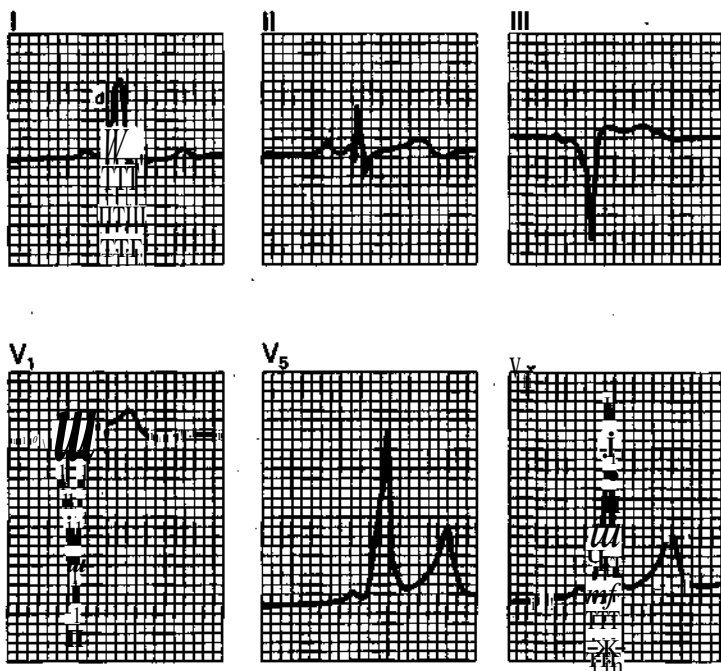


Рис. 184-4. ЭКГ при синдроме Вольфа — Паркинсона — Уайта. Имеется короткий интервал  $P - R$  (0,11 с), широкий комплекс  $QRS$  (0,12 с) и неровность на восходящем колене комплекса  $QRS$  вследствие ранней активации желудочков импульсом, приходящим по обходному пути (волна 4, d в I отведении). Отрицательные волны Л в отведении  $V_1$  являются диагностическим признаком правого обходного проводящего пути.

путей в активации желудочков определяет степень преждевременности возбуждения.

При пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии у больных с синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта импульс проводится антеградно по физиологическим атриовентрикулярным проводящим путям и ретроградно по обходному пути. В этом случае тахикардия характеризуется теми же признаками, что и атриовентрикулярная тахикардия, в основе которой лежит феномен циркуляции возбуждения. Редко, лишь у 5 % пациентов, страдающих синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта, в основе тахикардии лежит обратный механизм: антеградно импульс проводится по обходному пути, а ретроградно — по физиологическим путям через предсердно-желудочковый узел. В этом случае на ЭКГ тахикардия характеризуется широкими комплексами  $QRS$ , так как желудочки активизируются импульсами, приходящими исключительно по обходным путям. У больных с синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта нередко можно выявить мерцание или трепетание предсердий. И вследствие того, что проводимость обходного пути выше, чем предсердно-желудочкового узла, возбуждение желудочков во время мерцания или трепетания предсердий наступает очень быстро, что приводит к фибрилляции желудочков.

Электрофизиологическое обследование пациентов с подозрением на наличие синдрома Вольфа — Паркинсона — Уайта преследует следующие цели: 1) подтвердить диагноз; 2) установить локализацию обходного пути; 3) оценить роль обходного пути в генезе аритмии; 4) определить рефрактерный период обходного пути и риск развития во время мерцания или трепетания предсердий потен-

циально опасных для жизни нарушений ритма; 5) выбрать метод лечения: применение специфических препаратов, электростимуляция или хирургическое лечение.

**Лечение.** Лечение больных должно быть направлено на уменьшение частоты возникновения преждевременных предсердных и желудочковых комплексов, способных спровоцировать тахикардию; удлинение рефрактерного периода обходного пути (рефрактерный период длительностью менее 220 мс сопровождается быстрым возбуждением желудочков во время трепетания предсердий) и блокирование проведения импульсов по физиологической проводящей системе предсердно-желудочкового узла. Специфическая антиаритмическая терапия может быть подобрана с помощью электрофизиологических исследований.

При развитии угрожающего жизни быстрого возбуждения желудочков у больных с синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта и фибрилляцией предсердий необходима электроимпульсная терапия. Другим методом замедления желудочкового ритма является внутривенное введение лидокаина 2—4 мг/кг или ивокаинамида 15 мг/кг в течение 15—20 мин. Лицам с синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта и фибрилляцией предсердий следует с осторожностью применять сердечные гликозиды, верапамил или р-адреноблокаторы, поскольку эти препараты укорачивают рефрактерный период дополнительных путей проведения, тем самым увеличивая ритм сокращений желудочков, а следовательно, повышая риск развития фибрилляции желудочков. Несмотря на то что электростимуляция предсердий и желудочков может почти всегда купировать приступ пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии у больных с синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта, она способна индуцировать фибрилляцию предсердий. Хирургическая абляция эффективна более чем у 90 % больных, обеспечивая стойкое выздоровление.

**Ускоренная атриовентрикулярная проводимость при отсутствии признаков преждевременного возбуждения.** Электрокардиографическая картина, характеризующаяся коротким интервалом Я—?, не более 0,12 с, и неизменным комплексом *QRS*, является следствием прохождения возбуждения по обходному пути, частично или полностью минуя предсердно-желудочковый узел. У таких больных возникающая ПСВТ развивается по механизму циркуляции возбуждения на уровне предсердно-желудочкового узла или при наличии скрытого обходного пути (синдром Лауна — Ганонга — Левина). Лечение аналогично лечению больных с подобными нарушениями ритма без изменений интервала *P—R*. При отсутствии эффекта от эмпирически выбранной лекарственной терапии может быть использована программная электростимуляция миокарда. Последовательное введение различных антиаритмических препаратов на этом фоне позволяет подобрать специфическое индивидуальное лечение.

**Непароксизмальная узловая тахикардия.** Этот вариант нарушения ритма сердца встречается при состояниях, сопровождающихся повышением автоматизма или триггерной активности предсердно-желудочкового соединения. Чаще всего это наблюдается в случае интоксикации препаратами наперстянки, инфаркта нижней стенки миокарда левого желудочка, миокардита, повышения уровней катехоламинов эндогенного происхождения, острого приступа ревматизма или после хирургической коррекции порока клапана сердца.

Для непароксизмальной узловой тахикардии характерно постепенное развитие. Стабилизации ритма предшествует период «разогрева», во время которого частота сердечных сокращений варьирует от 70 до 150 в 1 мин, а при интоксикации препаратами наперстянки — еще больше. Непароксизмальная узловая тахикардия распознается по неизменному комплексу *QRS*, идентичному таковому при синусовом ритме. Частота сердечных сокращений зависит от вегетативного тонуса и может повышаться под влиянием катехоламинов, ваготических препаратов или физической нагрузки или замедляться при надавливании на сонный (каротидный) синус. Если непароксизмальная узловая тахикардия развивается в результате интоксикации препаратами наперстянки, то в этом случае она сопровождается атриовентрикулярной блокадой и/или диссоциацией. В раннем послеоперационном периоде ретроградное проведение возбуждения, как правило, бывает следствием высокого симпатического тонуса.

**Лечение.** Лечение должно быть направлено на устранение основного этиологического фактора. Поскольку прием сердечных гликозидов является наибо-

леё частой причиной данного нарушения ритма, его необходимо прекратить. Если непароксизмальная узловая тахикардия сопровождается другими серьезными проявлениями интоксикации препаратами наперстянки, такими как повышенная возбудимость миокарда предсердий и желудочков, следует провести активное лечение лидокаином или р-адреноблокаторами. В ряде случаев целесообразно рассмотреть вопрос об использовании дигиталисных антител (Fab-фрагментов). Не следует предпринимать попыток купировать данное нарушение ритма с помощью электроимпульсной терапии, особенно в случае интоксикации препаратами наперстянки. При сохраненной атриовентрикулярной проводимости проведение электрической стимуляции предсердий позволяет подавить узловой очаг возбуждения и обеспечить синхронность сокращений предсердий и желудочков, необходимую для поддержания максимального сердечного выброса. Непароксизмальная узловая тахикардия не является хронически рецидивирующим состоянием. Вот почему исключение факторов, способных спровоцировать ее, нередко помогает решить проблему.

**Желудочковая тахикардия.** Под стойкой желудочковой тахикардией понимают ускорение ритма сокращений желудочков, сохраняющееся в течение более 30 с или требующее прекращения вследствие гемодинамического коллапса. Желудочковая тахикардия обычно сопровождается некоторые формы структурных поражений сердца, чаще всего хроническую ишемическую болезнь сердца, приведшую к инфаркту миокарда. Стойкая желудочковая тахикардия может также встречаться при неишемических кардиомиопатиях, метаболических расстройств, медикаментозной интоксикации, у больных с синдромом длинного интервала  $Q-T$ . В ряде случаев она может возникнуть у лиц без явных заболеваний сердца и предрасполагающих факторов. У пациентов с заболеванием сердца встречается также нестойкая желудочковая тахикардия, включающая три последовательных сокращения длительностью около 30 с. Если нестойкая желудочковая тахикардия обычно не проявляется клинически, то стойкая практически всегда вызывает субъективные ощущения и часто приводит к дестабилизации гемодинамики и/или ишемии миокарда. В большинстве случаев причиной повторяющихся эпизодов стойкой желудочковой тахикардии выступает не острая ишемия, а фиксированный анатомический очаг. Имеются данные о том, что острая ишемия играет незначительную роль в генезе мономорфной стойкой желудочковой тахикардии, наблюдаемой у больных с хроническим инфарктом миокарда. В то же время она может способствовать трансформации стабильной желудочковой тахикардии в фибрилляцию желудочков, которая часто начинается именно с желудочковой тахикардии.

Электрокардиографическая диагностика желудочковой тахикардии основывается на регистрации сердечного ритма с частотой более 100 сокращений в 1 мин, характеризующегося широкими комплексами. Обычно ритм при желудочковой тахикардии регулярен, но иногда можно отметить ее незначительные нарушения. Предсердная активность может не совпадать с желудочковой (рис. 184-5); может отмечаться ретроградная деполяризация предсердий. Тахикардия начинается обычно внезапно, но в случае непароксизмальной тахикардии развитие может быть постепенным. Конфигурация комплексов  $QRS$  во время приступа желудочковой тахикардии может быть одинаковой — мономорфная желудочковая тахикардия (рис. 184-6) или меняться от сокращения к сокращению — полиморфная желудочковая тахикардия, при которой изменяются амплитуда и направление комплексов  $QRS$ , получила название двунаправленная тахикардия. Пароксизмальная желудочковая тахикардия обычно провоцируется преждевременными желудочковыми комплексами.

Очень важно различать суправентрикулярную тахикардию, сопровождающуюся нарушением внутрижелудочковой проводимости, и желудочковую тахикардию, так как клинические осложнения и лечение при этих двух видах нарушений ритма совершенно различны. Правильной диагностике способствует сравнение ЭКГ, зарегистрированных в 12 отведениях на фоне синусового ритма и во время тахикардии. Если на ЭКГ, зарегистрированной во время синусового ритма, имеются признаки блокады ножки пучка Гиса и морфологически комплексы  $QRS$  схожи с комплексами при тахикардии, то это говорит о выраженности суправентрикулярной тахикардии. Если же на фоне синусового ритма имеются изменения, характерные для инфаркта миокарда, то можно предполо-

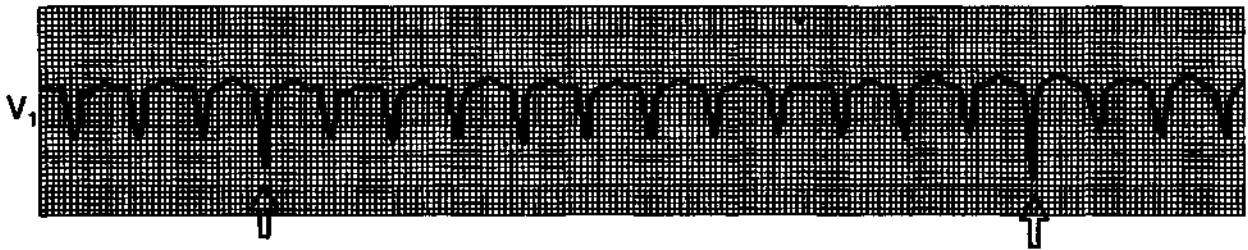
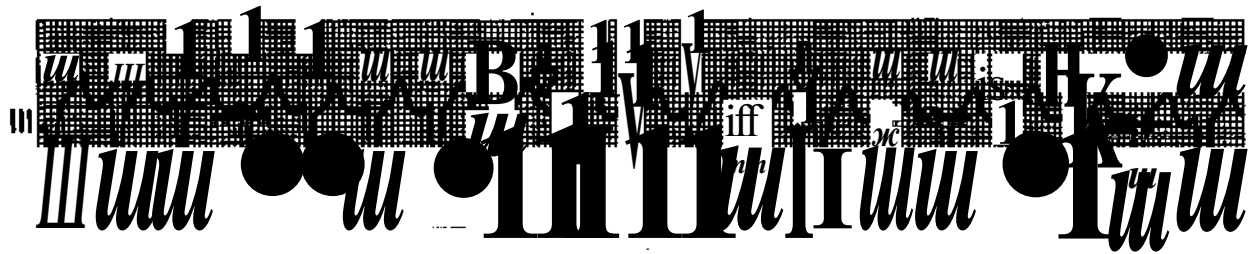
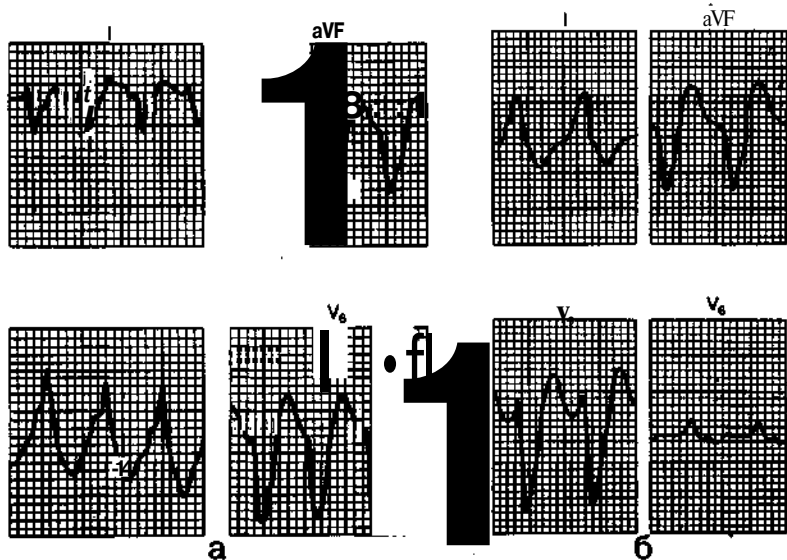


Рис. 184-5. Желудочковая тахикардия с атриовентрикулярной диссоциацией. Стрелкой показаны зубцы *P*, которые полностью не зависят от основного желудочкового ритма. Атриовентрикулярная диссоциация является характерным признаком желудочковой тахикардии.



РЖС. 184-6. ЭКГ при желудочковой тахикардии.

а — форма зубцов ЭКГ при желудочковой тахикардии в сочетании с блокадой правой ножки пучка Гиса. Наряду с ЭКГ-картиной желудочковой тахикардии имеет место расширение комплекса *QRS* (не менее 0,14 с), верхняя ось, монофазные зубцы *R* в отведении *V<sub>1</sub>* и отношение зубцов *P* и *S* в отведении *V<sub>6</sub>* менее 1; б — форма зубцов ЭКГ при желудочковой тахикардии в сочетании с блокадой левой ножки пучка Гиса. Характерным ЭКГ-признаком является наличие желудочковой тахикардии с широкими медленно поднимающимися зубцами *R* в отведениях *I* и *V<sub>6</sub>*.

жить наличие анатомического субстрата, необходимого для развития желудочковой тахикардии. Подтвердить желудочковое происхождение аритмии можно с помощью следующих данных, полученных при регистрации ЭКГ в 12 отведениях во время тахикардии: 1) расширение комплекса *QRS* более 0,14 с в условиях отсутствия антиаритмической терапии; 2) атриовентрикулярная диссоциация или вариабельная ретроградная проводимость; 3) вверх направленная ось комплекса *QRS*; 4) соответствие морфологии комплексов *QRS* во всех грудных отведениях: все зубцы положительные или отрицательные; 5) другие изменения комплекса *QRS*, сопровождающиеся его расширением, но без типичных признаков блокады правой или левой ножки пучка Гиса. Тахикардия с широкими причудливыми комплексами и нерегулярным ритмом позволяет заподозрить у пациента фибрилляцию предсердий с проведением возбуждения по обходному атриовентрикулярному пути. С другой стороны, комплексы, ширина которых превышает 0,2 с, нетипичны для желудочковой тахикардии при отсутствии медикаментозной терапии и более характерны для преждевременного возбуждения желудочков.

Диагноз желудочковой тахикардии может быть поставлен на основании анализа взаимоотношений электрограммы предсердно-желудочкового пучка (Гиса) и желудочковой активности. В трех из четырех случаев желудочковой тахикардии на электрограмме отсутствуют регулярные зубцы, соответствующие предсердно-желудочковому пучку (Гиса) (рис. 184-7). Иногда электрическая активность предсердно-желудочкового пучка (Гиса) обнаруживается либо до, либо после комплексов *QRS*, что обусловлено ретроградной активацией системы Гиса — Пуркинье. У больных с тахикардией, характеризующейся широкими комплексами со сложными деформациями их, диагноз желудочковой тахикардии

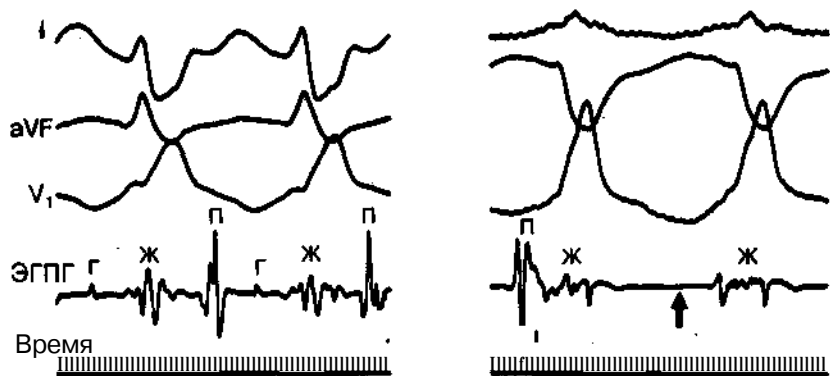


Рис. 184-7. Внутрисердечные электрограммы при суправентрикулярной и желудочковой тахикардии.

Электрограммы пучка Гиса (ЭГПГ) представлены вместе с ЭКГ в I, aVF и V<sub>1</sub> отведениях и калибровкой времени. Как в левой, так и в правой части рисунка приведены примеры тахикардии, сочетающейся с блокадой правой ножки пучка Гиса и характеризующейся широкими комплексами QRS. Слева — суправентрикулярная тахикардия, отличающаяся отклонением изолинии на ЭГПГ (Г), которое предшествует каждому комплексу QRS. При этом интервал ГЖ остается в пределах нормы. Во время желудочковой тахикардии отклонение изолинии ЭГПГ отсутствует (стрелка), но имеется атрио-вентрикулярная диссоциация (обратите внимание на одиночную предсердную волну (П)). (Из: J. A. Kastor et al.)

подтверждается в том случае, если стимуляция предсердий приводит к нормализации формы комплексов QRS и величины интервала «пучок Гиса — миокард желудочков». Независимо от формы комплексов QRS, т. е. наличия признаков блокады правой или левой ножки пучка Гиса (см. рис. 184-6), желудочковая тахикардия, вызванная ишемической болезнью сердца, исходит из эндокарда левого желудочка.

Более чем у 95 % больных со стойкой желудочковой тахикардией данная аритмия может быть спровоцирована во время программной стимуляции миокарда.

У большинства пациентов тахикардия индуцируется преждевременным желудочковым импульсом. При этом морфологически стойкая мономорфная желудочковая тахикардия, как правило, идентична спонтанной аритмии. Клиническое значение полиморфной желудочковой тахикардии, индуцируемой стимуляцией миокарда, неясно. Было показано, что полиморфная желудочковая тахикардия и даже фибрилляция желудочков могут быть спровоцированы более агрессивной электростимуляцией миокарда, т. е. при использовании трех или четырех дополнительных стимулов, у некоторых здоровых людей и у пациентов, у которых никогда ранее клинически нарушения ритма сердца не проявлялись.

По меньшей мере у 75 % больных стойкая мономорфная желудочковая тахикардия может быть купирована программной или быстрой электростимуляцией миокарда. В остальных случаях требуется проведение электроимпульсной терапии. Возможность несколько раз подряд индуцировать и купировать стойкую мономорфную желудочковую тахикардию помогает подобрать лекарственный препарат или режим электростимуляции, позволяющие избавиться от этой аритмии. На протяжении нескольких дней можно проводить серийные исследования различных антиаритмических средств, в результате чего появляется возможность предсказать вероятность успешного применения тех или иных препаратов или устройств.

Воспроизводимое купирование желудочковой тахикардии с помощью программной стимуляции миокарда позволяет оценить эффективность длительного лечения пароксизмов нарушения ритма с помощью различных антитахикардальных электрокардиостимуляторов. К сожалению, быстрая электростимуляция, представляющая собой наиболее эффективную форму антиаритмической терапии, может привести к усугублению тахикардии и/или спровоцировать фибрилляцию желудочков.

**Клинические проявления.** Симптомы желудочковой тахикардии зависят от частоты сокращений желудочков, длительности тахикардии, наличия и выраженности основного заболевания сердца. Быстрая тахикардия, сочетающаяся с тяжелым нарушением функции миокарда и поражением сосудов мозга, часто сопровождается гипотензией и обмороками. Неполноценное предсердное наполнение желудочков и нарушение последовательности их активации являются важными факторами, приводящими к снижению сердечного выброса во время желудочковой тахикардии.

**Прогноз** желудочковой тахикардии зависит от тяжести основного заболевания. Если стойкая тахикардия развивается в течение первых 6 нед после острого инфаркта миокарда, то в этом случае прогноз неблагоприятен, так как смертность в течение первого года после инфаркта достигает 85 %. Возникновение нестойкой желудочковой тахикардии после инфаркта миокарда сопровождается трехкратным увеличением риска смерти по сравнению с группой пациентов без нее. Однако причинно-следственные взаимоотношения между нестойкой тахикардией и последующей внезапной смертью не были установлены.

**Лечение.** До начала лечения больного, страдающего тем или иным видом аритмии, в каждом конкретном случае необходимо оценить возможный риск и вероятность достижения успеха. Это очень важно, поскольку антиаритмические препараты сами могут провоцировать появление новых или усугублять уже имеющиеся нарушения ритма вместо того, чтобы скорректировать их. В целом течение желудочковой тахикардии у пациентов без органических заболеваний сердца благоприятное. Больным, у которых нестойкая желудочковая тахикардия не сопровождается появлением клинических симптомов, лечения не требуется, подобное нарушение ритма не несет опасности для их жизни. Стойкая желудочковая тахикардия у пациентов, не имеющих органических заболеваний сердца, обычно требует коррекции, так как при этом возникают клинические симптомы, характерные для данного нарушения ритма. Подобные варианты тахикардии эффективно купируются с помощью р-адреноблокаторов, варапамила или хинидин-подобных препаратов. Если желудочковая тахикардия у пациентов с органическим заболеванием сердца сопровождается нестабильностью гемодинамики, ишемией миокарда, застойной сердечной недостаточностью или гипоперфузией центральной нервной системы, то необходимо как можно скорее восстановить sinusовый ритм с помощью электроимпульсной терапии (см. ниже). В том случае, если указанные изменения на фоне желудочковой тахикардии у пациента с органическим заболеванием сердца отсутствуют, то лечение можно начать с применения лекарственных препаратов. Новокаинамид является, видимо, самым эффективным средством. Его введение если не прекратит тахикардию, то в любом случае приведет к замедлению ее ритма. Если у больных со стабильной гемодинамикой введение указанных препаратов не приводит к нормализации ритма, то трансвенозным доступом в верхушку правого желудочка можно ввести катетер для электростимуляции, после чего тахикардия может быть быстро купирована.

Терапия, основывающаяся на результатах программной электростимуляции миокарда, является, видимо, наиболее эффективным методом лечения, так как позволяет подобрать наиболее подходящий антиаритмический препарат, исключая рецидив стойкой желудочковой тахикардии. В условиях постоянного мониторингового контроля можно исследовать свойства разнообразных антиаритмических средств и отбирать из них те, которые наиболее эффективно блокируют развитие желудочковой тахикардии и от применения которых можно ожидать длительного антиаритмического действия (см. раздел «Фармакологическая антиаритмическая терапия»).

Как средство купирования тахикардии, устойчивой к воздействию фармакологических препаратов, может быть использована электростимуляция. Необхо-

димыми условиями осуществления данной манипуляции являются стабильность тахикардии, ее медленный ритм. Кроме того, важно, чтобы пациент знал о готовящемся вмешательстве. В момент написания этой книги, однако, не было данных о разрешении клинического применения автоматических приборов для коррекции желудочковой тахикардии. Имеются отдельные сообщения об использовании радиочастотных электрокардиостимуляторов, управляемых врачами.

Создание эндокардиальных катетеров и развитие методики интраоперационного картирования позволили разработать хирургические методы лечения при желудочковой тахикардии. Наиболее успешно хирургические вмешательства по этому поводу проводятся в тех учреждениях, где имеются квалифицированные специалисты, способные выполнять и анализировать полученные данные картирования. В подобных центрах эффективность лечения таких больных довольно высока, несмотря на то что у большинства пациентов желудочковая тахикардия сопровождается ишемической болезнью сердца, выраженным нарушением функции левого желудочка и поражением нескольких коронарных артерий. При этом операционная смертность варьирует от 8 до 15 %. После операции у 85—90 % больных удается поддерживать нормальный ритм сердечных сокращений. Правда, у 60 % из них это достигается с использованием антиаритмических препаратов.

Специфические формы желудочковой тахикардии. «Смещение точек» (рис. 184-8). Этим термином определяют желудочковую тахикардию, характеризующуюся полиморфными комплексами *QRS*, варьирующими по амплитуде и продолжительности цикла, в результате чего создается впечатление о появлении всплеск вокруг изолинии. Этот вариант желудочковой тахикардии сопровождается увеличением интервала *Q—T*, которое может быть следствием нарушения баланса электролитов, в частности гипокалиемии и гипомagneзии; приема различных антиаритмических препаратов, особенно хинидина, а также фенотиазин и трициклических антидепрессантов; избыточного потребления жидкой белковой пищи; внутрисердечных поражений; брадиаритмий, а именно атриовентрикулярной блокады III степени.

Электрокардиографическим признаком этого нарушения ритма сердца является полиморфная желудочковая тахикардия, при которой комплексом *QRS* предшествуют существенно увеличенные интервалы *Q—T*, часто превышающие 0,6 с. В подобных случаях у больного часто возникают повторные приступы нестойкости полиморфной желудочковой тахикардии, сопровождаемые обмороками. В ряде случаев может развиваться фибрилляция желудочков, приводящая к внезапной смерти.

Лечение должно быть прежде всего направлено на устранение факторов, провоцирующих удлинение интервала *Q—T*. Для этого следует скорректировать метаболические нарушения и отменить лекарственные препараты, способствующие увеличению интервала *Q—T*. Если «смещение точек» вызвано приемом лекарственных препаратов, то для купирования и профилактики нарушений ритма сердца можно использовать электростимуляцию предсердий или желудочков и введение препаратов магния. Основным элементом лечения больных с синдромом врожденного увеличения интервала *Q—T* являются 5-адреноблокаторы. Эффективны также препараты, укорачивающие интервал *Q—T*. В качестве метода лечения синдрома врожденного увеличения интервала *Q—T* была предложена шейно-грудная симпатэктомия, которую целесообразно дополнить другими методами восстановления ритма.

Механизмом развития полиморфной тахикардии с неизменным интервалом *Q—T* у лиц с ишемической болезнью сердца может служить циркулирующая возбуждения. Нередко она провоцируется преждевременными желудочковыми комплексами типа «Л-на-П». Лечение при этой форме тахикардии отличается от описанного выше, так как это не есть истинное «смещение точек». В этих случаях наиболее эффективно назначение хинидинподобных препаратов, которые следует вводить в полных терапевтических антиаритмических дозах.

Ускоренный идиовентрикулярный ритм (рис. 184-9). Это нарушение ритма сердца, получившее также название «медленная желудочковая тахикардия», так как сердечные сокращения колеблются



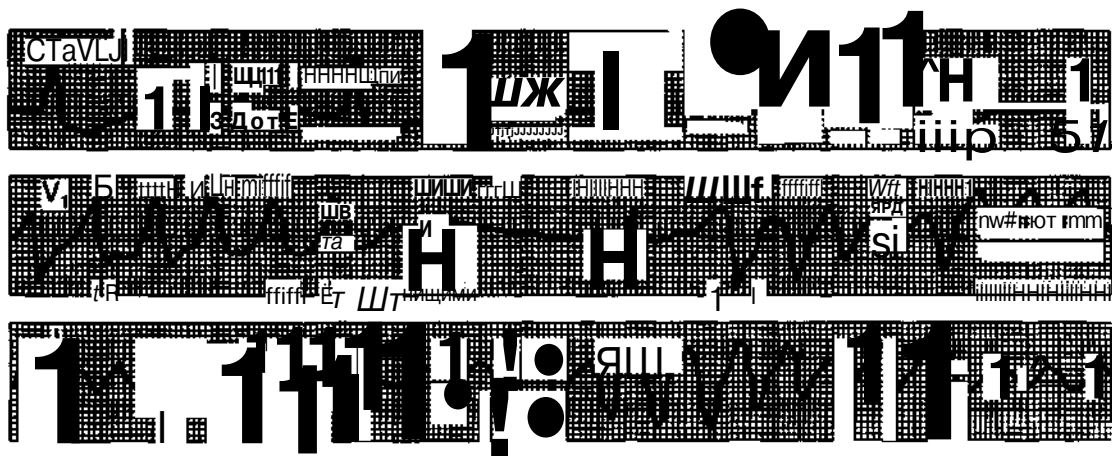


Рис. 184-8. Смещение точек.

На фоне синусового ритма отмечается заметное увеличение интервала  $Q - R$  (0,74 с). Аритмия начинается желудочковой бигеминией (aVL), после чего следует длительный эпизод полиморфной желудочковой тахикардии (V<sub>1</sub>, I).

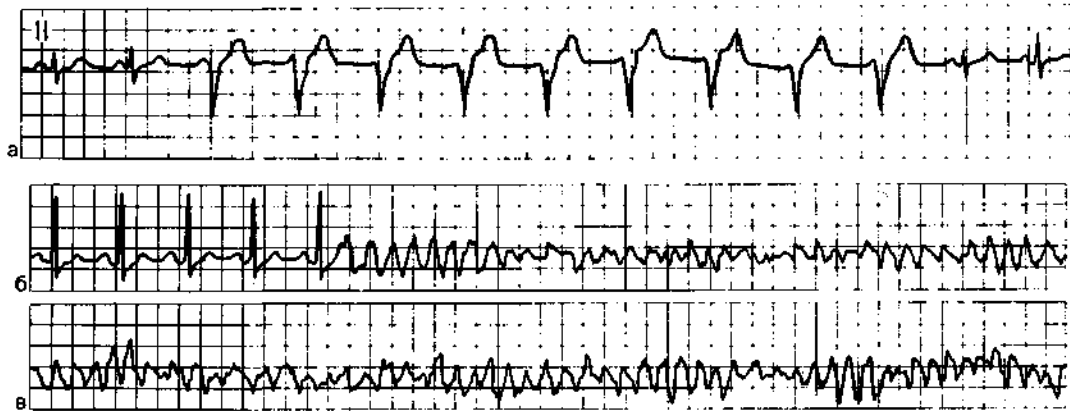


Рис. 184-9. Ускоренный идиовентрикулярный ритм и фибриляция желудочков.  
а — ускоренный идиовентрикулярный ритм. Видно, как во II отведении появился и оборвался ритм, характеризующийся широкими комплексами, частота которых лишь немного больше, чем при синусовом ритме; б и в — фибриляция желудочков. У больного с коронарной болезнью сердца фибриляция желудочков была спровоцирована ПЖК, вслед за которой развилась быстрая полиморфная, желудочковая тахикардия, перешедшая вскоре в фибрилляцию желудочков (обратите внимание на колеблющуюся изолинию, что не позволяет различить систолу и диастолу).

от 60 до 120 в 1 мин, развивается, как правило, после инфаркта миокарда. Кроме того, его можно зарегистрировать после операций на сердце, у больных с кардиомиопатией или атакой ревматизма, при интоксикации препаратами наперстянки или вообще при отсутствии каких-либо признаков заболевания сердца. Эта аритмия обычно носит транзиторный характер и сама по себе редко нарушает стабильность гемодинамики.

Независимо от того, возникает ли ускоренный идиовентрикулярный ритм на фоне острого инфаркта миокарда, когда он обычно бывает довольно медленным, или во время физической нагрузки (в этом случае он имеет большую частоту), он быстро сменяется синусовым ритмом, не вызывая субъективных ощущений. Прогноз при этой аритмии в целом благоприятен.

Лечение требуется лишь в редких случаях и только тогда, когда появляются симптомы нарушения гемодинамики, чаще всего вызываемые атриовентрикулярной диссоциацией. У большинства больных введение атропина, ускоряя синусовый ритм, подавляет желудочковый ритм.

**Трепетание и фибрилляция желудочков** (см. рис. 184-9 и гл. 30). Чаще всего трепетание и фибрилляция желудочков возникают у пациентов с ишемической болезнью сердца. Они также могут появиться после введения антиаритмических препаратов, особенно тех, которые провоцируют удлинение интервала  $Q-T$  и «смещения точек» (см. выше), на фоне тяжелой гипоксии или ишемии, а также у больных с синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта, фибрилляция предсердий у которых может сопровождаться очень быстрым желудочковым ответом. Нередко фибрилляция желудочков является результатом электротравмы, приводя к остановке сердца. Вскоре после развития указанных нарушений ритма больной теряет сознание и при неоказании медицинской помощи погибает. Анализ случаев остановки сердца, зарегистрированных во время холтеровского мониторирования, свидетельствует о том, что приблизительно у 75 % больных причиной внезапной смерти в подобных случаях служит желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков.

-Почти всегда фибрилляции желудочков предшествует короткий приступ быстрой желудочковой тахикардии, которая в свою очередь развивается вслед за относительно поздними куплетами преждевременных желудочковых комплексов. Однако у больных с острым инфарктом миокарда или ишемией фибрилляция желудочков начинается с одиночного раннего желудочкового сокращения, попадающего на зубец  $T$  и провоцирующего быструю желудочковую тахикардию, которая трансформируется в фибрилляцию желудочков (см. рис. 184-9).

Очень важно установить, при каких именно обстоятельствах развивается фибрилляция желудочков. Так, у лиц, первичная фибрилляция желудочков у которых сочетается с острым инфарктом миокарда, прогноз благоприятен, поскольку риск внезапной смерти довольно мал. Напротив, если возникновение фибрилляции желудочков не связано с острым инфарктом миокарда, то у большинства пациентов в год можно зарегистрировать 20—30 приступов этой аритмии (см. гл. 30).

Трепетание желудочков представляет собой нерегулярную волну с ритмом сокращений от 150 до 300 в 1 мин. Такие нерегулярные всплески электрической активности миокарда не позволяют вычлнить специфические морфологические элементы этой аритмии. В некоторых случаях бывает трудно отличить ее от быстрой желудочковой тахикардии. Фибрилляцию желудочков отличают нерегулярные зубцы различной амплитуды, формы и ритма (см. рис. 184-9). Электрофизиологическими исследованиями было показано, что, несмотря на внешнее абсолютное отсутствие закономерности в электрокардиографической картине при регистрации ЭКГ с поверхности тела, фибрилляция желудочков обычно начинается с повторных эпизодов быстрой желудочковой тахикардии, которая непременно оканчивается появлением множественных волн, представляющих собой отражение феномена циркуляции возбуждения.

Электрофизиологические исследования больных после успешной реанимации по поводу остановки сердца позволили получить много ценной информации. Программная стимуляция миокарда в этих случаях показала, что приблизительно у 70 % больных можно с помощью электрических импульсов воспроизводить эпизоды стойкой желудочковой тахикардии, приведшей к остановке сердца. Лечение обсуждается в гл. 30.

Прежде чем начинать фармакологическую антиаритмическую терапию, необходимо устранить факторы, способные провоцировать нарушения ритма сердца. К ним относятся транзиторные метаболические расстройства, застойная сердечная недостаточность, острая ишемия. В ряде случаев этого бывает достаточно для купирования аритмии. Кроме того, следует иметь в виду, что некоторые лекарственные препараты могут выступать в роли фактора, провоцирующего возникновение или усугубляющего уже имеющееся нарушение ритма сердца.

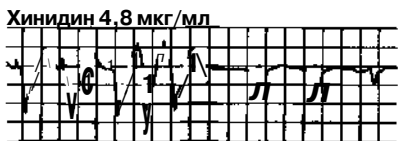
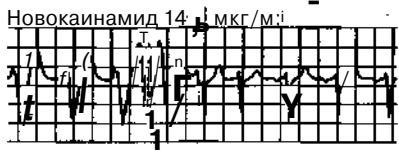
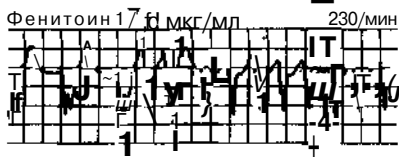
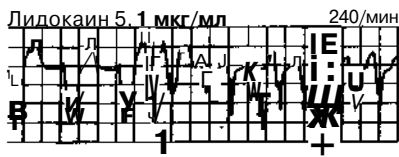
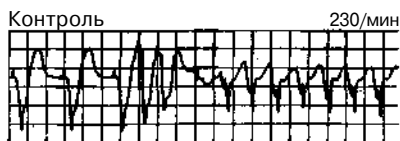
Антиаритмические препараты используют главным образом для купирования острой аритмии, предотвращения рецидива нарушения ритма сердца и профилактики ранее не возникавших нарушений ритма сердца, угрожающих жизни больного, риск развития которых довольно высок.

Индекс «токсическое действие/терапевтический эффект» большинства из имеющихся в настоящее время антиаритмических препаратов относительно низок. Тем не менее все они могут оказывать проаритмическое действие, т. е. усугублять уже имеющиеся нарушения сердечного ритма. В настоящее время можно определять сывороточные концентрации большинства доступных антиаритмических средств. Однако разработанные стандарты терапевтических и токсических уровней могут быть использованы лишь в качестве приблизительного руководства при выборе адекватной дозы препарата у конкретного больного. При анализе фармакологических параметров принято считать, что терапевтическим уровнем является такая концентрация препарата, при которой достигается ожидаемый антиаритмический эффект; а токсическим — концентрация, при которой возникают нежелательные побочные действия препаратов. Поскольку многие побочные реакции непосредственно зависят от концентрации препарата в крови, то для получения антиаритмического эффекта следует стремиться к созданию в сыровотке минимальных концентраций.

Для того чтобы определить терапевтический уровень препарата для каждого больного, следует руководствоваться стандартными подходами к оценке медикаментозной эффективности. У лиц с постоянными формами нарушений ритма сердца антиаритмические препараты можно вводить эмпирически до полного подавления аритмии. Если удастся выявить фактор, провоцирующий нарушение ритма сердца, например физическую нагрузку, то можно предпринять попытку оценить антиаритмическую активность ряда препаратов, создавая определенные условия и индуцируя тем самым нарушения ритма. К сожалению, большинство нарушений ритма возникает спорадически и непредсказуемо, и идентифицировать подобные факторы не удастся. В подобных случаях, если ожидать спонтанного появления аритмии на фоне приема каждого из известных антиаритмических средств, то для выявления эффективного препарата могут потребоваться месяцы. Такой путь подбора антиаритмической терапии допустим, если нарушения ритма сердца не представляют угрозы для жизни больного. Однако он неприемлем, если нарушения ритма приводят к нестабильности гемодинамики, обморокам или потенциально опасны для жизни пациента. В подобных случаях используют два подхода к оценке эффективности антиаритмических препаратов. Первый заключается в длительной регистрации ЭКГ до приема препарата и на фоне его приема. Он позволяет исследовать влияние препарата на спонтанную эктопическую активность предсердий или желудочков. В основе этого метода лежит предположение о том, что механизм, ответственный за возникновение стойкой аритмии и изолированных преждевременных сокращений, один и тот же. А следовательно, подавление изолированной эктопической активности означает исключение и стойкой аритмии. Эти положения не всегда бывают верными. Кроме того, данный метод имеет ряд недостатков. Во-первых, у пациентов нередко спонтанно возникает значительное уменьшение частоты эктопической активности, что может имитировать антиаритмический эффект используемого препарата. Во-вторых, у 25—30 % пациентов с таким стойкими желудочковыми нарушениями ритма, как фибрилляция желудочков или желудочковая тахикардия, спонтанная эктопическая активность возникает очень редко. Кроме того, у многих больных при спонтанной эктопической активности и стойких аритмиях эффект используемых антиаритмических препаратов различен.

Рис. 184-Ю. Выбор эффективного антиаритмического препарата при желудочковой тахикардии с помощью программной стимуляции.

Сверху вниз: влияние программной стимуляции без лечения (контроль) и после введения ряда антиаритмических препаратов. В контрольном исследовании нанесение двух желудочковых экстрасистимулов привело к развитию желудочковой тахикардии с ритмом 230 ударов в 1 мин. Лидокаин, фенитоин и днзопирамид при указанных концентрациях в плазме не смогли предотвратить развитие тахикардии. Новокаинамид и хинидин при указанных концентрациях в плазме препятствовали возникновению стойкой тахикардии. Постоянный пероральный прием хинидина оказался эффективным методом профилактики этого нарушения ритма. (Из: J. A. Kastor et al.)



Другим методом оценки эффективности антиаритмических средств является программная стимуляция миокарда. В целом ряде исследований было показано, что с помощью этого метода большинство суправентрикулярных и желудочковых тахикардий, возникающих в клинических условиях, можно воспроизводимо индуцировать и купировать, не вызывая осложнений. Первоначально исследования выполняются в исходном состоянии, без введения антиаритмических препаратов (рис. 184-10). Если у больного удается повторно индуцировать возникшую ранее аритмию, то затем исследуют способность каждого отдельного антиаритмического препарата предотвращать ее возникновение под влиянием электростимуляции. Для этого перед повторной стимуляцией препарат вводится либо внутривенно, либо перорально в течение нескольких дней до достижения постоянных его концентраций в сыворотке крови. Затем стимуляцию повторяют. Использование данного метода предполагает, что 1) индуцированная и спонтанная аритмия идентичны; 2) предотвращение возникновения аритмии на фоне введения препарата под влиянием электростимуляции означает способность выбранного режима антиаритмической терапии предотвращать спонтанное появление данной тахикардии. Этот метод был применен у больных с различными видами пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии, в основе которых лежит феномен циркуляции возбуждения, а также у больных с желудочковой тахикардией и фибрилляцией желудочков. Метод зарекомендовал себя безопасным при условии правильного осуществления. Потенциальные осложнения связаны с катетеризацией сосудов. Правильность интерпретации результатов программной стимуляции во многом зависит от соответствия спонтанных и индуцированных нарушений ритма сердца с учетом их морфологии и частоты возникновения.

Было предложено несколько классификаций антиаритмических препаратов. Наиболее часто используют классификацию, предложенную Vaughn-Williams (см. табл. 184-1). В основе этой классификации лежит способность антиарит-

Таблица 184-3. Дозы, период полураспада после перорального введения и пути метаболизма препаратов, используемых для лечения больных с аритмиями

Препарат	Путь введения	Период полураспада, ч	Путь метаболизма
Дигоксин	Внутривенно 0,75—1,5 мг Перорально: нагрузочная доза 0,75—1,5 мг в течение 12—24 ч; поддерживающая доза 0,25—0,50 мг/сут	36	Почки
Анаприлин	Внутривенно 0,5—1,0 мг/мин до общей дозы 0,15—0,2 мг/кг Перорально 10—200 мг каждые 6 ч	3—6	Печень
Верапамил	Внутривенно 2,5—10 мг в течение 1—2 мин до общей дозы 0,15 мг/кг Перорально 80—120 мг каждые	3—8	»
Хинидин	о—о ч Внутривенно 20 мг/мин до общей дозы 10—15 мг/кг Перорально 200—400 мг каждые	5—9	»
Новокаинамид	о ч Внутривенно 40—50 мг/мин до общей дозы 10—20 мг/кг Перорально 500—1000 мг каждые	3—5	» Почки
Дизопирамид	<sup>1/2</sup> ч Перорально 100—300 мг каждые	8—9	»
Лидокаин	о ч Внутривенно 20—50 мг/мин до общей нагрузочной дозы 5 мг/кг, затем 1—4 мг/мин	1—2	Печень
Фенитоин	Внутривенно 20 мг/мин в общей дозе до 1000 мг Перорально нагрузочная доза 1000 мг в течение 24 ч Поддерживающая доза 100—400 мг/сут	18—36	»
Токаинид	Перорально 400—600 мг каждые	10—17	»
Орнид	8—12 ч Внутривенно 1—2 мг/кг в 1 мин в общей дозе до 5—10 мг/кг Поддерживающая доза 0,5—2 мг/мин	8—14	Почки »
Амиодарон <sup>1</sup>	Внутривенно 5—10 мг/кг Перорально нагрузочная доза 800—1400 мг/сут в течение 1—2 нед. Поддерживающая доза 100—600 мг/сут	Неизвестен	Печень
Мексилетин <sup>1</sup>	Перорально 100—300 мг каждые	9—12	»
	6—8 ч		

<sup>1</sup> Препараты находятся на стадии изучения.

мических препаратов изменять 1) поляризующие ионные токи в клетках миокарда, прежде всего ионов натрия или кальция; 2) продолжительность потенциала действия и 3) автоматизм кардиомиоцитов (фаза 4 деполяризации). Считают, что подобные изменения, наблюдаемые в изолированных клетках миокарда под воздействием фармакологических препаратов, в некоторой степени отражают их антиаритмические эффекты в условиях *in vivo*. Таким образом,

угнетение возбуждающих ионных токов под влиянием антиаритмических препаратов типов I и IV является результатом замедления проводимости. При введении этих препаратов нарушение ритма купируется в результате блокирования проведения импульсов в зонах с пограничной возбудимостью, где собственная проводимость тканей уже понижена. Антиаритмические препараты типа III оказывают свое действие, повышая рефрактерность за счет увеличения продолжительности потенциала действия. Недостатком данной классификации, однако, является то, что она не учитывает возможного несоответствия электрофизиологических эффектов препаратов а условиях *in vivo* и при их влиянии на изолированную клетку. Показания к применению и свойства используемых в настоящее время антиаритмиков суммированы в табл. 184-2 и 184-3.

## *Электрическая терапия при тахиаритмиях*

**Электрокардиостимуляторы.** Электростимуляцию миокарда используют в целях купирования, а в ряде случаев и для профилактики появления рецидивирующих суправентрикулярных и желудочковых нарушений ритма сердца. Поскольку многие тахиаритмии развиваются по механизму циркуляции возбуждения, т. е. в результате циркуляции импульсов по замкнутому контуру, адекватный временной подбор подачи экзогенных импульсов позволяет деполяризовать часть этого контура до поступления собственного импульса. В результате контур становится рефрактерным к нему, что препятствует циркуляции возбуждения. Электростимуляция целесообразна в тех случаях, когда нарушения ритма сердца не поддаются медикаментозному лечению. При всех вариантах электростимуляционной терапии перед имплантацией электрокардиостимулятора необходимо неоднократно убедиться в эффективности и надежности оказываемого им андааритмического действия. С этой целью выполняют серию электрофизиологических исследований.

Выбор электрокардиостимулятора и режима его работы зависит от 1) частоты сердечных сокращений во время тахикардии; при ритме более 160 сокращений в минуту тахикардию редко удается купировать с помощью одиночных опережающих импульсов; 2) типа аритмии: трепетание предсердий и желудочковая тахикардия не всегда поддаются коррекции одиночными разрядами; 3) сопутствующей лекарственной терапии. Если было установлено, что одиночные опережающие импульсы способны эффективно купировать тахиаритмию, то можно использовать электростимуляцию с ритмом подачи импульсов, реже собственного ритма сердца во время тахикардии. При этом имплантированные электрокардиостимуляторы начинают подавать разряды в определенном режиме в том случае, если ритм сердца превышает установленный предел. Такие электрокардиостимуляторы могут подавать разряды и тогда, когда частота сердечных сокращений снижается ниже заданного критического уровня.

Поскольку многие тахикардии не могут быть эффективно купированы одиночными опережающими импульсами, были разработаны электрокардиостимуляторы, способные подавать серии последовательных экстрасимпульсов, т. е. осуществлять стимуляцию «очередями». При тахикардиях, в основе которых лежит феномен циркуляции возбуждения, сопровождающихся наличием дополнительных атрио-вентрикулярных проводящих путей, последовательная, почти одновременная активация сердца под влиянием стимуляции как предсердий, так и желудочков с помощью двухкамерных водителей ритма позволяет повысить вероятность создания блокады проведения импульсов в обоих направлениях и таким образом оборвать тахикардию.

Электростимуляция сердца была использована также для профилактики желудочковых тахиаритмий. Имеются данные, указывающие на то, что наибольший эффект при этом может быть достигнут при полиморфной желудочковой тахикардии с увеличенным интервалом  $Q-T$ , сопровождающихся брадикардиями («смещение точек»). Электростимуляция предсердий и/или желудочка с частотой от 90 до 120 сокращений в 1 мин позволяет, видимо, повысить гомогенность электрических процессов в тканях и заметно подавить склонность к рецидиву аритмии. Независимо от вида аритмии, по поводу которой проводится лечение, и выбранного режима электростимуляции, основными свойствами электрокардио-

стимулятора, позволяющими эффективно купировать тахикардию, являются возможность изменения режима стимуляции, программируемость режима стимуляции (редкая стимуляция, двухкамерная стимуляция, стимуляция очередями), а также ритм подачи и сопряженность интервалов экстрастимулов.

Электрокардиостимуляторы могут быть автономными или включаться от внешнего радиочастотного источника. Автономный стимулятор может работать автоматически, т. е. он содержит заложенную программу, или контур распознавания аритмии, или включается под влиянием внешнего магнита. Основным недостатком полностью автоматизированной системы является отсутствие необходимости участия пациента в распознавании аритмии с последующим включением механизма ее купирования. К преимуществам систем, активируемых извне, относятся малая вероятность нанесения лишних разрядов, вызванных ошибочным восприятием сигнала, и возможность проведения мониторингового наблюдения за пациентом в момент нанесения разрядов для купирования нарушения ритма. Этот вид мониторинга часто бывает полезен, если электростимуляция проводится по поводу желудочковой тахикардии в условиях повышенного риска ускорения ритма сердечных сокращений под влиянием внешних импульсов.

Недостатки электростимуляционной терапии обусловлены прежде всего изменением свойств аритмии со временем, в результате чего выбранный режим стимуляции становится неэффективным, а также риском ускорения тахикардии с последующим развитием фибрилляций предсердий при стимуляции предсердий и возникновении быстрой желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков при их стимуляции. Полагают, что распространение электростимуляционной терапии для купирования аритмий в будущем будет связано с созданием генераторов, способных подавать достаточно большой разряд энергии и осуществлять электроимпульсную терапию и дефибрилляцию.

Электроимпульсная терапия и дефибрилляция. Электроимпульсная терапия и дефибрилляция остаются наиболее надежными методами купирования аритмий. Деполяризуя весь или по крайней мере большую часть возбудимого миокарда, электрический разряд способен оборвать аритмию, в основе которых лежит феномен циркуляции возбуждения. Наружная электроимпульсная терапия осуществляется следующим образом. На грудную клетку плотно накладывают два электрода диаметром 12 см. Один из электродов, как правило, помещают справа от грудины на уровне II ребра, другой — на уровне пятого межреберного промежутка по левой среднеключичной линии. Если пациент находится в сознании, то для предотвращения неприятных ощущений ему вводят барбитураты непродолжительного действия, обеспечивающие анестезию, или транквилизаторы типа диазепам. Во время выполнения процедуры необходимо присутствие специалиста, обученного обеспечивать проходимость дыхательных путей. Подача энергии должна осуществляться синхронно с комплексами *QRS* на ЭКГ при всех аритмиях за исключением трепетания и фибрилляции желудочков. Разряды, не синхронизированные с синусовым сокращением, могут спровоцировать фибрилляцию желудочков. Величина разряда зависит от типа тахикардии, по поводу которой проводится электроимпульсная терапия. Кроме фибрилляции предсердий, все суправентрикулярные тахикардии, как правило, могут быть купированы разрядами мощностью от 25 до 50 Вт-с, в то время как для прекращения фибрилляции предсердий обычно требуются разряды мощностью не менее 100 Вт-с. В случае желудочковой тахикардии величина разряда также должна быть не менее 100 Вт-с. Разряды малой мощности, порядка 25 Вт-с, в ряде случаев могут достаточно успешно купировать аритмию, но наряду с этим нередко они способны провоцировать фибрилляцию желудочков. Начальная мощность при лечении фибрилляции желудочков должна быть не менее 200 Вт-с. При повторных попытках дефибрилляции следует применять разряды максимальной мощности, которой обладает данный прибор, а именно до 320—400 Вт-с.

Показания к электроимпульсной терапии зависят от клинических условий и общего состояния больного. Любая тахикардия, кроме синусовой, сопровождаемая гипотензией, ишемией миокарда или сердечной недостаточностью, должна быть как можно быстрее купирована с помощью внешней электроимпульсной терапии, которая рекомендуется также в случае неудачных попыток прекратить аритмию фармакологическими препаратами. После электроимпульсной терапии нередко отмечается появление транзиторных брадикардий и повышение возбуди-



мости наджелудочкового и желудочкового миокарда, что, однако, не требует дополнительного антиаритмического лечения.

**Автоматическая внутренняя дефибрилляция.** С целью быстрого распознавания и купирования желудочковых аритмий, представляющих угрозу для жизни, были созданы автоматические имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы, способные подавать разряды мощностью 25—33 Вт · с. При клинических наблюдениях за больными с желудочковыми аритмиями, рефрактерными к медикаментозному лечению, отмечено, что применение подобных аппаратов повышает выживаемость в течение одного года после внезапной клинической смерти до 92—100 %. На основании результатов первых исследований можно предположить, что имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы, снабженные системой автоматического распознавания аритмий, будут играть важную роль в лечении больных с нарушениями ритма сердца. В момент написания книги использование подобных приборов ограничивается лицами с желудочковой тахикардией, вызывающей нестабильность гемодинамики, или с фибрилляцией желудочков, рефрактерной к медикаментозной терапии, а также больными, у которых не может быть проведено хирургическое лечение (см. ниже). Наиболее частой проблемой, возникающей при использовании указанных приспособлений, является подача несинхронизированного разряда при отсутствии стойких желудочковых нарушений ритма.

**Купирование аритмий путем абляции С помощью катетера.** Катетерная абляция представляет собой метод лечения при тахиаритмиях, который заключается в подаче через катетер разряда высокой мощности (от 25 до 400 Вт · с) для нарушения проведения импульса по предсердно-желудочковому пучку (Гиса). Метод не требует вскрытия грудной клетки. Впервые он был применен для прерывания атриовентрикулярной проводимости при суправентрикулярных аритмиях с целью предотвращения быстрого желудочкового ответа. Несмотря на то что\* использование катетерной абляции не одобрено, абляция предсердно-желудочкового узла стала методом выбора в целях создания искусственной атриовентрикулярной блокады при лечении суправентрикулярных аритмий. Однако необходимость использования электрокардиостимуляторов после абляции предсердно-желудочкового пучка (Гиса) и создания полной блокады сердца, а также, пусть и небольшой, риск внезапной смерти вследствие этого — все это заставляет использовать катетерную абляцию в крайнем случае, при неэффективности других методов лечения.

## *Хирургическое лечение при аритмиях*

Углубленное понимание механизмов и определение локализации очагов многих форм суправентрикулярных и желудочковых тахиаритмий стало возможным после внедрения в практику программной стимуляции миокарда и картирования последовательной активации эндокарда. В результате стало возможным использовать хирургические методы лечения в отдельных группах больных.

**Синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта.** У некоторых больных, в частности у лиц, страдающих синдромом Вольфа — Паркинсона — Уайта, сопровождающимся рецидивирующими аритмиями, оперативное лечение имеет преимущество перед другими методами. Успехи в определении локализации и хирургической абляции дополнительных проводящих путей позволили в настоящее время добиться чрезвычайно высоких уровней выздоровления при минимальной частоте осложнений. В результате хирургическое лечение в настоящее время может быть предложено не только больным с нарушениями ритма сердца, рефрактерным к медикаментозному лечению, но и 1) лицам с аритмиями, вызывающими появление клинических симптомов и требующими длительного медикаментозного лечения; 2) больным с фибрилляцией предсердий и быстрым желудочковым ответом, представляющим угрозу для жизни; 3) пациентам с шунтом, которым выполняют операции на сердце.

**Суправентрикулярная тахикардия и другие предсердные аритмии.** Несмотря на то что трепетание и фибрилляция предсердий и пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия обычно не представляет угрозы для жизни, они

могут не поддаваться медикаментозному лечению или электростимуляции. В подобных случаях оперативное вмешательство можно рассматривать как метод устранения патологического очага, прерывания циркуляции возбуждения и устранения тахикардии или предотвращения желудочкового ответа в результате создания искусственной атриовентрикулярной блокады. Однако при трепетании и фибрилляции предсердий патофизиологический субстрат не может быть идентифицирован. Вследствие этого единственно оправданное хирургическое вмешательство заключается в разрушении области перехода предсердно-желудочкового узла в предсердно-желудочковый пучок (Гиса) с помощью криовоздействия или чрезвенной катетерной электроабляции. Кроме того, хирургическое рассечение, криоабляция или электродная абляция предсердно-желудочкового узла у пациентов с тахикардиями, развивающимися по механизму циркуляции возбуждения, приводит к созданию атриовентрикулярной блокады и требует одновременной имплантации электрокардиостимулятора. С помощью экономного иссечения миокарда или абляции миокарда под воздействием криотравмы можно устранить фокальную предсердную тахикардию. При необходимости выполнения непосредственного вмешательства на миокарде обязательным условием является предварительное картирование очага тахикардии.

Хирургические вмешательства следует выполнять только тем пациентам, у кого не было достигнуто успеха при лечении другими методами, и только в случае установления очага зарождения тахикардии.

**Желудочковая тахикардия.** Тот факт, что желудочковая тахикардия, вызванная ишемической болезнью сердца, часто может быть индуцирована программной стимуляцией, и источник ее локализуется, как правило, в небольшой области эндокарда, а именно в постинфарктной зоне, позволил разработать специфические хирургические подходы к коррекции этого вида нарушений ритма сердца.

Перед операцией необходимо с помощью программной стимуляции миокарда попытаться индуцировать спонтанно возникающие морфологически различные тахикардии и путем картирования последовательности активации миокарда установить источник их зарождения. Катетерное картирование может быть дополнено интраоперационным картированием по той же методике. Выполнение исследования показали, что тахикардии зарождаются в рубцовой ткани вблизи эндокарда.

Субэндокардиальная резекция и вентрикулотомия, захватывающая эндокард<sup>1</sup>, являются основными методиками хирургического лечения при желудочковой тахикардии. Они направлены на удаление или изоляцию патофизиологического субстрата аритмии, установленного с помощью картирования. Основным фактором, обеспечивающим успех вмешательства, является точная локализация источника аритмии. Операционная летальность при этих вмешательствах составляет 10%, однако они позволяют предотвратить рецидивы желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков у 85—90 % оставшихся в живых пациентов, все предшествующие методы лечения которых были неэффективны.

## Список литературы

- Bhandari A. K.- Scheinman M.:* The long QT syndrome. *Mod Concepts Cardio-vasc Dis* 54:45, 1985.
- Boineau J. P.:* Atrial flutter. A synthesis of concepts. *Circulation* 72:249, 1985.
- , *Cox J. L.:* Rationale for a direct surgical approach to control ventricular arrhythmias. Relation of specific intraoperative techniques for mechanism and location of arrhythmia circuit. *Am J. Cardiol.* 49:381, 1982.
- Charos G. S. et al.:* A theoretically and practically more effective method for interruption of ventricular tachycardia: Self-adaptig autodecremental overdrive pacing. *Circulation* 73:309, 1986.
- Echt D. S. et al.:* Clinical experience, complications and survival in 70 patients with the automatic implantable cardioverter defibrillator. *Circulation* 71: 289, 1985.

- Frame L. N., Hoffman B. F.: Mechanisms of tachycardia. In *Tachycardias*. B. Surawicz (ed). Boston. Martinus Nijhoff, 1984.
- Gallagher J. J. et al.: The preexcitation syndromes. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 20:285, 1978.
- Iosephson, M. E.: Paroxysmal supraventricular tachycardia: An electrophysiologic approach. *Am. J. Cardiol.* 41:1123, 1978.
- , Seides S. F.: *Clinical Cardiac Electrophysiology: Techniques and Interpretations*. Philadelphia. Lea & Febiger, 1979.
- , Wellens H. J. J. (eds): *Tachycardias: Mechanisms, Diagnosis, Treatment*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1984.
- Rosen M. J., Hoffman B. F. (eds) *Cardiac Therapy*. Boston, Martinus Nijhoff, 1983.
- Scheinman M. M., Evens-Bell T.: Catheter ablation of the atrioventricular junction: A report of the percutaneous mapping and ablation registry. *Circulation* 70:1024, 1984.
- Torres J. et al.: QT prolongation and the antiarrhythmic efficacy of amiodarone. *J. Am. Coll. Cardiol.* 7: 142, 1986.
- Waldecker B. et al.: Dysrhythmias after direct-current cardioversion. *Am. J. Cardiol.* 57: 120, 1986.
- Wit A. L., Rosen M. R.: Cellular electrophysiology of cardiac arrhythmias. *Mod Concepts Cardiovasc. Dis.* 50: 1, 1981.

## ГЛАВА 185

### ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

*Уильям. Ф. Фридман (William F. Friedman)*

#### *Общие положения*

**Частота встречаемости.** Сердечно-сосудистые нарушения встречаются приблизительно у 1 % всех живых новорожденных. При раннем распознавании порока точная диагностика анатомических аномалий в настоящее время не вызывает затруднений, и большинство детей удастся спасти с помощью медикаментозного или хирургического лечения.

Врожденные пороки сердца в целом чаще встречаются у новорожденных мужского пола. В то же время для отдельных дефектов специфична половая предрасположенность. Так, открытый артериальный проток и дефект межпредсердной перегородки преобладает у женщин, а клапанный стеноз устья аорты, врожденная аневризма синуса Вальсальвы, коарктация аорты, тетрада Фалло и транспозиция магистральных артерий — у мужчин.

**Этиология.** Врожденные нарушения сердечно-сосудистой системы, как правило, являются результатом неправильного эмбрионального развития сердца или неспособности прогрессивного развития его структур по достижении ранних стадий. Пороки развития являются обычно следствием воздействия целого ряда генетических и окружающих факторов. Лишь в редких случаях удастся выделить какую-либо одну причину (табл. 185-1).

Единичная генная мутация (гл. 57) может быть причиной наследственных форм дефекта межпредсердной перегородки, пролапса левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана, дефекта межжелудочковой перегородки, врожденной блокады сердца, обратного расположения всех внутренних органов, в том числе и сердца, комбинации надклапанного стеноза аорты и периферического стеноза легочного ствола, а также синдромов Нунан, Эллиса — Ван-Кревельда и Картагенера. В табл. 185-1 представлен перечень синдромов, при которых сердечно-сосудистые аномалии являются следствием плеiotропных дефектов отдельных генов или больших хромосомных aberrаций. В то же время известные хромосомные aberrации и генные мутации являются причиной лишь менее 10% всех пороков сердца.

Таблица 185-1. Синдромы, сопровождающиеся поражением сердечно-сосудистой системы

Синдром	Основные сердечно-сосудистые проявления	Основные внесердечные аномалии
<b>Наследуемые и возможно наследуемые</b>		
Синдром Эллиса — Ван-Кревельда	Единственное предсердие или дефект межпредсердной перегородки	Хондродистрофическая карликовость, дисплазия ногтей, полидактилия
Тромбоцитопения — отсутствие лучевой кости	Дефект межпредсердной перегородки, тетрада Фалло	Аплазия или гипоплазия лучевой кости, тромбоцитопения
Синдром Холта — Орама	Дефект межпредсердной перегородки (другие дефекты неизвестны)	Дефект скелета верхних конечностей, гипоплазия ключиц
Синдром Картагенера	Декстрокардия	Обратное расположение внутренних органов, синуситы, бронхоэктазы
Синдром Лоренса — Муна — Бидля — Барде	Различные дефекты	Пигментация сетчатки, ожирение, полидактилия
Синдром Нунан	Дисплазия клапанов легочной артерии, кардиомиопатия (обычно гипертрофическая)	Перепопчатая шея, воронкообразная грудная клетка, крипторхизм
Туберозный склероз	Рабдомиома, кардиомиопатия	Факоматоз, поражение костей, гамартоматозные поражения кожи
Синдром множественных лентигиний (синдром леопарда)	Стеноз легочной артерии	Базально-клеточный невус, широкое лицо, аномалии ребер
Синдром Рубинштейна — Тейби	Открытый артериальный проток (и другие)	Широкие большие пальцы рук и ног, гипоплазия верхней челюсти, раскосые глазные щели
Наследственная глухота	Нарушения ритма сердца, внезапная смерть	Сенсоневральная глухота
Синдром Ослера — Рандю — Вебера	Артериовенозные свищи, (легкие, печень, слизистые оболочки)	Множественные телеангиэктазии кожи
Синдром Апера	Дефект межжелудочковой перегородки	Краниосиностоз, мидфасциальная гипоплазия
Неравномерная пигментация	Открытый артериальный проток	Неравномерная пигментация кожных покровов, очаговая алопеция, гиподантия
Синдром Алагилля (дисплазия артерий печени)	Периферический стеноз легочного ствола, стеноз легочного ствола	Гипоплазия желчных путей, аномалии позвоночника, выдающийся вперед лоб, глубоко посаженные глаза
Синдром Ди Герге	Дефекты дуги аорты, тетрада Фалло, легочный ствол	Гипоплазия или аплазия вилочковой и паращитовидной желез, аномалии ушей
Атаксия Фридриха	Кардиомиопатия и нарушения проводимости	Атаксия, нарушения речи, дегенерация задних столбов спинного мозга
Мышечная дистрофия	Кардиомиопатия	Псевдогипертрофия икроножных мышц, слабость мышц туловища и проксимальных

Синдром	Основные сердечно-сосудистые проявления	Основные внесердечные аномалии
Кистозный фиброз	Легочное сердце	мышечных групп конечностей Недостаточность поджелудочной железы, нарушение всасывания в кишечнике, хроническое поражение легких Гемоглобин SS
Серповидно-клеточная анемия	Кардиомиопатия, регургитация крови при недостаточности левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана	
Синдром Конради — Хюнерманна	Дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток	Асимметричное укорочение конечностей, ранняя пятнистая минерализация, большие поры кожи
Синдром Коккейна	Быстрое развитие атеросклероза	Кахектичная карликовость, нарушение пигментации сетчатки, фотодерматит
Прогерия	Быстрое развитие атеросклероза	Преждевременное старение, алопеция, атрофия подкожной жировой ткани, гипоплазия скелета

#### Болезни соединительной ткани

Рыхлая кожа	Периферический стеноз легочного ствола	Генерализованный разрыв эластических волокон, снижение эластичности кожи, грыжи
Синдром Элерса — Данло	Дилатация и разрыв артерий, регургитация крови при недостаточности левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана	Чрезмерное разгибание в суставах, повышенная эластичность и рыхлость кожи
Синдром Маррана	Расширение аорты, аортальная и митральная несостоятельность	Утонченный внешний вид, «паучьи» пальцы с повышенным разгибанием в суставах, подвывих хрусталика
Несовершенный остеогенез	Аортальная несостоятельность	Тонкие кости, голубые склеры
Эластическая чешуевидная аномалия	Поражение периферических и коронарных сосудов	Дегенерация эластических волокон кожи, сосудистые прожилки на сетчатке

#### Врожденные дефекты метаболизма

Гликогенез II типа (болезнь Помпе)	Накопление гликогена в сердце	Недостаточность кислой мальтазы, мышечная слабость
Гомоцистинурия	Дилатация аорты и легочной артерии, внутрисосудистый тромбоз	Недостаточность цистатионсинтетазы, подвывих хрусталика, остеопороз
Мукополисахаридозы:		
I типа (болезнь Гурлер)	Поражение клапанов сердца, коронарных и магист-	Болезнь Гурлер: недостаточность ст-L-идуронидазы, по-

Синдром	Основные сердечно-сосудистые проявления	Основные внесердечные аномалии
II типа (болезнь Гунтера)	ральных артерий, кардиомиопатия	мутнение роговицы, грубые черты, замедление роста и умственного развития Болезнь Гунтера: недостаточность а-L-идуроносульфатсульфатазы, грубые черты лица, прозрачная роговица, замедление роста и умственного развития
IV типа (болезнь Моркио)	Аортальная недостаточность	Болезнь Моркио: недостаточность N-ацетилгексозоаминсульфатсульфатазы, помутнение роговицы, нормальный интеллект, тяжелые изменения костей, включая позвоночник и эпифизы
V типа (болезнь Шейе)		Болезнь Шейе: недостаточность а-L-идуронидазы, помутнение роговицы, нормальный интеллект, специфическая внешность
VI типа (болезнь Марото—Лами)		Болезнь Марото — Лами: недостаточность арилсульфатазы В, помутнение роговицы, костные изменения, нормальный интеллект

**Хромосомные аномалии**

Трисомия 21 (синдром Дауна)	Подушкообразный дефект эндокарда, дефект межжелудочковой или межпредсердной перегородки, тетрада Фалло	Гипотония, гиперэкстензия суставов, монголоидное лицо, задержка умственного развития
Трисомия 13 (Д)	Дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, отхождение обоих крупных сосудов от правого желудочка	Единственный срединный желудочек мозга, дефект средней части лица, полидактилия, изменения ногтей, замедление умственного развития
Трисомия 18 (Е)	Врожденная многоклапанная дисплазия, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток	Сжатая кисть, короткая грудина, изменение кончиков пальцев по типу низких арок, задержка умственного развития
Болезнь кошачьего крика (делеция короткого плеча 5-й хромосомы)	Дефект межжелудочковой перегородки	Крик ребенка напоминает кошачий, микроцефалия, антимонголоидный разрез глазных щелей, задержка умственного развития
ХО (синдром Тернера)	Коарктация аорты, бicuspidальный клапан аорты	Небольшой рост у женщин лимфедема, шея с перепонками
XXXY и XXXXX	Открытый артериальный проток	XXXY: гипогонадизм, задержка умственного развития, синостоз лучевых и локтевых костей

Синдром	Основные сердечно-сосудистые проявления	Основные внесердечные аномалии
		XXXXX: маленькие кисти рук, вогнутость V пальца кисти, отставание умственного развития
<b>Отдельные расстройства</b>		
VATER-комбинация	Дефект межжелудочковой перегородки	Аномалии позвоночника, атрезия заднепроходного отверстия, пищеводно-трахеальные свищи, аномалии лучевой кости и почек
CHARGE-комбинация	Тетрада Фалло (обычно встречаются и другие дефекты)	Колобом а, атрезия хоан, задержка роста и умственного развития, аномалии половых органов и уха
Синдром Уильямса	Стеноз аорты надклапанный, периферический стеноз легочного ствола	Слабоумие, лицо «эльфа», болтливость, грубый голос
Синдром Де Жанге	Дефект межжелудочковой перегородки	Недоразвитие конечностей, сросшиеся брови, слабоумие и задержка роста
Синдром Шпрингцена (велокардиофасциальный дефект)	Дефект межжелудочковой перегородки, тетрада Фалло, правосторонняя дуга аорты	Волчья пасть, выдающийся вперед нос, тонкие руки, неспособность к обучению
<b>Тератогенные расстройства</b>		
Индукцированные краснухой	Открытый артериальный проток, стеноз клапанов легочной артерии и/или стеноз собственно легочной артерии, дефект межпредсердной перегородки	Катаракта, глухота, микроцефалия
Индукцированные алкоголем	Дефект межжелудочковой перегородки (другие дефекты)	Микроцефалия, замедление роста и умственного развития, короткие глазные щели, тонкая верхняя губа
Индукцированные фенитоином	Стеноз легочного ствола, аортальный стеноз, коарктация аорты, открытый артериальный проток	Гипертелоризм, отставание в росте и умственном развитии, короткие фаланги, опущенная верхняя губа
Индукцированные талидомидом	Различные пороки	Фокомелия

Тот факт, что из пары монозиготных близнецов врожденный порок сердца может иметь место лишь у одного, свидетельствует о том, что в большинстве случаев наследование сердечно-сосудистых аномалий имеет непростую природу. По данным исследования семей, частота врожденных заболеваний сердца у ближайших родственников (сиблингов) пациентов с указанными расстройствами в 2—5 раз выше по сравнению с общей популяцией. У большинства лиц с изолированными пороками сердца семейный анамнез неотягощен и набор хромосом не изменен. В связи с этим лишь в редких случаях имеет смысл отговаривать

родителей, ребенок которых страдает пороком сердца, иметь еще одного ребенка. Малая вероятность повторного рождения ребенка с пороком сердца и возрастающая эффективность лечения болезней сердца обычно позволяют рекомендовать родителям положительно решить вопрос о рождении второго ребенка. Если, однако, у двух или более членов семьи имеется порок сердца, то риск рождения больного ребенка значительно повышается. В связи с этим прежде, чем давать заключение о безопасности повторных родов и рекомендации родителям, необходимо подробно уточнить семейный анамнез. Если удастся установить, что наследование порока имеет доминантный или рецессивный характер в соответствии с законом Менделя, то риск рождения ребенка с пороком при повторных беременностях можно предсказать довольно точно (гл. 57).

**Профилактика.** Эффективность профилактических программ будет зависеть от того, удастся ли установить причины большинства аномалий сердечно-сосудистой системы. В настоящее время доступной стала эффективная вакцина против краснухи. Иммунизация детей этой вакциной приведет к уменьшению заболеваемости краснухой матерей, а следовательно, уменьшит частоту краснушных поражений сердца у детей. Строгая проверка в экспериментах на животных всех новых медикаментозных препаратов позволит снизить вероятность повторения талидомидиновой трагедии, выявив, какие из них могут оказывать тератогенное действие на ранних сроках беременности. В связи с этим ни один из медикаментозных препаратов не следует принимать во время беременности без предварительной консультации с врачом. Врачи в свою очередь должны быть информированы о том, какие препараты обладают тератогенными свойствами, а также о том, безопасность каких из них не установлена. Кроме того, правильное использование радиологического оборудования и методов защиты половых желез и плода от избыточного облучения позволяет уменьшить воздействие этого фактора, являющегося потенциальной причиной врожденных дефектов.

Наличие порока сердца как одного из компонентов множественного поражения систем органов при синдромах Дауна, Тернера и трисомии 13-15 (ДО и 17-18 (Е) (см. гл. 60) может быть заподозрено у беременной с высоким риском указанных заболеваний на основании результатов исследования фетальных клеток, полученных при аминокцентезе или биопсии ворсин хориона. Кроме того, выявление в полученных клетках ферментативных нарушений, характерных для болезни Гурлер, гомоцистинурии или болезни накопления гликогена типа II, также позволяет прогнозировать развитие у ребенка поражения сердца.

### ***Фетальное и промежуточное кровообращение***

У плода имеется один круг кровообращения. При этом сосуды легких составляют часть системного русла, не выделяясь в обособленное звено. Тяжелые пороки развития сердца могут не проявляться до рождения и не угрожать жизни плода до тех пор, пока одна из камер сердца способна перекачивать кровь из крупных вен в аорту. Кровь из нижней полой вены через овальное отверстие попадает в левое предсердие. Значительная часть крови, попадающей в правый желудочек, минуя нерасправленные легкие, представляющие собой область высокого сопротивления, и через открытый артериальный проток поступает в нисходящую аорту. У плода легочные артерии и артериолы окружены жидкостью, имеют относительно толстые стенки и небольшой просвет, напоминая поэтому системные артерии такого же диаметра.

В норме при рождении это единое кровообращение разделяется на два обособленных круга. Расправление легких при первом вдохе приводит к снижению легочного сосудистого сопротивления. Легочные сосуды новорожденного, которые до последнего момента были окружены жидкостью, внезапно оказываются в воздушной среде, в результате чего внесосудистое давление понижается. Новые сосуды открываются, а просвет функционировавших ранее сосудов расширяется. Понижается давление в легочных артериях, увеличивается легочный кровоток. Это происходит прежде всего вследствие легочной артериальной вазодилатации, основной причиной которой служит повышение напряжения кислорода в крови. Перевязка пупочных сосудов означает прекращение плацентарного кровообра-



щения, характеризовавшегося низким сосудистым сопротивлением. В результате повышается системное сосудистое сопротивление. Повышение легочного кровотока сопровождается увеличением притока крови в левое предсердие, а соответственно, и возрастанием давления в нем. В свою очередь повышение давления в левом предсердии способствует закрытию овального отверстия. Замена планцентарного механизма оксигенации крови на легочный вызывает внезапное повышение напряжения кислорода в артериальной крови, что в совокупности с изменением местного содержания простагландинов индуцирует констрикцию артериального протока. Его полное анатомическое закрытие происходит в течение последующих нескольких дней.

Легочная гипертензия. Легочная гипертензия обычно сопутствует многим врожденным поражениям сердца. Составление легочного сосудистого русла выступает в качестве главного фактора, определяющего клинические проявления того или иного порока, а также и вероятность успеха предполагаемого хирургического вмешательства. Подъем легочного артериального давления является следствием интенсификации легочного кровотока и повышения сосудистого сопротивления легких. Последнее может наблюдаться при возрастании сосудистого тонуса. Однако обычно к повышению сопротивления сосудов легких приводят обструктивные, облитерирующие структурные изменения сосудов легких. К счастью, большинство врожденных пороков сердца поддается хирургической коррекции, и лишь несколько изолированных или комбинированных аномалий в силу своих физиологических или анатомических особенностей не могут быть устранены оперативным путем. Более того, в последние годы был достигнут заметный прогресс в совершенствовании методов хирургического лечения новорожденных и детей раннего возраста и углубилось понимание того, что больных с риском формирования обструктивного поражения сосудов легких необходимо оперировать как можно раньше. Все это позволяет уменьшить количество детей старшего возраста и взрослых, у которых обструктивное поражение сосудов легких является следствием позднего оперативного вмешательства или прогрессирования обструкции сосудов легких после полного устранения анатомического дефекта в детстве.

Как и в других участках сосудистого русла, давление в легочной артерии определяется как произведение объема крови, протекающего через нее в единицу времени, на сопротивление кровотоку. Уравнивание давлений в большом и малом круге кровообращения имеет место в том случае, если между двумя крупными артериями или обоими желудочками имеется широкое соединение, но обструкция полулунных клапанов отсутствует. Легочное сосудистое сопротивление рассчитывается как изменение транспульмонального давления на единицу кровотока (гл. 180). При увеличении кровотока раскрывшиеся ранее сосуды растягиваются, одновременно открываются дополнительные. В результате расчетное сосудистое сопротивление понижается. Таким образом, при здоровом легочном сосудистом русле значительное повышение давления происходит только тогда, когда во много раз увеличивается кровоток. У большинства больных с врожденными пороками сердца и легочной гипертензией причина патологически высокого сосудистого сопротивления локализуется главным образом на уровне легочных артериол.

Причины обструктивного поражения сосудов легких остаются неизвестными, несмотря на то, что доказана патогенетическая роль таких факторов, как усиление легочного кровотока, повышение артериального и венозного легочного давления, полицитемии, системной гипоксии, ацидоза и нарушения бронхиального кровообращения. Сочетание обструкции легочных сосудов с пороком сердца существенно повышает риск неблагоприятного исхода у многих больных уже в самом начале жизни. Лишь некоторые из них доживают до взрослого возраста. Особенно высок риск формирования тяжелой обструкции сосудов легких у больных с врожденными пороками сердца синего типа, такими как полная транспозиция магистральных артерий, общий желудочек, отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка без легочного стеноза и артериального ствола. К другим состояниям, при которых происходит быстрое прогрессирование обструкции легочных сосудов, относятся большие дефекты межжелудочковой перегородки и (реже) тяжелые дефекты атриовентрикулярного канала и врожденные шунты «слева направо» у лиц, попадающих в высокогорные районы или страдающих синдромом Дауна.

Скорость прогрессирования обструктивного поражения сосудов легких у больных, пороки сердца у которых сформировались одновременно или почти одновременно, может быть различна. И хотя генетические факторы могут способствовать ускорению этого процесса, доказательством чего служит явное быстрое прогрессирование поражения сосудов легких у лиц с врожденными пороками сердца и трисомией 21, целый ряд пре- и постнатальных обстоятельств, оказывая влияние на сосудистое русло легких, может по крайней мере частично замедлить течение заболевания. Таким образом, состояние сосудистого русла легких можно определить количественно, учитывая не только диаметр просвета и толщину сосудистой стенки, но и число артериальных сосудов, участвующих в формировании легочного круга кровообращения. Становление сосудистого русла проксимально и на уровне терминальных бронхиол (преацинарные и интраацинарные сосуды соответственно) начинается еще до рождения. В частности, диаметр и количество интраацинарных сосудов начинают увеличиваться на поздних сроках внутриутробной жизни, что продолжается на протяжении всего детства, сопровождаясь минимальным разрастанием мышечного слоя сосудистой стенки. Последующее увеличение общей площади поперечного сечения легочного артериального русла создает условия для постепенного увеличения сердечного выброса без сопутствующего возрастания давления и сопротивления в легочной артерии. Если, однако, имеющийся порок сердца препятствует росту и ветвлению этих наиболее периферических артерий, то наблюдается повышение легочного сосудистого сопротивления, причиной которого прежде всего считается недостаточное развитие интраацинарного легочного кровообращения и возникающая вторично морфологическая облитерация сосудов. Последняя описана Heath и Edwards, разработавшими систему градации облитерации, и подразумевает анатомические изменения, включая утолщение срединного слоя сосудистой стенки, пролиферацию, гиалинизацию и фиброз интимы, ангиоматозные и плексиформные поражения, а в конечном итоге некроз артериальной стенки.

Поскольку наличие обструктивного поражения сосудов легких может выступать в качестве фактора, от которого в значительной степени зависит целесообразность выполнения операции, у больных с легочной гипертензией очень важно количественно оценить легочный кровоток и сопротивление сосудов легких, а также сопоставить полученные данные с соответствующими параметрами системного кровообращения. Кроме того, необходимо оценить лабильность сосудистого сопротивления легких. Заметное снижение сопротивления на фоне внутривенной инфузии толазолина или ингаляции кислорода свидетельствует о том, что тонус сосудов способен меняться и после успешной операции можно ожидать устранения гипертензии. Ликвидация патологических сообщений между правыми и левыми отделами сердца приводит к прекращению сброса крови в значительных количествах «слева направо». Это в свою очередь также может сопровождаться снижением давления в легочной артерии вследствие ограничения легочного кровотока. Напротив, при закрытии внутрисердечных сообщений, сопровождающихся сбросом крови в обоих направлениях или преимущественно «справа налево», у больных с высоким легочным сосудистым сопротивлением или обструктивной легочной гипертензией эффект может быть незначительным или полностью отсутствовать, а операционная летальность может быть высокой. Подобный феномен у пациентов с обширными коммуникациями между двумя кругами кровообращения на уровне аорты и легочной артерии, желудочков или предсердий получил название реакции Эйзенменгера.

Риск смерти во время родов или в ближайшем послеродовом периоде высок у беременных женщин, страдающих обструктивным поражением сосудов легких, независимо от того, проводилась его хирургическая коррекция или нет. Причина высокой смертности в этой группе пациентов ясна не до конца. Особенно высокая смертность отмечена у пациентов, которым выполняют кесарево сечение, хотя подобная операция представляет собой значительно меньший стресс для сердечно-сосудистой системы, чем самостоятельные роды и прохождение плода через влагалище. Независимо от того, какой вариант родов избран, необходимо следовать простым правилам: постоянно проводить ингаляцию кислорода и не использовать ингаляционные анестетики. Во время родов и в раннем послеоперационном периоде следует периодически контролировать напряжение

газов в артериальной крови и, если возможно, системное артериальное давление и давление в легочной артерии.

Некоторые врачи рекомендуют у женщин с обструктивным поражением сосудов легких выполнять аборт в ранних сроках, так как беременность у них сопряжена с высоким риском. Все эти женщины должны быть консультированы специалистами, и им следует объяснить потенциальные опасности беременности и родов и возможность предохранения от зачатия. Следует избегать использовать внутриматочные контрацептивы, поскольку это связано с риском кровотечения и присоединения инфекции. Назначать пероральные контрацептивы также противопоказано, так как они способствуют развитию тромбоза сосудов легких. Предпочтение следует отдавать барьерным методам предотвращения беременности. Значительно безопаснее предотвратить беременность у этих пациенток, чем проводить у них во время беременности, схваток, родов и в послеродовом периоде специфическое лечение и профилактику потенциальных осложнений.

Отдельные врожденные пороки сердца, сопровождающиеся большим сбросом крови «слева направо», клинически проявляются гиперкинетическим вариантом легочной гипертензии. У больных со значительным сбросом крови «справа налево» наблюдаются цианоз, полицитемия и изменение фаланг пальцев по типу барабанных палочек (гл. 27). При регистрации кривой яремного венозного пульса выявляется доминирующая волна *a*, что свидетельствует о большой силе сокращения правого предсердия вследствие уменьшения податливости правого желудочка. В ряде случаев удается зарегистрировать широкие систолические волны *c-v*, что позволяет заподозрить недостаточность правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана. При этом визуально определяется заметное смещение грудной клетки вверх по парастернальной линии в области расположения артерии. При аускультации прослушивается мягкий систолический шум изгнания крови в легочную артерию, следующий за громким тоном изгнания, заметную акцентуацию легочного компонента II тона сердца, а также IV тон сердца. Кроме того, можно различить диастрический шум недостаточности клапанов легочного ствола, имеющий затухающий характер. Электрокардиографически выявляется гипертрофия правого желудочка. При рентгенологическом исследовании обращают на себя внимание расширение правого желудочка, явное расширение легочного ствола, усиление сосудистого рисунка в области корня легких и обеднение периферического сосудистого русла легких. Локализация лежащего в основе указанных изменений порока сердца может быть установлена с помощью двухпроекционной и доплеровской эхокардиографии и/или катетеризации полостей сердца и ангиокардиографии (гл. 180). У больных с выраженным цианозом при локализации шунта на уровне желудочков или аортального соединения давление в правых отделах сердца практически идентично системному артериальному давлению. Однако у больных с межпредсердным шунтированием крови давление в правых отделах сердца обычно ниже системного. Ни один из известных специфических методов лечения при обструктивном поражении сосудов легких не является абсолютно эффективным.

### *Циркуляторные шунты*

Несмотря на то что у здоровых людей в постнатальном периоде через большой и легочный круг кровообращения протекают одинаковые объемы крови, сосудистое сопротивление в круге системной циркуляции приблизительно в 6 раз больше, чем в легочном. Это проявляется более высокими величинами системного артериального давления и систолического давления в левом желудочке. Высокое конечно-диастолическое давление в левом желудочке и высокое среднее давление в левом предсердии свидетельствуют о малой податливости левого желудочка. Вследствие этого при наличии патологического сообщения между отделами сердца кровь движется из левых отделов в правые. Направление и величина шунтирующего кровотока зависят от размеров дефекта и величин давления с обеих сторон. Шунтирование крови «справа налево» происходит, если на каком-то уровне в правых отделах сердца имеется обструктивное поражение: например, стеноз правого атриовентрикулярного отверстия или атрезия правого предсердно-

желудочкового (трехстворчатого) клапана, клапанный или инфундибулярный стеноз легочного ствола, высокое легочное сосудистое сопротивление. Другим неотъемлемым признаком шунта «справа налево» является системное смешивание венозной и артериализированной крови, как в случае полного аномального отхождения легочных вен, при наличии общего предсердия или общего желудочка или незарощенного артериального протока. Другим обязательным элементом этих пороков служит системная рециркуляция венозной крови, что имеет место у больных с транспозицией магистральных артерий. Локализацию, направление и величину сброса крови «справа налево» можно определить во время инвазивных гемодинамических исследований, измеряя долю венозной и артериальной крови на различных уровнях внутрисердечного кровообращения методом разведения индикатора и с помощью ангиокардиографии, как описано в гл. 180.

**Клинические проявления сброса крови «справа налево». Цианоз и полицитемия.** Эти признаки обсуждаются в гл. 27.

**«Барабанные палочки».** Характерным следствием артериальной гипоксии является расширение и утолщение терминальных фаланг пальцев конечностей. Одновременно ногти приобретают вид часовых стекол. Эти изменения сопровождаются увеличением количества капилляров, усилением кровотока через раскрывшиеся артериовенозные соустья, разрастанием соединительной ткани.

**Приступы гипоксии.** У детей, страдающих некоторыми пороками сердца синего типа, в частности с тетрадой Фалло, резкое сокращение легочного кровотока вызывает внезапное усиление цианоза. Эти приступы могут сопровождаться судорогами и даже закончиться смертью больного. Провоцируют их изменения внутрисосудистого объема крови, колебания  $P_{CO_2}$  и pH артериальной крови, внезапное снижение системного или повышение легочного сосудистого сопротивления, быстрое нарастание тяжести обструкции оттоку крови из правого желудочка, а также усиление сократимости гипертрофированных мышц выносящего правожелудочкового тракта или уменьшения полости правого желудочка при тахикардии. В подобных случаях ребенку необходимо придать коленно-локтевое положение, назначить ингаляцию кислорода, внутривенное введение жидкости и раствора бикарбоната натрия для коррекции возникшего ацидоза. Дополнительный положительный эффект может оказать введение ряда лекарственных препаратов, например морфина, стимуляторов  $\alpha$ -адренорецепторов (таких как мезатон), повышающих периферическое сопротивление и уменьшающих сброс крови «справа налево». Использование  $R$ -адреноблокаторов приводит к увеличению желудочкового объема вследствие уменьшения частоты сердечных сокращений и устранению инфундибулярной обструкции благодаря снижению сократимости миокарда.

Пациенты, страдающие пороками сердца синего типа, в частности тетрадой Фалло, для облегчения одышки после физического напряжения обычно занимают положение на корточках, согнувшись вперед. При этом, видимо, повышается насыщение артериальной крови кислородом за счет возрастания системного сосудистого сопротивления, а следовательно, уменьшения сброса крови «справа налево» и накопления не насыщенной кислородом крови в нижних конечностях. Кроме того, при этом повышается системный венозный возврат крови и, как результат, активизируется легочный кровоток.

**«Парадоксальные» эмболии и абсцессы мозга.** У больных с врожденными пороками сердца синего типа венозная кровь минует обычную фильтрацию в легких. В связи с этим эмболы, образовавшиеся в венозной системе, могут непосредственно попадать в системное кровообращение. У пациентов с тяжелым цианозом или полицитемией часто развивается окклюзирующее микроциркуляторное поражение центральной нервной системы. Кроме того, у них отмечается предрасположенность к образованию абсцессов мозга (2—4 % больных).

**Нарушение роста.** Врожденные пороки сердца синего типа и в меньшей степени белого типа часто сопровождаются физическим недоразвитием и замедлением полового созревания ребенка. Реже наблюдается отставание в умственном развитии. К возможным причинам отставания в росте относятся недостаточное питание, тканевая гипоксия, снижение периферического кровотока, гиперметаболическое состояние, хроническая декомпенсация функции сердца, генетические и эндокринные факторы, частые инфекции верхних и нижних дыхательных путей.

К настоящему времени предложено несколько классификаций врожденных нарушений сердечно-сосудистой системы, в основу которых были положены гемодинамические, анатомические и рентгенографические признаки. В табл. 185-2 представлена классификация пороков сердца, учитывающая общие варианты клинических проявлений, функциональные изменения и локализацию первичного врожденного дефекта.

Т а б л и ц а 185-2. Классификация врожденных пороков сердца

### Общие пороки сердца

Врожденная коррекция транспозиции магистральных артерий

Неправильное положение сердца

Врожденная полная блокада сердца

### Пороки сердца белого типа, сопровождающиеся сбросом крови «слева направо»

#### А. Шунт крови на уровне предсердий

##### 1. Дефект межпредсердной перегородки

Вторичное отверстие

Первичное отверстие

Венозный тонус

##### 2. Дефект межпредсердной перегородки в сочетании со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия (митральным стенозом) (синдром Лютам-баше)

##### 4 Частичное аномальное присоединение легочных вен

#### Б. Шунт крови на уровне желудочков

##### 1. Дефект межпредсердной перегородки

Узкая часть перегородки

Мышечная часть перегородки

Перимембранозная часть перегородки

Воронкообразная перегородка

##### 2. Дефект межжелудочковой перегородки в сочетании с недостаточностью клапана аорты

##### 3. Дефект межжелудочковой перегородки, сопровождаемый сбросом крови из левого желудочка в правое предсердие

#### В. Сброс крови из основания аорты в правые отделы сердца

##### 1. Разрыв аневризмы синуса Вальсальвы

##### 2. Коронарная артериовенозная фистула

##### 3. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола

#### Г. Сброс крови на аортопультмональном уровне

##### 1. Аортопультмональное окно

##### 2. Открытый артериальный проток

#### Д. Шунтирование крови на нескольких уровнях

##### 1. Полный общий атриовентрикулярный канал

##### 2. Сочетание дефекта межжелудочковой перегородки и дефекта межпредсердной перегородки

##### 3. Сочетание дефекта межжелудочковой перегородки и открытого артериального протока

### Пороки сердца белого типа, не сопровождающиеся сбросом крови «слева направо»

#### А. Пороки левых отделов сердца:

##### 1. Врожденная обструкция притоку крови в левое предсердие

Стеноз легочной вены

Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз)

Трехпредсердное сердце

##### 2. Недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана (митральная недостаточность)

Подушкообразный дефект эндокарда

Врожденная коррекция транспозиции магистральных артерий

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола  
 Другие: левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан с двойным просветом, врожденные перфорации, дополнительные швы с аномальным расположением хорд, врожденное отсутствие хорд или короткие хорды, раздвоение задней створки, парашютообразный левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан и др.

3. Первично расширенный фиброэластоз эндокарда
  4. Стеноз устья аорты
    - Стеноз изолированный подклапанный (обструктивная кардиомиопатия)
    - Стеноз аорты клапанный
    - Стеноз аорты надклапанный
  5. Недостаточность клапана аорты
  6. Коарктация аорты
- Б. Пороки правых отделов сердца
1. Аномалия Эбштейна, не сопровождающаяся цианозом
  2. Стеноз легочного ствола
    - Субинфундибулярный
    - Подклапанный
    - Клапанный
    - Надклапанный
  3. Врожденная недостаточность клапана легочной артерии
  4. Идиопатическое расширение легочного ствола

Пороки сердца синего типа

А. Легочный кровоток усилен

1. Полная транспозиция магистральных артерий
2. Синдром Тауссиг—Бинга
3. Артериальный ствол
4. Полное аномальное присоединение легочных вен
5. Единственный желудочек без стеноза легочного ствола
6. Общее предсердие
7. Тетрада Фалло с атрезией легочного ствола и усилением коллатерального артериального кровотока
8. Атрезия правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана с большим дефектом межжелудочковой перегородки, но без стеноза легочного ствола
9. Гипоплазия левых отделов сердца (атрезия аорты и левого предсердно-желудочкового клапана)

Б. Легочный кровоток не изменен или понижен

1. Атрезия правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана
2. Аномалия Эбштейна с шунтированием крови «справа налево» на уровне предсердий
3. Атрезия легочного ствола с интактной межжелудочковой перегородкой
4. Стеноз или атрезия легочного ствола в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки (тетрада Фалло)
5. Стеноз легочного ствола с шунтированием крови «справа налево»
6. Полная транспозиция магистральных артерий со стенозом легочного ствола
7. Отхождение обоих выносящих сосудов от правого желудочка и стеноз легочного ствола
8. Единственный желудочек и стеноз легочного ствола
9. Артериовенозные свищи легких
10. Сообщение между полыми венами и левым предсердием

Из: J. K. Perloff. — In: The clinical Recognition of Congenital Heart Disease, 2 ed. — Philadelphia:Saunders, 1978 (с изменениями).

В настоящей главе описываются общие пороки сердца, в то время как табл. 185-2 содержит более подробный список. Пороки сердца различают в зависимости от того, приводят они к появлению цианоза или нет. Состояния, не сопровождающиеся цианозом, подразделяют на пороки со сбросом крови «слева направо» или без него. Шунты классифицируют в зависимости от преимущественной локализации сообщения между системным и легочным кровообращением. Цианотические пороки без шунта подразделяют с учетом локализации дефекта в левых или правых отделах сердца и в области притока или оттока крови. Пороки, сопровождающиеся появлением цианоза, классифицируют на основании данных о состоянии легочного кровотока. Радиологическое исследование интенсивности легочного кровотока позволяет установить причину цианоза: является ли он следствием постоянного смешивания системной и венозной крови (в этом случае легочный кровоток усилен) или результатом уменьшения легочного кровотока.

Пороки, затрагивающие сердце в целом. Врожденная коррекция транспозиции. Этот порок складывается из двух основных анатомических нарушений: транспозиции восходящего отдела аорты и легочного ствола и инверсии желудочков. Такая анатомическая перестройка обеспечивает функциональную коррекцию порока, поскольку системная венозная кровь поступает в легочный ствол, а артериализированная венозная кровь из легких поступает в аорту. Вены большого круга кровообращения открываются в правое предсердие. Венозная кровь проходит через атриовентрикулярный клапан, представляющий собой нормальный митральный клапан, и попадает в правый «венозный» желудочек. Эта камера сердца выбрасывает кровь в легочный ствол, идущий кзади от восходящего отдела аорты. Оксигенированная кровь возвращается из легких в левое предсердие, откуда она попадает в левый «артериальный» желудочек, проходя через атриовентрикулярный клапан, являющийся нормальным трехстворчатым клапаном. Артериальная кровь выбрасывается из желудка в аорту, которая проходит впереди от легочного ствола.

У пациентов, врожденная коррекция транспозиции у которых является единственной аномалией, нет каких-либо функциональных расстройств или клиническим симптомов. Однако этот порок часто сочетается с левосторонней аномалией Эбштейна, дефектами трехстворчатого клапана, дефектами межжелудочковой перегородки, препятствием оттоку крови из венозного желудочка и врожденной блокадой сердца. У этих больных обнаруживается акцентрированный одиночный II тон сердца, выслушиваемый во втором межреберье слева, который отражает закрытие клапана аорты, лежащего латерально и впереди от клапанов легочного ствола. Протяженность предсердно-желудочкового пучка (Гиса) увеличена, что нередко приводит к нарушению атриовентрикулярной проводимости. Рентгенологическая картина характеризуется отсутствием нормального сегмента легочной артерии и гладким углублением по левой супракардиальной границе вследствие смещения восходящего отдела аорты. Смещение аорты, кроме того, можно визуализировать с помощью поперечной эхокардиографии и радиоизотопного сканирования центральных отделов кровообращения. Диагностика врожденной коррекции транспозиции основывается на результатах селективной ангиокардиографии.

Аномалии расположения сердца. К аномалиям расположения сердца относят состояния, при которых верхушка сердца находится в правой половине грудной клетки — декстрокардия, по средней линии — мезокардия, или в нормальном положении, т. е. в левой половине грудной клетки, но при этом наблюдается неправильное расположение всех внутренних органов — изолированная левокардия. Для постановки диагноза аномального расположения сердца необходимо знать расположение органов брюшной полости. Например, зеркальная декстрокардия обычно встречается у больных с полным обратным расположением внутренних органов. Такая ситуация чаще встречается у людей, сердце у которых в целом нормальное. Напротив, если декстрокардия не сопровождается полным обратным расположением внутренних органов, то, как правило, у пациента имеются другие пороки сердца. Если сердце занимает свое обычное положение, но внутренние органы инвертированы, также можно выявить серьезные нарушения строения сердца. Более того, в случае промежуточного расположения внутренних органов аспления или полиспления сочетаются

со сложными множественными аномалиями сердца, включая комбинированное поражение системных и легочных вен, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, подушкообразные дефекты эндокарда. При аномалиях расположения сердца часто выявляют транспозицию магистральных артерий, а аспления обычно сопровождается наличием двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка. Распознавание этих сложных синдромов очень важно, так как необходимо отличать их от различных пороков сердца синего типа, которые легче, чем аномалии расположения сердца, поддаются хирургической коррекции. Диагностика основана на рентгенографическом обнаружении симметричной тени печени и телец Ховелла — Джолли и Хейнца в эритроцитах в мазке. Подтверждают диагноз отрицательные или патологические результаты радиоизотопного сканирования селезенки.

**Врожденная полная блокада сердца.** При внутриутробном развитии предсердно-желудочковый узел и предсердно-желудочковый пучок (Гиса) закладываются как отдельные структуры и объединяются лишь позже. Причиной врожденной полной блокады сердца служит разобщенность предсердной мускулатуры и предсердно-желудочкового узла или предсердно-желудочкового пучка (Гиса) в случае отсутствия предсердно-желудочкового узла. В ряде случаев анатомический разрыв локализуется между предсердно-желудочковым узлом и основной частью предсердно-желудочкового пучка (Гиса) или непосредственно внутри пучка. Факторы, приводящие к врожденной блокаде сердца, в большинстве случаев неизвестны. При этом она встречается у детей без каких-либо других анатомических дефектов сердца. Однако врожденная блокада сердца может быть следствием фетального миокардита, идиоатического кровотечения и некроза с вовлечением проводящей системы сердца, дегенеративных процессов и фиброза, которые в ряде случаев могут быть связаны с трансплацентарным пассажем иммунных комплексов от матери, страдающей системной красной волчанкой. Реже врожденная блокада сердца сопровождается врожденными пороками сердца. Наиболее распространено ее сочетание с корригированной транспозицией магистральных артерий.

Обнаружение при аускультации постоянной брадикардии у плода (частота сердечных сокращений от 40 до 80 в 1 мин), результаты ультразвукового или электронного мониторирования позволяют поставить правильный диагноз. Наиболее высок риск у новорожденных, частота сокращений желудочков у которых не превышает 50 ударов в 1 мин, а частота сокращений предсердий более 150 ударов в 1 мин. Если у подобного ребенка наряду с этими признаками выявлена какая-либо сердечно-сосудистая патология, его шансы на выживание значительно уменьшаются. Дети без симптомов болезни лечения не требуют. При застойной сердечной недостаточности целесообразно проводить дигитализацию независимо от наличия полной блокады сердца.

Изопроterenол и другие адrenomimetические препараты, а также атропин не оказывают стойкого положительного эффекта. При застойной сердечной недостаточности и приступах Адамса — Стокса необходимо установление электрокардиостимулятора независимо от возраста ребенка. Первичное лечение ребенка, которому показано установление постоянного эпикардиального электрокардиостимулятора, обычно включает трансвенное внутрисердечное введение электрода в правый желудочек перед операцией с целью защитить больного от тяжелых нарушений ритма во время вводного наркоза. После имплантации электрокардиостимулятора возникают различные проблемы, обусловленные ростом ребенка и затрагивающие системы отведений: молодой физически активный пациент может повредить хрупкий электрод; продолжительность работы пульсового генератора ограничена. У детей с врожденной полной блокадой сердца, достигшего раннего детского возраста, симптомы болезни обычно отсутствуют до периода позднего детства или подросткового возраста.

**Пороки сердца белого типа со сбросом крови «слева направо».** Дефект межпредсердной перегородки. Дефект межпредсердной перегородки достаточно часто встречается у взрослых людей, страдающих врожденным пороком сердца, причем у женщин он выявляется чаще, чем у мужчин. Дефекты типа велозного синуса возникают в верхней части межпредсердной перегородки вблизи впадения верхней полой вены, и их появление нередко сопровождается аномальным соединением легочных вен, исходящих из правого



легкого с верхней полой веной и правым предсердием. Чаще всего предсердный дефект захватывает овальную ямку, локализуется в средней части межпредсердной перегородки и носит название порок типа вторичного отверстия. Подобные дефекты не следует путать с незаращением овального отверстия. Анатомическая облитерация овального отверстия, как правило, следует за его функциональным закрытием вскоре после рождения. При этом остаточная, «зондовая», проходимость отверстия рассматривается как вариант нормы. Дефект межпредсердной перегородки означает наличие истинной недостаточности межпредсердной перегородки с сохранением функциональной и анатомической проходимости дефекта. Аномалии типа первичного отверстия представляют собой вариант подушкообразного дефекта эндокарда, локализуемого непосредственно рядом с предсердно-желудочковыми клапанами, каждый из которых может быть деформирован и неспособен выполнять свою функцию. Иногда они образуют общий предсердно-желудочковый клапан. Этот дефект может также захватывать базальную часть межжелудочковой перегородки. Дефекты типа первичного отверстия обычно встречаются у больных с синдромом Дауна, для которых, однако, более характерны сложные подушкообразные аномалии эндокарда. Термином «синдром Лютамбаше» описывают редкую комбинацию дефекта межпредсердной перегородки и стеноза левого атриоventрикулярного отверстия (митрального стеноза). Последний развивается как следствие приобретенного ревматического вальвулита.

Величина сброса крови «слева направо» через дефект межпредсердной перегородки зависит от размеров дефекта, относительной податливости желудочков и величин сосудистого сопротивления легочного и системного кругов кровообращения. Шунт крови «слева направо» приводит к диастолической перегрузке правого желудочка и повышению легочного кровотока. Сопrotивление сосудов легких у детей и лиц молодого возраста с дефектом межпредсердной перегородки обычно нормально или понижено, а объемная нагрузка хорошо переносится, несмотря на то, что легочный кровоток может превышать системный в 3—6 раз.

В первые годы жизни у детей с дефектом межпредсердной перегородки клинических симптомов болезни нет, хотя в ряде случаев можно отметить некоторое физическое недоразвитие и повышенную склонность к инфекциям дыхательных путей. У детей более старшего возраста появляются признаки заболевания органов кровообращения и дыхания. У многих больных в возрасте старше 40 лет возникают предсердные нарушения ритма, легочная артериальная гипертензия, шунтирование крови в обоих направлениях с последующим формированием стойкого шунта «справа налево», сердечная недостаточность. У лиц, постоянно находящихся в условиях гипоксии на больших высотах, легочная гипертензия развивается, как правило, в более раннем возрасте. Такие анамнестические данные, как эпизоды физической слабости, легочная гипертензия и развитие сердечной недостаточности в младенчестве или детстве, позволяют заподозрить у больного наличие дефекта, относящегося к разновидностям подушкообразной трансформации эндокарда.

При физикальном обследовании выявляют выраженный сердечный толчок за счет правого желудочка и пальпируемую пульсацию легочной артерии. I тон сердца может быть не изменен или расщеплен с акцентуацией тона закрытия правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана. Повышенный ток крови через клапан легочного ствола обуславливает возникновение миддиастического шума изгнания крови. II тон сердца расщеплен широкой паузой и довольно постояен по отношению к дыхательному циклу, что связано с реципрокными изменениями величины сброса крови «слева направо» и системным венозным притоком в правый желудочек во время дыхания. В связи с этим заполнение правого желудочка остается постоянным, а ударный объем правого желудочка превышает величину ударного объема левого желудочка на протяжении всего дыхательного цикла. При легочной гипертензии расщепление II тона остается связанным с дыхательным циклом, пауза между его составными частями может быть короче. Миддиастический рычащий шум, слышимый в четвертом межреберном промежутке по левой границе грудины, отражает высокий кровоток через правый предсердно-желудочковый (трехстворчатый) клапан. У больных с дефектом типа первичного отверстия при-

наками сопутствующих недостаточности правого или левого предсердно-желудочковых клапанов или дефекта межжелудочковой перегородки являются дрожание на верхушке и голосистолический шум.

Указанные физикальные признаки меняются после того, как возросшее легочное сосудистое сопротивление приводит к понижению величины сброса крови «слева направо». Интенсивность как легочного, так и трикуспидального шумов снижается, легочный компонент II тона сердца и тон систолического изгнания акцентированы, оба компонента II тона сердца могут стать распылчатыми, кроме того, появляется диастолический шум, вызванный недостаточностью клапанов легочного ствола. По мере развития шунта крови «справа налево» формируются «барабанные палочки» и появляется цианоз.

На электрокардиограмме у больных с дефектом типа вторичного отверстия можно обнаружить отклонение электрической оси сердца вправо, а также феномен  $rSr'$  в правых грудных отведениях, отражающий замедление активации заднебазальной части межжелудочковой перегородки. В отличие от взрослых у детей часто встречается гипертрофия правого желудочка. У больных с дефектом типа венозного синуса иногда проявляется эктопическая предсердная активность или блокада сердца I степени. Характерным электрокардиографическим признаком у больных с дефектом типа первичного отверстия является нарушение проводимости по правому желудочку, сопровождаемое отклонением электрической оси сердца влево, а также верхней ориентацией и поворотом против часовой стрелки во фронтальной плоскости петли  $QRS$ . При каждом из указанных дефектов развития сердца можно обнаружить различные степени гипертрофии правого желудочка и правого предсердия. Выраженность гипертрофии зависит от величины давления в легочном стволе. При этом удлинение интервала  $P-R$  наиболее распространено у лиц с дефектом типа первичного отверстия. При рентгенографии грудной клетки выявляют расширение теней правого предсердия и желудочка, дилатацию легочного ствола и его ветвей и усиление сосудистого легочного рисунка. Расширение левого предсердия нехарактерно. Во время эхокардиографического обследования пациента следует предпринять попытку непосредственной визуализации дефекта, используя субкостальный правый парастеральный или апикальный доступы. Косвенными признаками выраженной объемной перегрузки правого желудочка являются дилатация легочного ствола и полости правого желудочка, а также переднее систолическое (парадоксальное) или «плоское» смещение межжелудочковой перегородки. У 10—20% больных с вторичными дефектами обнаруживают пролапс левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. Для подушковидных аномалий эндокарда характерны булавовидный (состоящий из трех створок) левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан и нарушение соотношений между межжелудочковой перегородкой и клапаном. Важным элементом диагностики недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана (митральной недостаточности) любого происхождения служит доплеровское, исследование.

Диагноз может быть подтвержден при катетеризации полостей сердца путем проведения катетера через предсердный дефект. Уровень, где катетер пересекает межпредсердную перегородку, указывает на локализацию венозного синуса, если это имеет место в верхней части тени сердца, или первичного дефекта, если это происходит в более низкой ее части. Величина сброса крови может быть определена повторными изменениями насыщения крови кислородом или серией регистрации кривых разведения индикатора. У людей молодого возраста, несмотря на значительный шунт, давление в правых полостях сердца часто остается нормальным. Легочная артериальная гипертензия более характерна для лиц старшего возраста. При подушкообразном дефекте эндокарда на ангиограммах левого желудочка нередко видна деформация выносящей части левого желудочка по типу «гусяной шеи», что связано с изменением формы передней створки левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. При этом также выявляют недостаточность этого клапана. Если насыщение крови верхней полостью вены высоко или если катетер попадает в легочные вены непосредственно из правого предсердия, то можно заподозрить дефект типа венозного синуса. В этом случае метод разведения индикатора и селективная ангиография помогают установить количество и локализацию аномальных вен. Частичное аномальное соединение легочных вен, как правило, сопровожда-

ется дефектом типа венозного синуса, но может встречаться также и при первичных и вторичных дефектах или же вообще не сопровождаться какими-либо нарушениями межпредсердной перегородки.

Подушководные аномалии эндокарда, более сложные, чем дефекты типа первичного отверстия, сопровождаются заметной легочной гипертензией и высокой инвалидизацией и смертностью, особенно в раннем детском и детском возрасте. Больные же с дефектами межпредсердной перегородки типа венозного синуса или вторичного отверстия редко умирают раньше пятидесяти лет. Между пятым и шестым десятилетиями лет жизни прогрессивно нарастают симптомы, ведущие к тяжелой инвалидизации. Медикаментозное лечение должно включать быстрое подавление инфекции дыхательных путей, антиаритмические препараты при появлении фибрилляции предсердий или суправентрикулярной тахикардии и мероприятия, рекомендуемые при сердечной недостаточности (гл. 182). Несмотря на то что риск подострого бактериального эндокардита у этих больных невысок, перед стоматологическими вмешательствами целесообразен профилактический прием антибиотиков (см. гл. 188).

Оперативную коррекцию порока лучше всего проводить детям в возрасте от 3 до 6 лет. Однако хирургическое лечение следует рекомендовать всем больным с несложным дефектом межпредсердной перегородки, у которых отмечается значительный сброс крови «слева направо», т. е. у кого соотношение легочного и системного кровотока превышает 1,5:1,0. Если риск осложнений мал, то прогноз благоприятен даже у больных в возрасте старше 40 лет при отсутствии у них легочной гипертензии. Дефект ушивают или закрывают с помощью заплатки из синтетического материала в условиях искусственного кровообращения. Детям с клиническими симптомами болезни и сложными подушкообразными дефектами эндокарда требуется выполнение корригирующих операций. Особое внимание при хирургической коррекции подушкообразных дефектов эндокарда следует уделять предсердно-желудочковым клапанам. Для предотвращения выраженной регургитации и развития сердечной недостаточности в послеоперационном периоде при булавовидных, деформированных и функционально неполноценных клапанах необходима их коррекция или замена. У пациентов с подушкообразными дефектами эндокарда высок риск развития во время операции таких осложнений, как полная блокада сердца и стойкая недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана (митральная недостаточность). Интраоперационное электрофизиологическое картирование пути прохождения проводящей системы позволяет уменьшить риск послеоперационной блокады сердца. Операция показала больным с небольшими дефектами и незначительным сбросом крови «слева направо» или больным с тяжелым поражением сосудов легких без выраженного шунта «слева направо».

Частичное аномальное соединение легочных вен. Это состояние характеризуется присоединением одной или более легочных вен непосредственно к правому предсердию или к одной из его частей. Частичная транспозиция легочных вен обычно сопровождается дефектом межпредсердной перегородки, как правило, типа венозного синуса. Обычно этот порок затрагивает\* вены верхней и средней правых долей и верхнюю полую вену. Гемодинамические изменения и данные физического обследования обычно сходны с таковыми при дефекте межпредсердной перегородки.

Дефект межжелудочковой перегородки. Дефекты межжелудочковой перегородки могут быть изолированными или сопровождаться другими нарушениями строения и функции сердца. Единичное отверстие чаще всего расположено в мембранной части перегородки. Функциональные расстройства зависят прежде всего от размеров отверстия и от состояния легочного сосудистого русла, а не от расположения дефекта. При небольшом дефекте возникает существенный градиент давлений в правом и левом желудочках (болезнь Роже), а во время систолы происходит незначительный сброс крови, ограниченный размерами дефекта. Дефекты больших размеров создают меньшее сопротивление кровотоку. В то же время при значительной величине дефекта оба желудочка гемодинамически функционируют как единая насосная камера с двумя выходами, уравнивая давление в системном и легочном круге кровообращения. В подобных случаях величина шунта «слева направо» обратно пропорциональна отношению легочного и системного сосудистого сопротивления. У

больных с обширными дефектами и значительным сбросом крови «слева направо» возникает перегрузка левого желудочка, что может привести к развитию левожелудочковой недостаточности. Возможность выживания подобных детей определяется скоростью регрессии фетального легочного кровотока, повышения легочного сосудистого сопротивления или развития вторичной инфундибулярной гипертрофии и обструкции оттоку крови из правого желудочка. К двадцати годам у многих больных с обширным дефектом становится заметным цианоз, являющийся результатом необратимых облитерирующих изменений легочных сосудов с преобладанием шунта «справа налево». Иногда у детей в возрасте около 3 лет возможно спонтанное закрытие небольших и даже значительных дефектов. В других случаях с возрастом по мере роста сердца может произойти относительное уменьшение размеров дефекта межжелудочковой перегородки. В редких случаях функциональная неполноценность клапана аорты вследствие недоразвития его створок или пролапса створок в незарешенное отверстие межжелудочковой перегородки может осложнить течение болезни и доминировать в клинической картине дефекта межжелудочковой перегородки.

Клиническая картина зависит от возраста больного, размеров дефекта, величины сосудистого сопротивления легких. У больных с небольшими дефектами порок клинически не проявляется. Признаками умеренного сброса крови «слева направо» могут быть лишь непереносимость физической нагрузки и утомляемость. Дети с обширными дефектами часто страдают инфекционными болезнями легких и дыхательных путей, у них замедлен рост и возможно развитие сердечной недостаточности. Однако если ребенок пережил этот период, то вплоть до взрослого состояния выраженность клинических симптомов у него может уменьшаться. У больных с тяжелой обструкцией сосудов легких, достигших взрослого возраста, отмечают одышку при физической нагрузке, загрудинные боли, обмороки и кровохарканье. Развитие шунта «справа налево» приводит к появлению цианоза, «барабанных палочек» и полицитемии.

У больных с дефектами средних размеров выявляют кардиомегалию с сильным левожелудочковым толчком и значительным систолическим дрожанием вдоль нижней части левой границы грудины. II тон сердца нормален или немного расщеплен с умеренной акцентуацией легочного компонента. На верхушке сердца слышится III тон сердца и диастолическое дрожание, отражающие повышенный кровоток через левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан во время быстрого наполнения желудочка. Характерный голосистолический шум появляется во время тока крови через дефект. Лучшее всего он выслушивается в области третьего и четвертого межреберий слева от грудины. Он широко иррадирует на всю прекардиальную область. Кроме того, можно услышать базальный мидсистолический шум изгнания, обусловленный интенсивным током крови через клапан легочного ствола. У больных с обструкцией сосудов легких и небольшим сбросом крови «слева направо» систолическое дрожание и систолический шум могут ослабеть и стать короче или даже полностью исчезнуть, но вместо них появятся заметная прекардиальная пульсация правого желудочка, тон легочного изгнания и мягкий шум систолического изгнания, а также небольшое расщепление II тона сердца с акцентуацией легочного компонента и диастолический шум недостаточности клапана легочного ствола.

О происходящих патофизиологических процессах судят по изменениям электрокардиограммы, относительных рентгенологических размеров и формы обоих желудочков, состоянию легочных полей. У больных с небольшими дефектами электрокардиограмма не изменена. При значительном сбросе крови «слева направо» видны признаки гипертрофии левого или обоих желудочков. В случае формирования обструкции сосудов легких развивается гипертрофия правого желудочка. Рентгенограммы при небольших дефектах также могут быть без особенностей. Обширные дефекты характеризуются расширением границ левого предсердия, гипертрофией обоих желудочков, подчеркнутым сегментом легочной артерии и усиленным сосудистого легочного рисунка. У больных с обструктивным поражением сосудов легких отмечается относительное обеднение периферического легочного рисунка. М-эхокардиографическим признаком дефекта межжелудочковой перегородки является расширение полостей левого предсердия и желудочка вследствие шунтирования крови. Двухпроекционная эхокардиография позволяет получить изображение межжелудочковой перегородки из нескольких точек.

Приблизительно в 90 % случаев дефект локализуется в перепончатой части межжелудочковой перегородки. Расположение дефекта в самой верхней части перегородки влечет за собой сброс крови из левого желудочка в правое предсердие, так как правый предсердно-желудочковый (трехстворчатый) клапан находится ниже левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. Клиническая, электрокардиографическая и рентгенологическая картина у этих пациентов часто не отличается от соответствующих параметров при простом дефекте межжелудочковой перегородки. Тем не менее можно обнаружить расширение полости правого предсердия и другие признаки объемной перегрузки правого желудочка. Диагноз ставится на основании результатов левожелудочковой вентрикулографии. Пропалс створок клапана аорты через дефект межжелудочковой перегородки, расположенный под легочным стволом, или комбинация подбороздчатого дефекта перегородки и недоразвития комиссуры клапана аорты могут привести к формированию недостаточности клапана аорты, которая часто имеет тенденцию к прогрессированию и представляет собой наиболее серьезное гемодинамическое расстройство. В подобных случаях может потребоваться радикальная хирургическая коррекция с протезированием клапана аорты.

Патофизиология единственного или общего желудочка сходна с таковой обширного дефекта межжелудочковой перегородки, хотя эмбриологически эти два порока различны. У больных с единственным желудочком обязательно происходит смешивание системной и легочной венозной крови, однако в случае формирования раздельных потоков крови и повышенного легочного кровотока цианоз мало выражен или полностью отсутствует. С помощью эхокардиографии и ангиографии необходимо дифференцировать обширный дефект межжелудочковой перегородки от единственного желудочка, поскольку оперативная коррекция последнего значительно сложнее.

• Риск развития бактериального эндокардита выше у больных с дефектами небольших и средних размеров, чем при обширных дефектах. Тем не менее во всех случаях важно проводить соответствующую профилактику. У детей раннего возраста со значительным сбросом крови «слева направо» застойная недостаточность может быть тяжелой и упорной, несмотря на энергичное медикаментозное лечение. Наилучшие результаты в этой ситуации могут быть достигнуты только после закрытия дефекта. Хирургическое лечение показано детям и взрослым при умеренном или выраженном сбросе крови «слева направо» и соотношении легочного и системного кровотока более 1,5:1,0 или 2,0:1,0 независимо от величины давления в легочном ств/ле. Операция противопоказана больным с небольшими дефектами и незначительным сбросом крови «слева направо», а также тем, у кого легочное сосудистое сопротивление повышено настолько, что шунт «слева направо» становится невозможным. Действительно, при значительном повышении сопротивления сосудов легких операция связана с большим риском.

Аневризма и свищ синуса аорты. Врожденная аневризма синуса аорты Вальсальвы, в частности правого венечного синуса, встречается редко. Этот порок заключается в разделении, или отсутствии соединения, между средним слоем аорты и фиброзным кольцом клапана аорты. Прогрессирующее аневризматическое расширение этой зоны может ничем не проявляться вплоть до достижения больным возраста 30—40 лет, когда может произойти ее прорыв в полость сердца. Как правило, образовавшаяся аортокардиальная фистула открывается в правый желудочек и реже — в правое предсердие.

Интактная аневризма обычно не вызывает каких-либо клинических симптомов или расстройств гемодинамики. Разрыв аневризмы часто происходит внезапно, сопровождается загрудинными болями и формированием постоянного артериовенозного шунта, приводит к объемной перегрузке как правых, так и левых отделов сердца, приводя к развитию сердечной недостаточности. Эту аномалию следует заподозрить у пациентов с недавно возникшими загрудинными болями, симптомами сокращения резервов сердца, при подсакаивающем пульсе, громком поверхностном постоянном шуме, усиливающимся в диастолу, когда фистула открывается в правый желудочек, при появлении дрожания вдоль правой или левой нижней парастеральной области. Диагноз может быть поставлен на основании результатов двухпросекционной и доплеровской эхокардиографии и ретро-

градной грудной аортографии. Оперативное лечение показано больным со значительным сбросом крови «слева направо».

**Коронарная артериовенозная фистула.** Коронарная артериовенозная фистула — это редкий порок, который, как правило, заключается в наличии соединения между правой венечной артерией и правым предсердием или желудочком. Сброс крови обычно невелик, и миокардиальный кровоток при этом не страдает. К потенциальным осложнениям относятся бактериальный эндокардит, тромбообразование с окклюзией или дистальной эмболизацией, разрыв аневризматически расширенного свища, а в редких случаях — легочная гипертензия и застойная сердечная недостаточность. При обнаружении громкого поверхностного постоянного шума в нижней или средней области границы грудины требуется тщательное обследование больного. Допплеровская эхокардиография позволяет установить локализацию шунта. Если место отхождения фистулы расположено проксимально, то его можно определить с помощью двухпроекционной эхокардиографии. Ретроградная торакальная аортография или коронарная ангиография позволяют уточнить размеры и анатомические особенности свищевого хода, который затем можно ушить.

**Аномальное отхождение венечной артерии** от легочного ствола. Отхождение левой венечной артерии от легочного ствола встречается довольно редко. После рождения ребенка высокое сосудистое сопротивление легких понижается, перфузия левой венечной артерии из легочного ствола прекращается, и направление кровотока по аномальному сосуду меняется на противоположное. При этом общая перфузия миокарда должна осуществляться за счет правой венечной артерии и может быть достаточной для нормальной двигательной активности только в том случае, если между двумя коронарными руслами разовьются адекватные коллатерали. Обычно в первые 6 мес жизни развиваются инфаркт миокарда и фиброз, что приводит к смерти в течение первого года жизни. Без хирургического лечения до детского возраста или подросткового периода доживает 10—20 % подобных больных. В ряде случаев у детей старшего возраста или взрослых дисфункция сосочковых мышц, пострадавших в результате ишемии или инфаркта, приводит к недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана (митральной недостаточности).

Диагноз аномального отхождения венечной артерии подтверждается электрокардиографическими признаками переднебокового инфаркта миокарда. Ангиография основания аорты или коронарная ангиография позволяют продемонстрировать ретроградное впадение венечного сосуда в легочный ствол и отхождение от аорты единственной правой венечной артерии.

Лучшим методом лечения взрослых больных является операция по наложению венозного трансплантата, выполняющего роль венечной артерии. Исход операции и дальнейший прогноз зависят от степени повреждения миокарда.

**Незаращение артериального протока.** Артериальный проток представляет собой сосуд, идущий от бифуркации легочного ствола к аорте, к тому, ее участку, который находится непосредственно дистальнее левой подключичной артерии. В норме проток закрывается сразу же после рождения под влиянием резкого повышения напряжения кислорода в артериальной крови вслед за началом самостоятельного дыхания, а также под влиянием перераспределения в крови вазоактивных веществ, в частности простагландинов. Пролиферация внутренней оболочки и фиброзной ткани идет постепенно, так что анатомическое закрытие протока полностью заканчивается лишь через несколько месяцев после рождения. Незаращение артериального протока после рождения встречается довольно часто, преимущественно у женщин, у детей, родившихся от женщин, которые в I триместре беременности перенесли краснуху, у недоношенных новорожденных и у детей, родившихся в районах высокогорий. Следует различать незаращение артериального протока у недоношенного новорожденного, у которого отсутствуют нормальные механизмы постнатального закрытия протока вследствие их незрелости, и у доношенного новорожденного, у которого открытый проток представляет собой истинную врожденную аномалию, вызванную скорее всего первичным анатомическим дефектом эластической ткани сосудистой стенки. Иногда незаращение артериального протока может сопровождаться другими пороками, в частности коарктацией аорты, дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом легочного ствола, стенозом устья аорты. Проходимость

артериального протока может выступать в качестве единственного механизма поддержания легочного или системного кровотока в присутствии таких дефектов, как атрезия легочного ствола или нарушение проходимости дуги аорты.

Величина кровотока через артериальный проток зависит от соотношения давления и сопротивления в большом и малом круге кровообращения, а также от поперечного сечения и длины протока. Чаще всего давление в легочном круге кровообращения нормально, и градиент давлений и сброс крови из аорты в легочный ствол сохраняются на протяжении всего сердечного цикла. При физикальном обследовании можно обнаружить характерное дрожание и постоянный «машинный» шум по левой верхней границе грудины, усиливающийся к концу систолы. Расширение левого предсердия и левого желудочка служит компенсаторным механизмом в ответ на увеличенный венозный возврат. Кроме того, могут возникать шумы при прохождении крови через левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан и клапан аорты. При большом или умеренном сбросе крови «слева направо» кровь, протекающая через проток, вызывает увеличение системного пульсового давления и появление подсакаивающего пульса на периферических артериях. Указанные изменения гемодинамики проявляются электрокардиографическими признаками гипертрофии левого желудочка, а иногда и левого предсердия, а также высокими восходящей аортой и легочным стволом, усилением кровенаполнения сосудов легких при рентгеновском исследовании. Измерив с помощью эхокардиографии размеры левого предсердия и левого желудочка, можно оценить величину шунта «слева направо».

Диагностирование открытого артериального протока у детей раннего возраста и у лиц с легочной гипертензией или сердечной недостаточностью затруднено. В этих случаях градиент давлений между аортой и легочным стволом понижен или отсутствует, так же как и типичный постоянный шум. Могут выслушиваться только систолический шум изгнания на основании сердца или шум Грэма Стилла. Эти шумы также могут отсутствовать. При тяжелом поражении сосудов легких возникает обратный ток крови по артериальному протоку, в результате чего в нисходящий отдел аорты подмешивается неоксигенированная кровь. Следствием являются цианоз пальцев нижних конечностей и их изменение по типу «барабанных палочек». Этот феномен получил название дифференциальный цианоз.

Широкий артериальный проток может сопровождаться развитием сердечной недостаточности и отека легких у недоношенных детей, однако при рождении ребенка в срок этот порок часто бывает совместим с жизнью и достижением взрослого возраста. Лечение недоношенного новорожденного с симптомами указанных выше расстройств включает либо фармакологическое подавление синтеза простагландинов с помощью индометацина, что приводит к самостоятельному закрытию протока, либо его хирургическую перевязку. Фармакологические методы неэффективны у доношенных новорожденных и у тех детей, у кого открытый проток представляет собой истинную аномалию. Основными причинами смерти взрослых больных с открытым артериальным протоком служат сердечная недостаточность и бактериальный эндокардит, реже — тяжелая обструкция сосудов легких, вызывающая аневризматическое расширение, кальцификацию и разрыв протока.

При отсутствии тяжелого поражения сосудов легких и преобладании сброса крови «справа налево» открытый артериальный проток следует устранить хирургическим путем по меньшей мере у детей в возрасте старше 2 лет. Если у пациента нет сопутствующих заболеваний, степень риска при перевязке или рассечении протока, выполняемых в плановом порядке, не превышает 2%. Операционный риск также невысок, если имевшаяся у пациента сердечная недостаточность успешно компенсирована перед операцией. После эффективного лечения бактериального эндокардита операцию следует отложить на несколько месяцев, поскольку в течение этого времени сохраняется отечность протока, делающая его легкоранимым и хрупким.

**Пороки сердца белого типа без шунтирования крови.** Врожденный стеноз устья аорты (аортальный стеноз). К порокам развития, создающим препятствие выбросу крови из левого желудочка, относятся врожденный клапанный аортальный стеноз, врожденный подклапанный стеноз аорты, врожденный надклапанный стеноз аорты.

. Клапанный аортальный стеноз. Клапанный аортальный стеноз представляет собой сравнительно редкую врожденную аномалию сердечно-сосудистой системы. У мужчин встречается в 3—4 раза чаще, чем у женщин. Наличие двух створок клапана аорты может быть наиболее часто встречающейся врожденной аномалией сердца и всегда распознается в начале жизни. Со временем двустворчатый клапан аорты может стенозироваться или стать источником инфекционного эндокардита и у взрослых больных представлять определенные затруднения в Дифференцировании этого процесса от приобретенного ревматического стеноза устья аорты. Часто сопровождается открытым артериальным протоком и коарктацией аорты.

Особенности кровотока, вызванные врожденной деформацией, ригидностью клапана аорты, обычно приводят к утолщению створок клапана, а позже и к их кальцификации. Выраженная обструкция приводит к формированию концентрической гипертрофии стенки левого желудочка и дилатации восходящей аорты.

Особенности гемодинамики обсуждаются в гл. 187. Считается, что при максимальном систолическом градиенте давлений более 70 мм рт. ст. в сочетании с нормальным сердечным выбросом или при эффективном диаметре отверстия клапана аорты менее 0,6 см<sup>2</sup> на каждый квадратный метр поверхности тела создаются критические условия для обструкции кровотоку из левого желудочка. У детей и лиц молодого возраста величины сердечного выброса в покое обычно остаются в пределах нормы, но не могут адекватно возрасти во время мышечной работы.

У большинства детей с врожденным стенозом устья аорты симптомы заболевания отсутствуют. При рутинном обследовании, как правило, обнаруживают шум в сердце. Если у ребенка в анамнезе есть указания на утомляемость и появляющуюся во время физической нагрузки одышку, можно заподозрить умеренно выраженную обструкцию. При тяжелой обструкции неспособность левого желудочка увеличить сердечный выброс и поддерживать таким образом церебральный кровоток во время физической активности может привести к обморокам, а несоответствие поступления кислорода потребностям в нем миокарда — приступ стенокардии. Если у пациента выявляются симптомы клапанного аортального стеноза, то это означает, что степень стеноза достигает критического значения. В то же время отсутствие клинических симптомов еще не исключает наличия умеренно выраженной обструкции. У пациента с критическим стенозом может наступить внезапная смерть, причиной которой будет служить желудочковая аритмия, вызванная в свою очередь острой ишемией миокарда.

Выраженная обструкция сопровождается появлением сердечного горба за счет высокого толчка левого желудочка и прекардиальным систолическим дрожанием на основании сердца, иррадиирующим в область яремной вырезки и вдоль сонных артерий. Пресистолическое расширение сердца можно обнаружить пальпаторно. При подвижном клапане, в частности в случаях легкого или умеренного стеноза, на верхушке сердца выслушивается типичный систолический аортальный тон изгнания, означающий открытие клапана аорты. Отсроченное закрытие стенозированного клапана аорты приводит к появлению единичного или расщепленного, но с небольшим промежутком II тона сердца. Расщепление может носить парадоксальный характер. Наличие IV тона сердца обусловлено тяжелой обструкцией. Систолический шум появляется по окончании изометрического сокращения левого желудочка. Он имеет ромбовидную форму, громкий, грубый, лучше всего выслушивается на основании сердца. Шум, как и дрожание, иррадиирует в область яремной вырезки и каротидных сосудов, а также на верхушку сердца. Можно выслушать ранний диастолический дующий шум недостаточности клапана аорты. Однако недостаточность клапана аорты проявляется гемодинамически только в том случае, если клапан поражен инфекционным эндокардитом. В ряде случаев у пациентов с врожденным двустворчатым клапаном аорты тяжелая недостаточность клапана аорты может быть доминирующим гемодинамическим расстройством.

Электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка косвенно свидетельствуют о тяжести обструкции. В то же время наличие у больного нормальной или почти нормальной электрокардиограммы не исключает тяжелого стеноза устья аорты, а выявление, у пациента «феномена напряжения» левого желудочка обычно указывает на тяжесть этого процесса.



Общие размеры сердца чаще всего остаются в пределах нормы или немного увеличены. Умеренная или тяжелая обструкция сопровождается расширением левого предсердия и формированием концентрической гипертрофии левого желудочка. Выявляют также постстенотическую дилатацию восходящей аорты. При эхокардиографическом исследовании в просвете аорты обнаруживают множественные эксцентрические линии диастолического закрытия, утолщение задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки, неполное разделение створок клапана аорты и расширение аорты. Двухпроекционная эхокардиография позволяет изучить морфологию аорты; доплеровская эхокардиография является наиболее точным методом неинвазивной оценки величины обструкции. После того как поставлен клинический диагноз стеноза устья аорты и данные анамнеза, клинического обследования, а также рентгенологического, электрокардиографического и эхокардиографического исследований указывают на наличие тяжелой обструкции, необходима катетеризация полостей сердца. При этом уточняют локализацию и степень обструкции, выявляют сопутствующие пороки развития. При легкой или умеренной обструкции катетеризацию левых отделов сердца следует повторять каждые 5—10 лет, так как стеноз может прогрессировать.

Медикаментозное лечение врожденного аортального клапанного стеноза включает профилактику инфекционного эндокардита, а больным с ограниченным резервом миокарда перед операцией следует назначать сердечные гликозиды, мочегонные средства и ограничивать потребление поваренной соли. При тяжелом стенозе устья аорты, даже если у пациента нет клинических симптомов заболевания, следует избегать напряженной физической активности, а лицам даже со слабо выраженным стенозом не рекомендуется участвовать в спортивных соревнованиях. Решение вопроса об оперативном вмешательстве должно основываться прежде всего на данных о степени тяжести обструкций, а не на выраженности клинических симптомов. Операцию выполняют под контролем зрения в условиях искусственного кровообращения. У детей без кальцификации клапанов производят разделение спаек. Комиссуротомия может привести к формированию аортальной регургитации, которая в случае прогрессирования требует протезирования клапана. Более того, поскольку после вальвулотомии клапаны остаются деформированными, их дальнейшие дегенеративные изменения, включая кальцификацию, позже могут привести к достоверному сденозированию. Лечение при врожденном стенозе устья аорты у взрослых описано в гл. 187.

Подклапанный стеноз аорты. Наиболее часто встречающейся формой подклапанного стеноза аорты является идиопатическая гипертрофия миокарда, или гипертрофическая кардиомиопатия. Она имеет врожденный характер и встречается приблизительно у 30 % пациентов (см. гл. 192). Как клинически, так и физиологически эта форма подклапанного стеноза сходна с клапанным аортальным стенозом. Проявляется наличием мембранозной диафрагмы или фиброзного кольца, охватывающих выносящий тракт левого желудочка непосредственно под основанием клапана аорты. Встречается реже, чем изолированная клапанная обструкция, и мужчины страдают чаще, чем женщины. Достоверных клинических критериев, позволяющих различать эти две формы обструкции, нет. Тем не менее при подклапанном стенозе аорты тон систолического изгнания выслушивается реже, а диастолический шум недостаточности клапана аорты, напротив, чаще, чем при клапанном стенозе. Кальцификации клапана при подклапанном стенозе не происходит. Подклапанную обструкцию нередко можно выявить с помощью эхокардиографии. Доплеровская эхокардиография позволяет обнаружить турбулентность кровотока проксимальнее клапана аорты, а также аортальную регургитацию. Окончательную дифференциальную диагностику клапанной и подклапанной обструкции проводят на основании результатов катетеризации полостей сердца, при регистрации давления по мере продвижения катетера по выносящему тракту и результатов левожелудочковой ангиокардиографии.

Поскольку обструкция и недостаточность клапана аорты имеют склонность к прогрессированию, наличие даже незначительного или умеренного подклапанного стеноза требует рассмотрения вопроса о возможности выполнения плановой операции, заключающейся в иссечении мембраны или нависающего фиброзного кольца.

В ряде случаев у одного и того же пациента клапанный и подклапанный стенозы могут сосуществовать, создавая туннелеподобное сужение выносящего тракта левого желудочка. Наряду с этим можно обнаружить короткую восходящую аорту, гипоплазию кольца клапана аорты и утолщение его створок. Эти дефекты могут быть выявлены с помощью ангиографии. Хирургическое лечение заключается в протезировании клапана аорты, а также расширении устья аорты, проксимального отдела аорты и выносящего тракта левого желудочка или интерпозиции искусственного клапана между верхушкой левого желудочка и аортой.

**Надклапанный стеноз аорты.** Надклапанный стеноз аорты представляет собой локальное и диффузное сужение восходящей аорты, которое начинается сразу же над местом отхождения коронарных артерий, на уровне верхнего края синусов Вальсальвы. В отличие от других форм аортального стеноза артерии в этом случае находятся в условиях повышенного давления, создаваемого в полости левого желудочка, вследствие чего они часто расширены и извиты. Сращение свободных краев створок клапана аорты с тканями, формирующими надклапанный стеноз, может, однако, нарушать поступление крови в коренные артерии.

**Синдром Уильямеа, или синдром надклапанного стеноза аорты,** представляет собой сосуществование поражения сердечно-сосудистой системы и идиопатической инфантильной гиперкальциемии, которая, видимо, является следствием нарушения метаболизма холекальциферола. К другим проявлениям этого синдрома относят задержку умственного развития, характерное лицо «эльфа», краниосиностоз, косоглазие, сужение периферических системных и легочных артерий, паховые грыжи, крипторхизм (у мужчин), раннее развитие вторичных половых признаков у женщин, повышенная звуковая восприимчивость и нарушение развития зубов. Надклапанный стеноз аорты и периферический стеноз легочного ствола могут встречаться как в виде семейных заболеваний, так и спорадически, не сочетаясь с другими признаками этого синдрома. Наследственная форма передается потомству как аутосомно-доминантный признак с изменчивой экспрессивностью.

Данные физического обследования при надклапанном и клапанном стенозе сходны, за исключением того, что тон закрытия клапана аорты усилен, тон изгнания выслушивается не всегда, а иррадиация дрожания и шумов в область яремной вырезки и вдоль сонных сосудов более выражена. Характерно более высокое систолическое артериальное давление на правой руке, чем на левой. Постстенотическое расширение восходящей аорты развивается реже.

При электрокардиографии выявляются признаки гипертрофии левого желудочка. Диагноз подтверждается данными ретроградной катетеризации аорты, при которой определяется градиент давлений непосредственно выше клапана аорты и аортографии, демонстрирующей наличие сужения в месте перепада давлений.

Хирургическое лечение заключается в расширении просвета аорты путем имплантации искусственного протеза. Оперативное лечение показано в случае тяжелой (ограниченной) обструкции, без генерализованной гипоплазии восходящей аорты и дуги аорты.

**Коарктация аорты.** Сужение, или стенозирование, просвета аорты может произойти на любом уровне на всем ее протяжении, но чаще всего оно располагается дистальнее места отхождения левой подключичной артерии, вблизи от места присоединения артериальной связки. Коарктация встречается приблизительно у 7 % больных с врожденными заболеваниями сердца и в 2 раза чаще у мужчин, чем у женщин, хотя и преобладает у пациентов и дисгенезией гонад (гл. 331). Клиническое проявления зависят от локализации и протяженности обструкции и наличия сопутствующих аномалий сердца, таких как двустворчатый клапан аорты, врожденный стеноз устья аорты, открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки и недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана (митральная недостаточность). Если диффузное сужение аорты происходит проксимальнее артериального протока, то уже в период внутриутробного развития возможна гипертрофия правого желудочка, а в ранние сроки после рождения часто наблюдаются легочная гипертензия и застойная сердечная недостаточность. В результате преимущественного сброса ненасыщенной артериальной легочной крови через открытый артериальный

проток в нижнюю часть тела развивается дифференциальный цианоз. Чаще, однако, коарктация локализуется на уровне или непосредственно дистальнее места присоединения артериального протока или соответствующей ему связки. У большинства детей и лиц молодого возраста с изолированной юкта- или постдуктальной коарктацией симптомы болезни отсутствуют. Иногда появляются головные боли, носовое кровотечение, перемежающаяся хромота при выполнении физической работы, конечности холодеют. Внимание на состояние сердечно-сосудистой системы обычно обращают только тогда, когда в ходе физического обследования выявляют сердечный шум или гипертензию на верхних конечностях. В детстве основную роль в генезе гипертензии играют механические факторы, а не нарушение функции почек.

Ключом к постановке диагноза являются такие признаки, как отсутствие, заметное снижение или отсроченность пульсации бедренных артерий и низкое или неопределяемое артериальное давление на нижних конечностях при гипертензии на верхних. У взрослых в межреберных промежутках спереди, в подмышечных ямках или сзади в подлопаточных областях пальпируются расширенные пульсирующие коллатеральные сосуды. Верхние конечности и грудная клетка могут быть более развиты, чем нижние конечности. Над передней поверхностью грудной клетки, на спине и вдоль поперечных отростков выслушивается мид-систолический шум, который приобретает постоянный характер по мере того, как просвет сужается, и на протяжении всего сердечного цикла кровь протекает через дефект с большой скоростью. Кроме того, на боковых поверхностях грудной клетки можно выслушать систолические и постоянные шумы, связанные с прохождением крови по расширенным и извитым коллатеральным сосудам. На ЭКГ видны признаки гипертрофии левого желудочка различной степени в зависимости от величины артериального давления проксимальнее обструкции и возраста больного. Наличие у детей раннего и старшего возраста преимущественно гипертрофии правого желудочка или смешанной гипертрофии указывает на сложный характер основного заболевания. Рентгенологическое исследование выявляет расширенную левую подключичную артерию, находящуюся на уровне левой границы средостения, и расширенную часть восходящей аорты. Патогномичным признаком коарктации служит зубчатое изменение стенки аорты в месте коарктации, выше и ниже ее (симптом «3») вдоль левой парамедиальной тени. Важным рентгенологическим признаком является также изрезанность тени края ребра вследствие его эрозии под влиянием механического давления расширенного коллатерального сосуда. Эта изрезанность тени усиливается с возрастом и обычно становится явной к 6—12 годам. Локализацию и протяженность коарктации обычно устанавливают с помощью двухпроекционной эхокардиографии, проводимой из пара- или супрастернального доступов. Для более точного установления места обструкции, протяженности коарктации и выявления сочетанных пороков можно выполнить катетеризацию полостей сердца и аортографию.

Лечение при неосложненных случаях коарктации аорты хирургическое. Выполняют резекцию и наложение анастомоза «конец в конец» или проводят ангиопластику участком подключичного сосуда. Результаты подобной операции удовлетворительные. В ряде случаев, если протяженность суженного участка велика, может возникнуть необходимость использовать тубулярный трансплантат. В ближайшем послеоперационном периоде нередко возникает непродолжительная парадоксальная артериальная гипертензия. Дальнейшее течение послеоперационного периода может осложниться некротическим панартериитом небольших сосудов желудочно-кишечного тракта неясной этиологии. У детей, переживших первые 2 года жизни, до достижения ими возраста 20—30 лет осложнения возникают редко. При отсутствии клинических симптомов операцию рекомендуют выполнять в возрасте 3—6 лет. Основные опасности связаны с тяжелой артериальной гипертензией, способной привести к развитию аневризмы сосудов мозга и внутримозгового кровотечения, разрыву аорты, левожелудочковой недостаточности и инфекционному эндокардиту. При отсутствии остаточной коарктации возникающая после операции системная гипертензия связана, видимо, с продолжительностью артериальной гипертензии перед операцией. После операции пациентов желательно наблюдать на протяжении всей их жизни, поскольку в некоторых случаях может иметь место позднее возникновение гипертензии.

Стеноз легочного ствола без повреждения межжелудочковой перегородки. Обструкция выбросу крови из правого желудочка встречается довольно часто. Она может локализоваться на надклапанном, клапанном и/или подклапанном уровнях. Множественное сужение периферических артерий легких является характерной чертой краснушной эмбриопатии и, кроме того, может встречаться при семейной и спорадической формах надклапанного стеноза аорты. Клапанный стеноз легочного ствола является наиболее распространенной формой изолированной правожелудочковой обструкции.

Фактором, определяющим течение болезни, служит выраженность обструктивного порождения, а не локализация сужения. При нормальном сердечном выбросе максимальный систолический трансальвулярный градиент давлений, равный 50—80 мм рт. ст., принято считать соответствующим умеренному стенозу. Меньшие и большие величины градиента рассматривают как признаки легкого и тяжелого стеноза соответственно. У пациентов с легким стенозом легочного ствола клинические симптомы отсутствуют, так же как и прогрессирование обструкции с возрастом. У лиц с более выраженным стенозом его тяжесть может усугубляться со временем. Атрезия клапанов легочного ствола сопровождается гипоплазией правого желудочка и наличием внутрисердечных сообщений. Клинические симптомы зависят от степени обструкции. Дети раннего возраста с атрезией клапанов легочного ствола часто умирают от гипоксии. Утомляемость, одышка, правожелудочковая недостаточность и обмороки ограничивают физическую активность лиц более старшего возраста, у которых умеренная или тяжелая обструкция препятствует адекватному увеличению легочного кровотока.

У больных с тяжелой обструкцией систолическое давление в правом желудочке может быть выше, чем в левом, так как межжелудочковая перегородка остается интактной. При умеренном или тяжелом, стенозе продолжительность фазы изгнания крови из правого желудочка увеличена, а тон закрытия клапана легочного ствола появляется позже, громкость его понижена. Гипертрофия правого желудочка приводит к снижению податливости этой камеры сердца, вследствие чего для поддержания ее наполнения необходимо мощное сокращение правого предсердия. Признаками энергичного сокращения правого предсердия являются IV тон сердца, высокая волна *a* яремного пульса, а в ряде случаев и пресистолическая пульсация печени. Клинический диагноз подтверждается такими признаками, как формирование сердечного горба справа от парастеральной линии, выслушивание грубого систолического шума изгнания и дрожания на верхней границе грудины слева. В типичных случаях, если обструкция имеет клапанную природу, то им предшествует систолический тон изгнания. Систолический шум имеет тенденцию к усилению, и его максимум приходится на конец систолы. Чем более выражена клапанная обструкция, тем более продолжительна систола правого желудочка. В случаях тяжелого стеноза легочного ствола выслушивается голосистолический убывающий шум трикуспидальной регургитации, особенно отчетливый у больных с застойной сердечной недостаточностью. Возникающий у них цианоз обычно является отражением веноартериального шунтирования крови через открытое овальное отверстие или дефект межпредсердной перегородки. У пациентов с надклапанным стенозом или периферическим стенозом легочного ствола выявляется систолический или постоянный шум, местом наилучшего выслушивания которого является зона сужения. Шум иррадирует в периферические отделы легочных полей.

При оценке степени обструкции выбросу крови из правого желудочка определенную помощь может оказать регистрация ЭКГ. В случаях незначительной обструкции ЭКГ часто остается нормальной, в то время как при умеренных и тяжелых стенозах имеются признаки отклонения оси сердца вправо и гипертрофии правого желудочка. Тяжелые стенозы сопровождаются появлением феномена напряжения желудочков, а также высокого 'зубца *P* в отведениях II и VI, что указывает на расширение правого предсердия. При рентгенографии грудной клетки у больных с незначительным или умеренным стенозом легочного ствола выявляют нормальные размеры сердца и неизмененный сосудистый рисунок легких. У пациентов с клапанным стенозом обнаруживают постстенотическое расширение легочного ствола и левой легочной артерии. Тяжелая обструкция и сопровождающая ее правожелудочковая недостаточность обычно сочетаются

с расширением полости правого предсердия и правого желудочка. Кроме того, тяжелый стеноз, правожелудочковая недостаточность и/или веноартериальный шунт на уровне предсердия обуславливают обеднение сосудистого рисунка легких.

Использование парастерального доступа позволяет изучить морфологические особенности легочных сосудов при проведении двухпроекционной эхокардиографии. С помощью доплеровского ультразвукового исследования можно определить градиент давлений в выносящем тракте. Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография с введением контрастного вещества в полость правого желудочка позволяют установить локализацию обструкции, оценить ее тяжесть и выявить сопутствующие аномалии сердца. В настоящее время разработаны также методы терапевтической баллонной вальвулопластики с применением специальных катетеров. Лечение в случае умеренных и тяжелых клапанных и надклапанных стенозов легочного ствола хирургическое. Непосредственное оперативное устранение обструкции обычно сопровождается незначительным риском. Множественные стенозы периферических легочных артерий, как правило, не поддаются хирургическому лечению. Однако коррекция сужения какой-либо одной ветви или бифуркации основного легочного ствола вполне осуществима.

**Пороки сердца синего типа с повышенным легочным кровотоком.** Полная транспозиция магистральных артерий. Аорта отходит от правого желудочка и идет вправо и впереди от легочного ствола, отходящего от левого желудочка. В результате образуются два отдельных и независимых друг от друга круга кровообращения. Жизнь ребенка после рождения возможна только в том случае, если между этими двумя кругами кровообращения есть сообщение. У большинства больных имеется внутрисердечное сообщение, у 65 % — открытый артериальный проток, у 35 % — дефект межжелудочковой перегородки. Транспозиция чаще встречается у мужчин и преобладает у детей, матери которых страдают сахарным диабетом. Этот врожденный порок сердца представляет собой основную причину смерти в первые 2 мес жизни и составляет приблизительно 10 % всех пороков сердца синего типа.

Течение заболевания зависит от выраженности тканевой гипоксии, способности каждого из желудочков выдерживать высокую рабочую нагрузку в условиях пониженной оксигенации артериальной крови, протекающей по коронарным сосудам, природы сопутствовавших сердечно-сосудистых дефектов и состояния сосудистого русла легких. В течение первых 2 лет жизни у большинства детей с сопутствующим обширным дефектом межжелудочковой перегородки или широким открытым артериальным протоком и отсутствием обструкции оттоку крови из левого желудочка развиваются тяжелые морфологические изменения легочного сосудистого русла.

Обычными проявлениями полной транспозиции магистральных артерий являются одышка и цианоз, заметные с самого рождения, задержка роста и застойная сердечная недостаточность. Данные рентгенологического исследования очень характерны и включают прогрессивное, начиная с рождения, расширение сердца; характерную овальную или яйцевидную тень сердца в переднезадней проекции и узкую сосудистую ножку; усиление сосудистого рисунка легких. Если у ребенка нет декстрокαρдии, диагноз может быть поставлен на основании данных эхокардиографии, свидетельствующих о том, что передняя магистральная артерия (аорта) находится справа от задней магистральной артерии (легочного ствола). Информативны также результаты ангиокардиографии, из которых видно, что находящаяся спереди аорта исходит из правого желудочка, а расположенныйзади от нее легочный ствол представляет собой продолжение левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана и отходит от левого желудочка.

Создание или расширение внутрисердечного сообщения является самым простым методом обеспечения внутрисердечного смешивания венозной крови большого и легочного круга кровообращения. Это достигается хирургическим путем или, что предпочтительнее, разрыва пленки овального отверстия катетером с баллончиком во время выполнения катетеризации полостей сердца (процедура Рашкинда). У больных с тяжелой обструкцией выбросу крови из левого желудочка и сниженным легочным кровотоком целесообразно наложение анастомоза между одной из системных артерий и легочным стволом. В ряде случаев выполняют внутрисердечную коррекцию, которая заключается в реорганиза-

ции венозного притока: системная венозная кровь направляется через левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан в левый желудочек и легочный ствол, а легочная венозная кровь через правый предсердно-желудочковый (трехстворчатый) клапан — в правый желудочек и затем в аорту (операция Мустарда или Сеннинга). У больных с дефектом межжелудочковой перегородки может возникнуть необходимость создания искусственного кровеносного русла в обход практически непроходимого выносящего левого желудочка. Корректирующая операция заключается в окончательном закрытии естественного выхода из левого желудочка и наложении экстракардиального протеза вместо легочного ствола (процедура Растелли). Лечение больных с обширным дефектом межжелудочковой перегородки остается темой для обсуждения. В некоторых центрах проводят перевязку легочного ствола в ближайшем периоде после рождения. В возрасте 1—2 лет выполняют окончательную внутрисердечную коррекцию. В других учреждениях выполняют одномоментную операцию: закрывают дефект межжелудочковой перегородки, подшивают обе коронарные артерии к задней артерии, пересекают, меняют местами и подшивают аорту и легочный ствол (операция Джатене или переключение артерий).

Полное anomальное подсоединение легочных вен. Этим термином характеризуют состояние, при котором все легочные вены присоединяются непосредственно к правому предсердию, системным венам или их притокам. Поскольку вся венозная кровь возвращается в правое предсердие, то неотъемлемой частью данного порока является наличие внутрисердечного сообщения. Большинство детей, страдающих полным anomальным присоединением легочных вен, не способны откашливаться, в результате чего у них часто повторяются инфекции дыхательных путей, а к 6 мес жизни развивается застойная сердечная недостаточность. При отсутствии застойной сердечной недостаточности цианоз не выражен, однако он нарастает по мере присоединения вторичных изменений сосудов легких и уменьшения легочного кровотока.

Характерной чертой данного порока является наличие множества шумов сердца: за I тоном сердца следует щелчок изгнания; затем постоянный расщепленный с большим промежутком II тон сердца с акцентированным легочным компонентом; после III тона сердца нередко выслушивается и IV тон. На ЭКГ имеются признаки отклонения оси сердца вправо, а также гипертрофии правых предсердия и желудочка. При рентгенографии грудной клетки выявляются признаки усиленного легочного кровотока; правые предсердия и желудочек расширены и гипертрофированы; сегмент легочного ствола увеличен. Результаты эхокардиографии указывают на заметное расширение правого желудочка. На их основании можно определить направление и уровень впадения anomальных легочных сосудов. Селективная легочная ангиография также позволяет установить ход легочных вен.

Баллонная атриосептотомия способствует значительному улучшению состояния ребенка. При отсутствии серьезного поражения сосудов легких результаты оперативного лечения ПАПЛВ у детей в возрасте старше 1 года в целом удовлетворительны. Операция заключается в создании анастомоза между общим легочным венозным каналом и левым предсердием; закрытии предсердного дефекта и устранении anomальных венозных сосудов.

**Пороки сердца синего типа, сопровождающиеся уменьшением легочного кровотока. Тетрада Фалло.** Это заболевание составляет 10% всех форм врожденных пороков сердца и является наиболее частой причиной цианоза у детей в возрасте старше 1 года. Тетрада Фалло включает четыре anomalies: дефект межжелудочковой перегородки, обструкцию оттоку крови из правого желудочка, расположение аорты над дефектом межжелудочковой перегородки (декстропозиция), гипертрофию правого желудочка. Основное нарушение заключается в отклонении инфундибулярной межжелудочковой перегородки кпереди от своего обычного положения между ножками трабекулы. В типичных случаях желудочковый дефект довольно обширен и находится непосредственно под правой створкой клапана аорты, отделяясь от клапана легочного ствола наджелудочковой бороздкой. Корень аорты может быть смещен кпереди, наслаиваясь на дефект межжелудочковой перегородки, но, как и в норме, находится справа от легочного ствола. В большинстве случаев наслаивание аорты является следствием субаортальной локализации дефекта межжелудочковой перегородки.

Клиническая картина определяется степенью обструкции оттоку крови из правого желудочка. Выраженность гипоплазии выносящего тракта правого желудочка варьирует от умеренной до полной, т. е.: атрезии легочного ствола. Клапанный стеноз легочного ствола может сопровождаться его надклапанной и периферической обструкцией. Полное одностороннее отсутствие легочной артерии, обычно слева, встречается редко. Кровообращение в пораженном легком обеспечивается за счет системных артериальных коллатералей. Истинный артериальный ствол, лишенный легочных артерий (ствол типа 4), отличается от тетрады Фалло, при которой ветви легочного ствола сохранены и снабжаются кровью за счет системных артериальных коллатералей или открытого артериального протока. Приблизительно у 25 % пациентов с тетрадой Фалло дуга аорты и нисходящая аорта расположены справа. При этом расположение коронарных артерий может быть различно и в ряде случаев требует хирургической коррекции. Передняя нисходящая коронарная артерия иногда отходит от правой коронарной артерии, дающей также начало левой ветви, идущей от воронки легочного ствола. Единственная левая коронарная артерия дает начало ветви, пересекающей выносящий тракт правого желудочка. Сопутствующая врожденная патология сердца встречается приблизительно у 40 % пациентов, а внесердечные аномалии — у 20.- 30 %.

При тяжелой обструкции оттоку крови из правого желудочка кровотоки легких заметно понижается, а через дефект межжелудочковой перегородки «справа налево» сбрасывается большое количество не насыщенной кислородом системной венозной крови. В результате развиваются выраженный цианоз, полицитемия и симптомы системной аноксии. Если межжелудочковое сообщение сопровождается умеренной обструкцией оттоку крови из правого желудочка с незначительным веноартериальным шунтированием крови, то для описания тетрады Фалло часто используют термины «розовая» или «ацианотичная». У-чиногих больных нетяжелая в первые годы жизни обструкция оттоку крови из правого желудочка со временем прогрессирует, но в начале преобладают симптомы обычного дефекта межжелудочковой перегородки.

У большинства детей с тетрадой Фалло цианоз отмечается с рождения или развивается в течение первого года жизни. Обычными симптомами служат одышка при нагрузке, замедление роста и развития, деформация пальцев конечностей в форме «барабанных палочек» и полицитемия. Характерным признаком тетрады Фалло можно рассматривать стремление детей занять позу на корточках, чтобы отдохнуть после физической нагрузки. Основную угрозу жизни составляют приступы тяжелой аноксии и цианоза (см. раздел «Гипоксические приступы» выше).

При физикальном обследовании выявляют признаки замедления физического развития и цианоза различной степени. Деформация пальцев в форме «барабанных палочек» становится заметной после первого года жизни. Вдоль левой границы грудины пальпаторно обнаруживаются толчок правого желудочка и систолическое дрожание. Однако генерализованной кардиомегалии нет; II тон сердца не расщеплен, и его легочный компонент выслушивается редко. Систолический шум изгнания создается за счет прохождения крови через узкий выносящий тракт правого желудочка или стенозированный клапан легочного ствола. Интенсивность и продолжительность шума обратно пропорциональны тяжести обструкции. У больных с интактной межжелудочковой перегородкой и стенозом легочного ствола существует обратная зависимость. Полицитемия, пониженное системное сосудистое сопротивление и значительное прегипертонное оттоку крови из правого желудочка при этом — все указанные факторы приводят к уменьшению интенсивности шума. Наличие постоянных шумов в паравертбральных областях свидетельствует о коллатеральном притоке крови к легким по бронхиальным артериям.

На ЭКГ видны признаки гипертрофии правого желудочка, - но не предсердия. Характерным рентгенологическим признаком является сердце в виде «башмачка», ко нормальных размеров, с преобладанием правого желудочка и углублением в области легочного конуса. Сосудистый рисунок обычно обеднен, а дуга аорты и ее тень могут находиться справа. Проведение двухпроекционной эхокардиографии из парастернального и субкостального доступов позволяет выявить деформации, вызванные дефектом межжелудочковой перегородки и подклапан-

ным стенозом легочного ствола. Часто, но не всегда выявляются также множественные стенозы в местах отхождения ветвей легочного ствола. Для подтверждения диагноза, уточнения анатомических особенностей выносящего тракта правого желудочка, клапана и отверстия легочного ствола и определения калибра его основных ветвей необходима селективная ангиокардиография с введением контрастного вещества в правый желудочек.

Лечение больных с тетрадой Фалло осложняют вторичный инфекционный эндокардит, парадоксальные эмболии, нарушение свертываемости крови, развитие инфарктов или абсцессов мозга. Пароксизмальные цианотические приступы можно купировать ингаляцией кислорода, помещением ребенка в коленно-грудное положение и введением морфина. Если приступы не удается предотвратить, то в результате длительного поддержания анаэробного метаболизма развивается метаболический ацидоз. Для прерывания приступа может потребоваться вливание бикарбоната натрия. В ряде случаев необходимо введение вазопрессоров. р-адреноблокаторов или проведение общей анестезии.

У детей с атрезией легочного ствола по экстренным показаниям часто выполняют катетеризацию полостей сердца. Поскольку в этих условиях выживание зависит от проходимости артериального протока, быстрое улучшение клинического состояния и нормализация газового состава и pH артериальной крови могут быть достигнуты внутривенным введением простагландина E<sub>1</sub> в дозе 0,1 мг/кг в 1 мин.

Практически всем больным с тетрадой Фалло можно рекомендовать первичную коррекцию порока. В большинстве центров, соответствующим образом оснащенных для выполнения операций на сердце у детей, склоняются к выполнению ранней, начиная с периода новорожденности, коррекции внутрисердечных аномалий. При успешной ранней коррекции можно избежать прогрессирования подклапанной обструкции, приобретенной атрезии легочного ствола, задержки роста и осложнений, вызванных гипоксемией и полицитемией. Отбор детей для выполнения первичной коррекции проводится на основании прежде всего размеров легочных артерий, а не возраста, роста и веса ребенка. Относительным противопоказанием для ранней хирургической коррекции служит выраженная гипоплазия легочного ствола. При наличии этого дефекта сначала целесообразно создать искусственный шунт между системными и легочными артериями, а затем, после уменьшения степени риска, у детей выполняют окончательную коррекцию.

Аномалия Эбштейна. Характеризуется патологическим морфогенезом правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана, заключающимся в избыточности тканей клапана, неполным смыканием перегородочной и задней створок. При этом створки исходят из стенки правого желудочка, а не из предсердно-желудочкового кольца. Таким образом, часть правого желудочка, находящаяся между предсердно-желудочковым кольцом и клапаном, представляет собой продолжение полости правого предсердия. Аномалия Эбштейна характеризуется недостаточностью правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана, незарощенным овальным отверстием и гипоплазией правого желудочка различной степени выраженности. Клинические проявления аномалии Эбштейна разнообразны и зависят от тяжести анатомических изменений клапана. В любом случае, однако, у больных отмечается прогрессирующий цианоз вследствие сброса крови «справа налево» через межпредсердное сообщение, симптомы, вызванные дисфункцией правого желудочка, и/или пароксизмальные нарушения ритма.

Систолическое дрожание и шум трикуспидальной регургитации сопровождаются выраженной систолической пульсацией печени и появлением широкой волны V на кривой яремного венозного пульса. Широкое расщепление I и II тонов сердца и звучные III и IV тоны создают характерную ритмическую аускультативную картину. На ЭКГ обращают на себя внимание гигантские зубцы P, увеличенный интервал P—R и полная или неполная блокада правой ножки пучка Гиса. При рентгенографии выявляют расширенное правое предсердие и маленький правый желудочек, незначительную пульсацию неувеличенного легочного ствола.

При значительном сбросе крови «справа налево» сосудистый рисунок легких может быть обеднен. При эхокардиографии выявляют расширение передней



створки правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана и запаздывание его закрытия по сравнению с левым предсердно-желудочковым (митральным) клапаном. Морфологические изменения лучше всего видны при проведении двухпроекционной эхокардиографии. Во время катетеризации полостей сердца регистрируют и внутриволостную ЭКГ, помещая электрод непосредственно проксимальнее левого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана. При этом на ЭКГ видны правожелудочковые комплексы, в то время как величины давления соответствуют давлению в правом предсердии.

Продолжительность жизни большинства больных составляет не менее 30 лет. В ряде случаев некоторое улучшение состояния пациентов может быть достигнуто после наложения анастомоза между верхней полой веной и правой легочной артерией, что позволяет отвести часть системной венозной крови, возвращающейся к правому предсердию, и увеличить легочный кровоток. У детей старше раннего детского возраста иногда эффективно бывает протезирование правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана. В любом возрасте, однако, прогноз после хирургического лечения больных с аномалией Эбштейна неблагоприятный.

**Атрезия правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана.** Этот порок включает, кроме собственно атрезии клапана, наличие внутриведсердного сообщения и нередко гипоплазию правого желудочка и легочного ствола. В клинической картине преобладает тяжелый цианоз, являющийся результатом значительно уменьшенного легочного кровотока.

Выполнение атриосептотомии и других паллиативных операций, включающих увеличение легочного кровотока за счет наложения анастомозов между системными артериями или венами, с одной стороны, и легочным стволом — с другой, могут увеличить продолжительность жизни ребенка до 10—20 лет. Затем у больных с нормальным или пониженным давлением в легочном стволе может быть достигнута функциональная коррекция аномалии. С этой целью накладывается анастомоз между ушком правого предсердия и правым желудочком, для чего используется перикардиальный лоскутик, устанавливается протез или накладывается анастомоз непосредственно между правым предсердием и легочным стволом с одновременным закрытием межпредсердного сообщения.

## Список литературы

### General

- Adms F. H., Emmanouilides G. C.: *Moss' Heart Disease in infants. Children and Adolescents*, 3d ed. Baltimore, Williams and Wilkins, 1983.
- Borow K. M. et al.: Congenital heart disease in the adult, in *Heart Disease*, 2d ed, E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 1024.
- Engle M. A., Perloff J. K. (eds): *Congenital Heart Disease After Surgery*. New York, Yorke, 1983.
- Freedom R. M.: *Angiocardiography of Congenital Heart Disease*. New York, Macmillan, 1984.
- Friedman W. F.: Congenital heart disease in infancy and childhood, in *Heart Disease*. 2d ed, E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 941.
- , Higgins C. B.: *Pediatric Cardiac Imaging*. Philadelphia, Saunders, 1984.
- Stark J., DeLeval M.: *Surgery for Congenital Heart Defects*. New York, Grune and Stratton, 1983.

### Specific malformations

- Barber G. et al.: Pulmonary atresia with ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 7:630, 1986.
- Behl P.: Ebstein's anomaly: 16 years experience with valve replacement without pliation of the right ventricle. *Thorax* 39:8, 1984.
- Bisset G. S.: Aortic valve replacement in childhood: Evaluation of left ventricular

- function by electrocardiography, echocardiography and graded exercise testing. *Am J Cardiol* 52:568, 1983.
- DiSessa T. G.* et al: Systemic venous and pulmonary arterial flow patterns after Fontan's procedure for tricuspid atresia or single ventricle. *Circulation* 70:898, 1984.
- Doty D. B.* et al: Aortic pulmonary septal defect: Hemodynamics, angiography and operation. *Ann Thorac Surg* 32:244, 1981.
- Foster E. D.*: Reoperation for aortic coarctation. *Ann Thorac Surg* 38:81, 1984.
- Freed M. D.* et al: Repair of secundum and sinus venosus atrial septal defects. *J Am Coll Cardiol* 4:333, 1984.
- Friedman W. F.*: Patent ductus arteriosus in respiratory distress syndrome: A historical review. *Pediatr Cardiol* 4:3, 1983.
- , *George B. L.*: Medical progress — Treatment of congestive heart failure by altering loading conditions of the heart. *J Pediatr* 106:697, 1985.
- Hawkins J. A.*: Total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 36:548, 1983.
- Henze A.* et al.: Ruptured sinus of Valsalva aneurysms. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 17:249, 1983.
- Kirklin J. W.*: Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot. *Ann Surg* 198:251, 1983.
- Macri R.* et al: Congenital coronary artery fistula. *Thorac Cardiovasc Surg* 30:167, 1982.
- Marx G. R.* et al.: Transposition of the great arteries with intact ventricular septum: *J Am Coll Cardiol* 1:476, 1983.
- Moodie D. S.* et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adult patients; long term follow-up after surgery. *Am Heart J* 106:381, 1983.
- Polanski D. fl.*: Pulmonary stenosis in infants and young "children. *Ann Thorac Surg* 39:159, 1985.
- Rosenthal A.*: Long-term prognosis (15 to 26 years) after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 38:151, 1984.
- Stark J.*: Transposition of the great arteries: Which operation? *Ann Thorac Surg* 38:429, 1984.
- Tenorio A.* et al: The spectrum of atrioventricular discordance: A clinical study. *Br Heart J* 51 :498, 1984.
- Van Praagh P.*: Diagnosis of complex congenital heart disease: A morphologic-anatomic method and terminology. *Cardiovasc Intervent Radiol* 7: 115, 1984.
- Wright G. B.* et al.: Subaortic stenosis in the young: Medical and surgical course in 83 patients. *Am J Cardiol* 52 : 830, 1983.

## ГЛАВА 186

### РЕВМАТИЗМ

#### *Джин Х. Столлерман (Gene H. Stollerman)*

Определение. Ревматизм представляет собой воспалительное заболевание, возникающее как отсроченное следствие инфекционного поражения глотки стрептококками группы А. Оно поражает главным образом сердце, суставы, центральную нервную систему, кожу и подкожные ткани. Острая форма обычно проявляется мигрирующим полиартритом, лихорадкой и кардитом. Другими типичными проявлениями служат хорея Сиденхема, подкожные узелки и краевая эритема. Ни один клинический симптом, признак или лабораторный тест, взятый в отдельности, не может выступать в качестве патогномоничного критерия ревматизма. Диагноз ставится на основании их комбинации. Несмотря на то что термин острый ревматизм подразумевает прежде всего поражение суставов, главная опасность ревматизма заключается в вовлечении в процесс сердца, что может закончиться фатально уже на острой стадии течения болезни или привести к рев-

матическому поражению сердца, хроническому состоянию, вызванному фиброзным перерождением и деформацией клапанов.

**Этиология и патогенез.** Этиологическая связь стрептококков группы А с ревматизмом коротко может быть подтверждена следующими фактами. Во-первых, многочисленные клинические и эпидемиологические исследования продемонстрировали тесную связь инфекции, вызванной стрептококками группы А, с ревматизмом. Во-вторых, в острой фазе ревматизма практически всегда обнаруживаются иммунологические признаки перенесенной ранее стрептококковой инфекции (повышенные титры антител к стрептококковым антителам). Более того, в проспективных длительных исследованиях было показано, что ревматизм обостряется только вслед за интеркуррентной стрептококковой инфекцией. В-третьих, как первичные, так и повторные атаки ревматизма можно предотвратить адекватным лечением или профилактикой стрептококковой инфекции с помощью антибактериальной терапии. Воротами инфекции при начале ревматического процесса служит глотка. Стрептококковые поражения кожи или горла, вызванные некоторыми штаммами группы А, видимо, практически никогда не вызывают ревматизма.

Механизм, в соответствии с которым стрептококки группы А запускают патологический процесс, остается неизвестным. Ревматизм развивается у относительно небольшого процента лиц, перенесших стрептококковое заболевание горла. После того как через несколько дней или недель после острой стрептококковой инфекции развивается ревматизм, в пораженных органах микроорганизмы уже не обнаруживаются. Не было установлено причинной связи какой-либо из составных частей стрептококка с последующим развитием заболевания. Ни одна из них не выступает в качестве прямого тканевого токсина или антигена, вызывающего реакцию гиперчувствительности. Была выявлена перекрестная реактивность нескольких стрептококковых антигенов с тканями сердца и других органов. Однако их непосредственное отношение к патогенезу ревматизма не доказано, и аутоиммунный ответ, вызванный стрептококком, остается единственной популярной, но недоказанной патогенетической концепцией, объясняющей механизм ревматического процесса.

**Частота встречаемости и распространение.** Несмотря на то что ревматизм у человека может развиться в любом возрасте, он очень редко встречается в раннем детстве. Наиболее подвержены ревматизму дети в возрасте от 5 до 15 лет, когда стрептококковая инфекция наиболее активна. В соответствии с вышесказанным, географическое распространение, частота встречаемости и тяжесть ревматизма в целом отражают частоту и выраженность стрептококковых фарингитов. В случае эпидемий ревматические атаки после экссудативных стрептококковых фарингитов встречаются в среднем у 3 % больных. Если стрептококковые фарингиты возникают спорадически, протекают легко и вызваны штаммами с малым ревматогенным потенциалом, то частота ревматических атак может быть значительно меньшей. Имеются данные о том, что наибольшей ревматогенностью обладают стрептококки штаммов группы А, вызывающие эпидемии стрептококковых фарингитов. Частота ревматических приступов прямо пропорциональна выраженности иммунного ответа. Анализ сообщений об эпидемии острого ревматизма, вызванного различными серотипами стрептококков, свидетельствует о том, что некоторые из них, например тип 5, выделяли достаточно часто, в то время как другие практически полностью отсутствовали. У населения некоторых стран, например Тринидада, штаммы, вызывающие ревматизм и острый гломерулонефрит, серотипически отличаются от других.

Развитие ревматизма зависит от факторов окружающей среды, особенно микро- и макроорганизма. Выраженность этой зависимости определяется прежде всего их взаимосвязью с частотой и тяжестью предшествующих стрептококковых инфекционных заболеваний. Уровень заболеваемости ревматизмом определяется географическим положением места проживания человека, климатом (в частности, влажностью), экономическими факторами, возрастом человека, поскольку все эти условия влияют на распространение стрептококковой инфекции в целом. Скудность населения является, видимо, наиболее важным из всех факторов внешней среды, влияющих на распространение ревматизма, поскольку, независимо от других, он способствует передаче наиболее вирулентных штаммов стрептококков А от больных людей здоровым. Подобная скудность, приводящая к повышению заболеваемости ревматизмом, наблюдается среди военнотру-

жащих, проживающих в бараках; лиц, находящихся в закрытых помещениях; в больших семьях, проживающих в маленьких квартирах, а также городских центрах, где велика плотность населения.

Частота приступов ревматизма после стрептококковой инфекции у лиц, ранее перенесших ревматизм, повышается на 5—50 % и также зависит от вирулентности реактивирующейся инфекции. Более того, частота обострений ревматизма после стрептококковой инфекции значительно выше у больных, страдающих ревматическим поражением сердца, по сравнению с теми, у кого кардиальные осложнения отсутствуют. Тенденция к обострению ревматизма после повторных стрептококковых заболеваний снижается со временем. Вероятно, однако, что изменение некоторых свойств макроорганизма, а также возможные количественные и качественные сдвиги первоначально паразитирующей пациента стрептококковой инфекции в свою очередь сказываются на развитии ревматического процесса. Насколько эти изменения обусловлены генетически или являются результатом влияния внешних факторов, до настоящего времени не установлено. В связи с этим у лиц, страдающих ревматизмом, необходимо собрать семейный анамнез, а также исследовать ближайших родственников в одной семье с целью обнаружения у них ревматизма. Однако одновременное поражение ревматизмом близнецов наблюдается не более чем в 20 % случаев, что свидетельствует лишь о незначительной генетической предрасположенности к ревматизму. В многочисленных исследованиях, посвященных изучению распределения гаплотипов у больных ревматизмом, не было выявлено устойчивой связи между собственно ревматизмом или одним из его основных проявлений с каким-либо доминирующим локальным антигеном (возможно, вследствие ограниченного числа участников).

За последние 30 лет смертность при остром ревматизме прогрессивно снижалась. В то же время он остается основной причиной смерти и в вал идиции детей и подростков, проживающих в социально-экономически неразвитых регионах мира. В странах, где жилищные и экономические условия жизни в последние годы постоянно улучшались, частота ревматизма заметно снизилась. Возможно, что этому снижению способствовало широкое использование антимикробных препаратов. Оно может быть также следствием изменения чувствительности штаммов ревматогенных стрептококков. Тем не менее ревматизм остается широко распространенным в мире заболеванием, преобладающим там, где существуют плохие экономические условия, скученное и неправильное жилищное строительство.

**Патологические изменения.** Морфологические изменения при ревматизме затрагивают весь организм. При этом отмечается избирательная тропность к соединительной ткани. Локальные воспалительные очаги возникают главным образом вокруг мелких кровеносных сосудов.

Изменения сердечно-сосудистой системы. Поражение сердца — наиболее характерная черта ревматизма. При этом в патологический процесс могут вовлекаться все его слои — эндокард, миокард и перикард. Генерализованное поражение сердца получило название ревматического панкардит. Наиболее типичной и специфической чертой ревматического воспаления миокарда являются узелки Ашоффа, субмилиарные гранулемы, которые можно считать патогномичным признаком ревматизма. Воспаление сопровождается отеком и фрагментацией коллагеновых волокон, что приводит к потере поддерживающих свойств основного вещества соединительной ткани. Этот процесс получил название фибриноидной дегенерации коллагена, однако его химическая сущность остается неизвестной. Узелки Ашоффа с менее выраженным экссудативным и большим продуктивным компонентом могут сохраняться многие годы после исчезновения клинических признаков ревматизма, оставаясь признаком хронического процесса у больных с ревматическим поражением сердца. Подобные изменения наиболее часто встречаются у больных со сформировавшимся тяжелым стенозом левого атриовентрикулярного отверстия (митральным стенозом). Иногда узелки Ашоффа трансформируются в веретенообразный или треугольный рубец, находящийся между мышечными слоями и окружающими кровеносными сосудами.

Острый ревматизм, сопровождаясь ревматическим эндокардитом, приводит к бородавчатому вальвулиту, представляющему собой наиболее

тяжелое, неизлечимое поражение сердца. Заживление оканчивается фиброзным утолщением и слипанием клапанных швов и сухожильных хорд, что вызывает недостаточность клапанов или стеноз различной степени выраженности. Деформация с последующим функциональным расстройством чаще всего затрагивает левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан и клапан аорты, реже — правый, предсердно-желудочковый (трехстворчатый) клапан, и практически никогда не встречается ревматического поражения клапанов легочного ствола. Ревматический перикардит (гл. 194) сопровождается появлением серозно-фибринозного выпота с наложением на поверхности сердца волокнистых элементов фибрина. Может возникнуть кальцификация перикарда, не сопровождающаяся, однако, его слипанием.

**Внесердечные поражения.** Поражение суставов характеризуется в большей степени экссудативными, чем пролиферативными, изменениями. Заживление не сопровождается образованием грубых рубцов или деформацией суставов. Подкожные узелки, возникающие в острой фазе болезни, состоят из гранулематозной ткани с островками «фибриноидного» набухания подкожных коллагеновых пучков и периваскулярным накоплением крупных клеток с бледными ядрами и заметными на их фоне ядрышками. Сопутствующий синозит имеет неспецифическую природу и обычно протекает в легкой форме. Поражения легких и плевры нехарактерны и менее заметны. Фибринозный плеврит и ревматический пневмонит характеризуются экссудативными и пролиферативными процессами, но не сопровождаются образованием четких узелков Ашрффа. Активная хорея у большого редко заканчивается летальным исходом. Выявленные морфологические изменения центральной нервной системы непостоянны, и ни одно из них не может объяснить наблюдаемые клинические симптомы. При активной хорея спинномозговая жидкость остается нормальной, в ней отсутствует патологическое накопление клеток, не повышается общая концентрация белка и относительное содержание отдельных протеинов.

**Клинические признаки.** К основным клиническим проявлениям ревматизма относятся полиартрит, кардит, хорея, краевая эритема и подкожные узелки.

**Артрит.** Классическая атака ревматизма проявляется в виде острого мигрирующего полиартрита, сопровождаемого симптомами острого лихорадочного состояния. Наиболее часто поражаются крупные суставы конечностей, но ни один из них не вовлекается в воспалительный процесс. Возможно поражение суставов кистей и стоп, суставов позвоночника, грудиноключичные сочленения или височно-нижнечелюстные суставы поражаются редко. Иногда артриты сопровождаются суставным выпотом. По мере того как боль и припухлость одного сустава уменьшаются, появляются признаки вовлечения в процесс другого сустава. Несмотря на то что такая «миграция» характерна для ревматизма, она не является его обязательным признаком. В ряде случаев поражение одновременно охватывает несколько крупных суставов. Для того чтобы полиартрит можно было, рассматривать как диагностический критерий ревматизма, поражение не менее двух суставов должно сочетаться по меньшей мере с двумя малыми признаками ревматизма, такими как лихорадка и увеличение скорости оседания эритроцитов, а также с высоким уровнем антистрептолизина О или какого-либо другого стрептококкового антитела (табл. 186-1). Поражения суставов при ревматизме не отличаются от артритов другой этиологии, в связи с этим необходимо исключить иные причины, способные привести к мигрирующему полиартриту и лишь случайно сочетающиеся с высокими уровнями стрептококковых антител.

**Острый ревматический кардит.** Острый ревматический кардит впервые проявляется шумами митральной или аортальной регургитации. Недостаточность левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана встречается чаще, чем клапана аорты. В более тяжелых случаях на первый план могут выйти симптомы перикардита или застойной сердечной недостаточности. Сердечная недостаточность, развившаяся в острой фазе болезни, может привести к смерти больного. Возникшее острое поражение клапанов может приобрести хроническую форму и привести в конечном итоге к серьезной инвалидизации пациента. Клиническая картина кардита может варьировать от стремительного фатального течения до вялого, незаметного воспаления. Следует иметь в виду, что у подавляющего большинства больных, с кардитами симптомы со стороны сердца могут отсут-

Таблица 186-1 Критерии ревматизма Джонса (пересмотренные)

Большие проявления	Малые проявления
Кардит Полиартрит Хорея Краевая эритема Подкожные узелки	Лихорадка Артралгия Ревматизм или ревматическое поражение сердца в анамнезе Ускоренная СОЭ или положительный ЦРБ Увеличение интервала $P-R$

Наличие у больного двух больших проявлений или одного большого и двух малых с большой долей вероятности указывает на ревматическое поражение. Это может подтверждаться признаками стрептококковой инфекции: недавняя перенесенная скарлатина; положительные посевы из глотки, в которых выделены стрептококки группы А; повышенный титр антистрептолизина О или других стрептококковых антител.

Из: American Heart Association, 1965.

ствовать. Они возникают лишь в тяжелых случаях при развитии сердечной недостаточности или накоплении перикардального выпота. В связи с этим, если нет внесердечных проявлений ревматизма, таких как полиартрит и хорея, ревматический кардит часто остается недиагностированным, а это в свою очередь приводит к тому, что в подобных случаях ревматическое поражение сердца у больного может быть обнаружено без очевидных или анамнестических указаний на перенесенный ревматизм.

Клинически кардит проявляется тахикардией, выраженность которой не соответствует выраженности лихорадки. Часто выслушивается ритм галопа. Сердечные сокращения могут приобретать маятникообразный, или эмбриональный, ритм. В ряде случаев выявляют нарушения ритма сердца или шум трения перикарда. Замедление проводимости может привести к блокаде сердца различной степени и выпадению сердечных сокращений. На ЭКГ нередко можно обнаружить увеличение интервала  $P-R$ , а также другие изменения, которые, однако, при отсутствии клинических признаков кардита имеют благоприятный прогноз. Таким образом, изолированные электрокардиографические изменения, не сопровождающиеся шумами сердца или расширением его границ, сами по себе еще не представляют надежного диагностического критерия ревматизма. При перикардите возникают прекардиальные боли. Одновременно выслушивается шум трения.

Однозначно клинический диагноз кардита может быть поставлен при наличии одного или более из следующих условий: 1) появление новых или изменение характера старых органических шумов сердца; 2) заметное увеличение размеров сердца, подтвержденное при рентгенографии или флюороскопии; 3) выслушивание шума трения перикардита или появление перикардального выпота, что лучше всего выявляется с помощью эхокардиографии; 4) возникновение симптомов, застойной сердечной недостаточности. Ревматический кардит практически всегда сопровождается появлением грубых шумов сердца.

Подкожные узелки. Как правило, они небольших размеров, не более булавочной головки; представляют собой безболезненную припухлость в области костных образований, вследствие чего часто остаются незамеченными. Подвижность кожи в этой области сохранена. Характерна их локализация над сухожилиями разгибателей кистей и стоп, локтей, по краям лодыжек, кожи головы, над лопаткой и вдоль остистых отростков позвонков.

Хорея (хорея Сиденхема, малая хорея, пляска Святого Вита). Это расстройство центральной нервной системы характеризуется внезапными, бесцельными, беспорядочными движениями, мышечной слабостью, эмоциональной нестабильностью. Хорея представляет собой позднее проявление ревматизма, поэтому она не всегда сопровождается другими его проявлениями.

Будучи составным элементом одной и той же атаки ревматизма, полиартрит всегда исчезает к тому времени, когда хорея только появляется. В то время, когда хорея становится ведущим проявлением ревматизма, у больного впервые можно обнаружить кардит. Латентный период при хорее длится до нескольких месяцев, и болезнь становится клинически выраженной спустя продолжительное время после предшествующей стрептококковой инфекции, тогда как другие клинические проявления ревматизма уже исчезли. В том числе, если не отмечали никаких предшествовавших ранее признаков ревматизма, говорят о чистой хорее.

Клинические признаки хорей нарастают постепенно. Пациенты становятся необычно нервными и суетливыми, у них возникают трудности при письме, рисовании и выполнении работ руками. Они спотыкаются или падают при ходьбе, роняют вещи, на лице появляются гримасы. По мере того как болезнь прогрессирует, спазматические движения распространяются на все туловище. Мышечная слабость может стать настолько выраженной, что больной теряет способность передвигаться, говорить или сидеть. Нередко развиваются параличи. Беспорядочные, резкие спазматические движения могут стать такими сильными, что для предотвращения травм больного носилки и кровати необходимо обложить мягкими подушками. Симптомы усиливаются при возбуждении, напряжении или утомлении, но стихают во время сна. Типична эмоциональная нестабильность. Стимуляторы центральной нервной системы усугубляют, а седативные препараты подавляют хореиформную активность.

**Краевая эритема.** Для ревматизма характерна розовая быстро исчезающая сыпь. Эритематозные области часто имеют четкие центры и круглые или звездчатые края. Размеры их существенно варьируют. Эритематозные области локализуются главным образом на туловище и проксимальных отделах конечностей. На лице они практически не встречаются. Эритема носит транзиторный, мигрирующий характер, может возникнуть под действием тепла; не сопровождается зудом или уплотнением кожи; эритематозные участки при надавливании бледнеют.

**Малые клинические проявления ревматизма.** К ним относятся клинические признаки, часто встречающиеся у больных с ревматизмом, но выявляемые и при других заболеваниях, в связи с чем их диагностическая ценность значительно снижается. Это лихорадка, артралгия, боли в области живота, тахикардия и носовые кровотечения.

**Лабораторные исследования.** Специфических лабораторных тестов, подтверждающих наличие ревматизма, нет. Однако на основании результатов лабораторных исследований можно оценить активность ревматического процесса, поскольку различные тесты позволяют выявить сохраняющееся ревматическое воспаление даже тогда, когда клинические симптомы болезни уже не так отчетливы.

**Идентификация стрептококковых антител для диагностики предшествующей стрептококковой инфекции.** Титры стрептококковых антител позволяют дифференцировать острую стрептококковую инфекцию от других видов инфекционного поражения дыхательных путей. Они повышаются после перенесенной стрептококковой инфекции независимо от того, сопровождалась ли она клиническими проявлениями или протекала бессимптомно. Уровни этих антител возрастают уже на ранних стадиях острого ревматизма. Они могут иметь тенденцию к понижению или быть достаточно низкими, если интервал между острой стрептококковой инфекцией и диагностикой ревматизма превышает 2 мес. Подобная ситуация чаще всего наблюдается у тех больных, у которых в качестве клинического проявления ревматизма выступает хорея. Низкие титры антител при первичном исследовании могут быть также у лиц с ревматическим кардитом. В этих случаях ревматическая атака может длиться в течение нескольких месяцев прежде, чем появятся симптомы болезни, и может быть осуществлена диагностика. За исключением этих двух ситуаций, следует воздерживаться от постановки диагноза острого ревматизма при отсутствии серологического подтверждения недавно перенесенной стрептококковой инфекции. Наиболее широко используемым и хорошо стандартизированным тестом исследования уровня стрептококковых антител является определение уров-

ня антистрептолизина О (антистрептолизинный тест). При однократном исследовании повышенными считаются титры не менее 250 единиц. Тогда у взрослых и 333 единицы у детей в возрасте старше 5 лет. В зависимости от общей распространенности стрептококковой инфекции изменение процента здорового населения может указать на долю лиц, имеющих аналогичный титр.

Приблизительно у 20 % пациентов, заболевание у которых находится на ранних стадиях развития, а также у большинства пациентов, страдающих хореей, титры в антистрептолизинном тесте низки или находятся на границе нормы. В этих случаях рекомендуют провести тесты для выявления других стрептококковых антител, например антидезоксирибонуклеазы В или антигиалурионидазы. Антистрептозимовый тест представляет собой реакцию гемагглютинации, в результате которой происходит концентрация внеклеточных стрептококковых антигенов, абсорбирующих на эритроцитах, и служит достаточно чувствительным индикатором недавно перенесенной стрептококковой инфекции. Фактически у всех больных, у которых ревматизм находится в острой фазе, титры антител превышают 200 единиц в 1 мл. Истинная ценность антистрептозимового теста заключается в том, что он позволяет исключить ревматизм у пациентов с изолированным полиартритом, если титр антител у них невысок. К настоящему времени, однако, специфические антигены, задействованные в этом тесте, остаются неустановленными, что не позволяет адекватно стандартизировать его. Повышение титра в двух или более разведениях может иметь место по меньшей мере для одного из стрептококковых антител практически при всех повторных или первичных атаках ревматизма (табл. 186-2). Повышенный уровень стрептококковых антител, однако, сам по себе еще не отражает активность ревматического процесса, и скорость их понижения не зависит от течения ревматической атаки.

Выделение стрептококков группы А. В некоторых случаях больные продолжают оставаться носителями стрептококков группы А уже после развития острой фазы ревматизма, однако их число невелико. Поэтому выделение стрептококков только путем взятия посевов из глотки бывает затруднено. Применение пенициллина или введение пациентам различных антител также делает невозможным выделение инфекционного агента. Кроме того, у большого числа здоровых лиц, в частности детей, стрептококки группы А могут населять верхние дыхательные пути. В связи с этим взятие посевов из дыхательных путей при необходимости подтверждения недавно перенесенной стрептококковой инфекции позволяет получить менее удовлетворительные результаты, чем тесты по определению уровней антител.

Таблица 186-2 Результаты серологических исследований, проведенных у лиц с различными заболеваниями стрептококковой этиологии

Нозологическая группа (число больных)	Больные с «положительной» сывороткой (%)				
	анти- стрепто- лизинно- вый тест	анти- гиалури- нидаз- ный тест	антиде- зоксирин- бонук- леазный тест	по мень- шей ме- ре один из трех	анти- стрепто- зимовый тест
Острый ревматизм (20)	90	65	85	95	100
Острый гломерулонефрит (22)	50	65	72	91	95
После перенесенного фарингита (11)	81	54	54	91	91
После перенесенной пиодермии (23)	35	35	91	96	91
Всего (76)	61	54	79	93	95

Из: А. L. Bisno, J. Ofek. — Am. J. Dis. Child., 1974, 127, 676.



Гематологические признаки острой фазы ревматизма. Вышеназванные тесты дают объективное, хотя и неспецифическое, подтверждение наличия в организме пациента воспалительного процесса. Наиболее часто определяют скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и активность С-реактивного белка (СРБ) в сыворотке крови. Если больной, у которого имеется клиническая картина полиартрита или острого кардита, не получал кортикостероидов или препаратов салициловой кислоты, то значения этих показателей у него почти всегда будут выходить за пределы нормы. В то же время они часто остаются нормальными у больных с хореей. К другим гематологическим параметрам, отражающим наличие в организме воспалительного процесса, относятся лейкоцитоз, повышение в сыворотке крови уровней комплемента, мукопротеинов, альфа- и гамма-глобулинов. В 25 % случаев в острой фазе ревматизма можно обнаружить увеличение интервала  $P-R$  на ЭКГ, а также другие неспецифические изменения, которые, однако, не могут быть использованы для диагностики серьезных поражений сердца. Другим признаком ревматизма является анемия, возникающая как закономерное следствие угнетения эритропоэза при хроническом воспалительном процессе.

**Течение и прогноз.** Течение ревматизма может быть очень разнообразным, и его невозможно предсказать в момент начала заболевания. В целом, однако, у 75 % больных острые ревматические атаки стихают в течение 6 нед, у 90 % — в течение 12 нед, и лишь в 5 % случаев их продолжительность превышает 6 мес. Именно для этих больных характерны тяжелые, трудно поддающиеся лечению формы ревматического кардита или упорные, длительные атаки хореи Сиденхема, продолжающиеся в течение нескольких лет. После затухания острого ревматизма, по истечении 2 мес после прекращения лечения препаратами салициловой кислоты и кортикостероидами, при отсутствии новых стрептококковых инфекций обострения ревматизма может не произойти. Обострение чаще всего возникает в "Первые 5 лет после первичной атаки, и с течением времени вероятность его снижается. Частота обострений зависит от частоты и тяжести повторных стрептококковых инфекций, наличия или отсутствия ревматического поражения сердца после первичной атаки и продолжительности ремиссии после последнего обострения.

В Iю неделю заболевания кардит развивается приблизительно у 70 % пациентов, в течение 12 нед — у 85 %, а через 6 мес после начала острой фазы ревматизма кардит развивается практически у всех больных. Впоследствии, если не появляются грубые сердечные шумы и удастся предотвратить обострение заболевания, то прогноз благоприятный.

Хронический ревматический кардит и течение ревматического поражения сердца. Многообразие вариантов и форм течения ревматического кардита и ревматического поражения клапанов сердца — следствие нескольких факторов: 1) продолжительности и тяжести ревматического воспаления; 2) объема остаточного рубцового повреждения клапанов сердца и миокарда после ослабления острого воспаления; 3) локализации и выраженности гемодинамических расстройств, вызванных недостаточностью или другими поражениями клапанов; 4) частоты повторных обострений кардита; 5) прогрессирования кальцификации и склерозирования клапанов, возникающих вторично на фоне их деформации или повреждения вне сохраняющегося или повторного ревматического воспаления (как, например, при врожденном поражении клапанов или после затухания острого бактериального эндокардита). Эти, а возможно, и другие, не установленные к настоящему времени, факторы обуславливают большое разнообразие клинических синдромов ревматического поражения сердца.

Хронический ревматический миокардит. Хронический ревматический миокардит характеризуется хронической сердечной недостаточностью, значительным расширением границ сердца и митральной регургитацией. Дифференцировать его от других форм хронического миокардита достаточно сложно, если вообще возможно при отсутствии отсутствующих внесердечных проявлений ревматизма (хорея, полиартрит и т. д.) (гл. 192). Несмотря на то что при ревматизме миокардит почти всегда представляет собой составной элемент панкардита, воспаление перикарда может не быть явным, а митральный вальвулит бывает трудно отличить от недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана, вызванной расширением митрального кольца. В подобных случаях

необходимо выявить затухающий шум трения перикарда, признаки перикардального выпота, возникающий тихий шум аортальной регургитации, а также внесердечные симптомы, такие как лихорадка, исчезающая вскоре после назначения препаратов салициловой кислоты, артралгии, периодически появляющиеся подкожные узелки, преходящая краевая эритема, едва заметные симптомы хореи.

Лечение, при хроническом ревматическом кардите может быть неэффективным, и болезнь может привести к смерти больного через несколько лет или даже месяцев. Чаще, однако, пациенты довольно быстро выздоравливают и даже восстанавливают исходную работоспособность сердца, исчезают и системные проявления воспалительного процесса. Размеры сердца могут оставаться увеличенными, может наблюдаться их некоторое уменьшение, а в ряде случаев — нормализация. Однако признаки остаточной деформации клапанов различной степени выраженности сохраняются. Подобное течение болезни свидетельствует об окончании «токсической» фазы ревматического процесса.

**Дифференциальная диагностика.** На ранних стадиях ревматизм имеет много общих черт с другими патологическими состояниями, также начинающимися с острого полиартрита. Путем взятия посевов крови целесообразно исключить бактериемию, поскольку многие инфекционные болезни могут изменять свое течение под влиянием лечения пенициллином при ошибочной диагностике острого ревматизма. Полиартрит, вызванный инфекционным эндокардитом у больного, перенесшего ранее острый ревматизм, может быть ошибочно принят за обострение ревматизма. Если не удастся выявить повышения уровней стрептококковых антител, следует искать другую, неревматическую причину полиартрита. Гонококковый полиартрит отличается от ревматизма быстрым угасанием под влиянием пробного назначения пенициллина. При ревматоидном артрите сохраняются изменения со стороны суставов, суставы деформируются, чего не наблюдается при ревматизме. Ревматоидный фактор, являющийся характерным признаком ревматоидного артрита, при ревматизме отсутствует, также как и не удается выделить антитела против ядерных компонентов и другие аутоантитела. Как ревматический перикардит, так и ревматический миокардит сопровождаются увеличением размеров сердца и развитием сердечной недостаточности, а также поражением клапанов, что проявляется грубыми шумами.

Следует избегать гипердиагностики ревматизма. Если неотчетливые фебрильные синдромы не сопровождаются явными большими проявлениями ревматизма, такой диагноз ставить не следует. Распространенной ошибкой является раннее назначение больших доз кортикостероидов или препаратов салициловой кислоты прежде, чем будет однозначно установлена ревматическая природа выявленных клинических симптомов. Лечение следует назначать только после установления окончательного диагноза.

Наиболее спорным моментом при дифференциальной диагностике ревматизма является повышенная медикаментозная чувствительность, включающая лихорадку и полиартрит, что может быть связано с лечением пенициллином ранее перенесенного фарингита. Одновременное появление крапивницы или ангионевротического отека помогает идентифицировать повышенную чувствительность к пенициллину в этих случаях. Боли в брюшной полости при ревматизме можно спутать с аппендицитом, а кризис серповидно-клеточной анемии также может сопровождаться болями в суставах, расширением сердца и появлением сердечных шумов. Быстрога, с которой симптомы артрита при ревматизме исчезают при лечении препаратами салициловой кислоты, является характерным признаком этого заболевания. Однако такая реакция на введение этих препаратов сама по себе еще не позволяет ставить диагноз ревматизма.

С целью облегчения диагностики ревматизма Американская Кардиологическая Ассоциация приняла и модифицировала критерии, которые затем получили название критерии Джонса (см. табл. 186-1). Они не могут заменить квалифицированного врачебного мышления, их рекомендуется использовать лишь в качестве руководства при разборе спорных случаев. Обнаружение двух больших проявлений или одного большого и двух малых проявлений с высокой долей вероятности указывает на наличие ревматизма при условии, что у пациента есть доказательства перенесенной ранее стрептококковой инфекции. При

отсутствии последнего диагноз всегда остается сомнительным, за исключением тех случаев, когда ревматизм впервые проявляется после длительного латентного периода предшествующей инфекции (хорея Сиденхема или вялотекущий кардит). Поскольку прогноз заболевания может варьировать в зависимости от основного клинического синдрома, которым оно проявляется, с исследовательской целью диагноз ревматизма должен сопровождаться перечнем присутствующих у больного его больших проявлений, например ревматизм, проявляющийся полиартритом и кардитом. Целесообразно также указывать тяжесть кардита, отмечая наличие или отсутствие застойной сердечной недостаточности и кардиомегалии.

Лечение. В настоящее время отсутствуют специфические средства лечения ревматизма, а также меры, способные изменить течение его приступа. Однако адекватно подобранная поддерживающая терапия может снизить смертность и инвалидизацию при этом заболевании.

**Химиотерапия.** После того как впервые поставлен диагноз ревматизма, следует провести курс лечения пенициллином, что позволит удалить из организма стрептококки группы А. Этот курс лечения следует провести даже в том случае, если получены отрицательные результаты бактериологического исследования смывов из глотки на присутствие стрептококков, так как микроорганизмы могут находиться в областях, недоступных смывам. Предпочтительно парентеральное введение пенициллина. Эффективным считается курс, включающий однократное внутримышечное введение 1 200 000 ЕД пенициллина или 600 000 ЕД новокаиновой соли бензилпенициллина 1 раз в сутки в течение 10 дней. Попытки уменьшить выраженность повреждения сердца ранним назначением пенициллина в острой фазе ревматизма оказались безуспешными. После окончания лечения пенициллином дальнейшая профилактика стрептококковой реинфекции должна осуществляться с применением одной из представленных ниже профилактических схем.

**Супрессивная терапия.** Назначать кортикостероиды больным, у которых нет признаков кардита, не обязательно. Боли при остром артрите можно облегчить введением кодеина или препаратов салициловой кислоты, причем последние предпочтительнее, так как позволяют уменьшить выраженность лихорадки и воспаления суставов. Если, при ревматизме лечение проводится препаратами салициловой кислоты, то их дозу следует увеличивать до тех пор, пока не будет получен клинический эффект или не появятся признаки системной токсичности — звон в ушах, головная боль или гиперноз. В качестве стартовой дозы детям рекомендуют назначать 100–125 мг/кг в сутки, взрослым — 6–8 г. Общее количество препарата больной получает в 4–5 приемов. Из многочисленных препаратов салициловой кислоты наиболее эффективна и дешева ацетилсалициловая кислота.

Несмотря на то что в контролируемых клинических исследованиях не было выявлено преимуществ кортикостероидов перед препаратами салициловой кислоты, многие врачи предпочитают именно их назначать больным с кардитами. Кортикостероиды -- более сильные противовоспалительные препараты, однако их применение чаще сопровождается синдромом отмены по окончании лечения. Другим недостатком этих препаратов являются частые побочные эффекты, в частности появление угрей, гирсутизм и другие признаки, характерные для синдрома Кушинга. По этой причине лечение больных с кардитами предпочтительно начинать с помощью препаратов салициловой кислоты. Однако если не удается понизить температуру тела или добиться улучшения функции сердца, следует начинать лечение кортикостероидами. Преднизон назначают в дозах 60–120 мг в сутки или более при необходимости, разделив общее количество на 4 приема. После того как с помощью препаратов салициловой кислоты или кортикостероидов удастся подавить активность воспалительного процесса, лечение следует продолжать до тех пор, пока СОЭ не достигнет значений, близких к физиологической норме, и проводить далее в течение еще нескольких недель. Во избежание развития синдрома отмены по окончании приема кортикостероидов за 2 нед до полного прекращения лечения следует начать принимать препараты салициловой кислоты. Эффективный метод прекращения приема стероидных гормонов описан в гл. 325> Прием препаратов салициловой кислоты затем может продолжаться в течение 2–3 нед. Длительность повторных обо-

стрений ревматизма обычно невелика, и при легком течении возобновления противовоспалительной терапии не требуется, так как последующие обострения могут возникать уже по окончании супрессивной терапии. Приблизительно в 5 % случаев ревматические атаки продолжатся в течение 6 мес или более, протекая в форме спонтанных острых вспышек или обострений по окончании курса лечения. Подобные «хронические» атаки чаще всего возникают у больных с поражением сердца, у которых ранее уже были эпизоды ревматизма. Еженедельное исследование содержания в крови С-реактивного белка и СОЭ помогает контролировать процесс выздоровления, в частности по мере того, как прекращается лечение кортикостероидами или препаратами салициловой кислоты.

**Лечение при хорее.** Хорея довольно плохо поддается лечению противоревматическими препаратами. Поскольку больные, страдающие хореей, как правило, эмоционально нестабильны, а проявления болезни могут усугубляться под влиянием психических травм, важным элементом лечения является полный психический и физический покой. Подобные больные должны находиться в тихих помещениях; обслуживать их должен доброжелательный персонал. Кортикостероиды и препараты салициловой кислоты при хорее практически неэффективны или эффективны незначительно. Целесообразно использовать седативные препараты и транквилизаторы, в частности диазепам и аминазин, так как независимо от степени выраженности хорей ее проявления исчезают во время сна. Во избежание травм пациента его кровать следует обложить мягкими подушками. При отсутствии других проявлений острого ревматизма рекомендуется разрешить пациенту постепенно восстанавливать свою привычную физическую активность, как только наметится тенденция к улучшению его состояния, а не ждать полного исчезновения хореоформных движений, так как для этого может потребоваться длительное время.

Поскольку течение хорей очень разнообразно, оценка эффективности различных терапевтических средств затруднена. Важно помнить о том, что хорея представляет собой заболевание, редко сопровождающееся тяжелыми осложнениями или выраженными неврологическими последствиями. При этом терпеливый и внимательный уход в сочетании с консервативным лечением практически всегда приводит к хорошим результатам.

**Профилактика рецидивов.** Наиболее эффективным методом длительной профилактики заболеваний, вызванных стрептококками группы А, является ежемесячное внутримышечное введение 1 200 000 ЕД бициллина. Недостатки этого метода и дискомфорт, связанный с его осуществлением, следует оценивать с учетом индивидуальной подверженности пациента рецидивам заболевания. Больным с ревматическим поражением сердца, недавно перенесшим острый ревматизм и проживающим в условиях, благоприятных для развития стрептококковой инфекции, необходимо проведение наиболее энергичных профилактических мероприятий. Наряду с инъекциями бициллина эффективен также однократный пероральный прием 1 г сульфазина 1 раз в сутки или 200 000 ЕД пенициллина 2 раза в сутки на голодный желудок. Продолжительность профилактики не может быть строго фиксирована. Естественно, что лица в возрасте старше 18 лет должны получить постоянное профилактическое лечение. Минимальный период профилактики у пациентов старше 18 лет, у которых ревматизм не сопровождался развитием кардита, должен быть не менее 5 лет. Решение об увеличении продолжительности профилактического приема лекарственных средств должно приниматься с учетом ряда факторов. Больные с ревматическим поражением сердца более подвержены обострению ревматизма в том случае, если у них имеется хроническая стрептококковая инфекция. Более того, у больных, перенесших кардит при первой атаке, высока вероятность его рецидива при повторном приступе ревматизма. Климат, возраст, профессия, жилищные условия, состояние функции сердца, величина интервала времени после последней атаки ревматизма — все эти факторы оказывают существенное влияние на риск повторной атаки. Уменьшение риска развития рецидивов заболевания с возрастом обусловлено: 1) уменьшением количества случаев стрептококковой инфекции; 2) снижением частоты обострений ревматизма после стрептококковой инфекции у пациентов с хроническим ревматизмом. Несмотря на это, однако, риск обострения ревматизма у взрослых остается довольно высоким,

особенно если стрептококковая инфекция протекает тяжело или принимает форму эпидемии.

Профилактика первичных ревматических атак. Раннее и адекватное лечение при инфекционном поражении глотки, вызванном стрептококками группы А, позволяет избежать первичной атаки ревматизма. При своевременной диагностике клинических форм стрептококковых инфекций путем взятия посевов из глотки и адекватном лечении предотвращается распространение болезни в ограниченной популяции населения, существенно меняется эпидемиология заболеваний, вызванных стрептококками, и снижается частота возникновения новых случаев ревматизма. В группах населения, в которых осуществляется раннее выявление стрептококковых инфекций и проводится соответствующее лечение больных, а социально-экономические условия жизни находятся на высоком уровне, вирулентность стрептококков группы А, высеваемых из глотки детей дошкольного возраста, относительно низка, и они значительно реже вызывают развитие ревматизма, чем более вирулентные штаммы, приводящие к эпидемиям.

Лечение детей в возрасте моложе 10 лет при стрептококковых фарингитах заключается в однократном внутримышечном введении 600 000 ЕД бициллина, а детей более старшего возраста и взрослых — во введении 1200 000 ЕД препарата. Затем в течение 10 дней следует продолжать профилактику — разнообразные варианты парентерального или комбинированного (парентерального и перорального) введения лекарственных препаратов. При пероральном приеме пенициллина его доза должна быть не менее 800 000 ЕД в сутки. Общая суточная доза делится на 4 части, лечение продолжается не менее 10 дней. Эффективность подобного лечения сравнима с эффективностью однократной инъекции пенициллина. При повышенной чувствительности к пенициллину его можно заменить эритромицином в дозе 1 р в сутки в течение 10 дней. Тетрациклин использовать не рекомендуется, так как некоторые штаммы стрептококков группы А обладают приобретенной резистентностью к нему, тогда как к пенициллину все стрептококки группы А всегда сохраняют высокую чувствительность.

## Список литературы

- American Heart Association: Jones criteria (revised) for guidance in the diagnosis of rheumatic fever. *Circulation* 69:204A, 1984.
- Ayoub E. M.: The search for host determinants of susceptibility to rheumatic fever. The missing link. *Circulation* 69:197, 1984.
- Bisno A. L.: Acute rheumatic fever. Current concepts and controversies, in *Current Clinical Topics in Infectious Diseases*, JS Remington, MN Swartz (eds). New York, McGraw-Hill, 1984.
- Joint Report of UK-US Cooperative Study: The natural history of rheumatic fever and rheumatic heart disease. 10 year report of a cooperative clinical trial of ACTH, cortisone and aspirin. *Circulation* 32:457, 1965.
- Land M. A., Bisno A. L.: Acute rheumatic fever. A vanishing disease in suburbia. *JAMA* 249:895, 1983.
- McDonald E. C., Weisman M. H.: Ventricular manifestations of rheumatic fever in adults. *Ann Intern Med* 89:917, 1978.
- Persellin R. H.: Acute rheumatic fever: Changing manifestations. *Ann Intern Med* 89: 1002, 1978.
- Read S., Zabriskie J. B. (eds): *Streptococcal Diseases and the Immune Response*. New York, Academic, 1980.
- Stollerman G. H.: *Pneumatic Fever and Streptococcal Infection*. New York, Grune & Stratton, 1975.
- : Global changes in group A streptococcal diseases and strategies for their prevention, in *Advances in Internal Medicine* 27: 373. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1982.

## КЛАПАННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

*Евгений Браунвальд (Eugene Braunwald)*

Роль физических методов в обследовании больных с клапанными пороками сердца рассматривается в гл.-177, рентгенографии, эхокардии, фонокардиографии и других непрямых графических методов ... в гл. 179, электрокардиографии — в гл. 178, катетеризации сердца и ангиографии — в гл. 180.

### *Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия*

Патофизиология. В норме у взрослого человека площадь левого атриовентрикулярного отверстия составляет от 4 до 6 см<sup>2</sup>. При существующем снижении отверстия, т. е. тогда, когда его площадь составляет менее половины от нормальной, кровь может течь из левого предсердия в левый желудочек лишь под действием увеличенного выше нормы градиента давления между предсердием и левым желудочком. Наличие такого градиента давления и является отличительным признаком стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. Когда площадь отверстия уменьшается до 1 см<sup>2</sup>, для поддержания нормального сердечного выброса требуется наличие давления в левом предсердии примерно в 25 мм рт. ст. Повышение давления в левом предсердии в свою очередь вызывает увеличение давления в легочных венах и легочных капиллярах, что ведет к нарушению функции легких и появлению одышки при физической нагрузке. Первый приступ одышки обычно провоцируется действиями, вызывающими увеличение кровотока через левое атриовентрикулярное отверстие, а это влечет за собой дальнейшее повышение давления в левом предсердии (см. ниже). Для оценки степени обструкции очень важно измерить как градиент давления между предсердием и желудочком, так и скорость кровотока. Последняя зависит не только от величины сердечного выброса, но и от частоты сердечных сокращений. Увеличение частоты сердечных сокращений укорачивает диастолу более пропорционально, чем систолу, и уменьшает время кровотока через клапан. Поэтому для любой данной величины сердечного выброса тахикардия увеличивает межклапанный градиент и способствует дальнейшему увеличению давления в левом предсердии.

При изолированном стенозе левого атриовентрикулярного отверстия диастолическое давление в левом желудочке находится в пределах нормы. Если имеются сопутствующая недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана (митральная недостаточность), поражение клапана аорты, последствия перенесенного ревматического миокардита, системная гипертензия, ишемическая болезнь сердца, то диастолическое давление в левом желудочке может быть повышенным, что отражает нарушение его функции и/или уменьшение его эластичности. Дисфункция левого желудочка, выражающаяся в уменьшении фракции выброса и скорости укорочения циркулирующих волокон, возникает примерно у 25 % больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия, она является следствием длительного уменьшения преднагрузки и распространения сморщивания от клапана на подклапанный миокард. При изолированном стенозе левого атриовентрикулярного отверстия и синусовом ритме среднее давление в левом предсердии и давление заклинивания легочного ствола обычно повышены, кривая изменения давления имеет выраженный пик, соответствующий сокращению предсердия (волна а), сменяющийся постепенным спадом после открытия левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана (коллапс у). У больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия небольшой и умеренной степени без увеличения легочного сосудистого сопротивления давление в легочном стволе в покое обычно нормальное; при физической нагрузке оно может повышаться. При выраженном стенозе вне зависимости от наличия или отсутствия увеличения легочного сосудистого сопротивления давление в легочном стволе повышено даже в покое. В исключительных случаях его значения могут превы-

шать значения системного артериального давления. При физической нагрузке у таких больных происходит дальнейшее увеличение давления в левом предсердии, легочных капиллярах и легочном стволе. Когда у больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия системное давление в легочном стволе достигает примерно 50 мм рт. ст. или когда то же самое наблюдается у больных с любым другим клапанным пороком сердца, увеличенная постнагрузка на правый желудочек препятствует его опорожнению, вследствие чего происходит компенсаторное увеличение конечно-диастолического давления в правом желудочке и конечно-диастолического объема правого желудочка.

Величина сердечного выброса в покое у подобных больных существенно варьирует. Так, гемодинамическая реакция на данную степень митральной обструкции может характеризоваться нормальным сердечным выбросом при высоком градиенте давления между левым предсердием и левым желудочком либо, напротив, пониженным сердечным выбросом при небольшом градиенте давления между левым предсердием и левым желудочком. У небольшой части больных с умеренно выраженным стенозом левого атриовентрикулярного отверстия отмечается нормальный сердечный выброс в покое и нормальный его прирост при физической нагрузке; у таких больных высокий градиент давления между предсердием и желудочком способствует значительному увеличению давления в левом предсердии и давления в легочных капиллярах, что в свою очередь может привести к развитию относительно тяжелого легочного застоя. У большинства же больных с умеренным стенозом, однако, сердечный выброс сохраняется в пределах нормы только в покое, а при физической нагрузке его прирост несколько отличен от таковой. У больных с выраженным стенозом, особенно в случае значительного повышения легочного сосудистого сопротивления, сердечный выброс является субнормальным уже в покое, при физической же нагрузке он не повышается, а в ряде случаев может даже понижаться. Уменьшение сердечного выброса у больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия в первую очередь связано с обструкцией собственно отверстия, однако оно также может быть следствием нарушения функции любого из желудочков.

Клинические и гемодинамические особенности стеноза левого атриовентрикулярного отверстия в значительной степени определяются уровнем давления в легочном стволе. Легочная гипертензия является следствием 1) пассивной передачи назад увеличенного давления в левом предсердии; 2) констрикции артериол, которая в основном запускается повышенным давлением в левом предсердии и в легочных венах (реактивная легочная гипертензия); 3) облитерирующими изменениями в легочном сосудистом русле. Увеличение легочного сосудистого сопротивления может рассматриваться как осложнение длительно существующего и выраженного стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. Со временем выраженная легочная гипертензия вызывает развитие недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана и легочную недостаточность, а также правожелудочковую недостаточность. Изменения в легочном сосудистом русле однако, могут рассматриваться как обладающие защитным действием: повышенное капиллярное сопротивление уменьшает вероятность появления симптомов легочного застоя за счет уменьшения выброса крови в легочную капиллярную сеть, который затем, при физической активности, переполняет пространство за стенозированным клапаном. Эта компенсация, однако, происходит за счет снижения сердечного выброса.

Этиология и патогенез. Причиной стеноза левого атриовентрикулярного отверстия чаще всего служит ревматизм. Стеноз развивается обычно у 40 % всех больных, страдающих ревматизмом сердца; 60 % из них составляют женщины. Поражение створок клапана характеризуется их диффузным утолщением за счет фиброзной ткани и/или отложений кальция. Комиссуры сращены, сухожильные хорды сращены и укорочены, створки клапанов становятся ригидными. Эти изменения в свою очередь приводят к сужению в области верхушки и образованию так называемого воронкообразного клапана. В то время как начальные изменения левого предсердно-желудочкового клапана специфичны для ревматизма, последующие изменения могут быть неспецифичными, являясь следствием травмирования клапана, вызванного нарушением кровотока вследствие его первичной деформации. Кальцификация стенозированного клапана приводит к иммобилизации его створок и к сужению левого атриовентрикулярного отверстия.

Кальцифицированный клапан может сам по себе вызвать образование тромба и артериальную эмболию. Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия редко бывает врожденным.

**Клинические признаки.** В областях с умеренным климатом латентный период между первой атакой ревматического кардита (хотя анамнез последнего может быть установлен довольно редко) и появлением симптомов стеноза левого атриовентрикулярного отверстия обычно составляет около 20 лет. Большинство больных начинают ощущать дискомфорт в возрасте около 40 лет. После появления у больного со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия выраженных клинических симптомов болезнь постоянно прогрессирует и, если стеноз не устраняется с помощью хирургического вмешательства, заканчивается смертью в течение 2—5 лет. В экономически слабо развитых областях, в частности на Индийском субконтиненте, в Центральной Америке, на Ближнем Востоке, имеется тенденция к более быстрому прогрессированию заболевания: здесь часто наблюдаются появление клинических симптомов в возрасте 20 лет. С другой стороны, в США, Западной Европе все чаще выявляется медленно прогрессирующий стеноз у больных пожилого возраста.

При небольшой степени клапанной обструкции многие физикальные признаки стеноза левого атриовентрикулярного отверстия могут выявляться при отсутствии каких-либо жалоб со стороны больного. Однако даже у больных, у которых размер левого атриовентрикулярного отверстия достаточен для того, чтобы было возможным поддержание нормального кровотока при незначительном увеличении давления в левом предсердии, физическое перенапряжение, возбуждение, лихорадка, анемия, пароксизмальная тахикардия, сексуальная активность, беременность, тиреотоксикоз могут усиливать повышение давления в легочных капиллярах и приводить к появлению одышки и кашля. По мере прогрессирования стеноза уровень нагрузки, вызывающей появление одышки, становится все меньше, больной все больше вынужден ограничивать свою повседневную активность. Перераспределение крови из зависимых частей тела к легким, возникающее при принятии больным горизонтального положения, ведет к появлению ортопноэ и пароксизмальной ночной одышки. Отек легких развивается в том случае, когда кровоток через значительно суженное левое атриовентрикулярное отверстие внезапно увеличивается (гл. 26). У больного с умеренно выраженным стенозом с годами постоянно увеличивается вероятность возникновения предсердных аритмий — экстрасистол, пароксизмальных тахикардий, трепетания и мерцания предсердий. Увеличение частоты сокращений желудочков, связанное с нелеченым или неадекватно леченным мерцанием предсердий, часто служит причиной внезапного усиления одышки. Появление постоянной формы мерцания предсердий часто является поворотным пунктом в течении болезни, оно обычно сопровождается ускорением развития симптомов болезни.

**Кровохарканье** (гл. 25) является следствием разрыва легочно-бронхиальных соединений под воздействием легочной венозной гипертензии. Чаще всего оно возникает у больных с увеличенным давлением в левом предсердии в отсутствие значительного увеличения сопротивления легочных сосудов. Оно почти никогда не приводит к летальному исходу. Истинное кровохарканье следует отличать от кровохарканья, появляющегося при отеке легких, инфаркте легких, бронхите. Все эти три состояния возникают особенно часто у больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия.

При увеличении легочного сосудистого сопротивления, развитии стеноза или недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана клинические проявления легочного застоя могут уменьшаться, частота и тяжесть эпизодов отека легких и кровохарканья также уменьшаются. Увеличение легочного сосудистого сопротивления приводит к дальнейшему увеличению систолического давления в правом желудочке и вследствие этого к уменьшению работоспособности, появлению слабости, дискомфорта в области живота как результат застоя в печени, отеков.

**Повторные легочные эмболии с инфарктами** (гл. 211) — это одна из основных причин смертности больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия, сопровождающимся недостаточностью правого желудочка. **Инфекционные эндокардиты** (гл. 188) редко встречаются при чистом стенозе левого атриовентрикулярного отверстия, однако достаточно часто



наблюдаются у больных с сочетанием стеноза левого атриовентрикулярного отверстия и недостаточности соответствующего клапана. Боли в грудной клетке возникают примерно у 10 % больных с выраженным стенозом, их причиной может быть легочная гипертензия либо ишемия миокарда вследствие атеросклероза венечных артерий, хотя часто причина этих болей не может быть установлена.

Кроме упомянутых выше изменений сосудистого русла, у больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия обычно возникает фиброзное утолщение стенок альвеол и легочных капилляров. Жизненная емкость легких, общий объем легких, максимальная скорость выдоха и потребление кислорода на единицу вентиляции легких снижены. У больных с выраженным стенозом не наблюдается адекватного увеличения последнего из этих показателей при физической нагрузке. Ухудшение функции легких прямо коррелирует с выраженностью одышки и со степенью повышения легочного капиллярного давления. Все эти изменения еще более выражены при физической нагрузке. У некоторых больных сопротивление выдоху необычно увеличено. Все эти изменения механической функции легких вносят свой вклад в увеличение работы, затрачиваемой на дыхание, и играют важную роль в патогенезе одышки. Изменения в легких отчасти возникают вследствие трансудации жидкости из легочных капилляров в интерстициальное и альвеолярное пространство вследствие повышенного капиллярного давления. Распределение кровотока и вентиляции может быть несбалансированным: как и при ряде других состояний, при которых увеличивается давление в левом предсердии, при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия легочный кровоток в вертлечальном положении перераспределяется от базальных сегментов легких к верхушке (гл. 200). Диффузионная способность легких может быть снижена, особенно при физической нагрузке. Это является результатом структурных изменений диффузионной поверхности и уменьшения легочного капиллярного объема крови. Утолщение стенок альвеол и капилляров препятствует трансудации жидкости в альвеолы. Развитие отека легких происходит тогда, когда легочное капиллярное давление становится выше онкотического давления плазмы. Усиление функции лимфатической системы легких, удаляющей избыток жидкости, замедляет развитие отека легких.

У больного со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия в левом предсердии, особенно в увеличенных его частях, могут образовываться тромбы. Если из них образуются эмболы, то они чаще всего попадают в мозг, почки, селезенку, конечности. Эти осложнения чаще всего возникают у больных с мерцанием предсердий или нестабильным ритмом, у лиц пожилого возраста, а также у больных со сниженным сердечным выбросом. Они могут встречаться у больных как с относительно небольшой, так и со значительной обструкцией левого атриовентрикулярного отверстия. Таким образом, системная тромбоэмболия может осложнить течение стеноза левого атриовентрикулярного отверстия даже у больных с отсутствием его клинических симптомов и незначительным сужением отверстия. Во время операций тромбы в левом предсердии обнаруживаются одинаково часто как у больных с наличием тромбоэмболии в анамнезе, так и у больных, у которых эти осложнения никогда не наблюдались. Это указывает на то, что тромбы чаще представляют собой сместившиеся свежесформированные сгустки. Больные, у которых наблюдались один или несколько эпизодов системной эмболии, находятся под повышенным риском развития повторных эмболий по сравнению с больными митральным стенозом такой же тяжести, но не имеющими эпизодов эмболии в анамнезе. Иногда тромбы значительных размеров, имеющие ножку, либо свободно плавающие сгустки могут внезапно закрыть просвет левого атриовентрикулярного отверстия. Такие «закупоривающие клапан шары» могут вызывать синкопе или приступы стенокардии. Они могут изменять аскультативную симптоматику при перемене положения тела, создавая картину, напоминающую таковую при миксеме (гл. 193).

**Физикальное обследование** (см. также гл. 177). У больных с крайне тяжелым стенозом левого атриовентрикулярного отверстия развиваются периферический цианоз и цианоз лица. В запущенных случаях на щеках наблюдается румянец, лицо при этом выглядит исхудалым и синюшным. У больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия и синусовым ритмом с выраженной легочной гипертензией или с сопутствующим стенозом правого

атриовентрикулярного отверстия при регистрации пульса на яремных венах выявляется выраженная а-волна, являющаяся отражением усиленной систолы правого предсердия. При регистрации пульса на яремных венах у больных с мерцанием предсердий выявляется лишь единичное систолическое расширение (волна с—у). Системное артериальное давление обычно нормальное или незначительно понижено. Правожелудочковый толчок пальпируется вдоль левого края грудины, отражая увеличение правого желудочка. У больных с податливыми створками левого предсердно-желудочкового клапана I сердечный тон может быть отчетливым. У больных с легочной гипертензией во втором и третьем межреберьях у левого края грудины часто выслушивается тон закрытия клапана легочного ствола. При значительно выраженном чистом стенозе левого атриовентрикулярного отверстия левый желудочек не определяется. На верхушке сердца, особенно в положении больного лежа на левом боку, часто можно выявить диастолическое дрожание.

I сердечный тон обычно хлопающий, выявляется его акцент. Поскольку левый предсердно-желудочковый клапан не закрывается до тех пор, пока давление в левом желудочке не достигнет уровня увеличенного давления в левом предсердии, I тон (по данным фонокардиографии) обычно несколько отсрочен, особенно при значительной выраженности стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. У больных с легочной гипертензией часто имеется акцент легочного компонента II сердечного тона, при этом оба его компонента расщеплены, но находятся на близком расстоянии друг от друга. У больных с выраженной легочной гипертензией и значительной дилатацией легочного ствола может выслушиваться систолический щелчок выброса в легочный ствол. Щелчок открытия левого предсердно-желудочкового клапана лучше всего выслушивается во время выдоха в области верхушки сердца или чуть медиальнее ее; его можно легко выслушать также вдоль левого края грудины или в области основания сердца. Этот тон обычно следует через 0,06—0,12 с после тона закрытия клапана аорты, т. е. он следует за тоном закрытия клапана легочного ствола. Поскольку тон открытия левого предсердно-желудочкового клапана возникает сразу же, как только давление в левом желудочке становится ниже давления в левом предсердии, временной интервал между закрытием клапана аорты и тоном открытия левого предсердно-желудочкового клапана варьирует обратно пропорционально тяжести стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. Этот интервал обычно короче (0,06—0,07 с) у больных с выраженной обструкцией левого атриовентрикулярного отверстия и длиннее (0,01—0,12 с) у больных с небольшой выраженностью стеноза. Интенсивность тона открытия левого предсердно-желудочкового клапана и I сердечного тона коррелирует со степенью подвижности передней створки клапана! Щелчок открытия клапана обычно переходит в низко-частотный, громко звучащий диастолический шум, который лучше всего выслушивается в положении больного лежа на левом боку, и часто усиливается, если непосредственно перед аускультацией больной выполняет физическую нагрузку. В целом продолжительность этого шума коррелирует с тяжестью стеноза. У больных с синусовым ритмом шум часто появляется вновь или усиливается во время систолы предсердий, когда сокращение последних ускоряет кровоток через суженное левое атриовентрикулярное отверстие. У больных с чистым стенозом левого атриовентрикулярного отверстия часто выслушивается мягкий (градации I или II/VI) систолический шум на верхушке или вдоль левого края грудины. Это необязательно указывает на наличие митральной регургитации. У больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия и правожелудочковой недостаточностью могут возникать гематомегалия, отеки ног, асцит, плевральный выпот, особенно в правой плевральной полости.

**Сопутствующие изменения.** При выраженной легочной гипертензии вдоль левого края грудины может выслушиваться громкий пансистолический шум, который возникает за счет функциональной недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана. Этот шум может усиливаться при выдохе и уменьшаться во время форсированного вдоха или во время выполнения пробы Вальсальвы; он также уменьшается или даже полностью исчезает при восстановлении компенсации. Этот шум не следует путать с пансистолическим шумом, выслушиваемым на верхушке при митральной регургитации, поскольку при наличии последней лечебная тактика значительно отличается.

Выявление сопутствующей митральной регургитации у больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия (митральным стенозом) имеет существенное клиническое значение. Пресистолический шум и акцент I тона свидетельствуют против наличия значительной сопутствующей недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана, однако если у больного с пороком этого клапана I тон и/или щелчок открытия клапана ослаблены или вообще отсутствуют, то существует вероятность наличия достаточно выраженной его недостаточности и/или кальцификации деформированных створок клапана. Наличие III тона на верхушке часто свидетельствует о том, что митральная регургитация достаточно выражена. Этот тон обычно тупой и низкочастотный, он следует за щелчком открытия левого предсердно-желудочкового клапана. Иногда у больных с чистым стенозом левого атриовентрикулярного отверстия данные физикального обследования могут создавать ложное впечатление наличия недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана. Так, при выраженной легочной гипертензии и правожелудочковой недостаточности III тон возникает в правом желудочке. Увеличенный правый желудочек может вызывать ротацию сердца в направлении по часовой стрелке, он может составлять при этом верхушку сердца, создавая у обследующего неправильное впечатление об увеличении левого желудочка. В этих обстоятельствах громохочущий диастолический шум и другие аускультативные признаки стеноза левого атриовентрикулярного отверстия становятся менее выраженными или даже исчезают вовсе, заменяясь систолическим шумом вследствие функциональной недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана. Когда у больного со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия сердечный выброс значительно снижается, ни один из типичных аускультативных признаков стеноза может не определяться. Эти признаки могут появиться вновь при восстановлении компенсации. Сопутствующий стеноз правого атриовентрикулярного отверстия также маскирует многие физикальные признаки стеноза левого атриовентрикулярного отверстия.

Шум Грехема — Стилла возникает при недостаточности клапана легочного ствола, высокочастотный, диастолический, убывающий, дующего характера выслушивается вдоль левого края грудины. Он возникает вследствие дилатации кольца клапана легочного ствола у больных с пороком левого предсердно-желудочкового клапана и выраженной легочной гипертензией. Этот шум может быть неотличим от более часто встречающегося шума при слабой аортальной регургитации, однако первый в отличие от второго редко выслушивается во втором межреберье справа, кроме того, он может исчезать после успешного хирургического лечения стеноза левого атриовентрикулярного отверстия.

**Электрокардиограмма.** При синусовом ритме у больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия зубцы *P* отражают увеличение левого предсердия (гл. 178). Когда стеноз левого атриовентрикулярного отверстия осложняется легочной гипертензией или стенозом правого атриовентрикулярного отверстия и увеличением правого предсердия, зубцы *P* могут становиться высокими и остроконечными во II стандартном отведении и положительными в отведении *Vi*. Комплекс *QRS* может быть нормальным даже у больных с критической степенью стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. При выраженной легочной гипертензии нередко выявляются отклонение электрической оси сердца вправо и признаки гипертрофии правого желудочка. Если у больного со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия выявляются признаки гипертрофии левого желудочка, то это обычно указывает на наличие дополнительной патологии, создающей нагрузку на левый желудочек, например недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана, пороков клапана аорты, артериальной гипертензии.

**Эхокардиограмма** (см. также гл. 179). Эхокардиограмма — это наиболее чувствительный и специфический неинвазивный метод диагностики стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. Изображения в *M*-режиме показывают, что передняя и задняя створки левого предсердно-желудочкового клапана не расходятся широко в раннюю диастолу (т. е. менее чем на 15 мм) и сохраняют фиксированную связь друг с другом с течением всей диастолы. Уменьшение наклона фракции выброса отражает неспособность передней створки клапана возвращаться в исходное положение в средней части диастолы. Кальцификация и утолщение створок клапана выявляется как множественные эхо-сигналы или

как утолщение эхо-образцов. Площадь левого атриовентрикулярного отверстия может быть определена с помощью двухмерной эхокардиографии. Левое предсердие обычно увеличено. Допплеровское исследование выявляет увеличение скорости турбулентного и чресклапанного кровотока. Оно может использоваться как для диагностики стеноза левого атриовентрикулярного отверстия, так и для оценки межклапанного градиента.

**Рентгенологические особенности.** Наиболее ранними рентгенологическими признаками стеноза левого атриовентрикулярного отверстия являются сжатием границы сердечного контура, выбухание основных легочных артерий, расширение верхних долей легочных вен, смещение кзади пищевода увеличенным левым предсердием. У больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия небольшой или умеренной степени размеры сердца увеличены незначительно. При выраженном стенозе, однако, все отделы сердца и все сосуды, расположенные дистально по отношению к суженному отверстию, выбухают. Это относится к обоим предсердиям, легочным артериям и венам, правому желудочку и верхней полой вене. Линии Керли В представляют собой тонкие, плотные, непрозрачные, горизонтальные линии, которые больше всего набухают в области нижнего и среднего полей. Эти линии образуются вследствие растяжения междолевой перегородки и лимфатических сосудов отечной жидкостью, когда давление в левом предсердии в состоянии покоя достигает примерно 20 мм рт. ст. или более. По мере повышения давления в легочном стволе суживаются все более мелкие артерии. Первоначально этот процесс захватывает нижние, затем — средние и, наконец, верхние легочные поля. У больных с повторными эпизодами кровохарканья в анамнезе в легких начинает откладываться гемосидерин; содержащие гемосидерин макрофаги заполняют воздушные пространства. В том случае, если они сливаются, образуются тонкие, диффузные узелки, наиболее выраженные в нижних легочных полях. ..

**Дифференциальная диагностика.** При существенной митральной регургитации также может выслушиваться выраженный диастолический шум на верхушке. Этот шум, однако, начинается чуть позже, чем у больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия. Кроме того, при физикальном обследовании, рентгенографии, электрокардиографии у больных с недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана часто выявляются отчетливые признаки увеличения правого желудочка. В дополнение к этому следует отметить, что наличие пансистолического шума на верхушке (по крайней мере III/VI степени), как и III сердечного тона, должно натолкнуть на мысль о наличии сопутствующей регургитации. Аналогично среднедиастолический шум на верхушке, связанный с наличием аортальной регургитации (шум Флинта), может быть ошибочно квалифицирован как признак стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. Однако отсутствие у больного с недостаточностью клапана аорты щелчка открытия левого предсердно-желудочкового клапана и пресистолического усиления (акцента) при наличии синусового ритма указывает на отсутствие стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. Стеноз правого атриовентрикулярного отверстия — порок, очень редко встречающийся в отсутствие стеноза левого атриовентрикулярного отверстия, может принимать маску многих клинических проявлений последнего. Больным, у которых имеется или подозревается поражение других клапанов сердца, для выявления стеноза левого атриовентрикулярного отверстия лучше всего использовать эхокардиографию.

У больных с сочетанием хронического легочного заболевания и стеноза левого атриовентрикулярного отверстия одышка при физической нагрузке и повторные легочные инфекции могут ошибочно рассматриваться как проявления эмфиземы легких. Однако тщательная аускультация обычно позволяет выявить характерные для стеноза левого атриовентрикулярного отверстия щелчок открытия соответствующего клапана и громко звучащий диастолический шум. Аналогично кровохарканье, возникающее у многих больных с бессимптомно протекающим стенозом левого атриовентрикулярного отверстия, может быть ошибочно отнесено за счет бронхоэктаза или туберкулеза. Следует сказать, однако, что последнее заболевание нечасто встречается у больных с выраженной обструкцией левого атриовентрикулярного отверстия.

При первичной легочной гипертензии (гл. 210) могут наблюдаться клинические и лабораторные признаки, характерные для стеноза левого

атриовентрикулярного отверстия. Они возникают чаще всего у молодых женщин. Однако при первичной легочной гипертензии отсутствуют щелчок открытия соответствующего клапана и громыхающий диастолический шум. При этом не наблюдается также увеличения левого предсердия и повышения давления заклинивания легочного ствола и давления в левом предсердии. Дефект межпредсердной перегородки (гл. 185) также может быть ошибочно принят за стеноз левого атриовентрикулярного отверстия. Для обоих этих заболеваний характерны клинические, электрокардиографические и рентгенологические признаки увеличения правого желудочка и усиления легочного сосудистого рисунка. Продолжительный расщепленный II сердечный тон при дефекте межпредсердной перегородки может быть ошибочно принят за щелчок открытия левого предсердно-желудочкового клапана, а диастолический шум, возникающий при прохождении крови через правый предсердно-желудочковый клапан, — за диастолический шум при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия. Однако отсутствие увеличения левого предсердия и линий Керли В, а также выявление стойкого расщепления II тона свидетельствуют в пользу наличия дефекта межпредсердной перегородки и против стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. «Трехпредсердное сердце» — редко встречающаяся врожденная патология, проявляющаяся наличием фиброзного кольца внутри левого предсердия (гл. 185). Результатом этого является подъем давления в легочных венах, капиллярах и артериального давления. Эта патология лучше всего может быть диагностирована с помощью ангиографии левого предсердия. Миксома левого предсердия (гл. 193) может препятствовать опорожнению левого предсердия, при этом больных беспокоит одышка, регистрируются диастолический шум и гемодинамические изменения, напоминающие таковые при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия. Однако у больных с миксомой левого предсердия часто выявляются признаки, позволяющие заподозрить системное заболевание: уменьшение массы тела, лихорадка, анемия, системная эмболия, увеличение СОЭ и концентрации сывороточного гамма-глобулина. Как правило, при миксоме левого предсердия не выслушивается щелчок открытия левого предсердно-желудочкового клапана, не бывает признаков сопутствующего поражения клапана аорты. Аускультативная симптоматика часто меняется при перемене положения тела. Диагноз может быть установлен с помощью эхокардиографии, которая демонстрирует характерное эхо-контрастное образование в левом предсердии, а также с помощью ангиокардиографии, выявляющей дольчатый дефект наполнения.

**Специальные методы.** Катетеризация левых отделов сердца может оказаться крайне полезной при решении вопроса о необходимости вальвулотомии в тех случаях, когда трудно определить степень обструкции с помощью клинических методов и неинвазивного исследования. В комбинации с аортографией и ангиокардиографией левого желудочка эта процедура служит решающим методом выявления сопутствующей недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана и оценки ее степени, а также оценки других сопутствующих поражений, таких как недостаточность клапана аорты и стеноз устья аорты. Она позволяет оценить также степень нарушения функции левого желудочка. Ангиокардиография помогает также подтвердить или исключить наличие тромбов или опухолей в левом предсердии, особенно тогда, когда контрастные вещества вводят непосредственно в полость левого предсердия. Указанные инвазивные методы могут быть использованы также для выявления коронарной болезни сердца, способной вызывать нарушения функции левого желудочка, и поэтому служат противопоказанием к митральной вальвулотомии или уменьшают ее эффективность. Катетеризация и ангиография левого желудочка показаны большинству больных, ранее перенесших операцию на левом предсердно-желудочковом клапане и у которых вновь появились серьезные признаки заболевания. У таких больных адекватно оценить состояние с помощью клинических методов достаточно сложно. Инвазивные же методы в этих случаях позволяют оценить тяжесть поражения клапанов, а также грамотно спланировать оперативное вмешательство в тех случаях, когда оно показано, и, кроме того, точно оценить прогноз болезни.

**Лечение.** У больных подросткового возраста с бессимптомно протекающим заболеванием особенно важно проводить профилактику инфекции р-гемолитиче-

ским стрептококком с помощью пеницилина (гл. 186) и профилактику инфекционного эндокардита (гл. 188), а также оценить их профессиональную пригодность. Подобным больным категорически не рекомендуется деятельность, связанная со значительными физическими нагрузками, чтобы в случае ухудшения состояния здоровья им не потребовалось срочно оставлять работу. В тех случаях, когда стеноз левого атриоventрикулярного отверстия протекает с выраженными симптомами, некоторому улучшению самочувствия способствуют ограничения в потреблении соли и прием поддерживающих доз мочегонных средств. Препараты наперстянки не влияют на гемодинамику и обычно неэффективны у больных с чистым стенозом левого атриоventрикулярного отверстия и синусовым ритмом, однако они необходимы для нормализации ритма желудочков у больных с мерцанием предсердий и для уменьшения проявлений правожелудочковой недостаточности в выраженных стадиях болезни. Лечение больных с мерцанием или трепетанием предсердий можно дополнить небольшими дозами р-адреноблокаторов (например, атенолол по 25—50 мг 4 раза в сутки) в тех случаях, когда применением одних лишь сердечных гликозидов не удастся нормализовать ритм желудочков. Особое внимание следует уделить выявлению и лечению сопутствующих анемии и инфекции. При кровохарканье лечебные мероприятия должны быть направлены на уменьшение давления в легочных венах — периодический отдых больного в постели, преимущественное пребывание его в положении сидя, ограничение потребления соли, прием мочегонных средств. Больным, перенесшим системную или легочную эмболию, а также больным с периодически возникающим мерцанием предсердий, проводят терапию антикоагулянтами в течение по крайней мере 1 года.

Если у больного со стенозом левого атриоventрикулярного отверстия, тяжесть которого недостаточна для того, чтобы рекомендовать хирургическое лечение, имеется относительно недавно возникшая мерцательная аритмия, то с помощью лекарственных средств или электроимпульсной терапии необходимо добиться восстановления синусового ритма. Мероприятиям во восстановлению синусового ритма должна предшествовать 4-недельная терапия антикоагулянтами. У больных с выраженным стенозом, особенно в тех случаях, когда имеется значительное увеличение левого предсердия или мерцательная аритмия продолжительностью более 1 года, попытки восстановить синусовый ритм редко бывают эффективными, поскольку обычно наступает рецидив мерцательной аритмии.

**Хирургическое лечение.** Оперативное лечение показано в тех случаях, когда у больного выявляется чистый стеноз левого атриоventрикулярного отверстия с площадью эффективного отверстия менее  $1,2 \text{ см}^2$ , имеются его клинические проявления и отсутствуют специфические противопоказания к операции. Терапия в виде вмешательства обычно приводит не только к значительному улучшению состояния больного и нормализации гемодинамики, но также благоприятно влияет на прогноз жизни больного. В неосложненных случаях периоперационная летальность должна составлять от 0 до 2%. Не существует, однако, доказательств, что хирургическое лечение улучшает прогноз у больных, у которых отсутствуют или имеются лишь небольшие функциональные нарушения. Поэтому больным, у которых полностью отсутствуют симптомы стеноза левого атриоventрикулярного отверстия, независимо от данных, полученных при изучении гемодинамики, вальвулотомия не показана. Исключения составляют лишь случаи, когда у таких больных возникают повторные эпизоды системной эмболии. В тех случаях, когда после вальвулотомии наблюдается лишь незначительное улучшение состояния больного, высока вероятность того, что операция была неудачной. При этом можно подозревать возникновение в результате оперативного вмешательства недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана. Возможно также, что у больного имелось сопутствующее поражение других клапанов сердца или поражение миокарда. Возобновление симптомов через несколько лет после операции, считавшейся успешной, как правило, означает, что вальвулотомия была неадекватной, при этом нельзя исключить, однако, прогрессирование поражения других клапанов, появление заболевания миокарда, повторное поражение левого предсердно-желудочкового клапана или комбинацию этих состояний. При стенозе левого атриоventрикулярного отверстия у беременных женщин операция показана лишь в тех случаях, когда, несмотря на интенсивное медикаментозное лечение, развиваются застойные явле-

ния в легких. У больных с чистым стенозом левого атриовентрикулярного отверстия, которым ранее не проводилось оперативного лечения, предпочтительно проводить операцию на открытом сердце с использованием аппарата искусственного кровообращения и дыхания. В дополнение к обнажению клапанных комиссур при операции важно рассечь любые подклапанные сращения сосочковых мышц и клапанных хорд, удалить значительные отложения кальция, улучшив тем самым функцию клапана, а также удалить тромбы из предсердия. В тех случаях, когда 1) имеется значительная недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана; 2) клапан значительно деформирован в результате прорастающих хирургических вмешательств; 3) оперирующий хирург не находит возможности существенно улучшить функцию клапана, следует рассмотреть возможность имплантации искусственного клапана или ксенотрансплантата. Учитывая тот факт, что операционная летальность при протезировании левого предсердно-желудочкового клапана все еще составляет от 5 до 10 %, а после протезирования нередко возникают отдаленные осложнения, больным, у которых предварительное обследование свидетельствует о возможности проведения такой операции, ее следует рекомендовать лишь в том случае, если имеются так называемый критический стеноз левого атриовентрикулярного отверстия, т. е. когда площадь отверстия составляет менее  $1,0 \text{ см}^2$ , и сердечная недостаточность по крайней мере 3-го функционального класса по классификации Нью-Йоркской ассоциации сердца (симптомы сердечной недостаточности при обычной физической активности, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию).

**Протезирование клапана.** Результаты протезирования любого клапана зависят от: 1) функции миокарда больного в момент операции; 2) технических возможностей операционной бригады и качества послеоперационного наблюдения; 3) долговечности протеза, его гемодинамических характеристик, тромбогенных свойств. Увеличенная операционная летальность прямо связана со степенью дисфункции органа перед операцией и наличием легочной гипертензии. Ранние осложнения после протезирования любого клапана, частота которых, к счастью, уменьшается, включают околочлапанное просачивание крови, тромбоземболии, кровотечения вследствие применения антикоагулянтов, механическую дисфункцию протеза, инфекционный эндокардит.

Рассуждения, касающиеся выбора биопротеза или искусственного протеза, примерно одинаковы при протезировании левого предсердно-желудочкового клапана и клапана аорты, не зависят от характера порока (недостаточность, стеноз, комбинированное поражение). Все больные, которым проведено протезирование любого клапана механическим протезом, должны постоянно находиться на поддерживающей терапии антикоагулянтами. Основным преимуществом биопротезов (из тканей клапанов) перед механическими протезами является меньший риск тромбоземболических осложнений при их использовании. Это продемонстрировано для всех больных со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия, за исключением лиц с постоянной формой мерцания предсердий. Имплантация клапанов — биопротезов противопоказана больным в возрасте моложе 35 лет вследствие их быстрого разрушения и, напротив, особенно показана пожилым больным (в возрасте старше 65 лет), у которых длительная терапия антикоагулянтами внушает большие опасения, чем беспокойство за сохранность клапанов через 15 лет и более. Биопротезы рекомендуются также имплантировать женщинам, которые предполагают иметь беременность, а также всем другим больным, которым может быть противопоказано длительное лечение антикоагулянтами. Больным, не имеющим таких противопоказаний, в первую очередь лицам в возрасте моложе 60 лет, предпочтительно имплантировать механические протезы. В настоящее время для протезирования клапана аорты и левого предсердно-желудочкового клапана многие хирурги предпочитают использовать протез Св. Джуды — двухдисковый качающийся протез, обладающий лучшими гемодинамическими характеристиками. Считается также, что он обладает низкой тромбогенностью.

Общая выживаемость в течение 9 лет после операции протезирования левого предсердно-желудочкового клапана составляет около 60 %. Долговременный прогноз хуже у лиц пожилого возраста, а также у больных с тяжелым течением заболевания и выраженными нарушениями функции сердца перед операцией.

## Недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана

Патофизиология. Недостаточность левого атриовентрикулярного отверстия можно рассматривать параллельно с таковой устья аорты. Поэтому у больных с недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана сопротивление опорожнению левого желудочка понижено. Как следствие этого левый желудочек во время систолы часть своего давления расходует на выброс крови в левое предсердие. По мере уменьшения размера левого желудочка возникает быстрое уменьшение его напряжения, позволяя расходовать все большую часть его сократительной активности на укорочение. Таким образом, вначале компенсация недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана заключается в более полном опорожнении в систолу левого желудочка. Однако по мере увеличения степени недостаточности наблюдается постоянное увеличение конечно-диастолического объема левого желудочка, при этом его функция нарушается. На кривой пульсового давления в левом предсердии при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана амплитуда волны, отражающей его сокращение (волна *a*), обычно не столь велика, как при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия, однако волна *v* чаще всего выше, чем при стенозе, поскольку она отражает систолу желудочка, когда левое предсердие наполняется как из легочных вен, так и из левого желудочка. В период ранней диастолы, когда переполненное левое предсердие внезапно опорожняется, возникает особенно крутой коллапс *y*. Последний имеет место до тех пор, пока не разовьется сопутствующий стеноз левого атриовентрикулярного отверстия. Конечно-диастолическое давление в левом желудочке может быть немного повышено. Однако при длительно существующей недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана часто наблюдается усиление функции левого желудочка, при этом объем левого желудочка может быть заметно увеличен, а конечно-диастолическое давление в нем лишь незначительно повышено. Эффективный сердечный выброс у больных с выраженными клиническими проявлениями заболевания обычно снижается. Хотя наличие градиента давления между левым предсердием и левым желудочком в течение диастолы обычно указывает на одновременное присутствие стеноза левого атриовентрикулярного отверстия, кратковременный градиент в фазу ранней диастолы может возникать и при чистой недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана как результат стремительного кровотока через левое атриовентрикулярное отверстие, имеющее обычные размеры.

Появление контрастного вещества в полости левого предсердия вскоре после его введения указывает на недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана. Данный тест может быть полезным для диагностики этого состояния. Объем регургитирующей крови можно измерить, установив границу между общим ударным объемом левого желудочка, определенным при ангиокардиографии, и эффективным, направленным вперед ударным объемом, определенным по методу Фика/ Результаты подобных измерений обычно показывают, что объем регургитирующей крови по величине примерно равен направленному вперед ударному объему, а у больных с выраженной недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана может даже превышать его. Качественное, но клинически полезное определение степени митральной регургитации можно выполнить с помощью доплеровской эхокардиографии, а также при визуальном наблюдении на экране степени затемнения после введения контрастного вещества в полость левого желудочка.

Больные с выраженной недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана могут быть подразделены на несколько подгрупп в зависимости от податливости левого предсердия, т. е. взаимоотношения давление — объем в левом предсердии и венозном русле легких. Среди больных с выраженной недостаточностью клапана выделяют следующие группы.

Больные с нормальной или сниженной податливостью. У таких больных обычно имеется острая недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана. Левое предсердие незначительно увеличено, однако при этом отмечается значительное увеличение среднего давления в левом предсердии, особенно в фазе *v*. У этих больных выраженная недостаточность клапана развивается внезапно. Такая картина обычно наблюдается после отрыва



сухожильных хорд, при инфаркте одной из головок сосочковой мышцы либо при разрыве створки клапана. При этом типе недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана часто развивается отек легких. Через несколько месяцев легочное сосудистое сопротивление может значительно повыситься, в основном как следствие повышенного давления в левом предсердии. Может возникнуть также сердечная недостаточность по правому типу. Все это обычно происходит на фоне синусового ритма.

Больные со значительно увеличенной податливостью. Этот тип патологии по гемодинамическим характеристикам противоположен предыдущему. Он наблюдается у больных с выраженной, длительно существующей недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана, заметно увеличенным левым предсердием и нормальным или лишь незначительно повышенным давлением в левом предсердии. Давление в легочном стволе и сопротивление легочных сосудов в состоянии покоя также находятся в пределах нормы или незначительно повышены. Подобные больные обычно предъявляют жалобы на выраженную усталость и утомляемость, что является следствием низкого сердечного выброса. В то же время симптомы, являющиеся следствием легочного застоя, выражены незначительно. Мерцание предсердий отмечается практически во всех случаях. Сохранение почти нормального давления в значительно увеличенном тонкостенном левом предсердии указывает на то, что эта камера сердца значительно более податлива, чем в норме. Таким образом, длительно существующая недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана в некоторых случаях нарушает физиологические свойства левого предсердия и поэтому способствует смещению кривой давления — объем левого предсердия. Это делает возможным поддерживать давление в значительно увеличенном левом предсердии в пределах нормы.

Больные с умеренно увеличенной податливостью. Намного более распространено состояние, когда клинические и гемодинамические характеристики больного занимают промежуточное положение между крайними описанными выше вариантами с различной степенью увеличения левого предсердия и с существенным увеличением давления в нем. Симптомы заболевания определяются сниженным сердечным выбросом и застойными явлениями в легких.

Этиология. Примерно у 50 % больных причиной недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана служит хронический ревматизм сердца. В противоположность стенозу левого атриоventрикулярного отверстия недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана или порок с преобладанием недостаточности этого клапана возникают преимущественно у мужчин. Ревматический процесс приводит к ригидности створок клапанов, их деформации, сморщиванию и сращиванию, а также укорочению, сокращению и сращиванию сухожильных хорд. Недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана может быть также врожденной патологией (гл. 185), возникающей чаще всего как 1) дефект эмбриональных закладок эндокарда; 2) следствие скорректированной транспозиции; 3) эндокардиальный фиброэластоз; 4) парашютовидная деформация клапана. Недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана может развиваться при фиброзе сосочковых мышц у больных с рубцующимся инфарктом миокарда, а также у больных с аневризмой левого желудочка, захватывающей основание сосочковых мышц или прилегающий миокард, и сопровождаться приступами стенокардии. Недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана также может быть следствием значительного увеличения левого желудочка любой этиологии, когда дилатация митрального кольца и латеральное смещение сосочковых мышц служат препятствием сближению створок клапана. При идиопатической гипертрофии миокарда передняя створка левого предсердно-желудочкового клапана во время систолы смещается кпереди, что также приводит к развитию недостаточности (гл. 192). Причиной существенной недостаточности клапана может быть также его массивная кальцификация неизвестной природы, встречающаяся чаще всего у женщин пожилого возраста. Реже причинами недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана могут быть системная красная волчанка, ревматоидный артрит, анкилозирующий спондилит. Острая недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана может возникать при инфекционном эндокардите, захватывающем клапан или сухожильные хорды,

при остром инфаркте миокарда с разрывом сосочковой мышцы или одной из ее головок. Последнее состояние может также быть следствием травмы или осложнением операции на сердце.

Аномальное удлинение сухожильных хорд и/или наличие избыточных задних створок левого предсердно-желудочкового клапана с западанием створок в левое предсердие, так называемый свободновисящий клапан, создающие синдром систолического щелчка и среднесистолического шума, называемые также синдромом пролабирования створок митрального клапана (см. ниже), также являются важной причиной недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана.

Независимо от этиологии возникшая недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана имеет тенденцию к прогрессированию, поскольку увеличенное левое предсердие напрягает заднюю створку клапана, отодвигая ее от митрального кольца и усиливая этим дисфункцию клапана. Дилатация левого желудочка увеличивает регургитацию, что в свою очередь приводит к дальнейшему расширению левого предсердия и левого желудочка, создавая тем самым порочный круг.

**Клинические признаки.** Лишь у части больных с недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана рано или поздно развивается то или иное уменьшение сердечного резерва, однако в тех случаях, когда это все же происходит, больные начинают предъявлять жалобы на усталость, одышку при физической нагрузке, ортопноэ. Симптомы легочного застоя при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана возникают реже, чем при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия, поскольку в первом случае колебания среднего давления в легочных капиллярах не столь велики. Действительно, острый нарксизмальный отек легких достаточно редко встречается у больных с хронической недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана. Кровохарканье и системная эмболия при этом также возникают намного реже, чем при стенозе. С другой стороны, для больных с недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана характерны быстрая утомляемость, слабость, физическое истощение, потеря массы, тела и даже кахексия. Эти жалобы чаще всего связаны со снижением ударного выброса. Недостаточность правых отделов сердца с причиняющим боль застоем в печени, отеки нижних конечностей, растяжение шейных вен, асцит, недостаточность правого предсердно-желудочкового клапана могут наблюдаться у больных с недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана и сопутствующей патологией легочных сосудов. У больных с выраженной острой недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана нередко развивается недостаточность левого желудочка, сопровождающаяся отеком легких и/или сердечно-сосудистым коллапсом.

**Физикальное обследование.** Артериальное давление у больных с недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана обычно находится в пределах нормы. Пульс на артериях характеризуется крутым подъемом. Венозный пульс на яремных венах у больных с синусовым ритмом и выраженной легочной гипертензией характеризуется значительно выделяющейся волной *a*. В области верхушки сердца часто пальпируется систолическое дрожание. Отмечается гипертония левого желудочка с отрывистым систолическим импульсом и ощущимой быстро наполняющейся волной. Верхушечный толчок обычно смещен латерально. В случае значительного увеличения левого предсердия оно может смещаться вперед, при этом его можно пальпировать вдоль края грудины во время поздней систолы желудочков, что напоминает смещение правого желудочка. Сочетание уменьшенного левого желудочка и увеличенного левого предсердия во время систолы создает характерные качательные движения грудной клетки при каждом сердечном цикле. У больных со значительной легочной гипертензией могут пальпироваться толчок правого желудочка и щелчок закрытия клапана легочного ствола.

I сердечный тон может отсутствовать, быть мягким или сливаться с систолическим шумом. Наличие акцентированного тона закрытия левого предсердно-желудочкового клапана помогает исключить выраженную недостаточность. У больных с сопутствующей легочной гипертензией часто выслушивается тон легочного изгнания. II сердечный тон обычно не расщеплен. У больных с выраженной недостаточностью наблюдается преждевременное закрытие клапана аор-

ты, и в этом случае регистрируется значительное расщепление II тона. Характерный щелчок открытия левого предсердно-желудочкового клапана указывает на стеноз левого атриовентрикулярного отверстия, однако это не означает преобладание последнего. Выслушивание низкочастотного III сердечного тона, возникающего через 0,12—0,17 с после тона закрытия клапана аорты в конце фазы быстрого наполнения левого предсердно-желудочкового клапана, считается проявлением внезапного натяжения сосочковых мышц, сухожильных хорд и створок клапана и является важным аускультативным признаком выраженной недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана. Отсутствие III сердечного тона указывает на то, что, если недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана и имеет место, она вряд ли очень значительная. Вслед за III сердечным тоном, чаще после небольшой паузы, даже при отсутствии стеноза левого атриовентрикулярного отверстия, может следовать короткий громыхающий диастолический шум. У больных с острой, недавно возникшей, значительной недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана и синусовым ритмом часто выслушивается IV сердечный тон. У больных с чистой недостаточностью клапана и синусовым ритмом пресистолический шум обычно не выслушивается. Последний наблюдается лишь в том случае, если одновременно имеется выраженный стеноз левого атриовентрикулярного отверстия.

Самым характерным аускультативным признаком выраженной недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана считают наличие систолического шума градации III/VI или более звучного. Обычно это голосистолический шум (гл. 177), однако у больных с острой выраженной недостаточностью клапана он может быть убывающим, поскольку высокая пульсовая волна в левого предсердия создает в позднюю систолу уменьшенный градиент между левым предсердием и левым желудочком. Хотя систолический шум обычно распространяется в подмышечную область, у некоторых больных, особенно в случае разрыва сухожильных хорд или при первичном вовлечении задней створки левого предсердно-желудочкового клапана, систолический шум распространяется на основание сердца. Это происходит за счет того, что регургитирующий ток крови ударяет в стенку левого предсердия, прилежащую к основанию аорты. Такой шум может быть принят за шум, наблюдающийся при стенозе устья аорты. У больных с разрывом сухожильных хорд шум может напоминать воркование или крик чайки. У больных с патологически подвижными створками клапана шум может иметь музыкальный оттенок.

**Электрокардиография.** У больных с синусовым ритмом на ЭКГ отмечаются признаки увеличения левого предсердия. При значительной легочной гипертензии могут наблюдаться также признаки увеличения правого предсердия. При выраженной, длительно существующей недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана с признаками увеличения левого предсердия, как правило, наблюдается мерцательная аритмия. У многих больных отсутствуют четкие электрокардиографические признаки увеличения какого-либо из желудочков сердца. Признаки гипертрофии левого желудочка часто регистрируются у больных с выраженной недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана. У больных с легочной гипертензией развивается гипертрофия обоих желудочков или, реже, изолированная гипертрофия правого желудочка.

**Эхокардиография.** Как правило, при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана увеличивается левое предсердие и/или повышается его пульсация. Для левого желудочка характерна гиподинамия. При разрыве сухожильных хорд или при наличии патологически подвижных створок левого предсердно-желудочкового клапана может наблюдаться беспорядочное движение пораженных створок. Двухмерная эхокардиография часто выявляет неполное смыкание передней и задней створок клапана. Легко выявляется кальцификация митрального кольца, а также дилатация левого желудочка, наличие аневризмы или дискинезии, которые могут находиться в тесной зависимости. Допплеровская эхокардиография является наиболее точным неинвазивным методом выявления недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана и оценки ее степени. Эхокардиографическая картина у больных с синдромом пролабирования митрального клапана описана ниже.

**Рентгенологическое исследование.** Основными камерами сердца являются левое предсердие и левый желудочек. При хронической недо-

статочности левого предсердно-желудочкового клапана левый желудочек может увеличиваться до размеров аневризмы и образовывать правую границу контура сердца. При рентгеноскопии выявляются гипердинамия левого желудочка и признаки систолического растяжения левого предсердия. У больных с длительно существующими недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана и стенозом левого атриовентрикулярного отверстия часто наблюдается значительная кальцификация створок клапана, что редко встречается у больных с чистой клапанной недостаточностью. Достаточно информативным методом выявления недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана и оценки ее степени можно рассматривать контрастную вентрикулографию.

Лечение. Консервативное лечение больных с недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана направлено на ограничение физических нагрузок, ограничение потребления натрия и усиление его выведения с помощью мочегонных средств (гл. 182). Препараты наперстянки и вазодилаторы увеличивают сердечный выброс не справляющегося со своей функцией левого желудочка. Решая вопрос о восстановлении синусового ритма у больных с мерцанием предсердий, руководствуются теми же соображениями, что и при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия. В поздних стадиях для уменьшения вероятности венозного тромбоза и легочной эмболии назначают антикоагулянты и рекомендуют бинтовать ноги эластичными бинтами. Хирургическая коррекция недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана предполагает замену клапана подходящим протезом или клапанной тканью. Хотя у большинства больных, перенесших подобную операцию, наблюдается значительное улучшение состояния, некоторая степень дисфункции миокарда может все же сохраняться и после операции.

Если ставится вопрос о необходимости оперативного вмешательства, предварительно целесообразно провести катетеризацию правых и левых отделов сердца и селективную ангиокардиографию левого желудочка. Эти исследования позволяют подтвердить наличие выраженной недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана, а также выявить больных с первичным заболеванием миокарда и незначительной недостаточностью клапана функционального характера. У таких больных оперативное лечение, как правило, малоэффективно. Инвазивные методы регистрации гемодинамики позволяют также выявить и оценить тяжесть любых сопутствующих поражений клапанов. Наличие подобных не диагностированных своевременно и не подвергнувшихся соответствующему лечению сопутствующих поражений может существенно снизить конечный эффект оперативного лечения при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана.

Хирургическая коррекция недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана предполагает замену клапана протезом, хотя у некоторых больных, особенно у лиц с выраженным расширением митрального кольца, подвижными створками или разорванными сухожильными нитями возможно проведение anuloplastики или реконструкции аппарата левого предсердно-желудочкового клапана.

При решении вопроса о целесообразности хирургического лечения больных с длительным, медленно прогрессирующим заболеванием следует всегда учитывать возможный риск самой операции и те неблагоприятные последствия, которые могут проявиться через длительные сроки после операции протезирования. Больным, у которых недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана протекает бессимптомно; и тем, у кого неприятные ощущения появляются лишь при значительной физической активности, не следует рекомендовать хирургическое лечение, поскольку прогноз болезни в подобных случаях благоприятный, а самочувствие больных с течением времени ухудшается мало. Хирургическое лечение следует рекомендовать (при отсутствии противопоказаний) лишь больным с выраженной недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана, у которых переносимость физической нагрузки снижена до такой степени, что они, несмотря на медикаментозное лечение, не могут выполнять даже обычную домашнюю работу. При наличии застойной сердечной недостаточности риск операции протезирования клапана резко повышается. После операции нарушенная функция левого желудочка у таких больных восстанавливается не полностью, долговременный прогноз у этой категории больных значительно менее благоприятный. Однако, поскольку и консервативное лечение

больных с сопутствующей застойной сердечной недостаточностью малоэффективно, оперативное их лечение следует считать показанным даже в выраженных стадиях заболевания. Иногда после операции у подобных больных удается добиться значительного улучшения клинического состояния и состояния гемодинамики. Можно полагать, что техника оперативного лечения и его непосредственные результаты будут продолжать улучшаться, что, может быть, приведет к тому, что этот метод лечения можно будет рекомендовать все большему числу больных с недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана до того, как у них появятся признаки значительного ухудшения самочувствия.

### *Синдром пролабирования митрального клапана*

Синдром пролабирования митрального клапана называют также синдромом систолического щелчка -- шума, синдромом Барлова, синдромом провисающего клапана, синдромом волнующейся митральной створки. Синдром пролабирования митрального клапана — это довольно распространенная и значительно варьирующая по клиническим проявлениям патология, причиной которой служат различные нарушения в аппарате левого предсердно-желудочкового клапана — чрезмерное развитие ткани, образующей створки клапана, миксоматозная дегенерация, значительное увеличение концентрации кислых мукополисахаридов. Синдром пролабирования митрального клапана часто встречается у больных с типичными признаками болезни Марфана или кистозного медиального некроза (гл. 197). Однако у большинства больных миксоматозная дегенерация ограничивается створками клапана, ее клинические и патологические проявления в других органах при этом отсутствуют. Процесс чаще затрагивает заднюю створку левого предсердно-желудочкового клапана и реже — переднюю створку. Кольцо клапана часто значительно расширено, во многих случаях сухожильные хорды удлинены. По-видимому, существуют различные подгруппы больных, у которых нарушения функции левого предсердно-желудочкового клапана не одинаковы по этиологии и клинической картине, а также проявляются различными типами нарушения гемодинамики. У большинства больных этиология этого синдрома неизвестна. Возможно, пролапс клапана является генетически детерминированным дефектом коллагеновой ткани; это нарушение может сопровождаться деформацией костей грудной клетки, напоминающей таковую при болезни Марфана, однако значительно менее выраженной: высоким небным сводом, изменением грудного отдела позвоночника. Причиной пролапса клапана могут служить также острая ревматическая атака, хронический ревматизм сердца, вальвулопатия, ишемическая болезнь сердца, кардиомиопатии. Синдром пролабирования митрального клапана выявляется также у 20 % больных с дефектом межпредсердной перегородки по типу вторичного отверстия. У некоторых больных синдром пролабирования митрального клапана может служить причиной существенной недостаточности клапана и дилатации левого желудочка, приводя к избыточному напряжению сосочковых мышц, что в свою очередь вызывает дисфункцию этих мышц и их ишемию, а также ишемию прилежащего миокарда. Разрыв сухожильных хорд и прогрессивное расширение митрального кольца также способствуют возникновению клапанной недостаточности. Электрокардиографические изменения (см. ниже) и желудочковые аритмии являются следствием местных нарушений функции желудочка, связанных с увеличенным напряжением сосочковых мышц.

Синдром пролабирования митрального клапана чаще встречается у женщин различного возраста, однако чаще 14—30 лет. Эхокардиографические исследования позволяют предположить наличие этого нарушения у 7 % лиц данной возрастной группы. Существует семейная предрасположенность к синдрому пролабирования митрального клапана; тип наследования аутосомно-доминантный. У многих больных нарушения, выявляемые с помощью эхокардиографии, не сопровождаются какими-либо клиническими проявлениями заболевания сердца, в таких случаях значимость этих нарушений неясна.

У большинства больных синдром пролабирования митрального клапана не сопровождается какими-либо значимыми клиническими проявлениями в тече-

ние всей жизни. Хотя выраженная недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана осложняет течение данного синдрома сравнительно редко, последний является наиболее частой причиной развития тяжелой изолированной недостаточности этого клапана. У больных с синдромом пролабирования митрального клапана возможно возникновение аритмий, чаще всего желудочковой экстрасистолии и пароксизмальной наджелудочковой или желудочковой тахикардии. Во время этих аритмий больные предъявляют жалобы на сердцебиение, слабость, синкопе. Внезапная смерть является очень редким осложнением. Многих больных беспокоят боли в грудной клетке, которые очень трудно интерпретировать. Боли часто возникают за грудиной, они достаточно длительные, имеют слабую связь с физической нагрузкой и редко напоминают типичную стенокардию напряжения. Сообщалось о возможности возникновения преходящих эпизодов ишемии мозга вследствие эмболии с неровной поверхности клапана. У больных, страдающих недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана, данный синдром может осложниться инфекционным эндокардитом.

**Физикальное обследование.** Наиболее часто при аускультации выслушивается средне- или позднесистолический (не связанный с изгнанием) щелчок, возникающий через 0,14 с или более после 1 сердечного тона. Считается, что он является следствием быстрого натяжения провисающих, удлиненных сухожильных хорд или западающих створок левого предсердно-желудочкового клапана в момент их максимальной экскурсии. Систолический щелчок может быть расщепленным, за ним часто следует высокочастотный поздний систолический шум нарастающе-убывающего характера *crescendo — decrescendo*, изредка напоминающий крик филина или дикого гуся. Он лучше всего выслушивается в области верхушки сердца. Щелчок и шум усиливаются в положении больного стоя, при проведении пробы Вальсальвы, при ингаляции амилнитрита, а также при всех манипуляциях, уменьшающих объем левого желудочка и увеличивающих степень западения створок левого предсердно-желудочкового клапана. Напротив, в случае принятия больным положения сидя, изометрической нагрузки, т. е. при увеличении конечно-диастолического объема левого желудочка, наблюдается уменьшение степени западения створок клапана, сопровождающееся уменьшением выраженности или даже полным исчезновением щелчка или шума. У некоторых больных выслушивается среднесистолический щелчок без шума, у других, напротив, выслушивается шум без щелчка.

**Лабораторные исследования.** При электрокардиографии чаще всего регистрируется двухфазный или инвертированный зубец *T* в отведениях II, III, aVF. Эхокардиография обычно выявляет резкое смещение кзади задней, иногда обеих створок левого предсердно-желудочкового клапана в середине или в конце систолы, сразу после щелчка и во время систолического шума. Допплеровское исследование помогает выявить сопутствующую митральную регургитацию и оценить ее степень. При ангиокардиографии выявляют западение задней, иногда обеих створок левого предсердно-желудочкового клапана, реже — выраженную митральную регургитацию. У многих больных наблюдается выбухание задне-нижней стенки левого желудочка в полость левого желудочка во время систолы и/или гипокинез переднебоковой стенки левого желудочка. У некоторых больных регистрируется также пролабирование других клапанов, чаще всего правого предсердно-желудочкового.

**Лечение.** Врач должен успокоить больного, не предъявляющего никаких жалоб. Лечение должно быть направлено на профилактику инфекционного эндокардита, для чего используют антибиотики, а также на снятие атипичного болевого синдрома в области грудной клетки. В этом отношении часто оказываются эффективными (5-адреноблокаторы, хотя их назначают эмпирически. При наличии желудочковой экстрасистолии или тахикардий показаны антиаритмические препараты. При выраженной недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана показано протезирование последнего. Больным с преходящими эпизодами ишемии мозга следует назначить препараты, препятствующие агрегации тромбоцитов (ацетилсалициловая кислота или дипиридамол). В том случае, если эти препараты окажутся неэффективными, рекомендуется применение антикоагулянтов.

## Стеноз устья аорты

Этот порок выявляется у 25 % больных с хроническими заболеваниями клапанов сердца, примерно 80 % взрослых больных с клинически выраженным стенозом устья аорты — мужчины.

Патофизиология. Первичным в нарушении гемодинамики является обструкция оттоку крови из левого желудочка, что ведет к возникновению градиента систолического давления между левым желудочком и аортой. На вызванную в эксперименте внезапную обструкцию левый желудочек отвечает дилатацией и уменьшением ударного объема. Однако у больных со стенозом устья аорты, несмотря на имеющуюся с рождения или постепенно нарастающую в течение многих лет обструкцию, сердечный выброс поддерживается за счет развивающейся гипертрофии левого желудочка. Последняя служит компенсаторным механизмом, поскольку уменьшает до нормального уровня систолическое напряжение, развивающееся в каждом сегменте миокарда. Значительный трансаортальный клапанный градиент давления может существовать в течение многих лет, не приводя к уменьшению сердечного выброса, дилатации левого желудочка и появлению жалоб. По мере прогрессирования степени стеноза устья аорты систолическое давление в левом желудочке продолжает повышаться, однако редко превышает 300 мм рт. ст.

Считается, что максимальный градиент систолического давления, превышающий 50 мм рт. ст. в условиях нормального сердечного выброса или при эффективной площади устья аорты менее чем  $0,5 \text{ см}^2$  на  $1 \text{ м}^2$  площади тела, т. е. составляющей примерно менее 33 % от нормальной площади, представляет собой критическое препятствие для оттока крови из левого желудочка. По мере того как сокращение левого желудочка становится все более умеренным, вершина кривой давления в левом желудочке приобретает закругленную форму. Увеличенное конечно-диастолическое давление в левом желудочке, регистрирующееся у многих больных с выраженным стенозом устья аорты, не обязательно свидетельствует о дилатации левого желудочка или о его недостаточности: оно может отражать лишь сниженную податливость гипертрофированной стенки левого желудочка.

При выраженном стенозе устья аорты на кривой давления в левом предсердии обычно регистрируется большой амплитуды волна а, отражающая усиленную сократимость левого предсердия и сниженную податливость левого желудочка. Сокращение предсердия ведет к повышению конечно-диастолического давления в левом желудочке, при этом не наблюдается аналогичного увеличения среднего давления в левом предсердии. Такое функционирование левого предсердия в качестве вспомогательного насоса препятствует повышению давления в легочных венах и легочных капиллярах до уровня, который может вызвать застойные явления в легких и поддерживает в то же время конечно-диастолическое давление в левом желудочке на повышенном уровне, необходимом для его эффективного сокращения. Прекращение регулярных и сильных сокращений левого предсердия при мерцании предсердий или атриовентрикулярной диссоциации может вызвать резкое усиление симптомов болезни.

Несмотря на то что в покое сердечный выброс у большинства больных со стенозом устья аорты поддерживается на нормальном уровне, он не может адекватно возрастать в ответ на физическую нагрузку. В поздних стадиях болезни сердечный выброс и градиент давления между левым желудочком и аортой уменьшаются, среднее давление в левом предсердии, давление заклинивания легочного ствола, давление в легочном стволе и давление в правом желудочке повышаются.

Гипертрофия мышечной массы левого желудочка приводит к увеличению потребности миокарда в кислороде. Кроме того, даже при обструкции в венечных артериях коронарный кровоток может страдать вследствие того, что давление, сжимающее венечные артерии, превышает перфузионное давление в них. Метаболические проявления ишемии миокарда, т. е. увеличение выброса лактата в ответ на введение изопроterenола больным со стенозом устья аорты, могут наблюдаться как при сужении венечных артерий, так и при отсутствии его.

У значительной части больных со стенозом устья аорты ревматической этиологии наблюдается сопутствующее поражение левого предсердно-желудоч-

кового клапана. Стеноз устья аорты усиливает выраженность недостаточности данного клапана за счет увеличения давления, способствующего продвижению крови из левого желудочка в левое предсердие.

**Этиология.** Стеноз устья аорты может быть врожденным или приобретенным, развившимся либо вследствие ревматического воспаления клапана аорты, либо вследствие дегенеративной кальцификации створок клапана неизвестной природы. При наличии врожденных изменений клапана аорты стеноз может выявляться при рождении либо постепенно развиваться вследствие кальцификации створок клапана в течение первых трех десятилетий жизни. У некоторых больных наблюдается врожденная аномалия клапана аорты (двухстворчатый клапан), существенное сужение аортального кольца в детском возрасте отсутствует. Аномальная архитектура такого клапана делает его створки особенно чувствительными к обычному гемодинамическому стрессу, что в конце концов приводит к кальцификации клапана, увеличивает его ригидность и сужает аортальное кольцо.

Ревматический эндокардит створок клапана аорты приводит к их сращению, а в ряде случаев клапан становится двухстворчатым. Это в свою очередь еще в большей степени повышает чувствительность створок к травматическим повреждениям и в конечном счете вызывает их кальцификацию и дальнейшее сужение клапанного кольца. Со временем обструкция оттоку крови из левого желудочка начинает давать серьезные клинические проявления. Клапан превращается в ригидную кальцифицированную массу. В таких случаях даже при тщательном обследовании сложно, а иногда и невозможно определить, является ли поражение клапана врожденным или приобретенным вследствие ревматического процесса. Ревматический стеноз устья аорты почти всегда сопровождается ревматическим поражением левого предсердно-желудочкового клапана. Ревматическую этиологию можно заподозрить также, если в анамнезе больного имеются указания на ревматическую атаку, или при наличии сопутствующей выраженной недостаточности клапана аорты. Идиопатический кальцифицированный стеноз устья аорты чаще всего развивается у лиц пожилого возраста и редко связан с фиброзом и сращением створок клапана. В основе патологического процесса при этом лежат дегенеративные изменения, так называемый феномен износа и разрыва. При этом развиваются многие характерные физикальные признаки стеноза-устья аорты. Клапанная обструкция при этом обычно незначительна, она чаще всего оказывает минимальное влияние на гемодинамику или даже совсем не влияет на нее. В редких случаях, однако, такой процесс приводит к возникновению критической обструкции.

**Другие формы обструкции оттоку крови из левого желудочка.** Помимо стеноза устья аорты, существуют и другие заболевания, способные вызывать обструкцию оттоку крови из левого желудочка.

**Идиопатическая гипертрофия миокарда** характеризуется выраженной гипертрофией левого желудочка, захватывающей, в частности, межжелудочковую перегородку в области выносящего тракта левого желудочка; вызывает субаортальную обструкцию (гл. 192).

**Дискретный врожденный подклапанный стеноз аорты** может вызываться либо мембранозной диафрагмой, либо фиброзным рубцом, расположенным непосредственно под клапаном аорты (гл. 185).

**Надклапанный стеноз аорты** — достаточно редко встречающаяся врожденная аномалия — является следствием сужения восходящей аорты или наличия фиброзной диафрагмы с небольшим отверстием непосредственно над клапаном аорты (гл. 185).

**Клинические признаки.** Стеноз устья аорты редко сопровождается гемодинамическими или клиническими проявлениями до тех пор, пока клапанное кольцо не сужается до величины, составляющей около 30 % от нормы. В противоположность стенозу левого атриовентрикулярного отверстия, клинические проявления которого нарастают быстро, как только обструкция становится достаточно выраженной (так как камера, расположенная непосредственно над суженным клапаном, т. е. левое предсердие, обладает слабыми компенсаторными возможностями), стеноз устья аорты может существовать годами без каких-либо клинических проявлений. Это объясняется способностью гипертрофированного



левого желудочка поддерживать внутрижелудочковое давление на повышенном уровне, а также наличием нормально функционирующего левого предсердно-желудочкового клапана.

У большинства больных с чистым или преобладающим стенозом устья аорты степень обструкции с годами постепенно увеличивается, однако клинически порок у них не проявляется до возраста 50—70 лет. Основные симптомы стеноза устья аорты — одышка при физической нагрузке, стенокардия, синкопе. Течение болезни часто характеризуется подспудно нарастающими одышкой и утомляемостью, которые постепенно ограничивают работоспособность больных. Одышка является в первую очередь следствием повышенного давления в легочных капиллярах, которое в свою очередь вызвано повышением давления в левом предсердии и конечно-диастолического давления в левом желудочке. Стенокардия обычно развивается несколько позже, она отражает дисбаланс между увеличенной потребностью миокарда в кислороде и сниженной его доставкой. Первое является следствием увеличения массы миокарда и внутрижелудочкового давления, в то время как последнее может быть результатом сопутствующей ишемической болезни сердца, нередко встречающейся у больных со стенозом устья аорты, либо результатом компрессии венечных артерий гипертрофированным миокардом. Следовательно, стенокардия при выраженном стенозе может возникать и без наличия обструкции венечных артерий, однако отсутствие стенокардии обычно свидетельствует о малой вероятности значительных изменений в венечных артериях. Синкопе при физической нагрузке может быть следствием понижения артериального давления, вызванного вазодилатацией в работающих мышцах и неадекватной вазоконстрикцией в нефункционирующих мышцах в условиях фиксированного сердечного выброса, либо следствием внезапного снижения сердечного выброса, вызванного нарушениями ритма.

Поскольку в состоянии покоя нормальный сердечный выброс обычно поддерживается достаточно долгое время, такие симптомы сниженного сердечного выброса, как выраженная утомляемость, слабость, периферический цианоз, появляются лишь в далеко зашедших стадиях болезни. Ортопноэ, пароксизмальная одышка в ночное время, отек легких — проявления левожелудочковой недостаточности — также развиваются в выраженных стадиях болезни. Значительная легочная гипертензия приводит к развитию правожелудочковой недостаточности и системной венозной гипертензии, гепатомегалии, мерцательной аритмии и недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана. Появление всех этих симптомов, как правило, свидетельствует о вступлении болезни в предтерминальную стадию.

При одновременном существовании стеноза устья аорты и стеноза левого атриовентрикулярного отверстия последний маскирует многие клинические проявления первого. Уменьшение сердечного выброса, наблюдающееся при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия, приводит к снижению градиента давления по обе стороны клапана аорты, более резко развитию приступов стенокардии, задерживает появление выраженной гипертрофии левого желудочка. С другой стороны, при таком сочетании могут наблюдаться симптомы, считающиеся более характерными для стеноза левого атриовентрикулярного отверстия, такие как застой в легких и кровохарканье. Физикальное, электрокардиографическое, радиологическое и эхокардиографическое исследования у больных со стенозом устья аорты и стенозом левого атриовентрикулярного отверстия выявляют более выраженные признаки увеличения левого желудочка, чем при чистом стенозе левого атриовентрикулярного отверстия. Катетеризация левых отделов сердца помогает выявить преимущественное поражение того или иного клапана.

**Физикальное обследование и получение графического изображения.** Системное артериальное давление обычно находится в пределах физиологической нормы, однако на поздних стадиях болезни уменьшение ударного объема приводит к понижению систолического давления, а это в свою очередь влечет за собой понижение пульсового давления. Системная гипертензия у больных со стенозом устья аорты встречается редко. Если у больного регистрируется систолическое артериальное давление выше 200 мм рт. ст., то это практически исключает возможность сужения отверстия аорты. Периферический артериальный пульс, пальпируемый на сонных и плечевых артериях, имеет тенденцию к медленному нарастанию, достижение его пика отсрочено. Непрямая регистрация пульса на

сонных артериях выявляет постепенно нарастающее колено, часто с выступающей анакротической выемкой или плечом в восходящей части, а также отсроченный пик с грубыми систолическими вибрациями. Период изгнания левого желудочка удлиннен, период предызгнания уменьшен, соотношение этих двух периодов т. е. отношение периода предызгнания к периоду систолического изгнания, характерно снижено (гл. 179). В поздних стадиях болезни, при развитии сердечной недостаточности, это отношение может быть нормальным. Если пальпируется двойной систолический артериальный пульс, так называемый дикротиический пульс, то это исключает наличие чистого или преобладающего стеноза устья аорты и свидетельствует о наличии преобладающей или чистой недостаточности клапана аорты или обструктивной гипертрофической кардиомиопатии (гл. 192). В поздних стадиях клапанного стеноза аорты, когда пульсовое давление понижено, пульсовая амплитуда может быть настолько мала, что анакротический характер пульса и задержка его восходящей части становятся трудно различимыми. Венозный пульс на яремных венах, может быть нормальным, хотя у многих больных наблюдается акцентуация волны *a*. Это является результатом сниженной растяжимости полости правого желудочка вследствие увеличения его размеров, гипертрофии межжелудочковой перегородки и/или наличия легочной гипертензии.

Верхушечный толчок обычно достаточно выражен и смещен книзу и латерально, что отражает наличие гипертрофии левого желудочка. При пальпации верхушечного толчка, особенно в положении больного лежа на левом боку, выявляется двойной импульс: первая его волна возникает во время систолы предсердий и отражает тот существенный вклад, который предсердия вносят в систолу желудочков; вторая возникает во время систолы желудочков при изгнании, она обычно достаточно сильная и продолжительная. Правый желудочек пальпируется обычно лишь при развитии легочной гипертензии в поздних стадиях болезни. В области основания сердца, в яремной выемке и вдоль проекции сонных артерий пальпируется систолическое дрожание. Реже оно пальпируется лишь во время выдоха и при наклоне больного вперед. У больных без выраженной эмфиземы легких, утолщения спинки грудной клетки и ее деформации, а также сердечной недостаточности отсутствие систолического дрожания свидетельствует об относительно небольшой выраженности стеноза устья аорты.

Сердечный ритм остается регулярным до самых поздних стадий болезни. В случаях, когда выявляется мерцание предсердий, следует предполагать наличие сопутствующего порока левого предсердно-желудочкового клапана. Тон раннего систолического изгнания, фактически щелчок открытия клапана аорты, часто выслушивается у детей и подростков при врожденном стенозе устья аорты без кальцификации. Этот тон исчезает, когда клапан аорты кальцифицируется и становится ригидным. Тон закрытия клапана аорты часто можно различить у больных с податливыми клапанами. Кальцификация также уменьшает интенсивность этого тона. По мере увеличения выраженности стеноза устья аорты систола левого желудочка становится все более продолжительной, в результате чего тон закрытия клапана аорты уже не предшествует тону закрытия клапана легочного ствола; два этих компонента становятся синхронными, а иногда закрытие клапана аорты происходит после закрытия клапана легочного ствола. В последнем случае наблюдается парадоксальное расщепление II сердечного тона (гл. 177). У больных со стенозом устья аорты без нарушенной межжелудочковой проводимости это свидетельствует о выраженной обструкции оттока крови из левого желудочка. У многих больных с выраженным стенозом устья аорты в области верхушки выслушивается IV сердечный тон, отражающий наличие гипертрофии левого желудочка и увеличение конечно-диастолического давления в нем. При дилатации левого желудочка и развитии его недостаточности появляется III сердечный тон.

Шум при стенозе устья аорты **••** это характерный систолический шум изгнания, который появляется вскоре после I сердечного тона, увеличивается по интенсивности и достигает пика к середине периода изгнания, после чего он постепенно уменьшается и исчезает как раз перед закрытием клапана аорты (гл. 177 и 179). Этот шум обычно низкочастотный, грубый, скрежещущий по характеру, наиболее выражен в области основания сердца, чаще всего во втором межреберье справа. Он проводится в область яремной выемки и выше

вдоль сонных артерий. У больных с небольшой степенью обструкции или у лиц с выраженным стенозом устья аорты и сердечной недостаточностью, у которых снижен ударный объем и вследствие этого уменьшен кровоток через клапан, шум может быть относительно мягким и коротким. Однако почти у всех больных с выраженной обструкцией шум измеряется по крайней мере градацией III/VI. Реже шум проводится вниз, в область вершушки. В этом случае он может быть принят за систолический шум при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана. Последний, однако, чаще является голосистолическим (гл. 177).

**Электрокардиография.** На ЭКГ выявляется гипертрофия левого желудочка у большинства больных со стенозом устья аорты (гл. 178). В выраженных случаях регистрируются депрессия сегмента *ST*, инверсия зубца *T* в стандартных отведениях I и aVL и в левых грудных отведениях. Тем не менее нет тесной корреляции между вышеописанными изменениями на ЭКГ и степенью гемодинамической обструкции. Отсутствие электрокардиографических признаков гипертрофии левого желудочка не исключает наличия выраженной обструкции. Блокада левой ножки пучка Гиса или нарушения внутрижелудочковой проводимости свидетельствуют о наличии диффузных фибротических изменений в миокарде. Увеличение левого предсердия свидетельствует о возможном сопутствующем поражении левого предсердно-желудочкового клапана.

**Эхокардиография.** Электрокардиография также выявляет гипертрофию левого желудочка. У больных с кальцификацией клапана регистрируются множественные, яркие, мощные эхосигналы из области корня аорты. В то время как кальцификация створок клапана не обязательно свидетельствует о наличии клапанного стеноза, ее отсутствие может быть использовано для исключения такого диагноза у больных в возрасте старше 25 лет. Эксцентричность створок клапана аорты характерна для врожденных пороков двусторчатых клапанов (гл. 179). Можно выявить дилатацию левого желудочка и сниженное систолическое укорочение, отражающих нарушение функции левого желудочка. Тяжесть стеноза устья аорты при исследовании в М-режиме можно оценить по отношению конечно-систолической толщины стенки к диаметру желудочка, при двухмерной эхокардиографии — по степени сепарации аортальной створки. Точнее всего тяжесть стеноза устья аорты оценивают по выраженности градиента межклапанного давления, регистрируемого с помощью доплеровского исследования. Эхокардиография особенно ценна для выявления клапанных аномалий, таких как стеноз левого атриовентрикулярного отверстия или недостаточность клапана аорты, которые иногда сопутствуют стенозу устья аорты, а также для дифференциации клапанного поражения от обструктивной гипертрофической кардиомиопатии.

**Рентгенологическое исследование.** Рентгенограмма грудной клетки у больного со стенозом устья аорты в течение многих лет может вообще не выявлять изменений размеров сердца или выявлять незначительное их увеличение. Это объясняется тем, что развитие концентрической гипертрофии левого желудочка представляет собой первичную реакцию на обструкцию оттоку крови из левого желудочка. Гипертрофия без дилатации может вызывать некоторое округление верхушки сердца во фронтальной проекции и небольшое смещение кзади в латеральной позиции. Критический стеноз устья аорты часто ассоциируется с постстенотической дилатацией восходящей аорты. Кальцификация аорты легко выявляется при рентгенологическом исследовании с усилением изображения или с помощью эхокардиографии. Отсутствие кальцификации клапана у взрослых больных свидетельствует об отсутствии выраженного клапанного стеноза аорты. В поздних стадиях болезни по мере дилатации левого желудочка наблюдаются признаки его дальнейшего увеличения, при этом могут появляться также рентгенологические признаки легочного застоя, увеличения левого предсердия, легочного ствола, правого желудочка и правого предсердия.

**Катетеризация и ангиокардиография.** Катетеризацию левых отделов сердца следует выполнять у больных с подозрением на наличие выраженного стеноза устья аорты, особенно перед тем, как принять окончательное решение о необходимости оперативного лечения. Целью катетеризации является определение выраженности сужения отверстия аорты, оценка функции левого желудочка, локализации обструкции оттоку из левого желудочка. Такое исследование особенно показано в следующих случаях:

1. У лиц молодого возраста с бессимптомным течением заболевания в случаях врожденного порока при отсутствии кальцификации клапана. Цель данного исследования — определить выраженность обструкции оттоку крови из левого желудочка, поскольку операция может быть рекомендована таким больным даже в отсутствие клинических проявлений болезни. Показанием служит лишь наличие у них выраженного стеноза устья аорты.

2. Больным с подозрением на наличие обструкции оттоку крови из левого желудочка не на уровне клапана аорты, а выше или ниже его.

3. Больным с клиническими признаками стеноза устья аорты и симптомами ишемии миокарда при подозрении на наличие отсутствующей ишемической болезни сердца. В этих случаях в дополнение к катетеризации левых отделов сердца следует проводить коронарную ангиографию с целью определить, что в первую очередь создает клиническую картину заболевания — стеноз устья аорты или атероклеротические изменения в венечных артериях.

4. Больным с поражением нескольких клапанов при планировании оперативного вмешательства с целью определения степени поражения каждого из клапанов.

Ангиографическое исследование помогает определить размеры полости левого желудочка, толщину его стенок, место обструкции, степень деформации и подвижность створок клапана аорты, диаметр восходящей аорты, наличие и степень сопутствующей недостаточности клапана аорты и левого предсердно-желудочкового клапана, выявить наличие обструкции венечных артерий. У больных с выраженным сужением отверстия легко визуализируется струя контрастного вещества, проходящая через аортальное кольцо.

Течение заболевания. Больные с выраженным стенозом устья аорты чаще всего умирают в возрасте около 70 лет. По данным последнего исследования, средняя продолжительность симптомов составляет: стенокардии — 3 года, синкопе — 3 года, одышки — 2 года, застойной сердечной недостаточности — 1,5–2 года. Кроме того, у более чем 80 % больных, умерших от стеноза устья аорты, продолжительность его клинических проявлений составила менее 4 лет. Застойная сердечная недостаточность была расценена как причина смерти у 30–50 % больных. Частота внезапной смерти вследствие нарушений ритма составила 10–20 % от общего числа всех смертей у взрослых больных со стенозом устья аорты; возраст больных составлял в среднем около 60 лет (гл. 30).

Лечение. Следует избегать значительной физической активности даже при бессимптомном течении выраженного стеноза устья аорты. Больным с застойной сердечной недостаточностью рекомендуется ограничить прием натрия, применять сердечные гликозиды, мочегонные средства. Несмотря на то что нитроглицерин эффективен для купирования приступов стенокардии, применение вазодилаторов малоэффективно при лечении больных с сердечной недостаточностью. Самое ответственное решение при лечении больных со стенозом устья аорты с любой степенью поражения клапанов врач должен принять, рассматривая вопрос о хирургическом вмешательстве. Показания к операции и ее техника, а также результаты значительно варьируют в зависимости от возраста больного и природы поражения клапанов.

У детей и подростков со стенозом устья аорты без кальцификации существенного гемодинамического улучшения можно добиться простым рассечением комиссур под визуальным контролем (гл. 185). Если подобная операция проводится опытной хирургической бригадой, можно с большой вероятностью ожидать, что она улучшит состояние гемодинамики. Риск фатальных осложнений составляет при этом менее 2%. Такую операцию рекомендуют не только больным с клинически выраженным течением болезни, но также детям и подросткам с бессимптомным течением процесса, у которых имеются гемодинамические признаки выраженной обструкции оттоку из левого желудочка с максимальным градиентом систолического давления выше 50 мм рт. ст. и нормальным сердечным выбросом или с расчетной площадью эффективного отверстия менее  $0,6 \text{ см}^2$  на  $1 \text{ м}^2$  поверхности тела. Несмотря на то что в результате этой операции у большинства больных можно ожидать полного или почти полного устранения обструкции, оперированный клапан нельзя рассматривать как анатомически нормальный. Он может вновь деформироваться или кальцифицироваться, в результате чего впоследствии может потребоваться операция по протезированию клапана.

У большинства больных со стенозом устья аорты и кальцификацией клапана аорты трудно ожидать полного восстановления функции последнего после операции, даже в случае проведения специальной реконструкции его. Поэтому таким больным показана операция по пересадке клапана. У большинства больных со стенозом устья аорты, сопровождающимся кальцификацией клапана и протекающим бессимптомно, разумно отложить оперативное лечение, поскольку трудно заранее предсказать дальнейшее течение у них заболевания. Кроме того, в подобных случаях больные сохраняют хорошее самочувствие в течение многих лет. Им, однако, требуется тщательное регулярное клиническое наблюдение для того, чтобы вовремя зарегистрировать появление симптомов болезни, а также контроль за гемодинамикой с помощью неинвазивных тестов, включая эхокардиографию и/или радионуклидную ангиографию (гл. 179), с целью выявления нарушений функции левого желудочка. Вероятно, что дальнейшее улучшение техники и результатов хирургического протезирования клапана аорты позволят проводить оперативное лечение больных еще до появления у них симптомов заболевания. В настоящее же время пересадку клапана аорты следует рекомендовать лишь больным с наличием клинических симптомов, которые в первую очередь могут быть отнесены за счет стеноза устья аорты даже в случае незначительной их выраженности, и гемодинамическими признаками выраженной обструкции. И если подобная операция проводится в клиниках, имеющих большой опыт такого рода вмешательств, риск оперативных осложнений у этих больных относительно низок (менее 5%).

Если у взрослого больного с клапанным стенозом появляются приступы стенокардии, синкопе, признаки декомпенсации левого желудочка, прогноз заболевания, несмотря на медикаментозное лечение, неблагоприятный. В таких случаях показано оперативное лечение, включающее имплантацию механического протеза или биопротеза. Поэтому у таких больных риск оперативного вмешательства значительно меньше риска, имеющего место при консервативном лечении. Более того, операция у таких больных в случае ее удачного исхода обычно приносит значительное клиническое улучшение.

Операцию по возможности следует проводить, пока еще не развилась недостаточность левого желудочка. В противном случае риск вмешательства довольно высок (около 15%), а возможность поражения миокарда сохраняется даже в случаях, когда с технической точки зрения операция проведена безукоризненно. Более того, длительная послеоперационная выживаемость больных находится в обратной связи с нарушениями функции левого желудочка, наблюдавшимися до операции. Тем не менее, учитывая неблагоприятный прогноз у таких больных при их медикаментозном лечении, врач вынужден предлагать больному немедленное хирургическое лечение. У больных с сочетанием выраженного стеноза устья аорты и ишемической болезни сердца хирургическое устранение стеноза и реваскуляризация миокарда с помощью аортокоронарного шунтирования может привести к значительному клиническому и гемодинамическому улучшению. Поскольку большое число больных с кальцификацией клапанов — это лица пожилого возраста, особое внимание до операции следует уделять контролю за функциями печени, почек и легких. Смертность в определенной степени зависит от исходного клинического состояния больного и состояния гемодинамики. Выживаемость в течение 9 лет больных, перенесших операцию по протезированию клапана аорты, составляет около 67%. Около 15% биопротезов клапанов в течение 10 лет обнаруживают признаки недостаточности, вследствие чего требуется повторная операция. Примерно у такого числа больных с механическими протезами развиваются геморрагические осложнения в связи с терапией антикоагулянтами. К счастью, есть основания считать, что после устранения обструкции происходит регрессия гипертрофии левого желудочка.

### *Недостаточность клапана аорты*

**Патофизиология.** Общий ударный объем левого желудочка (т. е. сумма эффективного, выбрасываемого вперед, ударного объема и объема крови, регургитирующего обратно в левый желудочек) при недостаточности клапана аорты

увеличивается. У больных с чистой недостаточностью клапана объем регургитирующей крови может быть по величине равен эффективному, направленному вперед, ударному объему. В отличие от недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана, когда фракция ударного объема левого желудочка переносится в левое предсердие под небольшим давлением, при недостаточности клапана аорты весь ударный объем левого желудочка должен быть выброшен в аорту под большим давлением. Хотя при недостаточности клапана аорты низ кос диастолическое давления в аорте способствует лучшему опорожнению левого желудочка в раннюю систолу, увеличение конечно-диастолического объема левого желудочка можно рассматривать в качестве главного механизма гемодинамической компенсации. Дилатация левого желудочка позволяет ему выбрасывать больший ударный объем, не требуя при этом увеличения силы укорочения отдельной миофибриллы. Таким образом, выраженная недостаточность клапана аорты может возникнуть при нормальном эффективном, направленном вперед, ударном объеме и нормальной фракции изгнания [общий (направленный вперед плюс регургитирующий) ударный объем/конечно-диастолический объем] вместе с увеличенным конечно-диастолическим давлением и объемом левого желудочка. С другой стороны, согласно закону Лапласа (который указывает, что напряжение стенки миокарда является результатом внутриполостного давления и радиуса левого желудочка), дилатация левого желудочка увеличивает систолическое напряжение левого желудочка, необходимое для развития любого заданного уровня систолического давления. По мере нарушения функции левого желудочка конечно-диастолический объем увеличивается, при этом не происходит дальнейшего увеличения объема аортальной регургитации; фракция выброса и направленный вперед ударный объем уменьшаются. Ухудшение функции левого желудочка часто предшествует появлению клинических симптомов нарушения. При недостаточности клапана аорты происходит также существенное утолщение стенки левого желудочка. Размеры сердца у таких больных чрезвычайно велики, вес такого сердца иногда превышает 1000 г.

Уменьшение диастолического давления в аорте при недостаточности клапана аорты способствует укорочению периода изометрического сокращения левого желудочка. Это является благоприятным признаком, поскольку приводит к удлинению периода изгнания левого желудочка. Остаточный градиент давления между аортой и левым желудочком, определяющий регургитирующий ток из аорты, прогрессивно уменьшается во время диастолы, это определяет убывающий вид выслушиваемого при этом диастолического шума. К концу диастолы, особенно при медленном пульсе, давление в аорте и в левом желудочке уравнивается. Конечно-диастолическое давление при этом может быть повышенным, иногда достаточно сильно (более 40 мм рт. ст.). В редких случаях к концу диастолы давление в левом желудочке превышает таковое и в левом предсердии. Такой остаточный градиент давления способствует преждевременному закрытию левого предсердно-желудочкового клапана либо вызывает диастолическую митральную регургитацию.

У больных с чистой недостаточностью клапана аорты эффективный, направленный вперед, сердечный выброс в состоянии покоя обычно находится в пределах нормы или незначительно понижен. Однако он не способен к адекватному увеличению во время физической нагрузки. Ранние признаки дисфункции левого желудочка включают уменьшение фракции систолического укорочения и фракции выброса, что можно выявить с помощью эхокардиографии или радионуклидной либо контрастной ангиографии. В случае прогрессирования процесса может наблюдаться значительное увеличение левого предсердия, давления заклинивания легочного ствола, давления в легочном стволе, давления в правом желудочке, снижение направленного вперед сердечного выброса в состоянии покоя. Ишемия миокарда у больных с недостаточностью клапана аорты возникает вследствие того, что дилатация левого желудочка и увеличение систолического давления в левом желудочке способствуют увеличению потребности миокарда в кислороде. Кроме того, поскольку основную порцию крови венечные артерии получают во время диастолы, когда артериальное давление изменено, снижается перфузионное давление и в них. Результатом действия всех этих факторов являются комбинированное увеличение потребности миокарда в кислороде и уменьшение его доставки.

Этиология. Примерно 75 % больных с чистой или преобладающей недостаточностью клапана аорты -- лица мужского пола, тогда как недостаточность клапана аорты и сопутствующее поражение левого предсердно-желудочкового клапана встречаются чаще у женщин. Примерно у 60 % больных с недостаточностью клапана аорты ее причиной является ревматизм, который в результате длительного течения вызывает утолщение, деформацию и укорочение створок клапана. Эти изменения препятствуют нормальному закрытию створок в диастолу. У больных с изолированной недостаточностью клапана аорты ревматизм как причина заболевания встречается реже. Острая недостаточность клапана аорты может быть следствием инфекционного эндокардита, поражающего клапаны, ранее измененные в результате ревматического процесса, а также клапаны, измененные в результате какой-либо врожденной патологии. Реже инфекционный эндокардит поражает нормальные клапаны, вызывая перфорацию или эрозию одной или нескольких створок. У больных с дискретным мембранозным субаортальным стенозом наблюдаются утолщение створок клапана аорты, что в свою очередь приводит к развитию недостаточности клапана аорты небольшой или умеренной степени и делает клапан особенно восприимчивым к эндокардиту. Недостаточность клапана аорты может возникать также при наличии врожденного двустворчатого клапана аорты. Проплап створок клапана аорты, имеющий следствием прогрессирующую хроническую недостаточность клапана аорты, возникает примерно у 5 % больных с дефектом межпредсердной перегородки (гл. 185). Наличие врожденного свища в клапане аорты лишь изредка может вызвать развитие его недостаточности. Хотя травматический разрыв клапана аорты редко служит причиной недостаточности клапана, он представляет собой самое распространенное из серьезных повреждений, наблюдающихся у больных, выживших после непроникающих ранений сердца. У больных с недостаточностью клапана аорты, развившейся вследствие первичного поражения его, может возникнуть вторичная дилатация аортального кольца, что еще более усиливает регургитацию.

"В ряде случаев недостаточность клапана аорты, как острая, так и хроническая, развивается как следствие выраженного расширения аорты при отсутствии первичного повреждения створок клапана. В этих случаях причинами недостаточности являются расширение аортального кольца и сепарация створок клапана. В результате сифилиса и анкилозирующего ревматоидного спондилита возможны клеточная инфильтрация и сморщивание средней оболочки грудной аорты, что приводит к дилатации последней, образованию аневризмы и развитию выраженной недостаточности клапана. При сифилисе аорты (гл. 197) вовлечение внутренней оболочки может приводить к сужению устья венечных артерий, что в свою очередь вызывает ишемию миокарда. Кистозный некроз средней оболочки восходящей аорты, как сопровождающийся, так и не сопровождающийся другими проявлениями синдрома Марфана (гл. 197), идиопатическая дилатация аорты, выраженная артериальная гипертензия также могут приводить к расширению аортального кольца и развитию прогрессирующей недостаточности клапана аорты. Реже причиной недостаточности клапана аорты служит ретроградное расслоение аорты, вовлекающее аортальное кольцо.

Существование гемодинамически значимого стеноза устья аорты и недостаточности клапана аорты позволяет исключить все редкие формы недостаточности клапана, так как это возможно лишь у больных с недостаточностью клапана аорты ревматического генеза или у больных с врожденной недостаточностью этого клапана.

**Анамнез.** У больных с синдромом Марфана часто наблюдается семейный характер заболевания. При врожденной недостаточности клапана аорты шум выявляется с раннего детства. У больных с недостаточностью клапана неясной этиологии следует также установить возможное наличие позитивных серологических тестов на сифилис, а также травм грудной клетки в прошлом. У больных с ревматическим или врожденным пороком клапана аорты иногда удается выявить в анамнезе признаки инфекционного эндокардита. Наличие инфекции у них часто ускоряет развитие или увеличивает выраженность существовавших ранее симптомов. Характерно наличие анкилозирующего спондилита. Промежуток между первым эпизодом острой ревматической атаки и развитием гемодинамически значимой недостаточности клапана аорты составляет, как правило, около

7 лет. Затем следует период бессимптомного развития болезни, составляющий примерно 10—20 лет, в течение которого выраженность недостаточности клапана аорты усиливается. Таким образом, наличие выраженной недостаточности клапана аорты без клинических проявлений может существовать в течение многих лет.

Одним из первых проявлений болезни при хронической выраженной недостаточности клапана аорты является неприятное ощущение биения сердца, особенно в положении лежа. Синусовая тахикардия, связанная с физическим или эмоциональным напряжением, желудочковая экстрасистолия могут создавать у больного особенно неприятное ощущение сердцебиения, а также ощущение толчков головы. Эти жалобы могут существовать годами до появления, одышки при физической нагрузке, которая служит первым симптомом уменьшения сердечного резерва. Вслед за этим появляются ортопноэ, пароксизмальные приступы одышки по ночам, избыточное потоотделение. При недостаточности клапана аорты пациента, даже молодого возраста, часто беспокоит боль в области грудной клетки. Эту боль не следует обязательно связывать с наличием ишемической болезни сердца. Она может быть как следствием ишемии миокарда, так и усиленного биения сердца о стенку грудной клетки. Ангинозная боль может возникать как в покое, так и при физической нагрузке. Приступы ночной стенокардии — один из самых неприятных симптомов; часто они сопровождаются обильным потоотделением. Они могут быть довольно длительными и не всегда хорошо купируются приемом нитроглицерина под язык. В поздних стадиях болезни могут появляться признаки системной задержки жидкости, включающие гепатомегалию, отеки нижних конечностей, асцит. Больные с выраженной недостаточностью клапана аорты плохо переносят повышение температуры тела, инфекционные болезни, нарушения сердечного ритма. Результатом этих осложнений может быть смертельный отек легких.

При выраженной недостаточности клапана аорты, возникающей остро при травме или инфекционном эндокардите, левый желудочек быстро теряет способность к дилатации, диастолическое давление в нем быстро повышается, одновременно нарастает давление в левом предсердии и легочных капиллярах.

**Физикальное обследование.** При обследовании больного следует выявить причины, предрасполагавшие к развитию недостаточности клапана аорты, такие как синдром Марфана, ревматический спондилит, сифилис, гипертоническая болезнь, дефект межжелудочковой перегородки. У больных с изолированной недостаточностью клапана аорты даже до обследования сердца можно заметить дрожание туловища и качающиеся движения головы в такт каждой систоле. В области расположения больших артерий можно видеть резкую их пульсацию. Характерным для чистой недостаточности клапана аорты являются быстро нарастающий пульс «водного удара», который внезапно падает одновременно с быстрым понижением артериального давления во время поздней систолы и диастолы (пульс Корригена), а также прекапиллярный пульс (пульс Квинке) — попеременное покраснение и побеление кожи у основания ногтей при надавливании на верхушку ногтя. Резкий, подобный пистолетному выстрелу, шум выслушивается над бедренной артерией. При легком давлении стетоскопом на области бедренной артерии выслушивается колеблющийся шум Дюрозье.

Пульсовое артериальное давление повышено, при этом систолическое давление иногда достигает 300 мм рт. ст., а диастолическое понижено. Измерить артериальное давление с помощью сфигмоманометра не всегда возможно вследствие того, что систолический тон выслушивается до полного сдувания манжетки. В этих случаях следует помнить, что уровень давления, регистрируемый при резком затихании тонов Короткова, наиболее точно совпадает с истинным уровнем диастолического артериального давления, регистрируемым при его интраартериальном измерении. Выраженность недостаточности клапана аорты не всегда прямо коррелирует со значениями пульсового давления; выраженная недостаточность может наблюдаться у больных со значениями артериального давления 140/60 мм рт. ст. По мере прогрессирования болезни конечное диастолическое давление в левом желудочке значительно повышается, при этом диастолическое артериальное давление также может повышаться, поскольку величина диастолического давления в аорте не может быть ниже конечно-диастолического давления в левом желудочке.



Верхушечный толчок смещен латерально и книзу. У больных с чистой недостаточностью клапана аорты левый желудочек гипердинамичен, значительно выделяются систолическое расширение и последующее сокращение верхушки. Это резко контрастирует с наблюдаемым при выраженном стенозе устья аорты замедленным систолическим толчком. Вдоль левой границы грудины часто пальпируется систолическое дрожание. Выраженное систолическое дрожание может пальпироваться и в области яремной ямки, оно передается вверх вдоль сонных артерий. Это дрожание и сопутствующий ему систолический шум являются следствием значительного увеличения кровотока через аортальное кольцо и не обязательно свидетельствуют о наличии сопутствующего стеноза устья аорты. У многих больных с чистой недостаточностью клапана аорты или у больных с комбинацией стеноза устья аорты и недостаточности клапана пальпация или непрямая регистрация артериального пульса на сонных артериях выявляют его двухфазность: две систолические волны разделяются впадиной.

У больных с выраженной недостаточностью тон закрытия клапана аорты обычно ослаблен или отсутствует. Непрямая регистрация каротидного пульса не всегда выявляет четко ограниченное углубление. III сердечный тон, как правило, выслушивается, IV тон — изредка. Часто можно выслушать громкий тон систолического изгнания, представляющий собой следствие резкой дилатации аорты под действием значительно увеличенного ударного объема.

Диастолический шум при недостаточности клапана аорты обычно высокочастотный, дующий, имеет убывающий характер. Лучше всего он выслушивается в области третьего межреберья слева. У больных с незначительно выраженной недостаточностью этот шум короткий, однако по мере увеличения степени недостаточности становится громче и продолжительнее. У больных с чистой недостаточностью клапана он голодиастолический. Если шум мягкий, он лучше всего выслушивается с помощью диафрагмы стетоскопа в положении больного сидя, с исклоном кпереди, при задержке дыхания в фазе форсированного выдоха. По мере увеличения интенсивности этого шума он начинает иррадиировать, в основном вниз, в область края грудины. У больных с недостаточностью клапана аорты, вызванной первичным поражением клапанов, диастолический шум обычно громче вдоль левой границы грудины. Однако диастолический шум убывающего типа лучше всего выслушивается вдоль правой границы грудины. Это свидетельствует о том, что недостаточность вызвана дилатацией края аорты или его аневризмой. «Воркующий» или «мурлыкающий» диастолический шум свидетельствует о вывороте створки клапана аорты и ее вибрации в регургитирующем потоке крови. Диастолический дующий шум вдоль левого края грудины чаще всего вызывается недостаточностью клапана аорты, а не недостаточностью клапана легочного ствола и обычно сопровождается периферическими признаками недостаточности клапана аорты, такими как увеличение пульсового давления или резко спадающий пульс. С другой стороны, шуму Грехема Стилла при недостаточности клапана легочного ствола обычно сопутствуют признаки выраженной легочной гипертензии, включающие громкий легочный компонент II сердечного тона. Кроме того, фонокардиограмма выявляет, что шум при недостаточности клапана аорты начинается вместе со II тоном аортального клапана и поэтому появляется несколько ранее, чем шум при недостаточности клапана легочного ствола.

Среднесистолический шум изгнания обычно лучше всего выслушивается на основании сердца, он передается в область яремной ямки и вдоль сонных артерий. Этот шум может достигать звучности градации V/VI; он не свидетельствует о наличии органической обструкции. Шум высокочастотный, короткий, менее резкий по характеру, чем шум систолического изгнания, выслушиваемый у больных с преобладающим стенозом устья аорты. У больных с аортальной недостаточностью клапана аорты часто выслушивается также шум Флинта — мягкий, низкочастотный, урчащий, среднесистолический или иресистолический, возникающий вследствие смещения передней створки левого предсердно-желудочкового клапана регургитирующим потоком крови из аорты. Этот шум, однако, не связан с гемодинамически значимой обструкцией наполнения левого желудочка. Время появления и продолжительность шума Флинта коррелируют с тяжестью недостаточности клапана аорты. Как шум Флинта, так и громыхающий шум при стенозе левого атриоventрикулярного отверстия лучше всего

слышны в области верхушки, однако последний обычно сопровождается громким I сердечным тоном и следует сразу за щелчком открытия левого предсердно-желудочкового клапана, а также более продолжителен, чем шум Флинта. Шум при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия у больных с синусовым ритмом часто характеризуется пресистолической акцентуацией. Аускультативные особенности недостаточности клапана аорты становятся более выраженными при изометрической нагрузке, например при интенсивном сжатии руки, когда усиливается системное сопротивление, и уменьшаются при вдыхании амилнитрита, дающего противоположный эффект. Дующий голосистолический шум в области верхушки сердца, проводящийся в подмышечную область, может выслушиваться также у больных с недостаточностью клапана аорты, сопровождающейся выраженной дилатацией левого желудочка и функциональной недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана.

При острой недостаточности клапана аорты повышение конечно-диастолического давления в левом желудочке может привести к раннему закрытию левого предсердно-желудочкового клапана, при этом возникает мягкий среднесистолический шум  $S_1$ , который, однако, может и отсутствовать. Пульсовое давление при этом обычно незначительное. Выслушивается также мягкий, короткий диастолический шум.

**Электрокардиография.** У больных с мягкой недостаточностью клапана аорты отклонений на ЭКГ может не быть. Однако по мере увеличения выраженности недостаточности появляются электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка (гл. 178). В дополнение к патологически высоким зубцам  $R$  в левой прекардиальной области и глубоким зубцам  $S$  в правой прекардиальной области у больных с выраженной недостаточностью клапана аорты часто выявляются депрессия сегмента  $ST$  и инверсия зубца  $T$  в отведениях  $I$ ,  $aVL$ ,  $V_5$  и  $Ve$ . Смещение электрической оси сердца влево л/или удлинение комплекса  $QRS$  отражают диффузные изменения миокарда, связанные с распространенным фиброзом, и свидетельствуют о неблагоприятном прогнозе болезни.

**Эхокардиография.** Эхокардиография выявляет увеличенную систолическую экскурсию задней стенки левого желудочка. Амплитуда и скорость движения стенки находятся в пределах нормы или превышают ее до тех пор, пока сократимость не падает. Характерно быстрое, высокочастотное трепетание передней створки левого предсердно-желудочкового клапана вследствие регургитирующего тока крови из аорты. Эхокардиография также выявляет дилатацию аортального кольца и левого предсердия. У больных с первичным поражением клапана аорты створки клапана утолщены и не способны сближиться. Допплеровское исследование обладает наибольшей чувствительностью как в выявлении недостаточности клапана аорты, так и в количественной ее оценке.

**Рентгенография.** При хронической недостаточности клапана аорты умеренной и выраженной степени отмечается различная степень увеличения левого желудочка. Верхушка смещена книзу и влево во фронтальной проекции. Часто тень сердца выходит за пределы левого купола диафрагмы. Увеличенный левый желудочек визуализируется также в левой передней косой и латеральной проекциях, наблюдается его смещение кзади и наложение на позвоночник. При рентгеноскопическом обследовании отмечается значительная пульсация аорты и левого желудочка в противоположных направлениях. У больных с недостаточностью клапана аорты вследствие его первичного поражения восходящая аорта и дуга аорты умеренно расширены. В тех случаях, когда недостаточность вызвана первичным поражением стенки аорты, при рентгенографии выявляется аневризматическая дилатация аорты. Аорта при этом может заполнять загрудинное пространство в латеральной проекции.

**Лечение.** При решении вопроса о целесообразности хирургического лечения и его сроках следует иметь в виду, что 1) у больных с хронической недостаточностью клапана аорты клинические симптомы обычно не появляются до тех пор, пока не возникает дисфункция миокарда; 2) хирургическое вмешательство часто не восстанавливает функцию левого желудочка. Поэтому для выбора оптимального срока оперативного лечения необходимы тщательное клиническое наблюдение больного и контроль за гемодинамикой с помощью неинвазивных методов, предпочтительно с помощью эхокардиографии, с интервалом в 6 мес. Это позволит выявить первые признаки дисфункции левого желудочка еще до

развития выраженной клинической симптоматики. Оперативное вмешательство показано лишь тогда, когда у больного появляются клинические симптомы болезни и нарушается нормальная функция левого желудочка.

Больным с недостаточностью клапана аорты ревматической или иной этиологии часто бывает необходима замена клапана аорты механическим или тканевым протезом. Реже, при перфорации створок клапана вследствие инфекционного эндокардита или при их разрыве от места прикрепления до аортального кольца, возможна хирургическая реконструкция клапана. В тех случаях, когда недостаточность клапана аорты является следствием аневризматической дилатации кольца и восходящей аорты, а не результатом первичного вовлечения клапанов, можно уменьшить степень регургитации путем сужения кольца либо с помощью иссечения части корня аорты без пересадки клапана. Чаше, однако, регургитацию можно устранить лишь с помощью пересадки клапана аорты, иссечения аневризмы, ответственной за регургитацию, и замены ее шунтом. Эта процедура сопряжена со значительно большим риском, чем протезирование клапана.

Как и у больных со стенозом устья аорты, у больных с недостаточностью клапана аорты операционный риск при протезировании клапана и поздняя операционная летальность зависят от стадии заболевания и состояния функции миокарда в момент проведения операции. У больных со значительным увеличением сердца и дисфункцией левого желудочка поздняя операционная летальность составляет около 5 % в год даже при технически безукоризненно проведенной операции.

Хотя при недостаточности клапана аорты оперативное лечение является основным и должно выполняться до развития сердечной недостаточности, последняя, как правило, первоначально поддается коррекции препаратами наперстянки, мочегонными средствами, ограниченным потреблением поваренной соли. Препараты наперстянки можно рекомендовать больным с выраженной недостаточностью клапана аорты и дилатацией левого желудочка при отсутствии четких клинических признаков недостаточности левого желудочка. Больные с чистой недостаточностью клапана аорты плохо переносят аритмии сердца и инфекционные болезни и в подобных случаях требуют незамедлительного интенсивного лечения. Несмотря на то что нитроглицерин и нитраты пролонгированного действия не столь эффективно снимают ангинозную боль при недостаточности клапана аорты, как в случае ишемической болезни сердца, эти препараты все же следует назначать. Больным с сифилитическим аортитом целесообразно провести полный курс терапии пенициллином (гл. 122).

**Острая недостаточность клапана аорты.** Инфекционный эндокардит, расслоение аорты и травмы — наиболее частые причины острой недостаточности клапана аорты. Наблюдается снижение ударного объема и увеличение диастолического давления в левом желудочке. Пульсовое артериальное давление значительно не повышается. Физикальные признаки, характерные для хронической недостаточности клапана аорты, отсутствуют. Часто наблюдается преждевременное закрытие левого предсердно-желудочкового клапана, что можно выявить с помощью эхокардиографии. I сердечный тон ослаблен или отсутствует. Характерен короткий диастолический шум над аортой. У больных наблюдаются застойные явления в легких и отек легких. Вследствие низкого сердечного выброса может развиваться сердечно-сосудистый коллапс. Выраженная острая недостаточность клапана аорты требует незамедлительного хирургического вмешательства, которое может спасти жизнь больного.

### *Стеноз правого атриовентрикулярного отверстия*

Стеноз правого атриовентрикулярного отверстия — относительно редкий порок сердца, как правило, ревматической этиологии. Болеют чаще женщины. Стеноз правого атриовентрикулярного отверстия не встречается как изолированный порок, он редко развивается также у больных с изолированной недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана. Чаше всего стеноз правого атриовентрикулярного отверстия наблюдается в сочетании со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия, иногда — в сочетании с комбинированным стенозом

левого атриовентрикулярного отверстия и устья аорты. Гемодинамически значимый стеноз правого атриовентрикулярного отверстия возникает у 5—10 % больных с выраженным стенозом левого атриовентрикулярного отверстия. Стеноз правого атриовентрикулярного отверстия ревматической этиологии обычно сопровождается недостаточностью правого предсердно-желудочкового клапана различной степени тяжести.

Патофизиология. При этом нарушении между правым предсердием и правым желудочком наблюдается градиент диастолического давления, который наиболее точно можно выявить с помощью сердечного катетера с двойным отверстием. Градиент возрастает при увеличении кровотока через клапан во время вдоха и уменьшается при выдохе. Градиент сердечного диастолического давления, превышающий 5 мм рт. ст., обычно достаточен для того, чтобы повысить среднее давление в правом предсердии до уровня, вызывающего системный венозный застой. И лишь ограничение потребления поваренной соли и применение мочегонных средств в этот период препятствуют развитию асцита или отеков. У больных с синусовым ритмом волна *a* правого предсердия достаточно высока и достигает уровня систолического давления в правом желудочке. Сердечный выброс в состоянии покоя достаточно низкий и не способен увеличиваться во время нагрузки. Благодаря низкому сердечному выбросу систолическое давление в левом предсердии, в легочном стволе и в правом желудочке нормальное или незначительно повышенное, даже несмотря на стеноз левого атриовентрикулярного отверстия умеренной тяжести.

Клинические проявления. Поскольку стенозу правого атриовентрикулярного отверстия обычно предшествует стеноз левого атриовентрикулярного отверстия, у большинства больных первично наблюдаются симптомы легочного застоя. Уменьшение признаков последнего свидетельствует о возможном стенозе правого атриовентрикулярного отверстия. Характерно, что одышка, жалобы на которую предъявляют больные, обычно не соответствуют тяжести имеющихся гепатомегалии, асцита и отеков. Больных со стенозом правого атриовентрикулярного отверстия и/или недостаточностью правого предсердно-желудочкового клапана часто беспокоят слабость, являющаяся следствием низкого сердечного выброса, и дискомфорт в результате развития с трудом поддающихся лечению отеков, асцита, выраженной гепатомегалии. У некоторых больных первыми признаками стеноза правого атриовентрикулярного отверстия служат сохраняющиеся симптомы недостаточности правого желудочка, несмотря на адекватно выполненную вальвулотомию на левом предсердно-желудочковом клапане.

Физикальное, обследование. В том случае, если не проводится направленного выявления стеноза правого атриовентрикулярного отверстия, болезнь часто остается недиагностированной. Выраженный стеноз сопровождается значительным застоем в печени, приводящим к развитию цирроза, желтухи, отеков, асцита, выраженному истощению. Отмечаются застойная гепатомегалия и в случаях выраженного поражения правого предсердно-желудочкового клапана спленомегалия. Яремные вены набухают. У больных с синусовым ритмом регистрируются гигантские волны *a*. Волны *v* менее выражены. Поскольку стеноз правого атриовентрикулярного отверстия способствует задержке опорожнения правого предсердия во время диастолы, волна *u* имеет небольшой наклон. У больных с синусовым ритмом, кроме того, выявляется выраженная пресистолическая пульсация увеличенной печени.

Толчок правого желудочка и толчок раскрытия клапана легочного ствола пальпируются с трудом. Действительно, огромная пульсовая волна *a* на яремных венах даже без пальпаторного подтверждения легочной гипертензии или увеличения правого желудочка свидетельствует о возможном стенозе правого атриовентрикулярного отверстия. Тон закрытия клапана легочного ствола при аускультации не акцентирован. Щелчок открытия правого предсердно-желудочкового клапана изредка может выслушиваться или регистрироваться при фонокардиографии на расстоянии примерно 0,06 с после закрытия клапана легочного ствола. Диастолический шум при стенозе правого атриовентрикулярного отверстия сходен с диастолическим шумом при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия, что препятствует своевременному диагностированию первого. Шум при стенозе правого атриовентрикулярного отверстия лучше выслушивается, однако, вдоль левого нижнего края грудины и над мечевидным отростком. При синусовом ритме

он наиболее выражен в фазу пресистолы, его пресистолический компонент часто наиболее звучен. Шум усиливается во время вдоха и уменьшается во время выдоха, особенно при проведении пробы Вальсальвы, когда кровоток через правый предсердно-желудочковый клапан снижается. Этот признак, получивший название симптома Карвальо, лучше всего выявляется в положении больного стоя. Диастолический шум снижается по амплитуде, если стетоскоп медленно сдвигать латерально, при этом он может интенсифицироваться или вновь возникнуть, как и митральный шум на верхушке.

**Неинвазивные исследования.** Признаками увеличения правого предсердия (гл. 178) служат высокие, заостренные зубцы *P* в отведении II; а также выступающие, направленные вверх зубцы *P* в отведении VI. Если у больного с правосторонней сердечной недостаточностью и подозрением на стеноз левого атриовентрикулярного отверстия нет электрокардиографических признаков гипертрофии правого желудочка, то следует предположить наличие у него сопутствующего порока правого предсердно-желудочкового клапана. Рентгенограмма грудной клетки у больного с комбинированным стенозом правого и левого атриовентрикулярного отверстия выявляет особенное выбухание правого предсердия и верхней полой вены без значительного увеличения легочного ствола. Признаки легочного застоя менее выражены, чем у больных с чистым стенозом левого атриовентрикулярного отверстия. При эхокардиографическом обследовании правого предсердно-желудочкового клапана выявляются утолщение его створок и уменьшение наклона фракции выброса.

**Лечение.** Для больных со стенозом правого атриовентрикулярного отверстия характерен выраженный системный венозный застой. Поэтому в предоперационный период (достаточно длительный) необходимо значительно ограничить потребление ими поваренной соли и применять мочегонные средства, что будет способствовать уменьшению признаков застоя в печени и улучшению ее функций и  $V^*$ аккой-то мере уменьшит риск операции. Хирургическое лечение больных со стенозом правого атриовентрикулярного отверстия при незначительной его выраженности не всегда следует выполнять одновременно с хирургической коррекцией порока левого предсердно-желудочкового клапана. С другой стороны, у больных с умеренным и выраженным стенозом правого атриовентрикулярного отверстия, средним градиентом диастолического давления более 5 мм рт. ст. и площадью правого атриовентрикулярного отверстия менее 1,5—2,0 см<sup>2</sup> хирургическая коррекция стеноза должна быть выполнена непременно, предпочтительно одновременно с вальвулотомией левого предсердно-желудочкового клапана. Стеноз правого атриовентрикулярного отверстия почти всегда сопровождается выраженной недостаточностью правого предсердно-желудочкового клапана, функция которого может существенно улучшиться после операции на открытом сердце с применением аппарата искусственного кровообращения (АИК). Если такая операция не может быть выполнена, следует произвести протезирование клапана, предпочтительно с помощью тканевого протеза.

### ***Недостаточность правого предсердно-желудочкового клапана***

Чаще всего недостаточность правого предсердно-желудочкового клапана является функциональной, развивающейся вторично вследствие выраженной дилатации правого желудочка и кольца соответствующего клапана. Функциональная недостаточность правого предсердно-желудочкового клапана может осложнять правожелудочковую недостаточность любого генеза, включая инфаркт нижней стенки, захватывающий правый желудочек. Она наблюдается также в поздних стадиях сердечной недостаточности, развившейся вследствие ревматических или врожденных пороков сердца с выраженной легочной гипертензией, а также при ишемической болезни сердца, кардиомиопатии, легочном сердце. При устранении легочной гипертензии функциональная недостаточность клапана частично ликвидируется. Ограниченная недостаточность правого предсердно-желудочкового клапана, часто связанная со стенозом правого атриовентрикулярного отверстия, может также быть вызвана ревматическим процессом. Реже недостаточность возникает как следствие врожденной деформации клапана при

дефектах атриовентрикулярного канала, как и при аномалии Эбштэйна (гл. 185). Инфаркт сосочковых мышц правого желудочка, пролапс правого предсердно-желудочкового клапана, опухоли сердца, эндокардиальный фиброз, инфекционный эндокардит, травмы сердца также могут вызвать недостаточность названного клапана.

Как и в случае стеноза правого атриовентрикулярного отверстия, клинические особенности недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана определяются системным венозным застоем и снижением сердечного выброса. При появлении недостаточности клапана у больных с легочной гипертензией по мере снижения сердечного выброса уменьшаются и симптомы легочного застоя, однако усугубляются клинические признаки недостаточности правого сердца. Обычно отмечаются набухание шейных вен, появление выступающих волн *v*, выраженная гепатомегалия, асцит, плевральный экссудат, отеки, систолическая пульсация печени, положительный геистоюлярный рефлюкс. Характерно наличие выраженной пульсации правого желудочка вдоль левой парастернальной области и дующего голосистолического шума вдоль левого края грудины снизу. Эти проявления недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана обычно усиливаются во время вдоха и уменьшаются при выполнении пробы Вальсальвы. Нередко наблюдается мерцание предсердий.

На ЭКГ регистрируются отклонения, вызванные увеличением правого желудочка, приводящим к этому виду клапанного порока. В редких случаях изолированной недостаточности клапана ЭКГ выявляет неполную блокаду правой ножки пучка Гиса. Рентгенологическое исследование показывает увеличение как правого желудочка, так и правого предсердия. Последнее расширяется во время систолы. Эхокардиография помогает выявить дилатацию правого желудочка и пролапс либо провисание створок правого предсердно-желудочкового клапана. Диагностика недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана осуществляется на основании результатов контрастной эхокардиографии.

Сердечный выброс при данном пороке значительно снижен. На кривой давления в правом предсердии может отсутствовать  $\wedge$ -нисходящая в фазу ранней систолы, при этом регистрируется выраженная волна *c-v* с быстрой нисходящей волной *u*. Среднее давление в правом предсердии и конечно-диастолическое давление в правом желудочке повышены.

Изолированная недостаточность правого предсердно-желудочкового клапана без легочной гипертензии, подобная той, которая возникает как следствие инфекционного эндокардита или травмы, обычно хорошо переносится больным и не требует оперативной коррекции. Даже полное иссечение инфицированного клапана переносится больными хорошо. Устранение основной причины сердечной недостаточности уменьшает тяжесть функциональной недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана. У больных с пороками левого предсердно-желудочкового клапана и недостаточностью правого предсердно-желудочкового клапана вследствие легочной гипертензии и значительного увеличения правого желудочка эффективная хирургическая коррекция первого приводит к понижению давления в легочных сосудах и постепенному уменьшению или исчезновению недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана без вмешательства на нем. Однако при выраженной вторичной недостаточности клапана выздоровление может быть более быстрым, если одновременно с протезированием левого предсердно-желудочкового клапана проводится и анулопластика или при необходимости протезирование правого предсердно-желудочкового клапана. Больным с выраженной недостаточностью вследствие деформации клапана ревматическим процессом, особенно при отсутствии значительной легочной гипертензии, следует рекомендовать хирургическое лечение, состоящее либо в пересадке клапана, либо в сужении клапанного кольца.

### *Поражение клапана легочного ствола*

Клапан легочного ствола реже, чем другие сердечные клапаны, поражается ревматическим процессом или инфекционным эндокардитом. Наиболее частым приобретенным пороком клапана легочного ствола является недостаточность, развившаяся вторично вследствие дилатации его кольца как результат выра-

женной легочной гипертензии любой этиологии. При этом вдоль левого края грудины выслушивается диастолический дующий шум Грехема Стилла, высокочастотный, имеющий убывающий характер, который трудно отдифференцировать от гораздо более часто встречающегося шума недостаточности клапана аорты. Описанный выше шум не имеет большой гемодинамической значимости. Хирургическая замена клапана легочного ствола или его деструкция в результате инфекционного эндокардита не приводит к развитию сердечной недостаточности, если отсутствует значительная легочная гипертензия.

Врожденный стеноз легочного ствола описан в гл. 185.

## Список литературы

- Braunwald E.*: Valvular heart disease, in *Heart Disease*, 2d ed, E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 1063.
- Cohn L. H.* et al: Early and late risk of aortic valve replacement: A 12-year concomitant comparison of the porcine bioprosthetic and tilting disc prosthetic aortic valves. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 88:695, 1984.
- Come P. C.*: Echocardiographic evaluation of valvular heart disease, in *Diagnostic Cardiology: Noninvasive Imaging Techniques*, PC Come (ed). Philadelphia, Lippincott, 1985, p. 407.
- Frankl W. S., Brest A. N.* (eds): *Valvular Heart Disease: Comprehensive Evaluation and Management*: Philadelphia, F. A. Davis, 1986.
- Greenberg B. H.* et al: Arterial dilators in mitral regurgitation: Effects on rest and exercise, hemodynamics and long-term clinical follow-up. *Circulation* 65:181, 1982.
- Grossman W.*: Aortic and mitral regurgitation: How to evaluate the condition and when to consider surgical intervention. *JAMA* 252:2447, 1984.
- Ioñescu M. I., Cohn L. H.* (eds): *Mitral Valve Disease: Diagnosis and Treatment*. London, Butterworths, 1985.
- Jerešaty R. M.*: Mitral valve prolapse: An update. *JAMA* 254:793, 1985.
- Kirklin J. W., Barratt-Boyes B. G.*: Part III. Acquired valvular heart disease, in *Cardiac Surgery*, J. W. Kirklin, B. G. Barratt-Boyes (eds). New York, Wiley, 1986, p. 323.
- Lingameni R.* et al: Tricuspid regurgitation: Clinical and angiographic assessment. *Cath Cardiovasc Diag.* 5:7, 1979.
- Mahapatra R. K.* et al: Rheumatic tricuspid stenosis. *Indian Heart J.* 30:1381, 1978.
- Masuyama T.* et al: Noninvasive evaluation of aortic regurgitation by continuous-wave Doppler echocardiography. *Circulation* 73:460, 1986.
- Morganroth J.* et al: Acute severe aortic regurgitation. *Ann. Intern. Med.* 87:223, 1977.
- Ohlsson J., Wranne B.*: Noninvasive assessment of valve area in patients with aortic stenosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 7:501, 1986.
- Richards K. L.*: Doppler echocardiographic diagnosis and quantification of valvular heart disease. *Curr. Probl. Cardiol.* 10:7, 1985.
- Ross J. Jr.*: Left ventricular function and the timing of surgical treatments in valvular heart disease. *Ann. Intern. Med.* 94:498, 1981.
- Sagar K- B.* et al: Doppler echocardiographic evaluation of Hancock and Bjork-Shiley prosthetic valves. *J. Am. Coll. Cardiol.* 7:681, 1986.

## ГЛАВА 188

## ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ

*Лоуренс Л. Пеллетьер, Роберт Г. Петерсдорф*  
(*Lawrence L. Pelletier, JR., Robert G. Petersdorf*)

**Определение.** Инфекционный (септический) эндокардит — это бактериальная инфекция клапанов сердца или эндокарда, развившаяся в связи с наличием врожденного или приобретенного порока сердца. Аналогичное по клиническим

проявлениям заболевание развивается при инфицировании артериовенозной фистулы или аневризмы. Инфекция может развиваться остро или существовать скрытно, иметь молниеносное или принимать затяжное течение. Инфекционный эндокардит при отсутствии лечения всегда заканчивается летально. Инфекция, вызываемая существующими в организме микроорганизмами с невысокой патогенностью, обычно имеет подострый характер, в то время как инфекция, вызванная микроорганизмами с высокой патогенностью, обычно протекает остро. Для септического эндокардита характерны лихорадка, наличие шумов в сердце, спленомегалия, анемия, гематурия, кожно-слизистые петехии, проявления эмболии. Деструкция клапанов может приводить к возникновению острой недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана и клапана аорты-, требующих срочного хирургического вмешательства. Могут развиваться микотические аневризмы в области корня аорты, бифуркаций мозговых артерий либо в других отдаленных местах.

**Этиология и эпидемиология.** До появления антимикробных препаратов в 90 % случаев септический эндокардит был вызван зеленым стрептококком, попадающим в область сердца в результате транзиторной bacteriemiии вследствие инфекционных заболеваний верхних дыхательных путей, чаще всего у молодых людей с ревматическими пороками сердца. Септический эндокардит у таких больных развивается обычно после продолжительных инфекционных болезней и сопровождается классическими физикальными признаками. В настоящее время заболевают преимущественно люди более старшего возраста, чаще мужчины с врожденными или приобретенными пороками сердца, инфицированные во время пребывания в клинике или в результате употребления наркотиков. В подобных случаях возбудителем обычно является не зеленый стрептококк. В ранних стадиях заболевания у больных обычно не появляются барабанные палочки, спленомегалия, узелки Ослера или пятна Рота.

В табл. 188-1 суммированы клинические проявления инфекционных процессов, вызываемых специфическими возбудителями. У наркоманов, употребляющих наркотики парентерально, сепсис может развиваться и при отсутствии входных ворот инфекции, однако чаще признаки последних все же имеются. Применение внутрисосудистых устройств в течение продолжительного времени увеличивает частоту развития внутрибольничного эндокардита. У больных с протезированными сердечными клапанами существует риск инфицирования от органов, имплантированных во время операции, либо вследствие транзиторной bacteriemiии, поражающей сердечные клапаны через месяцы и годы после операции.

**Патогенез.** Особенности гемодинамики играют большую роль в развитии септического эндокардита. Циркулирующие в крови бактерии могут прикрепляться к эндотелию при достаточно высокой скорости кровотока дистальнее места обструкции, т. е. там, где периферическое давление понижено, например на стороне дефекта межжелудочковой перегородки, обращенной к легким (в отсутствие легкой гипертензии и обратного шунтирования), или при наличии функционирующего артериального протока. Нарушение кровотока в участках, подверженных другим структурным изменениям или аномалиям, способствует изменению поверхности эндотелия и образованию тромботических наложений, которые затем становятся очагом осаждения микроорганизмов.

Чаще всего толчком к развитию септического эндокардита служит транзиторная bacteriemiия. Транзиторная bacteriemiия *S. viridans* обычно наблюдается, если после стоматологических процедур, экстракции зуба, тонзилэктомии места проведения манипуляций орошают струей воды, или в тех случаях, когда больные сразу после этих процедур начинают принимать пищу. Риск bacteriemiии значительно увеличивается при наличии каких-либо инфекционных поражений полости рта. Энтерококковая bacteriemiия может быть результатом манипуляций на инфицированном мочеполовом тракте, например, результатом катетеризации мочевого пузыря или цистоскопии. Хотя грамотрицательные бактерии достаточно часто служат причиной bacteriemiии, они редко вызывают септический эндокардит, что можно объяснить либо защитным действием комплементсвязывающих неспецифических антител, либо неспособностью грамотрицательных микроорганизмов прикрепляться к тромботическим наложениям и к покрытым фибрином эндотелиальным поверхностям.

Септический эндокардит чаще развивается у лиц с заболеваниями сердца,



Таблица 188-1. Возбудители септического эндокардита

Предрасполагающее состояние	Возбудитель	Примечания
Стоматологические манипуляции Парентеральное употребление наркотиков	Зеленящий стрептококк Золотистый стафилококк Стрептококки группы А Грамотрицательные бактерии <i>Candida spp.</i>	Часто встречаются септические флебиты и правосторонние эндокардиты
Протезирование сердечных клапанов менее 2 мес после хирургического вмешательства	<i>S. epidermidis</i> Дифтериеподобная бактерия Грамотрицательные бактерии <i>Candida spp.</i> Энтерококки Золотистый стафилококк	Раннее начало инфекции, устойчивость к профилактическому применению антимикробных препаратов во время операции
более 1 мес после хирургического вмешательства	<i>Streptococcus spp.</i> <i>S. epidermidis</i> Дифтериеподобная бактерия Энтерококки Золотистый стафилококк	Некоторые низковирулентные микроорганизмы, занесенные при операции, имеют тенденцию к медленному развитию
Инфекции мочевого тракта	Энтерококки Грамотрицательные бактерии	Встречается у пожилых мужчин с простатитом и у женщин с инфекционным поражением мочевого тракта
Флебиты, связанные с введением катетера	Золотистый стафилококк <i>S. epidermidis</i> <i>Candida spp.</i> Грамотрицательные бактерии	Все более увеличивающийся по частоте источник эндокардита у госпитализированных больных
Алкоголизм	Пневмококки	Может сочетаться с пневмонией и менингитом
Рак толстой кишки	<i>Streptococcus bovis</i>	

однако иногда микроорганизмы, обладающие достаточной вирулентностью, могут поражать клапаны сердца и у здоровых людей. Инфекционный процесс чаще всего захватывает левые отделы сердца. По частоте поражения септическим эндокардитом клапаны располагаются следующим образом: левый предсердно-желудочковый клапан, клапан аорты, правый предсердно-желудочковый клапан, клапан легочного ствола. К развитию септического эндокардита предрасполагают также наличие врожденного двустворчатого клапана аорты, измененных в результате ревматического поражения левого предсердно-желудочкового клапана и клапана аорты, кальцификация названных клапанов в результате атеросклероза у пожилых больных, пролапс митрального клапана, наличие механических или биологических протезов клапанов сердца, синдром Марфана, идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, коарктация аорты, наличие артериовенозного шунта, дефекта межжелудочковой перегородки, функционирующего

артериального протока. Септический эндокардит редко провоцируется дефектом межпредсердной перегородки.

Длительно протекающие внутрисосудистые инфекции создают высокий титр антител к инфицирующим микроорганизмам. Обычно в крови выявляются циркулирующие комплексы антиген -- антитело, иногда при этом возникают иммунокомплексный гломерулонефрит и кожный васкулит.

Циркулирующие в крови микроорганизмы прикрепляются к эндотелию, после чего покрываются наложениями фибрина, образуя вегетацию. Поступление питательных веществ внутрь вегетации прекращается, и микроорганизмы переходят в статическую фазу роста. При этом они становятся менее чувствительными к действию антимикробных препаратов, механизм действия которых заключается в ингибировании роста клеточной оболочки. Высокпатогенные микроорганизмы быстро вызывают деструкцию клапанов и их изъязвление, приводящие к развитию недостаточности клапанов. Менее патогенные микроорганизмы вызывают менее выраженные деструкцию клапана и изъязвление. Однако они могут приводить к формированию больших полипептидных вегетации, способных закупоривать просвет клапана или отрываться, образуя эмболы. Инфекционный процесс может распространяться на прилежащий эндокард или клапанное кольцо, образуя микотическую аневризму, миокардиальный абсцесс или дефект сердечной проводимости. Вовлечение в процесс сухожильных хорд приводит к их разрыву и появлению острой недостаточности клапана. Инфицированные вегетации плохо васкуляризованы и поэтому замещаются грануляционной тканью, образующейся на поверхности вегетации. Иногда при этом внутри вегетации под грануляционной тканью находятся микроорганизмы, сохраняющие жизнеспособность спустя месяцы после успешного лечения.

Купируют бактериемию при помощи антимикробных препаратов. Выделение патогенных микроорганизмов проводят на кровяных культурах. В организм микроорганизмы удаляются из крови в первую очередь ретикулоэндотелиальными клетками печени и селезенки, что часто приводит к развитию спленомегалии. При циркуляции крови в конечностях число бактерий не уменьшается, поэтому оно примерно одинаково в посевах артериальной и венозной крови.

Возникновение эмболии — характерный признак септического эндокардита. Рыхлые фибриновые вегетации могут попадать из мест локализации в системный или легочный кровоток в зависимости от того, какие отделы сердца — левые или правые — поражены. Размер эмболов различен. Чаще всего наблюдается эмболия сосудов головного мозга, селезенки, почек, желудочно-кишечного тракта, сердца, конечностей. Для грибкового эндокардита характерны эмболы большого размера, при этом они могут закупоривать просвет крупных сосудов. Эндокардиты правого сердца часто влекут за собой инфаркт и абсцесс легких. Септический инфаркт редко возникает при эндокардитах, вызванных организмами с невысокой патогенностью, такими как зеленящий стрептококк. Тем не менее описаны остеомиелиты, возникшие как осложнение эндокардита, вызванного зеленым стрептококком или энтерококком. Золотистый стафилококк и другие вирулентные микроорганизмы часто служат причиной септических инфарктов с метастатическими абсцессами и менингитов. При эмболии крупных артерий могут образовываться микотические аневризмы, имеющие тенденцию к разрывам. Эмболия может вызывать также фокальные миокардиты. Следствием эмболии венечных артерий является инфаркт миокарда. Различают три типа поражений почек: сегментарный инфаркт вследствие попадания крупного эмбола, фокальный гломерулит вследствие попадания эмбола небольшого размера и диффузный гломерулит, неотличимый от других типов иммунокомплексных заболеваний почек, который чаще всего встречается при эндокардитах, вызванных стрептококком группы А. Иммунозависимыми по своей природе, видимо, являются петехиальные поражения кожи, в основе которых лежит острый васкулит. Другие поражения кожи, сопровождающиеся болями, напряжением и паникулитом, могут быть следствием эмболии.

**Клинические проявления.** Подострый септический эндокардит. Возбудителями этой формы эндокардита служат зеленящий стрептококк у больных с естественными сердечными клапанами и дифтерийные бактерии или *Staphylococcus epidermidis* у больных с протезированными сердечными клапанами. Заболевание может также быть вызвано энтерококками и многими другими

микроорганизмами. В редких случаях причиной подострого септического эндокардита может стать золотистый стафилококк. Заболевание обычно развивается исподволь, больные затрудняются назвать точное время появления первых его симптомов. У некоторых больных началу болезни предшествуют недавняя экстракция зуба, вмешательства на уретре, тонзиллэктомия, острые респираторные инфекции, проведение аборта.

Слабость, быстрая утомляемость, уменьшение массы тела, лихорадка, потливость по ночам, потеря аппетита, артралгии --- обычные проявления подострого септического эндокардита. Эмболии могут вызывать параличи, боль в грудной клетке вследствие миокардита или инфаркта легких, острую сосудистую недостаточность с болями в конечностях, гематурию, острую абдоминальную боль, внезапную потерю зрения. Боли в пальцах конечности, болезненные поражения кожных покровов, озноб также служат важными симптомами заболевания. Развиваются переходящие нарушения мозгового кровообращения в виде ишемии мозга, токсическая энцефалопатия, головная боль, абсцессы мозга, субарахноидальные кровоизлияния как следствие разрыва микотической аневризмы, гнойный менингит.

При физикальном обследовании выявляются самые разнообразные симптомы, ни один из которых, однако, в отдельности не является патогномичным для подострого септического эндокардита. В ранние сроки заболевания физикальное обследование может вообще не выявить никаких признаков болезни. Тем не менее сочетание различных клинических признаков создает достаточно характерную картину подострого септического эндокардита. Внешний вид больного обычно свидетельствует о наличии хронически протекающего заболевания, выявляются бледность кожных покровов, повышение температуры тела. Лихорадка обычно носит ремиттирующий характер с подъемами в дневные или вечерние часы. Пульс учащен. При наличии сопутствующей сердечной недостаточности частота пульса, как правило, больше, чем можно было бы ожидать при данном повышении температуры тела.

Нередки кожно-слизистые поражения различного характера. Чаше этого петехии небольшого размера, красного цвета, имеющие вид геморрагии, не белеющие при надавливании, ненапряженные и безболезненные. Локализуются петехии на слизистой оболочке полости рта, глотки, конъюнктивы, на других участках туловища, в частности на коже верхней части грудной клетки спереди. Для петехий, локализованных на слизистых оболочках или конъюнктиве, характерна зона побледнения в центре. Петехии имеют некоторое сходство с ангиомами, однако в отличие от последних они постепенно приобретают коричневый оттенок и исчезают. Часто появления петехий отмечают даже в период выздоровления. Под ногтями появляются линейные геморрагии, которые, однако, трудно отличить от травматических повреждений, особенно у людей, занятых физическим трудом. Все эти поражения кожи и слизистых оболочек неспецифичны для септического эндокардита и могут наблюдаться у больных с выраженной анемией, лейкозом, трихинеллезом, сепсисом без эндокардита и другими болезнями. Как следствие эмболии на ладонях, кончиках пальцев рук, пятках, в некоторых других местах появляются эритематозные, болезненные, напряженные узелки (узелки Ослера). Эмболии в более крупные периферические артерии могут вызвать гангрену пальцев конечностей или даже более значительных их частей. При длительно текущем септическом эндокардите наблюдается изменение пальцев рук по типу барабанных палочек. В редких случаях развивается слабовыраженная желтуха.

При обследовании сердца выявляют признаки его заболевания, на фоне которого возник септический эндокардит. Значительные изменения характера сердечных шумов, впервые возникший диастолический шум могут быть следствием изъязвления клапана, дилатации сердца или клапанного кольца, разрыва клапанных хорд или формирования, очень больших вегетаций. Незначительные изменения характера систолических шумов обычно имеют меньшую диагностическую значимость. Иногда шум в сердце вообще не выслушивается. В таких случаях следует подозревать наличие эндокардита правого сердца, инфицирование пристеночного тромба или наличие артериовенозной фистулы в легочном или периферическом кровотоке.

При подостром течении септического эндокардита часто развивается

спленомегалия. Реже селезенка бывает напряженной. При инфаркте селезенки в области ее расположения можно выслушать шум трения. Печень обычно бывает неувеличенной до тех пор, пока не разовьется сердечная недостаточность.

Относительно часто встречаются артралгии и артриты, напоминающие остро протекающий ревматизм.

Эмболии могут поддерживать инфекционный процесс. Внезапное появление гемиплегии, односторонних болей, сопровождающихся гематурией, болей в животе с развитием мелены, плевральных болей с кровохарканьем, болей в верхней левой части живота, сопровождающихся появлением шума трения селезенки, слепоты, моноплегии у больного с лихорадкой и наличием шумов в сердце заставляет подозревать у него септический эндокардит. Легочные эмболии при эндокардитах правого сердца могут быть ошибочно приняты за пневмонию.

Острые бактериальные инфекционные эндокардиты. Появление эндокардита обычно предшествует гнойная инфекция. Например, инфицирование сердца может развиваться как осложнение пневмококкового менингита, септического тромбоза, паникулита, вызванного стрептококком группы А, стафилококкового абсцесса. Можно сказать поэтому, что источник инфицирования сердечно-сосудистой системы обычно достаточно очевиден.

Острый эндокардит чаще развивается у лиц, не страдающих какими-либо заболеваниями сердца. Подострое же его течение свойственно лицам с сопутствующим поражением отделов сердца; лицам, которые часто вводят наркотики внутривенно; лицам, у которых ранее имелись недиагностированные поражения клапана аорты. Острая инфекция характеризуется молниеносным течением, выраженной интермиттирующей лихорадкой, имеющей (как при гонококковом эндокардите) два пика температуры в течение суток, ознобами. Появляются многочисленные петехии. Эмболический синдром достигает большой выраженности. В области сетчатки выявляются небольшие, иногда имеющие форму пламени свечи геморрагии с бледным пятном в центре (пятна Roth). Узелки Ослера встречаются редко, однако на мягких тканях пальцев рук нередко можно обнаружить ненапряженные подкожные эритематозные макулопапулезные поражения (пятна Джейнуэя), склонные к изъязвлению. При эмболическом повреждении почек возникает гематурия. Возможно развитие диффузного гломерулонефрита. Деструкция клапанов сердца может осложниться разрывом клапанных хорд или перфорацией створок, что быстро приводит к прогрессированию сердечной недостаточности. После септической эмболии часто возникают септические абсцессы.

Эндокардиты, поражающие правое сердце. У лиц, вводящих наркотики парентерально, развиваются паникулиты или септические флебиты, приводящие к возникновению эндокардита правого предсердно-желудочкового клапана, реже — клапана легочного ствола или слизистой аневризмы легочного ствола. Инфекционный эндокардит правого сердца может быть следствием инфицирования в результате использования периферических или центральных катетеров или трансвенозных проводников. При этом источником инфекции служат кожа (золотистый стафилококк, *Candida albicans*) или инъекционные растворы (*Pseudomonas aeruginosa*, *Serratia marcescens*). В качестве возбудителя чаще всего выделяют золотистый стафилококк. У наркоманов, как правило, поражается правый предсердно-желудочковый клапан. Клинические проявления сходны с таковыми острого эндокардита, сопровождающегося инфарктом легкого и образованием абсцесса. Наиболее частыми симптомами являются выраженная лихорадка, сохраняющаяся в течение нескольких недель, боль в грудной клетке плеврального характера, кровохарканье, отделение мокроты, одышка при физической нагрузке, недомогание, анорексия, слабость. Может выслушиваться шум недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана, усиливающийся при вдохе. Одновременно может наблюдаться пульсация шейных вен и печени. Чаще всего, однако, шум не выслушивается или выслушивается с трудом. Подтвердить наличие вегетации на эндокарде поможет секторальная эхокардиография. Вероятность выделения бактерий методом культивирования при эндокардитах правого и левого сердца одинакова. Рентгенография грудной клетки обычно выявляет наличие клиновидной формы инфильтратов с полостями на периферии легких. У больных с эндокардитом правой половины сердца прогноз обычно лучше. Это объясняется тем, что при данной

форме эндокардита не наблюдается эмболии сосудов жизненно важных органов, не развивается острая декомпенсация кровообращения вследствие клапанной деструкции. Немаловажную роль играют также более молодой возраст больных и лучшее состояние их здоровья до развития инфекционного эндокардита, а также высокая эффективность антимикробной терапии. При наличии вегетации большого размера (диаметром более 1 см) или в том случае, если антимикробная терапия оказалась безуспешной, могут потребоваться частичная резекция клапана или его полное иссечение.

Эндокардиты протезированных клапанов. Инфицирование протезированных клапанов происходит у 2—3 % больных в течение года после операции и у 0,5 % больных в каждый последующий год. Около 30 % инфекций в 1-й год развиваются в течение 2 мес после операции, по-видимому, вследствие занесения бактерий с протезированными клапанами или контаминации места разрезов. Раннюю инфекцию (см. табл. 188-1) чаще всего вызывают микроорганизмы, резистентные к антимикробным средствам, поэтому в таких случаях наблюдается высокая летальность вследствие септического шока, разрыва клапана и развития миокардита. Источником бактериемии грамотрицательными микроорганизмами в раннем послеоперационном периоде могут служить мочевые пути, раны, легочные инфекции, септические флебиты. Такая бактериемия часто не связана с инфицированием протезированных клапанов.

Инфицирование протезированных клапанов, возникшее более чем через 2 мес после операции (см. табл. 188-1), может быть результатом заноса инфекции при операции или колонизации бактериями самого протеза или места его прикрепления во время транзитной бактериемии. Больным с пересаженными клапанами следует с профилактической целью назначать антимикробные препараты во время любых процедур, которые могут послужить толчком к развитию бактериемии. Даже в случае легких инфекционных болезней, способных вызвать бактериемию, больных необходимо тщательно лечить. При позднем начале инфекционного процесса, вызванного стрептококком, прогноз более благоприятный, чем при развитии его в раннем послеоперационном периоде. В первом случае излечения можно достичь применением только лишь антибиотиков.

Инфекционное поражение протезированных клапанов сопровождается симптомами, неотличимыми от таковых при поражении естественных клапанов, однако в первом случае относительно часто поражается клапанное кольцо. Это приводит к разрывам клапана или пенетрации инфекции в миокард или окружающие ткани. Следствием этого могут быть развитие абсцесса миокарда, нарушение проводимости, появление аневризмы синуса Вальсальвы или фистулы в правые отделы сердца или в перикард. Удлинение интервала Я—R, впервые возникшая блокада левой ножки пучка Гиса или блокады правой ножки пучка Гиса, сочетающейся с блокадой передней ветви левой ножки пучка Гиса, при инфицировании клапана аорты свидетельствуют о вовлечении в процесс межжелудочковой перегородки. Распространение инфекции из области митрального кольца может сопровождаться появлением непароксизмальной функциональной тахикардии, сердечной блокады 2-й или 3-й степени с узкими комплексами *QRS*. Стеноз протезированных клапанов, развившийся вследствие сужения клапанного кольца вегетациями или связанный с экскурсией клапана, диагностируют с помощью аускультации или при эхокардиографии. Появление шума регургитации при аускультации или регистрация аномальной позиции клапана или его смещения при рентгеноскопии или эхокардиографии свидетельствуют о частичном разрыве протезированного клапана. Инфицирование протезированного клапана, осложнившееся его стенозом, разрывом, сочетаясь с застойной сердечной недостаточностью, повторными эмболиями, резистентностью к антибактериальной терапии, признаками вовлечения миокарда, требует неотложного хирургического вмешательства. Больным, получающим антикоагулянты для профилактики эмболии, при развитии эндокардита следует продолжать их прием в том случае, если риск эмболизации без назначения антикоагулянтов высок. Риск развития внутрисерпного кровоизлияния составляет в таких случаях 36 %, а последующая летальность — 80 %. При рецидивах бактериальной инфекции после адекватного лечения антимикробными препаратами или при наличии грибковой инфекции также требуются неотложное хирургическое вмешательство и удаление инфицированного протеза.

**Лабораторные исследования.** Для септического эндокардита характерен лейкоцитоз с нейтрофилезом, однако степень его может быть различной. В первой капле крови, полученной из ушной раковины, обнаруживают макрофаги (гистиоциты). Подострое течение болезни сопровождается нормоклеточной нормохромной анемией. В ранних стадиях острого септического эндокардита анемия может не быть. Скорость оседания эритроцитов увеличена. Содержание сывороточных иммуноглобулинов увеличено, при выздоровлении оно возвращается к нормальному уровню. Реакция латекс-агглютинации с антигамма-глобулином положительная благодаря наличию антител классов IgM и IgA. Выявляют также наличие циркулирующих иммунных комплексов, титр которых часто снижается при успешной антибактериальной терапии, но может оставаться повышенным в тех случаях, когда бактериологическое излечение сопровождается появлением артритов, гломерулитов, побочными действиями лекарственных средств. Нередко выявляют микрогематурию и протеинурию. Содержание общего гемолитического сывороточного компонента и третьего компонента компонента снижено. Через 2 нед после начала антибактериальной терапии титр антител к антигеновой кислоте при эндокардитах, вызванных золотистым стафилококком, обычно достигает 1:4 или более.

С помощью эхокардиографии выявляют больных с обширными вегетациями или больных с имевшимися ранее недиагностированными изменениями клапанов, а также определяют необходимость срочного оперативного лечения больных с остро развившейся недостаточностью клапана аорты и выраженной объемной перегрузкой левого желудочка. С помощью эхокардиографии нельзя выявить вегетации размером менее 2 мм, а также дифференцировать активные вегетации от зарубцевавшихся поражений. Двухмерные эхо-сканеры более чувствительны, чем эхокардиографы, работающие в М-режиме, однако даже они позволяют обнаружить вегетации лишь у 43—80 % больных с эндокардитами. При дегенеративных изменениях биопротезов на эхокардиограмме могут регистрироваться изменения, характерные для септического эндокардита.

Исследование культур крови в большинстве случаев дает положительные результаты. Для подтверждения бактериемии берут 3—5 проб крови по 20—30 мл с интервалом, зависящим от особенностей клинического течения болезни. У больных, получавших антибиотики в момент взятия крови, культивирование крови может не дать положительного результата. Отсутствие или задержка роста бактерий в культуре крови могут объясняться также наличием в крови таких микроорганизмов, как *Haemophilus parainfluenzae*, *Cardiobacterium hominis*, *Corynebacterium* spp., *Histoplasma capsulatum*, бруцеллы, пастереллы, или анаэробного стрептококка, культивирование которых требует специальных питательных сред или длительной (до 4 нед) инкубации. Потребляющим тиол штаммам стрептококков требуется для роста бульон, содержащий пиридоксин или цистеин. Сосуды для культивирования типа Castaneda необходимы для выявления грибов и бруцелл. Эндокардиты, вызванные *Aspergillus*, редко дают положительные результаты при культивировании крови. Эндокардиты, вызванные *Coxiella burnetii* и *Chlamydia psittaci*, диагностируются с помощью серологических тестов, поскольку культуры крови обычно дают отрицательный результат. Культуры костного мозга и серологическое тестирование могут оказаться полезными для выявления *Candida*, *Histoplasma* и *Brucella* при эндокардитах, дающих отрицательный результат в обычных культурах.

**Дифференциальная диагностика.** При обнаружении одновременно нескольких признаков септического эндокардита диагностика обычно не представляет затруднений. В частности, лихорадка, петехии, спленомегалия, микрогематурия и анемия у больного с наличием шума в сердце с большой вероятностью указывают на инфекционный процесс. Если же у больного выявляют лишь отдельные симптомы болезни, диагностика усложняется. Длительно существующая лихорадка у больного с ревматизмом сердца вызывает особенно большие подозрения на септический эндокардит. Однако этот диагноз следует иметь в виду при обследовании каждого больного с лихорадкой и шумом в сердце. Установление правильного диагноза становится еще более затруднительным в тех случаях, когда посевы крови дают отрицательный результат.

Острую ревматическую лихорадку, сопровождающуюся кардитом, часто бывает трудно отличить от септического эндокардита. В редких случаях активная

ревматическая лихорадка может наблюдаться одновременно с инфицированием сердечных клапанов. Диагностика ревматического кардита основывается на сопоставлении клинических признаков и данных лабораторных исследований (гл. 186).

Подострый септический эндокардит более не рассматривают в качестве обычной причины «лихорадки неясного генеза» (см. гл. 9). Изредка, однако, он может быть ошибочно принят за скрыто протекающий опухолевый процесс, системную красную волчанку, узелковый периартериит, постстрептококковый гломерулонефрит, внутрисердечные опухоли, такие как миксома левого предсердия. Септический эндокардит может имитировать также расслоение аорты с развитием острой недостаточности клапана аорты. У больных с лихорадкой, анемией и лейкоцитозом, развившимся после хирургических операций на сердечно-сосудистой системе, следует заподозрить послеоперационный эндокардит. В этих случаях необходимо рассмотреть также возможность наличия различных постторакаотомических и посткардиотомических синдромов.

**Прогноз.** При отсутствии лечения больные с септическим эндокардитом выздоравливают редко. Однако при проведении адекватной антибактериальной терапии выживают около 70 % больных с инфицированием собственных клапанов и 50 % больных с инфицированием протезированных клапанов. При стафилококковом эндокардите правого сердца, развившемся вследствие внутривенного введения наркотиков, прогноз благоприятный. Факторами, ухудшающими прогноз болезни, являются наличие застойной сердечной недостаточности, пожилой возраст больных, вовлечение в процесс клапана аорты или нескольких клапанов сердца, полимикробная бактериемия, невозможность идентификации этиологического агента вследствие получения отрицательных результатов при культивировании крови, резистентность возбудителя к нетоксичным бактерицидным препаратам, позднее начало терапии. Наличие протезированных клапанов, обнаружение грамотрицательных микроорганизмов, наличие грибового эндокардита свидетельствуют об особенно неблагоприятном прогнозе.

Наиболее частой причиной смерти больных с эндокардитом даже в случае адекватного лечения является сердечная недостаточность, развившаяся вследствие деструкции клапана или повреждения миокарда. Кроме того, летальный исход может ускориться эмболией сосудов жизненно важных органов, развитием почечной недостаточности или микотической аневризмы, осложнениями после хирургического вмешательства. Тем не менее многие больные выздоравливают без видимого усугубления существовавшего ранее заболевания сердечно-сосудистой системы. В том случае, если антимикробная терапия оказывается неэффективной вследствие резистентности возбудителя, развивается возвратный эндокардит, и в процесс обычно вовлекается тот же клапан, что и при первичном поражении.

Снижению смертности от септического эндокардита способствуют адекватное хирургическое лечение в комбинации с антибактериальной терапией для подавления инфекции и своевременная замена пораженных клапанов у больных с застойной сердечной недостаточностью.

**Профилактика.** Больным с подозрением на врожденный или приобретенный порок сердца, с протезированными клапанами сердца, оперированным по поводу наличия межпредсердного шунта, с септическим эндокардитом в анамнезе в обязательном порядке показана профилактическая антимикробная терапия в отношении зеленеющего стрептококка непосредственно перед любыми стоматологическими процедурами, которые могут вызвать кровотечение, хирургическими вмешательствами в полости рта, тонзиллэктомией, удалением аденоидов. Противопаразитарную терапию следует проводить также больным с повышенным риском развития инфекционного эндокардита перед катетеризацией мочевого пузыря, цистоскопией, простатэктомией, акушерскими или гинекологическими манипуляциями в области инфицированных тканей, хирургическими вмешательствами на прямой или толстой кишке. У больных с пролапсом митрального клапана, асимметрической гипертрофией межжелудочковой перегородки, пороками правого предсердно-желудочкового клапана или клапана легочного ствола риск развития септического эндокардита ниже. Однако и они должны получать профилактическую антимикробную терапию в указанных выше случаях.

Антимикробная профилактика не требуется больным с атеросклеротическими бляшками в сосудах, больным, перенесшим операцию аортокоронарного шунтиро-

вания, лицам с наличием систолического щелчка, изолированными дефектами межжелудочковой перегородки, имплантированными трансвенозными водителями ритма. Всем упомянутым выше больным с высоким риском развития септического эндокардита при проведении хирургических манипуляций на инфицированных органах следует назначать селективную терапию, направленную против наиболее вероятного инфицирующего агента.

Необходимость антимикробной профилактики объясняется тем, что при появлении бактериемии вероятность развития септического эндокардита чрезвычайно высока. Наиболее удачные результаты экспериментальных исследований свидетельствуют о том, что для профилактики септического эндокардита, вызываемого зеленым стрептококком, наиболее эффективны пенициллины, создающие высокие концентрации препарата в течение длительного времени. Показано, что пенициллин и стрептомицин обладают синергическим бактерицидным действием. Эти данные свидетельствуют об эффективности следующего режима профилактики септического эндокардита: за 30 мин до хирургических стоматологических манипуляций вводят внутримышечно 1 200 000 ЕД пенициллина G в водном растворе новокаина в комбинации с 1 г стрептомицина. После этого назначают пенициллин V внутрь по 0,5 г каждые 6 ч, всего 4 приема. Аналогичный эффект, по-видимому, дает однократное назначение перед вмешательством 3 г амоксициллина. Больным с повышенной чувствительностью к пенициллину следует назначать ванкомицин по 1 г внутривенно в течение 30 мин за 1 ч до процедуры или эритромицин в дозе 1 г внутрь за 1 ч до процедуры. После этого в обоих случаях назначают эритромицин внутрь в дозе 0,5 г каждые 6 ч, всего 4 дозы. Для профилактики энтерококкового эндокардита лучше всего использовать ампициллин в комбинации с гентамицином. С этой целью ампициллин вводят внутримышечно в дозе 1 г в комбинации с гентамицином в дозе 1 мг/кг (но не более 80 мг), вводимым внутримышечно или внутривенно за 30—60 мин до процедуры. После этого введение обоих препаратов следует повторить дважды с интервалом 8 ч. Больным с повышенной чувствительностью к пенициллину следует назначать ванкомицин в дозе 1 г внутривенно и гентамицин в дозе 1 мг/кг внутримышечно за 30—60 мин до процедуры. Через 12 ч препараты вводят повторно. Антистафилококковую профилактику следует проводить во время хирургических вмешательств, сопровождающихся имплантацией сердечных клапанов или каких-либо материалов в полость сердца, сосудистых протезов. С этой целью вводят цефазолин внутривенно в дозе 1 г за 30 мин до операции, затем повторяют введение каждые 6 ч, но в течение не более чем 24 ч.

Профилактическое назначение пенициллина в целях предотвращения инфекции стрептококком группы А и профилактики рецидивов ревматизма не предупреждает развития септического эндокардита. Назначение бензатина пенициллина для профилактики ревматизма не предрасполагает к развитию септических эндокардитов, вызванных пенициллиноустойчивыми микроорганизмами, в то время как пенициллин V, назначаемый внутрь, не способствует появлению пенициллиноустойчивой флоры в полости рта. Всех больных с высоким риском развития септического эндокардита следует предупреждать о необходимости соблюдать гигиену полости рта, избегать орошения полости рта струей воды, а также о том, что в случае любого инфекционного заболевания необходимо быстро начинать соответствующее лечение.

**Лечение.** При внутрисосудистой инфекции, следует назначать антимикробные средства в дозах, создающих концентрации препарата, достаточные для оказания бактерицидного действия, поскольку благодаря наличию эндокардиальных вегетаций микроорганизмы защищены от бактерицидного действия нейтрофилов, комплемента и антител окружающим их фибрином и агрегатами из тромбоцитов. Септический эндокардит служит примером заболеваний, при которых препараты, обладающие только бактериостатическим действием, неэффективны. Излечение возможно лишь при использовании препаратов, обладающих бактерицидным действием. Наилучшие результаты достигаются в тех случаях, когда антимикробный препарат, эффективный в отношении инфицирующего микроорганизма, назначается в ранние сроки заболевания и в большой дозе, а лечение продолжается в течение относительно длительного времени. При инфицировании протезированных клапанов микроорганизмы обычно относительно устойчивы к доступным антимикробным препаратам. При развитии микотической аневризмы



или абсцесса миокарда для подавления инфекции в дополнение к антимикробной терапии часто требуется хирургическое вмешательство.

Первым шагом в выборе адекватного антимикробного препарата является взятие проб крови для выделения и идентификации микроорганизма и определения его чувствительности к антимикробным препаратам. Обычно рекомендуют для определения чувствительности микроорганизмов к антимикробным препаратам в макро- или микропробирках создавать их минимальные ингибирующие концентрации, хотя это не всегда необходимо для микроорганизмов с большой зоной ингибирования при оценке чувствительности на диффузионном диске. Чувствительный к пенициллину *Streptococcus bovis* группы D следует отличать от энтерококка, а метациллинустойчивые *S. durans* и *S. epidermidis* — от метациллинчувствительных штаммов. Определение бактерицидной активности антимикробных препаратов в отношении инфицирующего микроорганизма было бы, безусловно, желательным. Однако вследствие того что не существует стандартизированной воспроизводимой лабораторной методики оценки бактерицидного действия, рутинное использование теста минимальной бактериальной концентрации (МБК) для выбора антимикробного препарата или теста сывороточной бактерицидной активности (СБА) для подбора дозы препарата обычно не рекомендуется.

В табл. 188-2 приводятся рекомендуемые схемы назначения антимикробных препаратов против наиболее частых возбудителей септического эндокардита. При лечении больных с инфекцией, вызванной пенициллиночувствительным штаммом зеленого стрептококка, применение пенициллина и стрептомицина в течение 2 нед столь же эффективно, как назначение только пенициллина в течение 4 нед. При назначении стрептомицина следует определять его минимальную ингибирующую концентрацию (МИК). Если последняя составляет более 2000 мкг/мл, вместо стрептомицина лучше использовать гентамицин. У пожилых больных и у лиц со сниженным слухом или с почечной недостаточностью при применении аминогликозидов отмечают повышенный риск развития осложнений со стороны слуха и почек. Таким образом, следует назначать только пенициллин в течение 4 нед. Возможно назначение пенициллина в течение 2 нед парентерально, а затем в течение 2 нед внутрь. В таких случаях во время приема пенициллина внутрь следует определить его концентрацию в крови, чтобы избежать недостаточной абсорбции препарата из желудочно-кишечного тракта. Амоксициллин при приеме внутрь обладает лучшей абсорбцией, чем пенициллин V. У больных с повышенной чувствительностью к пенициллину, выражающейся в появлении сыпи или лихорадки, вместо пенициллина можно с осторожностью назначить цефазолин. Если же в анамнезе имеются сведения об угрожающих жизни анафилактических реакциях на пенициллин, рекомендуется назначать ванкомицин. У больных с неясным аллергологическим анамнезом в отношении пенициллина при выборе антимикробной терапии следует проводить кожные тесты с большими и малыми пенициллиновыми антигенами. Существует способ проведения десенсибилизации к пенициллину с помощью частого последовательного назначения пенициллина в возрастающих дозах под строгим контролем и в постоянной готовности купировать анафилактические реакции. Однако, учитывая большой выбор антимикробных препаратов, существующих в настоящее время, к этому методу прибегают редко. Пенициллин, назначаемый в виде монотерапевтического средства, не обладает бактерицидным действием в отношении энтерококков (*Streptococcus fecalis*, *S. faecium*, *S. durans*). Лечение больных с эндокардитом, вызванным этими микроорганизмами, проводят пенициллином в комбинации с гентамицином. При этом отмечают синергическое действие этих препаратов в отношении большинства энтерококков, тогда как к пенициллину со стрептомицином устойчивы от 30 до 40 % энтерококков. Об устойчивости возбудителя к пенициллину и стрептомицину можно говорить в том случае, если МИК стрептомицина составляет более 2000 мкг/мл. Пенициллин G можно заменить ампициллином. Небольшие дозы гентамицина (3 мг/кг в день) настолько же эффективны, как и большие, однако в малых дозах гентамицин менее токсичен. Антибиотики из группы цефалоспоринов неактивны в отношении энтерококков, и их не следует использовать для лечения больных с энтерококковыми эндокардитами. В случае повышенной чувствительности к пенициллину больному следует рекомендовать ванкомицин и гентамицин (или стрептомицин). В большинстве

Таблица 188-2. Рекомендации по лечению больных с септическим эндокардитом

<p>Зеленящий стрептококк и неэнтерококковые стрептококки группы D (пенициллин G МИК &lt; 0,1 мкг/мл)</p>	<p>Пенициллин G по 10 000 000 — 20 000 000 ЕД в день внутривенно дробными дозами каждые 4 — 6 ч в течение 4 нед</p>
<p>Энтерококки или относительно пенициллиноустойчивый зеленящий стрептококк (пенициллин G МИК &gt; 0,1 мкг/мл)</p>	<p>Пенициллин G по 10 000 000 — 20 000 000 ЕД в день внутривенно со стрептомицином в дозе 7,5 мг/кг внутримышечно или внутривенно каждые 12 ч или гентамицином в дозе 1 мг/кг внутривенно каждые 8 ч в течение 2 нед</p> <p>Пенициллин G по 10 000 000 — 20 000 000 ЕД в день внутривенно в течение 2 нед, затем амоксациллин по 1 г внутрь каждые 6 ч в течение 2 нед</p> <p>Цефазолин по 2 г внутривенно каждые 6 — 8 ч в течение 4 нед в случае повышенной чувствительности к пенициллину</p> <p>Ванкомицин по 15 мг/кг внутривенно каждые 12 ч в течение 4 нед в случае повышенной чувствительности к пенициллину</p> <p>Пенициллин G по 15 000 000 — 24 000 000 ЕД в день внутривенно, дробными дозами каждые 4 — 6 ч с гентамицином в дозе 1 мг/кг внутривенно каждые 8 ч в течение 4 — 6 нед</p> <p>Ампициллин по 2 г внутривенно каждые 6 ч (возможная замена пенициллина)</p> <p>Стрептомицин по 7,5 мг/кг внутривенно или внутримышечно, можно использовать вместо гентамицина, если МИК стрептомицина менее 2000 мкг/мл</p> <p>Ванкомицин по 15 мг/кг внутривенно каждые 12 ч с гентамицином по 1 мг/кг внутривенно каждые 8 ч в течение 4 — 6 нед — в случае повышенной чувствительности к пенициллину</p>
<p>Пневмококки или стрептококки группы A</p>	<p>Пенициллин G по 6 000 000 — 12 000 000 ЕД в день внутривенно дробными дозами каждые 4 — 6 ч в течение 4 нед</p> <p>Цефазолин по 2 г внутривенно каждые 6 — 8 ч в течение 4 нед в случае повышенной чувствительности к пенициллину</p>
<p>Метициллиночувствительные штаммы золотистого стафилококка и <i>S. epidermidis</i></p>	<p>Нафциллин по 2 г внутривенно каждые 4 ч в течение 4 нед</p> <p>Цефазолин по 2 г внутривенно каждые 6 ч в течение 4 — 6 нед или более в случае повышенной чувствительности к пенициллину</p> <p>Ванкомицин по 15 мг/кг внутривенно каждые 12 ч в течение 4 — 6 нед или более при наличии аллергии к пенициллину</p>
<p>Метициллиноустойчивые штаммы золотистого стафилококка или <i>Corynebacterium</i> spp.</p>	<p>Ванкомицин по 15 мг/кг внутривенно каждые 12 ч в течение 4 — 6 нед или более</p> <p>Ванкомицин в комбинации с рифампицином по 900 — 1200 мг внутрь 1 раз в день 4 — 6 нед или более с гентамицином по 1 мг/кг внутривенно каждые 8 ч в течение 2 нед</p>

случаев курс лечения антибиотиками составляет 4 нед. Однако больным с протезированными клапанами, с вовлечением в процесс левого предсердно-желудочкового клапана или тем, у которых симптомы септического эндокардита сущест-

вуют в течение более чем 3 мес, лечение антибиотиками следует продлить до 6 нед.

При бактериемии, вызванной золотистым стафилококком, следует назначать нафциллин, одновременно ожидая результатов тестов определения чувствительности возбудителя к антибиотикам. Лишь в случаях, когда наблюдается эпидемическое распространение метициллинорезистентного штамма возбудителя, нафциллин следует заменить ванкомицином. Добавление гентамицина к пенициллазостойчивому пенициллину или цефалоспоруину усиливает бактерицидное действие последних на метициллиночувствительные стафилококки лишь при тестировании в пробирке или в опытах на животных. Применять подобную комбинацию для лечения больных нецелесообразно. Комбинированная терапия при стафилококковых эндокардитах дает неоднозначные результаты. Ее не следует назначать рутинно. Исключение составляют случаи эндокардита протезированных клапанов, вызванного метициллинорезистентным *S. epidermidis*. При стафилококковых эндокардитах, в частности, особое внимание следует уделять возможности образования метастатических абсцессов, требующих хирургического дренирования, и особенно длительной антимикробной терапии для предупреждения рецидива.

Больные с инфицированием протезированных клапанов требуют лечения в течение 6—8 нед. Таких больных следует тщательно наблюдать с целью выявления признаков дисфункции клапана и эмболии.

Пели у больного наблюдаются симптомы септического эндокардита, но посе-вы крови не дают положительного результата, врачу приходится делать трудный выбор и назначать лечение на основании предположения о возможных возбудителях инфекции. Если у больного не проводилось ранее протезирования сердечных клапанов и нет четких данных о входных воротах инфекции, то в первую очередь следует заподозрить энтерококковый септический эндокардит и назначить лечение пенициллином G и гентамицином. Наркомам, вводящим наркотики внутривенно, при подозрении на септический эндокардит необходимо назначать препараты, активные в отношении стафилококка и грамотрицательных микроорганизмов—[нафциллин, тикарциллин (*Ticarcillin*) и гентамицин]. В случае обнаружения грамотрицательных микроорганизмов, часто встречающихся локально у наркоманов, целесообразно проводить лечение пенициллином широкого спектра действия. При подозрении на инфицирование протезированных клапанов и отрицательных результатах культивирования крови назначают ванкомицин и гентамицин, действующие на метициллинорезистентный *S. epidermidis* и энтерококки.

При септическом эндокардите температура тела у больного нормализуется через 3—7 дней после начала лечения. Если болезнь осложняется эмболией, сердечной недостаточностью, флебитами, а также в том случае, если возбудитель устойчив к антимикробным средствам, лихорадка может длиться дольше. Если во время лечения пенициллином проявляются аллергические реакции (повышается температура или появляется сыпь), целесообразно применить антигистаминные препараты, кортикостероиды или заменить пенициллин другим антибиотиком. При необходимости установить причину повышения температуры можно отменить прием всех лекарственных препаратов сроком на 72 ч. Такой шаг не представляет опасности, зато позволяет выявить реакцию на введение препарата. В редких случаях в течение 12-месячного периода после прекращения лечения могут возникать стерильные эмболы или поздние разрывы клапанов.

Многие больные с артериовенозными свищами, абсцессами клапанного кольца, повторными эмболиями, вызванными резистентными к антибиотикам микроорганизмами, инфицированными протезами клапанов, требуют хирургического лечения еще до того, когда будет подавлена инфекция. Раннее протезирование клапанов, кроме того, следует рекомендовать больным, у которых септический эндокардит и связанное с ним выраженное поражение клапанов (особенно при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана или клапана аорты) послужили причиной развития застойной сердечной недостаточности. Протезирование клапанов в таких случаях может спасти жизнь больному, поэтому его следует выполнять до развития не поддающейся лечению сердечной недостаточности. До сих пор высказываются противоречивые суждения по поводу того, можно ли вопрос о необходимости оперативного вмешательства решать только на основании данных эхокардиографии или для этого всегда требуется проведение катетеризации сердца.

Грибковые эндокардиты обычно заканчиваются летально. Сообщалось, однако, о редких случаях излечения после хирургической замены инфицированных клапанов, сочетающейся с терапией амфотерицином В.

Рецидивы септического эндокардита чаще развиваются в течение 4 нед после прекращения лечения. В этих случаях требуется возобновление антимикробной терапии и повторное определение чувствительности к ней микроорганизмов. Рецидив заболевания может свидетельствовать о неадекватности проводимой терапии или о необходимости хирургического вмешательства. Возникновение септического эндокардита более чем через 6 нед после прекращения терапии обычно свидетельствует о повторном инфицировании.

## Список литературы

- Dinubile M. J.*: Surgery in active endocarditis. *Ann. Intern. Med.* 96:650, 1982.
- Freedman L. R.*: *Infective Endocarditis and other Intravascular Infections*. New York, Plenum, 1982.
- Karchmer A. W.* et al: *Staphylococcus epidermidis* causing prosthetic valve endocarditis: Microbiologic and clinical observations as guides to therapy. *Ann. Intern. Med.* 98:447, 1983.
- Kaye D.* (ed): *Infective Endocarditis*. Baltimore, University Park Press, 1976.
- : Prophylaxis for infective endocarditis: An update. *Ann. Intern. Med.* 104:419, 1986.
- Korzeniowski O.* et al: Combination antimicrobial therapy for *Staphylococcus aureus* endocarditis in patients addicted to parenteral drugs and in non-addicts. *Ann. Intern. Med.* 97:496, 1982.
- Petersdorf R. G., Pelletier L. L.*: Prevention of infective endocarditis, in *Cardiology 2: Preventive Cardiology*, D. G. Julian, J. O. Humphries (eds). London, Butterworth, 1983, pp. 86—122.
- Shulman S. T.* et al: Prevention of bacterial endocarditis. *Circulation* 70:1123A, 1984.
- Von Reynne C. F.* et al: Infective endocarditis: An analysis based on strict case definitions. *Ann. Intern. Med.* 94:505, 1981.
- Weinstein L.*: Infective endocarditis, in *Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*, E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, pp. 1136—82.
- Weinstein M. P.* et al: Multicenter collaborative evaluation of a standardized serum bactericidal test as a prognostic indicator in infective endocarditis. *Am. J. Med.* 78:262, 1985.
- Wilson W. R.* et al: Short-term therapy for streptococcal infective endocarditis. *JAMA* 245:360, 1981.
- et al: Treatment of streptomycin-susceptible and streptomycin-resistant enterococcal endocarditis. *Ann. Intern. Med.* 100:816, 1984.
- Wolfson J. S., Swartz M. N.*: Serum bactericidal activity as a monitor of antibiotic therapy. *N. Engl. J. Med.* 312:968, 1985.

## ГЛАВА 189

### ИШЕМИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА

*Эндрю П. Селвин, Евгений Браунвальд*  
(*Andrew P. Selwyn, Eugene Braunwald*)

Ишемия возникает вследствие недостатка кислорода из-за неадекватной перфузии. Этиология ишемической болезни сердца очень разнообразна. Общим для различных форм ишемической болезни сердца является нарушение работы сердечной мышцы вследствие несоответствия между снабжением миокарда кислородом и потребностью в нем.

Наиболее частой причиной ишемии миокарда являются атеросклеротические изменения эпикардиальных венечных артерий, которые приводят к сужению этих артерий, что обуславливает уменьшение перфузии миокарда в состоянии покоя или ограничение возможности адекватного возрастания перфузии миокарда, когда появляется потребность в ее увеличении. Коронарный кровоток уменьшается также при наличии тромбов в венечных артериях, при возникновении спазма в них, иногда — при эмболии венечных артерий, сужении их сифилитическими темами. Врожденные аномалии венечных артерий, например аномальное отхождение левой передней нисходящей коронарной артерии от легочного ствола (гл. 185), могут вызвать ишемию миокарда и даже инфаркт у детей, однако они редко служат причиной ишемии миокарда у взрослых. Ишемия миокарда может возникать также при значительном увеличении потребности миокарда в кислороде, как, например, при выраженной гипертрофии левого желудочка вследствие гипертонии или стеноза устья аорты. В последнем случае могут наблюдаться приступы стенокардии, которые невозможно отличить от приступов стенокардии, возникающих при атеросклерозе венечных артерий. Изредка ишемия миокарда может возникать при снижении способности крови переносить кислород, например при необычно выраженной анемии либо при наличии в крови карбоксигемоглобина. Нередко ишемия миокарда может быть вызвана двумя или более причинами, например увеличением потребности в кислороде вследствие гипертрофии левого желудочка и уменьшением снабжения миокарда кислородом вследствие атеросклероза венечных артерий.

В норме коронарное кровообращение регулируется и контролируется потребностью миокарда в кислороде. Это происходит в результате значительно меняющегося коронарного сопротивления, а следовательно, и кровотока. В то же время количество кислорода, экстрагируемого миокардом из крови, относительно постоянно и достаточно велико (гл. 4). В норме интрамиокардиальные резистивные-артерии обладают весьма значительной способностью к расширению. Изменение потребности в кислороде, возникающее при физическом и эмоциональном напряжении, влияет на коронарное сопротивление и, таким образом, регулирует снабжение кровью и кислородом (метаболическая регуляция). Эти же сосуды адаптируются к физиологическим изменениям артериального давления и тем самым поддерживают коронарный кровоток на уровне, соответствующем потребности миокарда (ауторегуляция). Крупные эпикардиальные венечные артерии, хотя и способны к сужению и расширению, у здоровых лиц служат резервуаром и рассматриваются лишь как проводящие сосуды. В то же время интрамиокардиальные артерии в норме могут значительно менять свой тонус и поэтому рассматриваются как резистивные сосуды.

**Коронарный атеросклероз** (см. также гл. 195). Атеросклеротические изменения локализуются главным образом в эпикардиальных венечных артериях. Субинтимальные отложения патологических жиров, клеток и продуктов распада, т. е. атеросклеротические бляшки, распределяются неодинаково в различных сегментах эпикардиальной коронарной сети. Увеличение размеров этих бляшек приводит к сужению просвета сосуда. Существует связь между пульсирующим кровотоком и размером стеноза. Экспериментальные исследования показали, что при достижении степени стеноза в 75 % от общей площади просвета сосуда максимальное увеличение кровотока в ответ на возрастающую потребность миокарда в кислороде уже невозможно. Если степень стеноза более 80 %, то снижение кровотока возможно и в состоянии покоя. Дальнейшее, даже очень небольшое увеличение степени стеноза приводит к значительному ограничению коронарного кровотока и появлению ишемии миокарда.

Сегментарное атеросклеротическое сужение эпикардиальных венечных артерий чаще вызывается образовавшимися бляшками, в области которых могут возникать трещины, геморрагии, тромбы. Любое из этих осложнений может привести к временному увеличению степени обструкции и снижению коронарного кровотока и вызвать клинические проявления ишемии миокарда. Площадь ишемизированного миокарда и выраженность клинических проявлений зависят от локализации стеноза. Сужение венечной артерии, служащее причиной ишемии миокарда, часто способствует развитию коллатеральных сосудов, особенно в тех

случаях, когда это сужение развивается постепенно. Если коллатеральные сосуды развиты хорошо, они могут обеспечивать достаточный кровоток для поддержания нормального функционирования миокарда в покое, но не при повышенной потребности миокарда в кислороде.

Как только выраженность стеноза проксимальной части эпикардиальной артерии достигает 70 % или более, дистально расположенные резистивные сосуды расширяются, сопротивление их уменьшается и тем самым обеспечивается поддержание адекватного коронарного кровотока. Это приводит к появлению градиента давления в области проксимального стеноза: постстенотическое давление падает, при максимальном расширении резистивных сосудов миокардиальный кровоток становится зависим от давления в той части венечной артерии, которая расположена дистальнее места обструкции. После того как резистивные сосуды расширились максимально, нарушения снабжения миокарда кислородом могут быть вызваны изменениями потребности миокарда в кислороде, а также изменением калибра стенозированной венечной артерии вследствие физиологических колебаний ее тонуса, патологическим спазмом венечной артерии, образованием небольших тромбоцитарных пробок. Все это может отрицательно повлиять на соотношение между доставкой кислорода к миокарду и потребностью миокарда в нем и вызвать появление ишемии миокарда.

**Следствия ишемии.** Неадекватное снабжение сердечной мышцы кислородом, вызванное коронарным атеросклерозом, может привести к нарушению механической, биохимической и электрической функции миокарда. Внезапное развитие ишемии обычно отражается на функции миокарда левого желудочка, что приводит к нарушению процессов расслабления и сокращения. Вследствие того что субэндокардиальные отделы миокарда хуже снабжаются кровью, ишемия этих участков развивается в первую очередь. Ишемия, захватывающая большие сегменты левого желудочка, приводит к развитию транзиторной недостаточности последнего. Если же ишемия захватывает и область сосочковых мышц, то она может осложняться недостаточностью левого предсердно-желудочкового клапана. Если ишемия носит преходящий характер, она проявляется возникновением приступа стенокардии. При продолжительной ишемии возможно возникновение некроза миокарда, что может сопровождаться или не сопровождаться клинической картиной острого инфаркта миокарда. Коронарный атеросклероз — это местный процесс, который может служить причиной ишемии различной степени. Возникающие вследствие ишемии фокальные нарушения сократимости левого желудочка вызывают сегментарное взбухание или дискинезию и могут в значительной степени снизить насосную функцию миокарда.

В основе упомянутых выше механических нарушений лежит широкий спектр изменений метаболизма клеток, их функции и структуры. При наличии кислорода нормальный миокард метаболизирует жирные кислоты и глюкозу в углекислый газ и воду. В условиях дефицита кислорода жирные кислоты не могут окисляться, а глюкоза превращается в лактат; рН внутри клетки снижается. В миокарде уменьшаются запасы высокоэнергетических фосфатов, аденозинтрифосфата (АТФ) и креатинфосфата. Нарушение функции клеточных мембран приводит к недостатку ионов К и поглощению миоцитами ионов Na. Обратимы ли эти изменения или они приводят к развитию некроза миокарда, зависит от степени и продолжительности дисбаланса между снабжением миокарда кислородом и потребностью в нем.

При ишемии нарушаются также электрические свойства сердца. Наиболее характерными ранними электрокардиографическими изменениями являются нарушения реполяризации, представляющие собой "инверсию зубца T, а позже — смещение сегмента ST (гл. 178). Преходящая депрессия сегмента ST часто отражает субэндокардиальную ишемию, в то время как преходящий подъем сегмента ST, как считают, есть следствие более тяжелой трансмуральной ишемии. Кроме того, вследствие ишемии миокарда возникает его электрическая нестабильность, которая может приводить к развитию желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков (гл. 184).

В большинстве случаев внезапная смерть больных с ишемической болезнью сердца объясняется именно возникновением тяжелых нарушений ритма вследствие ишемии миокарда (гл. 30).

**Бессимптомное течение коронарной болезни сердца и ее течение, сопровождающееся клиническими проявлениями.** Посмертные исследования пострадавших в результате несчастных случаев в военное время, показали, что атеросклеротические изменения в венечных артериях возникают обычно до 20-летнего возраста. Эти изменения встречаются у взрослых людей, не имевших при жизни клинических проявлений болезни. С помощью теста с физической нагрузкой у лиц без клинических проявлений ишемической болезни сердца иногда можно выявить так называемую «немую» ишемию миокарда, т. е. наличие на ЭКГ изменений, характерных для ишемии миокарда, не сопровождающейся приступом стенокардии. У таких больных при коронароангиографии часто выявляются обструктивные изменения в венечных артериях. Посмертные исследования лиц с обструктивными изменениями в венечных артериях, у которых не было признаков ишемии миокарда при жизни, часто обнаруживают макроскопические рубцы, являющиеся свидетельством инфаркта миокарда, в областях, кровоснабжающихся пораженной венечной артерией. Кроме того, популяционные исследования показали, что примерно 25 % больных с острым инфарктом миокарда остаются вне внимания врачей вследствие атипичной клинической картины болезни. Прогноз жизни у таких больных и вероятность возникновения осложнений у них такие же, как и у больных с классической клинической картиной (гл. 190). В незапланированную смерть всегда неожиданна и обычно является следствием коронарной болезни сердца (гл. 30). У больных, у которых нет клинических проявлений ишемии до развития сердечной недостаточности, первыми проявлениями коронарной болезни сердца могут быть кардиомегалия или сердечная недостаточность, развившиеся вследствие ишемического повреждения миокарда левого желудочка. Такое состояние квалифицируют как ишемическую кардиомиопатию. В отличие от бессимптомного течения ишемической болезни сердца клинически выраженная форма болезни проявляется болью в грудной клетке вследствие стенокардии или инфаркта миокарда (гл. 190). После первого появления клинических признаков болезнь может протекать стабильно, либо прогрессировать, либо вновь принимать бессимптомную форму, либо заканчиваться внезапной смертью.

**Стенокардия.** Это кратковременный клинический синдром, свидетельствующий о преходящей ишемии миокарда. Различные заболевания, которые могут вызвать появление ишемии миокарда, как и многочисленные болевые синдромы, с которыми можно спутать стенокардию, рассмотрены в гл. 4. Приблизительно 80 % больных со стенокардией — мужчины, среди них большая часть — это лица моложе 50 лет. Типичный больной со стенокардией — мужчина 50—60 лет, обращающийся к врачу за помощью вследствие беспокойства или пугающего его дискомфорта в грудной клетке. Этот дискомфорт обычно описывают как тяжесть, давление, сжатие, удушье или нехватку воздуха и редко — как явную боль. Когда больного просят локализовать неприятные ощущения, он, как правило, нажимает рукой на грудь, иногда сдавливая ее кулаком, чтобы продемонстрировать сжимающую центральную за грудинную локализацию дискомфорта. Этот симптом носит возрастающе-убывающий характер и продолжается от 1 до 5 мин. Ангинальная боль может иррадиировать в левое плечо и в обе верхние конечности, особенно в ulnarную поверхность предплечья и кисти. Эта боль может возникать также в спине, шее, челюстях, зубах, эпигастрии либо распространяться на эти области.

Хотя наиболее типичные приступы стенокардии вызываются физической нагрузкой (например, ходьбой, бегом, сексуальной активностью) или эмоциональным напряжением (стрессом, яростью, испугом, расстройством) и купируются в покое, они могут возникать также в период отдыха и ночью в положении лежа (декубитальная стенокардия). Больной может просыпаться вследствие возникновения типичного дискомфорта за грудиной или одышки. Патофизиология ночной стенокардии аналогична пароксизмальной ночной одышке (гл. 182), возникающей при развитии преходящей левожелудочковой недостаточности вследствие нарастания внутригрудного объема крови в горизонтальном положении, увеличение вследствие этого размера сердца и потребности миокарда в кислороде.

В течение дня порог возникновения стенокардии может меняться и зави-

сеть от эмоционального состояния больного. Во время приступа стенокардии больной обычно останавливается каждое утро по пути на работу в одном и том же месте, а днем может пройти расстояние, во много раз больше, без возникновения приступа. Испытав приступ стенокардии во время бритья утром, больной днем может выполнять умеренно тяжелый физический труд. Приступ стенокардии часто провоцируется выполнением непривычных задач, приемом большого количества пищи, воздействием холода.

Острые кратковременные боли в грудной клетке или длительные тупые боли, локализующиеся в левой подсосковой области, редко бывают следствием ишемии. В то же время истинная стенокардия может быть атипичной по локализации и не всегда напрямую связана с провоцирующими ее факторами. Она может усиливаться в течение нескольких дней, а иногда, напротив, исчезать на дни, недели, месяцы или носить сезонный характер.

Систематический опрос больного с подозрением на ишемическую болезнь сердца важен для установления положительного семейного анамнеза в отношении этого заболевания, сахарного диабета, гиперлипидемии, артериальной гипертензии, курения и других факторов риска коронарного атеросклероза.

При вариантной стенокардии (стенокардия Принцметала) дискомфорт в грудной клетке возникает в состоянии покоя, часто ночью, может сопровождаться сердцебиением или выраженной одышкой. Приступы вариантной стенокардии могут возникать внезапно, боль при них бывает значительной, они сильно пугают больных. Приступы вариантной стенокардии возможны и при физической нагрузке, хотя уровень нагрузки, провоцирующий их возникновение, может быть различным. Причиной возникновения вариантной стенокардии является локальный спазм проксимальной эпикардальной венечной артерии. Примерно у 75 % больных с вариантной стенокардией имеется атеросклеротический стеноз венечных артерий, вазоспазм у них возникает неподалеку от места атеросклеротического сужения. ••

**Физикальное обследование.** При физикальном обследовании отклонений от нормы обычно не выявляют. Нередко у больных удается обнаружить признаки атеросклероза и его факторы риска, например, ксантелазмы, ксантомы (гл. 195) или диабетические поражения кожи. Обнаруживают также признаки анемии, поражение щитовидной железы, полосы никотина между пальцами от курения сигарет. При пальпации иногда выявляют утончение или отсутствие периферических артерий, признаки увеличения сердца и нарушения его сократимости (акинезию или дискинезию). При исследовании глазного дна часто обнаруживают усиление светового рефлекса, наличие артериовенозного перекреста как отражение артериальной гипертензии. При аускультации выявляют шумы над проекциями артерий, III или IV сердечные тоны. В тех случаях, когда вследствие острой ишемии или ранее перенесенного инфаркта миокарда нарушается функция сосочковой мышцы, на верхушке вследствие возникающей митральной регургитации выслушивается поздний систолический шум. Все эти изменения легче обнаруживать в положении больного лежа на левом боку. Следует исключить наличие стеноза устья аорты, недостаточности клапана аорты (гл. 187) и гипертрофической кардиомиопатии (гл. 192), так как эти состояния могут вызывать приступы стенокардии в отсутствие коронарной болезни сердца. Полезно провести физикальное обследование во время приступа стенокардии, поскольку ишемия может вызывать преходящую левожелудочковую недостаточность с появлением III или IV сердечных тонов, дискинезию верхушки, недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана и даже отек легких.

**Лабораторные исследования.** Хотя диагноз ишемической болезни сердца можно поставить, ориентируясь на типичную клиническую картину болезни, проведение некоторых лабораторных тестов может оказаться полезным. Исследование мочи поможет выявить сахарный диабет и поражение почек, т. е. факторы, ускоряющие развитие атеросклероза. Исследование крови должно включать определение содержания липидов (холестерина и липопротеидов высокой плотности), глюкозы, креатинина, гематокритного числа и при наличии показаний, устанавливаемых при физикальном обследовании, функции щитовидной железы. Большое значение имеет рентгенологическое обследование грудной клетки, поскольку оно помогает выявить такие осложнения ишемической болезни, как увеличение сердца, аневризма левого желудочка, а также признаки сердечной



недостаточности и кальцификации венечных артерий. Все эти признаки помогают правильно диагностировать коронарную болезнь сердца и оценить тяжесть заболевания сердца и эффективность терапии.

**Электрокардиограмма.** Нормальная ЭКГ еще не исключает диагноза ишемической болезни сердца, однако определенные изменения на ЭКГ в покое помогают подтвердить его. Примерно у 50 % больных с типичной стенокардией ЭКГ в 12 отведениях, зарегистрированная в покое, не обнаруживает отклонений от нормы. На ЭКГ могут выявляться признаки ранее перенесенных инфарктов миокарда. Для наблюдения за эволюцией инфаркта миокарда полезно оценить серию ЭКГ. Нарушения реполяризации, т. е. изменения зубца *T* и сегмента *ST*, а также нарушения внутрижелудочковой проводимости в покое позволяют лишь заподозрить ишемическую болезнь сердца, однако эти признаки неспецифические, поскольку могут возникать также и при поражении перикарда и миокарда, пороках сердца, просто при возбуждении. Они могут появляться также в связи с изменением положения тела, приемом лекарств, быть следствием заболевания пищевода. Более специфичны для ишемической болезни сердца типичные изменения сегмента *ST* и зубца *T*, возникающие во время приступа стенокардии и проходящие после его исчезновения. Наиболее характерны смещения сегмента *ST*, аналогичные тем, которые возникают во время пробы с физической нагрузкой (см. ниже). Как правило, во время приступа стенокардии возникает депрессия сегмента *ST*, однако может наблюдаться и его подъем, иногда настолько значительный, что он напоминает ранние стадии инфаркта миокарда или приступ стенокардии Принцметала.

**Нагрузочные тесты.** Для диагностики ишемической болезни сердца чаще используют тест, включающий регистрацию ЭКГ в 12 отведениях до нагрузки и во время нагрузки на тредмиле или велозгерометре. Больной выполняет стандартизованную, ступенчатозростающую нагрузку, врач наблюдает за ЭКГ, регистрирует артериальное давление на верхней конечности и наблюдает за больным. При появлении признаков дискомфорта в грудной клетке, выраженной одышки, головокружения, усталости, депрессии сегмента *ST* более чем на 2 мм, при падении систолического артериального давления более чем на 15 мм рт. ст. или появлении желудочковых тахикардий тест прекращают. Одна из задач теста заключается в установлении зависимости между появлением дискомфорта в грудной клетке и электрокардиографическими признаками ишемии миокарда. Под ишемическими изменениями сегмента *ST* обычно понимают его горизонтальную депрессию более чем на 1 мм от изолинии (т. е. от сегмента *PR*), продолжающуюся более 0,08 с. Такой тип депрессии обозначается как «плато», депрессия при этом является плоской или косонисходящей. Изменения сегмента *ST* косовосходящего типа либо смещение точки «j» не считаются характерными для ишемии и не свидетельствуют о положительном результате теста с физической нагрузкой. Во время физической нагрузки следует обращать внимание на изменения зубца *T*, появление нарушений проводимости и желудочковых нарушений ритма, однако ни один из этих признаков не является специфическим и не позволяет диагностировать ишемическую болезнь сердца.

При использовании указанных выше критериев (оценки пробы с физической нагрузкой) частота ложноположительных результатов в отношении диагностики ишемической болезни сердца по отношению к коронароангиографии, являющейся «золотым стандартом», составляет примерно 15 %. Примерно у такого же процента больных с выраженным поражением венечных артерий проба с нагрузкой не выявляет ишемической болезни сердца (ложноотрицательный результат). Чаще ложноотрицательные результаты наблюдают у молодых женщин, не предъявляющих жалоб на стенокардию, и намного реже у мужчин старше 45 лет с типичными приступами стенокардии. Ложноположительные результаты теста с физической нагрузкой часто бывают у женщин; у больных, принимающих активные кардиологические препараты, такие как дигиталис и хинидин; у больных с нарушениями проводимости, изменениями сегмента *ST* и зубца *T* в покое, с гипертрофией миокарда, измененным уровнем калия в сыворотке крови. Следует помнить, что ишемии. ношкляшан Н области задней стенки сердца, хуже выявляются на ЭКГ и шигочч часто не диагностируются в клинике. Если результат пробы отрицательный, но при ней не достигнута субмаксимальная для больного частота сердечных сокращений (составляющая

85% «от максимальной частоты сердечных сокращений с учетом возраста и пола), то диагноз ишемической болезни сердца не может быть отвергнут. Согласно теореме Bayes, вероятность ишемической болезни сердца в исследуемой популяции (претестовая вероятность) должна рассматриваться в связи с диагностическими критериями используемого теста для того, чтобы иметь возможность правильной интерпретации положительного или отрицательного результата (см. рис. 2-2). Например, положительный результат пробы с физической нагрузкой указывает на то, что вероятность поражения венечных артерий составляет 98 % среди больных с типичной стенокардией, 88 % — среди больных с атипичными болями в грудной клетке, 44 % — среди больных с болями в грудной клетке, отличающимися от стенокардии, и 33 % — среди больных, не предъявляющих никаких жалоб.

Во время проведения пробы с физической нагрузкой присутствие врача необходимо. Важно оценить общую продолжительность теста, объем выполненной внешней работы, работу, выполненную сердцем, которую можно оценить по величине произведения частоты сердечных сокращений на (систолическое) артериальное давление (т. е. «двойного произведения») в момент возникновения ишемических изменений на ЭКГ или появления загрудинной боли. Важно также зарегистрировать глубину депрессии сегмента *ST* и время исчезновения изменений на ЭКГ в процессе восстановления. Поскольку существует хотя и небольшой, но вполне реальный риск возникновения осложнений при проведении пробы с нагрузкой, оборудование для проведения реанимационных мероприятий должно находиться в полной готовности. Вероятность смертельного исхода при проведении пробы с физической нагрузкой оценивается как 1:10 000, а вероятность возникновения несмертельных осложнений — как 2:10 000. Модифицированный тест с физической нагрузкой (когда критериями прекращения служат не жалобы больного, а достижение заранее заданной частоты сердечных сокращений) можно провести уже через 10 дней после инфаркта миокарда без значительного риска вызвать осложнения.

При нормальной реакции организма на физическую нагрузку частота сердечных сокращений и артериальное давление увеличиваются постепенно. Если в течение нагрузки артериальное давление не увеличивается или даже понижается, это свидетельствует об общей дисфункции левого желудочка вследствие ишемии и служит плохим прогностическим признаком. Возникновение приступа стенокардии или глубокой депрессии сегмента *ST* при небольшой нагрузке, сохраняющиеся в течение более чем 5 мин после прекращения процедуры, характерно для тяжелого поражения венечных артерий.

Информативность пробы с физической нагрузкой можно повысить, если во время ее проведения внутривенно вводить радиоизотоп (например, таллий-201) для определения регионарной миокардиальной перфузии с помощью гамма-камеры и регистрировать изображения сразу после нагрузки (для выявления острой ишемии) и через 2 и 4 ч после ее окончания (для дифференциальной диагностики острой ишемии и инфаркта миокарда, см. рис. 179-7). Другой радиоизотоп (обычно технеций-99) можно использовать для изучения кровеносной сети при проведении воротной радиоизотопной ангиографии. Эта методика (см. рис. 179-6) дает возможность регистрировать объемы левого желудочка, фракцию выброса, локальную сократимость в покое и при физической нагрузке и позволяет выявлять транзиторные, как местные, так и общие, нарушения функции левого желудочка. Уменьшение фракции выброса и появление локальных нарушений сократимости во время нагрузки являются важными признаками ишемической болезни сердца и свидетельствуют о наличии выраженной ишемии и/или о многососудистом поражении.

Эхокардиограммы левого желудочка, снятые в секторальном режиме, могут выявить локальные нарушения сократимости вследствие перенесенных ранее инфарктов миокарда (гл. 179). В этом случае эхокардиограмма может оказать помощь в диагностике ишемической болезни сердца.

Коронароангиография (гл. 180). Этот инвазивный метод позволяет изучать анатомию венечных артерий и подтверждать или исключать атеросклероз венечных артерий. Он позволяет выявлять обструктивные поражения в венечных артериях, оценивать местную и общую сократительную функцию левого желудочка. Коронароангиография показана больным с хронической ишемической

болезнью сердца, как стабильной, так и нестабильной, устойчивой к воздействию лекарственных средств, которым планируется проведение реваскуляризации, т. е. чрескожной транслюминальной коронарной ангиопластики или операции аортокоронарного шунтирования; больным со сложными симптомами, затрудняющими диагностику; больным, у которых необходимо либо подтвердить, либо исключить ишемическую болезнь сердца; больным с подозрением на стеноз основного ствола левой венечной артерии либо с подозрением на трехсосудистое поражение независимо от наличия у них симптомов или их выраженности.

Ниже приведены примеры других конкретных ситуаций, возникающих в клинике, требующих проведения коронароангиографии.

1. Больные с дискомфортом в грудной клетке и подозрением на стенокардию, но с отрицательным результатом нагрузочной пробы. Этим больным необходимо провести дифференциальную диагностику и выполнить коронароангиографию для определения тактики медикаментозного лечения, снятия психоэмоционального напряжения, планирования профессиональной деятельности, ситуации в семье, а также для страхования.

2. Больные, поступающие в стационар повторно с подозрением на острый инфаркт миокарда, у которых диагноз инфаркта миокарда ранее не подтверждался и требуется подтверждение или исключение ишемической болезни сердца.

3. Больные, труд которых связан с ответственностью за судьбу других людей (например, пилоты), у которых имеется неясная симптоматика, а неинвазивные методы диагностики ишемической болезни сердца дают либо положительный, либо сомнительный результат, вследствие чего существуют обоснованные подозрения на наличие у них изменений в венечных артериях.

4. Больные со стенозом устья аорты или гипертрофической кардиомиопатией, у которых приступы стенокардии могут быть, вызваны атеросклеротическими изменениями в венечных артериях.

5. Больные, перенесшие инфаркт миокарда, подверженные повышенному риску развития осложнений вследствие нестабильного состояния, характеризующегося стенокардией, сердечной недостаточностью, частой желудочковой экстрасистолой.

6. Больные со стенокардией любой тяжести, у которых неинвазивными методами обследования выявляют признаки выраженной ишемии (например, депрессии сегмента *ST* более чем на 2 мм), наличие одного большого или множественных дефектов перфузии при сцинтиграфии с талием-201 во время нагрузки и/или глобальную дисфункцию левого желудочка, имеющуюся в покое или появляющуюся при физической нагрузке.

**Прогноз.** Для больных с ишемической болезнью сердца характерны три момента, имеющих принципиальную прогностическую значимость: состояние функции левого желудочка, локализация и степень стенозов в венечных артериях, выраженность ишемии миокарда. О нарушении функции левого желудочка могут свидетельствовать клинические симптомы сердечной недостаточности, рентгенологические признаки увеличения сердца, увеличенное конечно-диастолическое давление в левом желудочке и его объем по данным ангиографии, сниженная фракция выброса. Больные с приступами стенокардии, но с нормальной функцией левого желудочка и неизменными коронарными артериями имеют отличный прогноз. У больных с нормальной функцией левого желудочка, стенокардией средней выраженности и наличием критических (более 70 % просвета) стенозов в одной, двух или трех эпикардиальных артериях 5-летний уровень смертности составляет соответственно 2, 8 и 11 %. При наличии критического стеноза в основном стволе левой венечной артерии смертность составляет 15 % в год. При любой степени обструкции в венечных артериях смертность существенно выше при наличии нарушений функции левого желудочка. Напротив, при данной степени нарушения функции левого желудочка прогноз болезни зависит от площади миокарда, перфузируемой критически суженной венечной артерией. Кроме того, при любой степени нарушения функции левого желудочка и любой степени обструкции венечных артерий смертность зависит от скорости прогрессирования атеросклеротических изменений в венечных артериях. Появление нестабильной стенокардии, а также выраженной ишемии во время пробы с физической нагрузкой свидетельствует о быстром прогрессировании болезни.

Коронарный атеросклероз можно рассматривать как процесс, разрушающий

ткани миокарда, уменьшающий таким образом коронарный резерв до непредсказуемого уровня. Чем большая площадь миокарда подверглась некрозу, тем хуже оставшаяся часть миокарда переносит действие новых неблагоприятных факторов и тем хуже прогноз. Учитывая это, целесообразно использовать все имеющиеся показатели, позволяющие судить о степени повреждения миокарда. К таковым можно отнести размеры ранее перенесенного инфаркта миокарда, оцененные с помощью ЭКГ, а также выраженность клинических проявлений сердечной недостаточности либо степень увеличения сердца. Обструктивное поражение проксимальной части левой передней нисходящей венечной артерии более опасно, чем такое же поражение правой венечной артерии или левой огибающей венечной артерии, поскольку последние обычно снабжают кровью более жизнеспособный миокард.

О выраженной ишемии миокарда и плохом прогнозе болезни свидетельствуют частые приступы стенокардии, не поддающиеся контролю с помощью медикаментозной терапии, приступы стенокардии, возникающие вскоре после перенесенного инфаркта миокарда, падение фракции выброса во время физической нагрузки, связанной с локальными нарушениями сократимости, появление признаков выраженной ишемии миокарда (депрессии сегмента ST более чем на 2 мм) при небольшой мощности во время пробы с дозированной физической нагрузкой.

При сегментарном изучении эпикардиальных венечных артерий в области атеросклеротических бляшек выявляются различные стадии клеточной активности, признаки дегенерации, нестабильность эндотелия, увеличение сосудистого тонуса, усиление агрегации тромбоцитов, появление трещин и геморрагии. Эти факторы могут способствовать временному увеличению степени стеноза и возникновению аномальной реактивности сосудов, следствием чего может быть усугубление ишемии.

## *Лечение*

Каждого больного следует обследовать индивидуально. Необходимо обращать внимание на особенности стиля жизни, наличие факторов риска, учитывать клинические симптомы, иметь в виду возможность предупреждения повреждения миокарда левого желудочка. Для определения тактики лечения необходимо учитывать степень снижения работоспособности больного, наличие специфических физических и эмоциональных факторов, которые способствуют возникновению приступов стенокардии. Лечение должно включать: 1) разъяснение больному существа болезни, и попытку улучшить его эмоциональное состояние; 2) борьбу с факторами риска с целью замедлить прогрессирование коронарного атеросклероза; 3) лечение больного по поводу сопутствующих болезней, которые могут провоцировать приступы стенокардии; 4) адаптацию уровня активности к возможностям организма для уменьшения вероятности возникновения приступов стенокардии; 5) программу лекарственной терапии; 6) определение прогноза, что позволит вовремя рассмотреть вопрос о необходимости механической реваскуляризации миокарда.

Объективная оценка больным **своего** состояния. Больные с ишемической болезнью сердца должны четко осознавать сущность болезни, должны знать, что стенокардия или ранее перенесенный инфаркт миокарда не обязательно свидетельствуют о плохом прогнозе. Даже в этих случаях больной может жить долго и достаточно активно. Для таких больных может оказаться очень полезной демонстрация конкретных историй болезни лиц, страдающих ишемической болезнью сердца. Такая информация может помочь восстановить активный образ жизни и возвратиться к профессиональной деятельности.

**Уменьшение влияния факторов риска на развитие атеросклероза** (см. также гл. 195). Несмотря на то что до сих пор нет четких доказательств того, что атеросклеротические изменения в нпкчнмч артериях у людей могут подвергаться обратному развитию, результаты, полученные в экспериментах на животных, свидетельствуют о том, что это в принципе возможно. Более вероятно, что воздействие на факторы риска, являющееся одним из основных этапов лечения

больных с ишемической болезнью сердца, может способствовать замедлению прогрессирования коронарного атеросклероза. Следует стремиться к достижению и поддержанию идеального веса. При наличии артериальной гипертензии необходим контроль за артериальным давлением. Обязателен отказ от курения. При наличии диабета и гиперлипидемии следует проводить их коррекцию. Необходимо разъяснить больному целесообразность поддержания постоянной физической активности, лучше всего в виде ходьбы, однако при этом не должно возникать приступов стенокардии. Изометрические нагрузки могут представлять опасность. Поддерживая достаточную физическую активность, больной может выполнять физическую работу более эффективно, при более низких значениях частоты сердечных сокращений и с меньшей вероятностью возникновения приступа стенокардии. Больные, находящиеся в хорошей физической форме, имеют больше шансов выжить во время острого инфаркта миокарда.

**Исключение сопутствующих болезней.** Некоторые болезни, не затрагивающие непосредственно сердце, могут либо увеличивать потребность миокарда в кислороде, либо уменьшать его доставку к миокарду и способствовать тем самым появлению стенокардии или ухудшению ее течения. Первый вариант возможен при наличии артериальной гипертензии и гипертиреоза, а благодаря адекватной их коррекции приступы стенокардии становятся менее частыми. Уменьшение снабжения миокарда кислородом может возникать вследствие снижения оксигенации крови (например, при сопутствующем заболевании легких, наличии в крови карбоксигемоглобина вследствие табакокурения) или уменьшения способности эритроцитов к переносу кислорода (например, при анемии). Коррекция этих состояний может уменьшить число приступов стенокардии или даже ликвидировать их.

**Адаптация активности.** Лечение больных с ишемической болезнью сердца состоит из мероприятий, направленных на исключение несоответствия между потребностью сердечной мышцы в кислороде и способностью коронарного кровотока обеспечивать эту потребность. Большинство больных понимают это и соответственно корректируют свою повседневную активность. Отдельные действия, которые обычно могут вызывать приступ стенокардии, больные способны выполнять без возникновения последнего просто за счет уменьшения скорости выполнения нагрузки. Больным следует учитывать суточную вариабельность толерантности к физической нагрузке, уменьшая физическую активность в утренние часы и после приема пищи. Часто бывает достаточно изменить режим питания: принимать пищу чаще и в небольшом количестве.

Может возникнуть необходимость изменить место работы или место жительства больного с целью уменьшить число стрессовых ситуаций. Однако большинство больных с ишемической болезнью сердца, за исключением лиц, занятых тяжелым физическим трудом, могут справляться со своей работой и вынуждены лишь затрачивать больше времени на выполнение определенного задания. У некоторых больных основными факторами, провоцирующими ишемию миокарда, служат гнев и расстройство. Если не удастся избежать этих состояний, показано назначение транквилизирующих или седативных препаратов. Однако при длительном применении любого из этих препаратов следует соблюдать осторожность. Для определения режима индивидуальной физической активности полезно провести тест с физической нагрузкой на тредмиле и определить примерную частоту сердечных сокращений во время появления электрокардиографических признаков ишемии миокарда или загрудинных болей. В этом отношении особенно показательно длительное мониторирование электрокардиограммы во время повседневной физической активности.

**Лекарственная терапия.** **Нитраты.** Это наиболее ценные антиангинальные препараты. Механизм их действия заключается в том, что они вызывают системную венодилатацию, снижая тем самым напряжение стенки миокарда и потребность его в кислороде, а также в том, что они вызывают дилатацию эпикардальных венечных сосудов, увеличивая кровоток в коллатералах. Фармакологическая активность этих препаратов зависит от их абсорбции. Последняя происходит наиболее быстро и полно через мембраны клеток слизистой оболочки. Именно поэтому нитроглицерин назначают сублингвально, в таблетках по 0,4—0,6 мг. Больным со стенокардией следует объяснить, что принимать нитроглицерин надо как для купирования уже развившегося приступа, так и для про-

филактики приступа перед ситуацией, которая может спровоцировать его. Если во время физической нагрузки у больного появляется загрудинная боль, он должен прекратить работу и положить таблетку нитроглицерина под язык. После приема нитроглицерина приступ стенокардии обычно исчезает быстрее, чем без приема препарата. Профилактический прием нитроглицерина перед подъемом по лестнице; ходьбой в гору, сексуальной активностью может предупредить возможный при этих состояниях приступ стенокардии. Трудно переоценить значимость такого профилактического применения нитроглицерина.

Доза нитроглицерина должна быть достаточной для снятия приступа стенокардии, однако она не должна вызывать резкой гипотензии, головной боли, ощущения пульсации в голове. Последняя является наиболее частым побочным действием нитроглицерина, но, к счастью, довольно редко возникает при применении препарата в дозе, необходимой для купирования или предупреждения приступа стенокардии. Следует помнить, что нитроглицерин быстро разрушается под действием воздуха, влаги, солнца. При этом он перестает оказывать терапевтическое действие и не вызывает головной боли и типичного для него легкого покалывания в месте всасывания на слизистой оболочке рта. В таких случаях следует заменять потерявший активность препарат новым. Если первая таблетка нитроглицерина не снимает приступа стенокардии, следует принять вторую и даже третью таблетку. Если даже несколько принятых таблеток нитроглицерина не снимут приступа стенокардии, от дальнейшего приема его следует воздержаться. Если приступ стенокардии не купируется в течение 7—10 мин, несмотря на повторный прием нитроглицерина, необходима срочная госпитализация больного, поскольку в таком случае можно подозревать острый инфаркт миокарда (гл. 190).

Больным с недавно возникшими приступами стенокардии имеет смысл рекомендовать вести дневник, в котором отражать связь приступов стенокардии с физической активностью и другими факторами, а также отмечать прием нитроглицерина. Такой дневник помогает врачу выбрать индивидуальную программу антиангинальной терапии для каждого больного. Дневник помогает также выявить частоту приступов стенокардии и их интенсивность, что может оказать помощь в своевременной диагностике нестабильной стенокардии и/или инфаркта миокарда.

К сожалению, ни один из нитратов пролонгированного действия не может сравниться по антиангинальному действию с таблетками нитроглицерина для приема под язык. Эти препараты назначают внутрь в виде таблеток для жевания, накожных наклеек или мазей. Они могут создавать достаточные концентрации препарата в крови в течение 24 ч, однако их терапевтическая эффективность значительно варьирует у разных больных, кроме того, к ним часто развивается привыкание. Чтобы обеспечить максимальное антиангинальное действие и минимум побочных влияний у конкретного больного, целесообразно испытывать различные лекарственные формы нитратов, применяя их в возрастающих дозах. Наиболее эффективны в этом отношении нитросорбид (в дозе 5—20 мг под язык каждые 3 ч либо по 5—40 мг внутрь 3 раза в день), мазь нитроглицерина (в дозе 0,5—2,0 мг 4 раза в день), трансдермальные наклейки с замедленным высвобождением нитроглицерина (по 5—25 мг в сутки). Для предотвращения нежелательных побочных эффектов, включающих головную боль и головокружение, необходим индивидуальный подбор дозы. Нитраты пролонгированного действия относительно безопасны, их можно назначать параллельно с сублингвальными таблетками нитроглицерина как для купирования, так и предупреждения приступов стенокардии.

**Блокаторы р-адренорецепторов** (см. также гл. 66). Назначение блокаторов р-адренорецепторов является важнейшей частью медикаментозного лечения при стенокардии. Эти препараты снижают потребность миокарда в кислороде за счет регуляции частоты сердечных сокращений и сократимости миокарда в ответ на увеличение адренергической активности. Наиболее значительно эти препараты влияют при физической нагрузке. В состоянии покоя они лишь незначительно снижают частоту сердечных сокращений, сердечный выброс и артериальное давление. Анаприлин обычно назначают, начиная с дозы 20—40 мг 4 раза в день, затем, при хорошей переносимости (и необходимости), точную дозу увеличивают до 320 мг (при дробном приеме). Иногда требуется

применение больших доз. Преимуществом  $\beta$ -адреноблокаторов пролонгированного действия (атенолол в дозе 50—100 мг в день, надолол в дозе 40—80 мг в день) является возможность их назначения 1 раз в день (см. табл. 66-1). Назначение  $\beta$ -адреноблокаторов имеет целью избавить больного от приступов стенокардии и предупредить вызываемое Нагрузкой увеличение частоты сердечных сокращений. При приеме этих препаратов могут возникнуть усталость, импотенция, похолодание конечностей, перемежающаяся хромота, брадикардия. Можно наблюдать также ухудшение уже имевшихся нарушений проводимости, левожелудочковую недостаточность, бронхиальную астму, а также увеличение степени гипогликемии под действием гипогликемических препаратов, принимаемых внутрь, или инсулина. При появлении этих побочных эффектов может потребоваться уменьшить дозу  $\beta$ -адреноблокаторов или даже отменить их.

Антагонисты кальциевых каналов. Нифедипин (10—40 мг 4 раза в день), верапамил (80—120 мг 3 раза в день) и дилтиазем (30—90 мг 4 раза в день) являются коронарными вазодилататорами и вызывают различной степени и зависимое от дозы снижение потребности миокарда в кислороде, его сократимости и артериального давления. Это комплексное фармакологическое действие благоприятно во всех отношениях, оно обеспечивает достаточную эффективность антагонистов кальциевых каналов при стенокардии. Верапамил и дилтиазем могут вызывать клинически выраженные нарушения сердечной проводимости и брадиаритмии; все три препарата могут способствовать развитию левожелудочковой недостаточности, особенно тогда, когда их назначают в комбинации с  $\beta$ -адреноблокаторами больным с уже имевшейся дисфункцией левого желудочка. Наибольшего эффекта антагонистов кальция удается добиться обычно при их назначении с  $\beta$ -адреноблокаторами и нитратами. Однако при использовании таких комбинаций необходим тщательный подбор дозы антагонистов кальциевых каналов. Особенно выраженным действием антагонисты кальция обладают у больных с вариантной стенокардией (стенокардией Принцметала), при этом состоянии их иногда приходится комбинировать с нитратами.

Лечение больных со стенокардией и сердечной недостаточностью. У больных со стенокардией нередко наблюдаются признаки увеличения сердца, объем левого желудочка и диастолического давления в нем. Это приводит к повышению напряжения стенки левого желудочка и как следствие к увеличению потребности миокарда в кислороде. Препараты, эффективные при застойной сердечной недостаточности, такие как дигиталис и диуретики (гл. 182), могут оказаться полезными и при лечении больных со стенокардией и застойной сердечной недостаточностью, поскольку они способны уменьшать сердце в размере, снижать напряжение стенки миокарда и его потребность в кислороде. Эти препараты часто способствуют исчезновению ночных приступов стенокардии у таких больных. Однако если их назначают больным со стенокардией с нормальными размерами сердца и отсутствием сердечной недостаточности, они могут способствовать учащению приступов. Хороший эффект у больных со стенокардией и сердечной недостаточностью оказывают нитраты.

Механическая реваскуляризация. При хроническом течении ишемической болезни сердца основным методом лечения считается медикаментозный. Наряду с ним используют методы механической реваскуляризации, однако они ни в коем случае не заменяют постоянной симптоматической терапии и борьбы с факторами риска.

Чрескожная транслюминальная коронарная ангиопластика (ЧТКА). ЧТКА -- широко известный метод реваскуляризации миокарда у больных с клинически выраженной ишемической болезнью сердца и наличием поддающихся ангиопластике проксимальных стенозов венечных артерий. Если больным со стенозами основного ствола левой венечной артерии и больным с дистальными стенозами трех основных венечных артерий показано проведение операции аортокоронарного шунтирования, то больным с проксимальными стенозами одной или двух, а в некоторых случаях и трех венечных артерий и с клинически выраженной ишемической болезнью сердца предпочтительно проведение ЧТКА. Имеется большой опыт проведения ЧТКА у таких больных, отмечены ее значительные преимущества перед аортокоронарным шунтированием.

Метод ЧТКА описан в гл. 180 и проиллюстрирован на рис. 180-6 и 180-7. Методика заключается в следующем. После того как гибкий проводник про-

двигают в вечную артерию через место стеноза, подлежащего дилатации, через него проводят миниатюрный баллончик и устанавливают в месте стеноза. Затем баллончик повторно раздувают до тех пор, пока степень стеноза не уменьшится или он не будет ликвидирован. Совершенствование техники ЧТКА, разработка новых проводящих катетеров, управляемых наконечников, баллончиков-проводников небольшого размера, применение высокого давления при раздувании баллончика позволят уменьшить возможность развития осложнений при ЧТКА, достигать более дистальных стенозов, проводить дилатацию более сложных сужений в венечных артериях.

**Показания и отбор больных.** Наиболее частым показанием к проведению ЧТКА является стенокардия, как стабильная, так и нестабильная, обязательно сочетающаяся с появлением признаков ишемии миокарда во время теста с физической нагрузкой. Ишемия должна быть достаточно выраженной: лишь это оправдывает выбор процедуры. Некоторые врачи рекомендуют проводить ангиопластику у больных с нерезко выраженными клиническими симптомами (и даже в их отсутствие), у которых имеются удобный для проведения ЧТКА стеноз в левой передней нисходящей венечной артерии и признаки выраженной ишемии миокарда во время теста с физической нагрузкой. ЧТКА можно использовать для расширения стенозов в нативных венечных артериях, а также в области шунтов, если у больных после операции аортокоронарного шунтирования возобновляются приступы стенокардии. Последнее показание очень важно, учитывая сложность и повышенную летальность при проведении повторной операции аортокоронарного шунтирования. Ангиопластику можно проводить у больных с недавно возникшей (не более 3 мес) окклюзией венечной артерии, которых беспокоят частые приступы стенокардии, однако у таких больных частота первичного успеха при проведении процедуры снижается примерно до 50 %.

**Риск.** Проведение ЧТКА двух или трех венечных артерий лишь незначительно увеличивает риск процедуры по сравнению с проведением ЧТКА одной венечной артерии. Вероятность осложнений выше у женщин; при наличии нарушений функции левого желудочка; в случаях, когда проводится ангиопластика стеноза, расположенного в венечной артерии, снабжающей кровью большой сегмент миокарда и не имеющей коллатералей; при наличии протяженных или неравномерных стенозов, кальцифицированных бляшек. Основные осложнения возникают обычно вследствие разрыва сосуда или тромбоза с последующей окклюзией, возникновением неконтролируемой ишемии или недостаточности левого желудочка. У врачей с достаточным опытом проведения ЧТКА смертность при проведении процедуры должна составлять менее 1 %, а необходимость в проведении экстренного аортокоронарного шунтирования — от 3 до 5 %. Инфаркт миокарда возникает примерно в 3 % случаев. Небольшие осложнения возможны примерно в 5—10 % случаев и включают окклюзии небольших веточек венечных артерий, а также трудности, связанные с катетеризацией артерий.

**Эффективность.** Достижение первичного эффекта, т. е. проведение адекватной дилатации, сопровождающейся исчезновением приступов стенокардии, отмечают у 85—90 % больных; рецидив стеноза в области проведения дилатации в течение 6 мес после процедуры — у 15—40 % больных; возобновление приступов стенокардии через 6—12 мес — у 25 % больных. Рецидив стенокардии и образование рестеноза чаще возникают у больных с нестабильной стенокардией и при неполной дилатации стеноза. После проведения процедуры на длительное время назначают аспирин, персантин и блокаторы кальция. Тем не менее до сих пор не проводили контролируемых клинических исследований, в которых была бы продемонстрирована возможность уменьшения частоты рестеноза.

Если у больного в течение первого года после ангиопластики не развился рестеноз или не появились приступы стенокардии, вероятность сохранения достигнутого успеха в течение последующих 4 лет очень высока. При возникновении рестеноза вероятность успешной дилатации при повторной ангиопластике выше, чем при первичной процедуре.

Отмечается, что у 15—30 % больных с клинически выраженной ишемической болезнью сердца, нуждающихся в проведении реваскуляризации, может быть проведена успешная ЧТКА, что позволит избежать операции аортокоронар-



ного шунтирования. Удачно выполненная ЧТКА менее травматична, чем операция аортокоронарного шунтирования, проведение ее гораздо дешевле и требует госпитализации всего на 2—3 дня. Все это позволяет существенно снизить стоимость медицинского обслуживания. Удачная ЧТКА позволяет также быстрее вернуться к трудовой деятельности и возобновить привычную жизненную активность.

**Хирургия венечных артерий (ХВА).** Для формирования анастомоза между аортой и венечной артерией дистально к месту обструкции последней используется венесекция (обычно подкожной вены бедра). Кроме того, в качестве анастомоза можно использовать левую внутреннюю грудную артерию.

По поводу показаний к ХВА мнения противоречивы, однако существует ряд общепризнанных положений:

1. Проведение операции относительно безопасно. Смертность среди специально отобранных больных с нормальной функцией левого желудочка составляет менее 1 % при проведении операции опытной бригадой врачей.

2. Если у больных имеются нарушения функции левого желудочка или если операцию проводят малоопытные врачи, интраоперационная и послеоперационная летальность выше. Как эффективность ХВА, так и риск во время ее проведения зависят от квалификации и опыта хирургической бригады.

3. Возникновение окклюзии в течение года после операции наблюдается у 10—20% больных с венозными шунтами, в дальнейшем в течение 5—7 лет частота реокклюзии составляет около 2 % в год, после этого срока — около 5 %. Частота реокклюзии ниже, если в качестве шунта используют внутреннюю грудную артерию. Среди больных с окклюзиями левой передней нисходящей венечной артерии выживаемость существенно выше, если во время операции в качестве шунта использовали внутреннюю грудную артерию.

4. После полной реваскуляризации исчезновение приступов стенокардии или «значительное их урежение наблюдается у 85 % больных. Чаше такой результат отмечают вследствие хорошей проходимости шунта и восстановления кровотока.

5. ХВА не уменьшает возможность инфаркта миокарда у больных с хронической ишемической болезнью сердца; периоперационный инфаркт миокарда возникает у 5—10% больных, однако у большинства больных эти инфаркты необширные.

6. С помощью операции удается снизить смертность больных со стенозами основного ствола левой венечной артерии. Некоторое уменьшение смертности в результате операции можно наблюдать среди больных с поражением всех трех венечных артерий и нарушенной функцией левого желудочка. Не существует доказательств того, что благодаря проведению ХВА уменьшается смертность больных с поражением одной или двух венечных артерий, у которых диагностируют хроническую стабильную стенокардию и нормальную функцию левого желудочка, а также больных с поражением одной основной венечной артерии, у которых нарушена функция левого желудочка. Существуют противоречивые суждения о том, влияет ли операция на выживаемость больных с нарушенной функцией левого желудочка и обструкцией двух венечных артерий, одна из которых расположена в проксимальной части левой передней нисходящей венечной артерии.

7. На исход ХВА влияют возраст больного, а также наличие сопутствующих заболеваний, например сахарного диабета, ожирения, заболевания почек.

Показания к проведению ХВА основываются на тяжести симптомов и степени поражения венечных артерий, функции левого желудочка. Идеальным кандидатом для проведения ХВА является больной моложе 70 лет без сопутствующих заболеваний с выраженными симптомами ишемической болезни сердца, существенно ограничивающими его жизненную активность и не поддающимися адекватному контролю с помощью медикаментозной терапии, желающий вести более активный образ жизни, имеющий выраженные стенозы в нескольких эпикардиальных венечных артериях и объективные признаки ишемии миокарда во время возникновения приступов стенокардии. У таких больных можно ожидать значительного улучшения состояния после проведения операции. Если у больного нарушена функция левого желудочка, операция может продлить ему жизнь.

## Нестабильная стенокардия

Нестабильная стенокардия наблюдается у больных следующих четырех групп.

1-я группа — больные с вновь возникшими приступами стенокардии (в течение 6 нед), которые доставляют значительное беспокойство и возникают достаточно часто.

2-я группа — больные с приступами стенокардии в покое независимо от сроков их появления.

3-я группа — больные с имевшимися у них ранее приступами хронической стабильной стенокардии, которые последнее время стали возникать чаще, усилилась их интенсивность и продолжительность.

4-я группа — больные, у которых приступы стенокардии появились вновь или стали более интенсивными в течение нескольких дней или недель после перенесенного острого инфаркта миокарда. Нестабильная стенокардия, особенно у больных 2-й и 4-й групп, имеет плохой прогноз и может с большой вероятностью закончиться острым инфарктом миокарда, внезапной смертью или появлением упорной хронической стабильной стенокардии. Короче говоря, течение болезни нестабильно, отсюда и название этого состояния. В тех случаях, когда появление нестабильной стенокардии сопровождается возникновением объективных электрокардиографических признаков ишемии миокарда, это почти всегда свидетельствует о наличии критических стенозов в одной или нескольких основных эпикардиальных венечных артериях. Лишь менее чем у 10 % таких больных при коронароангиографии выявляются нормальные венечные артерии. Атеросклеротические поражения могут иметь сложную морфологию, примерно в 25 % случаев выявляется наложение тромбоза. В патогенезе нестабильной стенокардии может также играть роль сегментарный спазм вблизи атеросклеротической бляшки. Диагноз нестабильной стенокардии ставят на основании анамнеза и наличия преходящих изменений сегмента ST, чаще всего депрессии, и/или инверсии зубца T, возникающей в момент приступа загрудинной боли.

Лечение. Больных с нестабильной стенокардией следует быстро госпитализировать для наблюдения, уточнения диагноза и лечения. Очень важно сразу выявить и лечить сопутствующие болезни, которые могут усугублять ишемию миокарда, например неконтролируемую артериальную гипертензию, сахарный диабет, кардиомегалию, сердечную недостаточность, нарушения ритма сердца, любые острые заболевания, сопровождающиеся повышением температуры тела. Следует исключить острый инфаркт миокарда, используя повторные съемки ЭКГ и определяя уровень ферментов в крови.

Необходимо непрерывное наблюдение за ЭКГ. Следует успокоить больного, при необходимости назначить ему седативную терапию. Из лекарственных средств в первую очередь назначают  $\beta$ -адреноблокаторы и антагонисты кальциевых каналов, соблюдая при этом осторожность, помня о всех возможных побочных действиях этих препаратов, описанных выше. Дозы препаратов подбирают индивидуально, избегая появления брадикардии, сердечной недостаточности, гипотензии. Нитроглицерин назначают сублингвально. Кроме того, весьма эффективно внутривенное введение нитроглицерина, при этом, однако, требуется мониторирование внутриартериального давления. Введение нитроглицерина внутривенно начинают с дозы 5 мкг/мин. Затем ее увеличивают на 5 мкг/мин до тех пор, пока не устраняются загрудинные боли. При этом необходимо следить, чтобы артериальное давление поддерживалось на исходном уровне или снижалось лишь незначительно. Следует помнить и о возможности развития других побочных действий нитроглицерина. При нестабильной стенокардии часто наблюдается образование тромба в области атероматозных бляшек. Поэтому оправданно назначение гепарина в течение 3–5 дней, чтобы поддерживать частичное тромбопластическое время в 2–2,5 раза больше контрольных его значений. После окончания введения гепарина назначают кумадин (Coumadin) и аспирин в дозе 325 мг в день.

У большинства больных на фоне описанного выше лечения состояние заметно улучшается. Однако исход заболевания может быть различным у разных больных. Если в течение 24–48 ч лечения не наблюдается динамики приступов стенокардии, признаки ишемии миокарда не ослабевают и отсутствуют явные

противопоказания к выполнению реваскуляризации, необходимо провести катетеризацию сердца и венечных артерий. Если позволяют особенности анатомического строения, проводят ЧТКА в условиях постоянной готовности к проведению ХВА. Если ЧТКА не может быть выполнена, сразу рассматривают вопрос о проведении ХВА с целью улучшения состояния больного, ликвидации ишемии миокарда и предотвращения его некроза. Если после проведения медикаментозной терапии состояние больного улучшается, при выписке его из стационара следует провести контрольное ЭКГ-обследование. В дальнейшем такого больного следует лечить как больного хронической стабильной стенокардией. Однако необходимо иметь в виду, что среди больных с нестабильной стенокардией, хорошо поддающихся медикаментозному лечению, у многих имеется тяжелое поражение венечных артерий. Поэтому у них, несмотря на стабилизацию состояния, сохраняются тяжелые приступы стенокардии и в конечном счете им также требуется проведение механической реваскуляризации.

### *Бессимптомная ишемия*

Как обструктивное поражение венечных артерий, так и ишемия миокарда часто могут протекать бессимптомно. Во время постоянного амбулаторного ЭКГ-мониторирования (холтеровское ЭКГ-мониторирование) у большинства больных с типичной хронической стабильной стенокардией при появлении загрудинных болей, возникающих во время повседневной физической активности, выявляются объективные признаки ишемии миокарда (смещение сегмента *ST*). Однако признаки ишемии миокарда у таких больных выявляются так же часто и при отсутствии приступа стенокардии. Кроме того, существует достаточно большое число больных с выраженными атеросклеротическими изменениями в венечных артериях, у которых смещение сегмента *ST* во время повседневной жизненной активности всегда возникает бессимптомно. Однако истинная распространенность тако# полностью бессимптомной ишемии миокарда до сих пор неизвестна.

Широкое применение нагрузочных проб с регистрацией ЭКГ во время про-филактических обследований сделало возможным выявление таких больных с бессимптомной болезнью венечных артерий, до этого остававшейся нераспознанной. Длительное наблюдение за молодыми военнослужащими показало, что у лиц с бессимптомной ишемией миокарда во время физических нагрузок имеется повышенный риск сердечно-сосудистых осложнений (внезапная смерть, инфаркт миокарда, появление стенокардии). Кроме того, больные, у которых после перенесенного инфаркта миокарда болезнь продолжает протекать бессимптомно, имеют большой риск повторных коронарных осложнений по сравнению с общей популяцией. Больных с бессимптомной ишемией следует тщательно обследовать с помощью неинвазивных методов, включая пробу с физической нагрузкой с регистрацией ЭКГ и радионуклидную сцинтиграфию.

Лечение больных с бессимптомной ишемией надо проводить индивидуально. При этом врач должен обратить внимание на следующие моменты: 1) выраженность изменений во время физической нагрузки, стадия нагрузки, при которой отмечено появление ЭКГ-признаков ишемии миокарда; 2) в каких отведениях ЭКГ возникли признаки ишемии, учитывая, что изменения в передних прекардиальных отведениях прогностически менее благоприятны, чем изменения в нижних отведениях; 3) возраст больного и его профессия. По-видимому, большинство согласятся с тем, что 45-летнему пилоту гражданской авиации, у которого при физической нагрузке регистрируется безболевого депрессия сегмента *ST* в отведениях  $V_1-V_4$  на 4 мм, показано проведение коронароангиографии, в то время как 75-летнему пенсионеру, ведущему малоподвижный образ жизни, у которого при максимальной физической нагрузке возникает депрессия сегмента *ST* на 1 мм во II и III отведениях, необходимости в проведении коронароангиографии нет. Однако у большинства больных в отличие от крайних случаев, описанных выше, решить вопрос о целесообразности проведения коронароангиографии не столь просто. Больным, у которых при неинвазивных методах исследования выявляются признаки выраженной ишемии миокарда, следует проводить коронароангиографию и в зависимости от ее результатов решать вопрос о целесообразности проведения реваскуляризации. Например, больных с бессимптомным течением

ишемической бо:жмни сердца, у которых при коронароангиографии выявляется поражение трех основных венечных артерий и нарушение функции левого желудочка, и больных с бессимптомным течением ишемической болезни сердца и поражением основного ствола левой венечной артерии следует считать подходящими кандидатами для ХВЛ.

Несмотря на то что при назначении р-адреноблокаторов и антагонистов кальция частота возникновения бессимптомной ишемии миокарда может быть снижена, неизвестно, следует ли назначать эти препараты больным, не перенесшим инфаркта миокарда. Однако известно, что лечение, р-адреноблокаторами, начатое с 7-го дня и продолженное по 35-й день после перенесенного острого инфаркта миокарда, существенно улучшается прогноз жизни больных. Таким больным с бессимптомным течением ишемической болезни сердца рекомендуют назначать (3-адреноблокаторы длительно, до тех пор, пока не появятся противопоказания к ним, такие как сердечная недостаточность, брадикардия, блокада сердца, бронхиальная астма.

## Список литературы

- Ambrose J. A.* et al: Angiographic evolution of coronary artery morphology in unstable angina. *J. Am Coll Cardiol* 7:472, 1986.
- Braunwald E.* (ed): Symposium on experimental and clinical aspects of coronary vasoconstriction. *Am. J. Cardiol* 56 (Suppl): 1E, 1985.
- et al (eds): Surgery in the treatment of coronary artery disease. *Circulation* 72 (Suppl): VI, 1985.
- Bredlau C. E.* et al. In-hospital morbidity and mortality in patients undergoing elective coronary angioplasty. *Circulation* 72:1044, 1985.
- Christie L. G.* et al. Systematic approach to evaluation of angina-like chest pain: Pathophysiology and clinical testing with emphasis on objective documentation of myocardial ischemia. *Am Heart J* 102:897, 1981.
- Cohn P. F., Braunwald E.* Chronic ischemic heart disease, in *Heart Disease*. 2d ed. E Braunwald (ed): Philadelphia. Saunders, 1984, p. 1334.
- (ed): *Diagnosis and Therapy of Coronary Artery Disease*. 2d ed. Boston. Little Brown, 1985.
- Gottlieb S. O.* et al. Effect of the addition of propranolol to therapy with nifedipine for unstable angina pectoris: A randomized, double-blind, placebo-controlled trial *Circulation* 73:331, 1986.
- Homma A.* et al: Usefulness of oral dipyridamole suspension for stress thallium imaging without exercise in the detection of coronary artery disease. *Am J. Cardiol* 57:503, 1986.
- Hultgren H. N.* et al: Treatment of unstable angina. *JAMA* 253:2555, 1985.
- Maddahi J.* et al: Noninvasive identification of left main and triple vessel coronary artery disease: Improved accuracy using quantitative analysis of regional myocardial stress distribution and washout of thallium-201. *J. Am Coll Cardiol* 7:53, 1986

## ГЛАВА 190

### ОСТРЫЙ ИНФАРКТ МИОКАРДА

*Ричард К. Пастернак, Евгений Браунвальд,  
Джозеф С. Алперт (Richard C. Pasternak, Eugene Braunwald,  
Joseph S. Alpert)*

Инфаркт миокарда это одно из наиболее часто встречающихся заболеваний в странах Запада. В США ежегодно регистрируется примерно 1,5 млн человек, перенесших инфаркт миокарда. При остром инфаркте миокарда умирает примерно 35 % заболевших, причем чуть более половины из них до того, как попадают в стационар. Еще 15–20 % больных, перенесших острую стадию ин-

фаркта миокарда, умирают в течение, первого года. Риск повышенной смертности среди лиц, перенесших инфаркт миокарда, даже через 10 лет в 3,5 раза выше, чем у лиц такого же возраста, но без инфаркта миокарда в анамнезе.

### *Клиническая картина*

Чаще всего больные с острым инфарктом миокарда жалуются на боль. У некоторых больных она бывает настолько сильной, что они описывают ее как наиболее выраженную из болей, которые им когда-либо доводилось испытывать (гл. 4). Тяжелая, сжимающая, разрывающая боль обычно возникает в глубине грудной клетки и по характеру напоминает обычные приступы стенокардии, однако более интенсивная и продолжительная. В типичных случаях боль ощущается в центральной части грудной клетки и/или в области эпигастрия. Примерно у 30 % больных она иррадирует в верхние конечности, реже в область живота, спины, захватывая нижнюю челюсть и шею. Боль может иррадиировать даже в область затылка, но никогда не иррадирует ниже пупка. Случаи, когда боль локализуется ниже мечевидного отростка, или когда больные сами отрицают связь боли с сердечным приступом, являются причинами постановки неправильного диагноза.

Часто боли сопровождаются слабостью, потливостью, тошнотой, рвотой, головокружением, возбуждением. Неприятные ощущения появляются обычно в состоянии покоя, чаще утром. Если боль начинается во время физической нагрузки, то в отличие от приступа стенокардии, она, как правило, не исчезает после ее прекращения.

Однако присутствует боль далеко не всегда. Примерно у 15—20%, а видимо, даже и у большего процента больных острый инфаркт миокарда протекает безболезненно, и такие больные могут вообще не обращаться за медицинской помощью. Чаще безболевой инфаркт миокарда регистрируют у больных сахарным диабетом, а также у лиц преклонного возраста. У пожилых больных инфаркт миокарда проявляется внезапно возникшей одышкой, которая может перейти в отек легких. В других случаях инфаркт миокарда, как болевой, так и безболевой, характеризуется внезапной потерей сознания, ощущением резкой слабости, возникновением аритмий или просто необъяснимым резким понижением артериального давления.

### *Физикальное обследование*

Во многих случаях у больных доминирует реакция на боль в грудной клетке. Они беспokoйны, возбуждены, пытаются снять боль, двигаясь в постели, корчась и вытягиваясь, пытаются вызвать одышку или даже рвоту. Иначе ведут себя больные во время приступа стенокардии. Они стремятся занять неподвижное положение из-за боязни возобновления болей. Часто наблюдаются бледность, потливость и похолодание конечностей. Загрудинные боли, продолжающиеся более 30 мин, и наблюдаемая при этом потливость свидетельствуют о высокой вероятности острого инфаркта миокарда. Несмотря на то что у многих больных пульс и артериальное давление остаются в пределах нормы, примерно у 25 % больных с передним инфарктом миокарда наблюдают проявления гиперреактивности симпатической нервной системы (тахикардия и/или гипертония), а почти у 50 % больных с нижним инфарктом миокарда наблюдают признаки повышенного тонуса симпатической нервной системы (брадикардия и/или гипотония).

Прекардиальная область обычно не изменена. Пальпация верхушечного толчка может быть затруднена. Почти у 25 % больных с передним инфарктом миокарда в течение первых дней болезни в периапикальной области выявляется измененная систолическая пульсация, которая вскоре может исчезнуть. Другие физикальные признаки дисфункции левого желудочка, которые могут встречаться при остром инфаркте миокарда, в порядке убывания по частоте встречаемости располагаются следующим образом: IV (S4) или III (S3) сердечные тоны, приглушенность тонов сердца и, редко, парадоксальное расщепление II тона (гл. 177).

Преходящий систолический шум на верхушке сердца, возникающий преимущественно как следствие вторичной недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана (митральной недостаточности) из-за дисфункции сосочковых мышц, имеет средне- или позднесистолический характер. При выслушивании у многих больных с трансмуральным инфарктом миокарда временами прослушивается шум трения перикарда. У больных с инфарктом правого желудочка часто возникает пульсация растянутых яремных вен, отмечается уменьшение объема пульса на каротидных артериях, несмотря на нормальный сердечный выброс. В 1-ю неделю острого инфаркта миокарда возможен подъем температуры тела до 38 °С, но, если температура тела превышает 38 °С, следует искать другие причины ее повышения. Величина артериального давления варьирует в широких пределах. У большинства больных с трансмуральным инфарктом миокарда систолическое артериальное давление снижается на 10—15 мм рт. ст. от исходного уровня.

### *Лабораторные исследования*

Для подтверждения диагноза инфаркта миокарда служат следующие лабораторные показатели: 1) неспецифические показатели тканевого некроза и воспалительной реакции; 2) данные электрокардиограммы; 3) результаты изменения уровня ферментов сыворотки крови.

Проявлением неспецифической реактивности организма в ответ на повреждение миокарда является полиморфно-клеточный лейкоцитоз, который возникает в течение нескольких часов после появления ангинозной боли, сохраняется в течение 3—7 сут и часто достигает значений 12—15·10<sup>9</sup>/л. СОЭ повышается не так быстро, как число лейкоцитов в крови, достигает пика в течение 1-й недели и иногда остается повышенной 1—2 нед.

Электрокардиографические проявления острого инфаркта миокарда подробно описаны в гл. 178. Хотя не всегда имеется четкая связь между изменениями на ЭКГ и степенью повреждения миокарда, однако появление патологического зубца *Q* или исчезновение зубца *R* обычно позволяет с большой вероятностью диагностировать трансмуральный инфаркт миокарда. О наличии нетрансмурального инфаркта миокарда говорят в тех случаях, когда на ЭКГ выявляются лишь транзиторные изменения сегмента *ST* и стойкие изменения зубца *T*. Однако эти изменения весьма вариабельны и неспецифичны и поэтому не могут служить основой для диагностики острого инфаркта миокарда. В этой связи рациональная номенклатура для диагностики острого инфаркта миокарда должна лишь разграничивать последний на трансмуральный и нетрансмуральный в зависимости от наличия изменений зубца *Q* или волн *ST—T*.

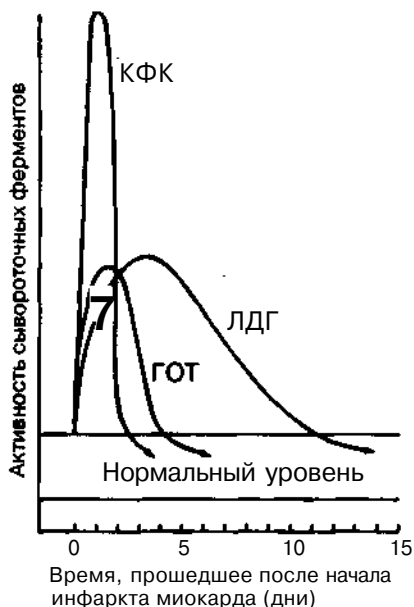
### *Сывороточные ферменты*

Некротизированная во время острого инфаркта миокарда сердечная мышца выделяет в кровь большое количество ферментов. Скорость выброса различных специфических ферментов неодинакова. Изменение уровня ферментов в крови во времени имеет большую диагностическую ценность. Динамика концентрации ферментов, наиболее часто используемых для диагностики острого инфаркта миокарда, показана на рис. 190-1. Уровень двух ферментов, сывороточной глутаматоксалоацетаттрансаминазы (СГОТ) и креатинфосфокиназы (КФК) возрастает и снижается очень быстро, в то время как уровень лактатдегидрогеназы (ЛДГ) нарастает медленнее и дольше остается повышенным. Недостаток определения СГОТ заключается в том, что этот фермент содержится также в скелетных мышцах, в клетках печени, эритроцитах и может высвобождаться из этих экстракардиальных источников. Поэтому в настоящее время определение СГОТ для диагностики острого инфаркта миокарда используют реже, чем раньше, вследствие неспецифичности этого фермента и того, что динамика его концентрации занимает промежуточное положение между динамикой концентрации КФК и динамикой концентрации ЛДГ, в связи с чем информация об уровне

Рис. 190-1. Динамика сывороточных ферментов после типичного инфаркта миокарда.

КФК -- креатинфосфокиназа; ЛДГ — лактатдегидрогеназа; ГОТ — глутамат-рксалоацетаттрансаминаза.

СГОТ становится в большинстве случаев излишней. Определение содержания МВ изофермента КФК имеет преимущества перед определением концентрации СГОТ, поскольку этот изофермент практически не определяется в экстракардиальной ткани и поэтому более специфичен, чем СГОТ. Поскольку подъем концентрации КФК или СГОТ определяется в течение короткого времени, он может оставаться незамеченным в тех случаях, когда образцы крови берут более чем через 48 ч после развития инфаркта миокарда. Определение МВ—КФК имеет практический смысл в тех случаях, когда есть подозрение на повреждение скелетных мышц или ткани мозга, поскольку в них содержатся значительные количества этого фермента, но не



его изофермента. Специфичность МВ-изофермента для определения повреждения миокарда зависит от используемой методики. Наиболее специфичен радиоиммунный анализ, однако на практике тем не менее чаще используют электрофорез в геле, обладающий меньшей специфичностью и поэтому чаще дающий ложноположительные результаты. При остром инфаркте миокарда уровень ЛДГ повышается в первый же день, между 3-м и 4-м днем он достигает пика и в среднем через 14 дней возвращается к норме. При проведении электрофореза в крахмальном геле можно выделить пять изоферментов ЛДГ. Разные ткани содержат различные количества этих изоферментов. Изофермент, обладающий наибольшей электрофоретической подвижностью, в основном содержится в миокарде, его обозначают как ЛДП. Изоферменты, обладающие наименьшей электрофоретической подвижностью, содержатся преимущественно в скелетной мускулатуре и в клетках печени. При остром инфаркте миокарда уровень ЛДП повышается еще до того, как повышается уровень общей ЛДГ, т. е. может наблюдаться повышение содержания ЛДГ при нормальном содержании общей ЛДГ. Следовательно, выявление повышенного уровня ЛДП является более чувствительным диагностическим тестом при остром инфаркте миокарда, чем уровень общей ЛДГ, его чувствительность превышает 95 %.

Особую клиническую значимость представляет тот факт, что увеличенный в 2—3 раза уровень общей КФК (но не МВ--КФК) может быть следствием внутримышечной инъекции. Возможны случаи парадоксальной диагностики острого инфаркта миокарда у больных, которым была сделана внутримышечная инъекция наркотика в связи с болями в грудной клетке, не связанными с патологией сердца. Кроме того, потенциальными источниками повышенного уровня КФК могут быть: 1) заболевания мышц, в том числе мышечные дистрофии, миопатии, полимиозиты; 2) электроимпульсная терапия (кардиоверсия); 3) катетеризация сердца; 4) гипотиреозидизм; 5) инсульт мозга; 6) хирургические вмешательства; 7) повреждения скелетных мышц при травмах, конвульсиях, длительной иммобилизации. Хирургические вмешательства на сердце и электроимпульсная терапия часто могут приводить к повышению уровня изофермента КФК.

Известно, что существует корреляция между количеством выброшенного в кровь фермента и размером инфаркта миокарда. Продемонстрировано, что

масса миокарда, подвергшегося некрозу, может быть определена по кривой концентрация — время в том случае, если известны кинетика высвобождения фермента, его распада, распределения и пр. Анализ кривой концентрация — время для МВ — КФК позволяет определить величину инфаркта миокарда в граммах. В то время как площадь под кривой изменения концентрации МВ — КФК во времени отражает размеры инфаркта миокарда, абсолютные значения концентрации этого фермента и время до достижения максимума концентрации связаны с кинетикой вымывания МВ — КФК из миокарда. Появление просвета в окклюзированной венечной артерии, происходящее либо спонтанно, либо под влиянием механического воздействия или фармакологических препаратов в ранние сроки острого инфаркта миокарда, вызывает быстрый рост концентрации фермента. Пик концентрации достигается через 1—3 ч после реперфузии. Общая площадь под кривой «концентрация — время» при этом может быть меньше, чем без реперфузии, что отражает меньшие размеры инфаркта миокарда.

Характерное возрастание концентрации ферментов наблюдается более чем у 95 % больных с клинически доказанным инфарктом миокарда. При нестабильной стенокардии содержание КФК, ЛДГ, СГОТ обычно не повышается. У многих больных с подозрением на инфаркт миокарда исходный уровень ферментов в крови сохраняется в пределах нормы, при инфаркте миокарда он может повышаться в 3 раза, однако при этом он не превышает верхней границы нормы. Такую ситуацию наблюдают у больных с небольшим инфарктом миокарда. Хотя такое повышение содержания фермента нельзя рассматривать как строгий диагностический критерий острого инфаркта миокарда, оно с высокой вероятностью заставляет подозревать его. Практическую помощь в такой ситуации может оказать определение изоферментов.

Для диагностики острого инфаркта миокарда или оценки его тяжести могут оказаться полезными радионуклидные методы (гл. 179). Сцинтиграфию в острой фазе острого инфаркта миокарда (изображение «горячего пятна») выполняют с  $^{99m}\text{Tc}$ -пирофосфатом, содержащим двухвалентное олово. Сканограммы обычно дают положительный результат со 2-го по 5-й день после начала инфаркта миокарда, чаще у больных с трансмуральным инфарктом миокарда. Несмотря на то что метод дает возможность определить локализацию инфаркта миокарда и его размеры (с. 887), в плане диагностики он менее точен, чем определение содержания КФК. Изображения миокарда с помощью таллия-201, который захватывается и концентрируется жизнеспособным миокардом, выявляет дефект перфузии («холодное пятно») у большинства больных в первые часы после развития трансмурального инфаркта миокарда. Эта локализованная область сниженной радиоактивности может заполняться в течение последующих часов. Тем не менее дифференцировать острый инфаркт от старых Рубцовых изменений с помощью данного метода невозможно. Таким образом, сканирование таллием — весьма чувствительный метод для выявления инфаркта миокарда, однако оно неспецифично для острого инфаркта миокарда. Применяя радионуклидную вентрикулографию с эритроцитами, меченными  $^{99m}\text{Tc}$ , у больных с острым инфарктом миокарда можно выявлять нарушения сократимости и сниженные фракции выброса левого желудочка. Радионуклидная вентрикулография весьма ценна при оценке нарушенной гемодинамики при остром инфаркте миокарда и при необходимости установления диагноза инфаркта миокарда правого желудочка, когда снижается фракция выброса правого желудочка. Однако в целом специфичность этого метода низка, поскольку измененные радионуклидные вентрикулограммы регистрируют не только при остром инфаркте миокарда, но и при других патологических состояниях сердца.

В оценке состояния больных острым инфарктом миокарда может оказаться полезной также двухмерная эхокардиография. При этом можно легко выявить нарушения сократимости, в особенности в области перегородки и заднеинфундальной стенки. И хотя с помощью эхокардиографии нельзя дифференцировать острый инфаркт миокарда от нарушений сократимости вследствие наличия рубцов или выраженной острой ишемии миокарда, простота и безопасность этого метода позволяют рассматривать его как важный этап обследования больных с острым инфарктом миокарда. Кроме того, эхокардиография может быть весьма информативной для диагностики инфаркта миокарда правого желудочка, аневризмы левого желудочка и тромба в области левого желудочка.



## *Ведение больных с острым инфарктом миокарда*

При остром инфаркте миокарда можно выделить два основных типа осложнений— это осложнения, обусловленные электрической нестабильностью (аритмии) и механические (насосная недостаточность). Наиболее частой причиной «аритмической» смерти при остром инфаркте миокарда служит фибрилляция желудочков. Большинство больных с фибрилляцией желудочков умирают в первые 24 ч после появления симптомов, а более половины из них — в течение первого часа. Хотя желудочковая экстрасистолия или желудочковая тахикардия нередко предшествуют фибрилляции желудочков, последняя может развиваться и без предшествующих аритмий. Это наблюдение дало повод использовать лидокаин для профилактики спонтанной фибрилляции желудочков при остром инфаркте миокарда. Поэтому акцент лечебной тактики сместился от реанимационных мероприятий к предупреждению ситуаций, при которых возникает необходимость в подобных мероприятиях. Это привело к тому, что за последние два десятилетия частота первичной фибрилляции желудочков понизилась. Снижение смертности в больничных условиях при остром инфаркте миокарда с 30 % до 10 % в значительной степени было результатом таких организационных мер, как быстрая доставка больных с острым инфарктом миокарда в лечебные учреждения, оборудованные устройствами для мониторингирования ЭКГ и укомплектованные персоналом (не обязательно с высшим медицинским образованием), способным быстро распознать опасные для жизни желудочковые аритмии и сразу же назначить соответствующее лечение.

По мере того как уменьшилась частота внезапной смерти в стационаре вследствие адекватной профилактической антиаритмической терапии, на первый план стали выступать другие осложнения острого инфаркта миокарда, в частности недостаточность насосной функции миокарда. И, несмотря на достижения в лечении больных с острой сердечной недостаточностью, последняя в настоящее время является основной причиной смерти при остром инфаркте миокарда. Размер некротизированного вследствие ишемии участка коррелирует со степенью сердечной недостаточности и уровнем смертности, как в первые 10 дней, так и в более поздние сроки. Killip была предложена оригинальная клиническая классификация, основанная на оценке степени недостаточности функции сердца. Согласно этой классификации, больных подразделяют на четыре класса. В 1-й класс включены больные, не имеющие признаков легочного или венозного застоя; во 2-й класс — лица с умеренной сердечной недостаточностью, при которой в легких выслушиваются хрипы, в сердце—ритм галопа (Эз), имеются одышка, признаки недостаточности правых отделов сердца, включающие венозный и печеночный застой; в 3-й класс — больные с выраженной сердечной недостаточностью, сопровождающейся отеком легких; в 4-й класс — больные в состоянии шока с системным давлением ниже 90 мм рт. ст. и признаками констрикции периферических сосудов, с потливостью, периферическим цианозом, спутанностью сознания, олигурией. В некоторых исследованиях подсчитан риск госпитальной летальности для каждого из названных выше клинических классов Killip, он составляет для 1-го класса — 0—5%, для 2-го — 10—20%, для 3-го — 35—45% и для 4-го — 85—90%.

### *Общие соображения*

Таким образом, основными принципами лечения больных с острым инфарктом миокарда является предупреждение смерти вследствие нарушений ритма и ограничение размеров инфаркта миокарда.

Нарушения ритма можно устранить при их появлении, если имеются квалифицированный медицинский персонал и соответствующее оборудование. Поскольку наибольшая смертность от аритмий наблюдается в первые несколько часов острого инфаркта миокарда, очевидно, что эффективность медицинской помощи в блоках интенсивной терапии зависит от того, как быстро больной из них доставлен. Основная задержка происходит не из-за недостатков в транспортировке больного в клинику, а вследствие того, что проходит достаточно много времени между началом болевого синдрома и принятием больным решения обратиться

за медицинской помощью. Поэтому необходимо широко пропагандировать медицинские знания, разъясняя важность быстрого обращения за медицинской помощью при появлении болей в грудной клетке.

При лечении больных с острым инфарктом миокарда существует ряд общих правил, на которых следует остановиться особо. Первое и самое главное — стремиться поддерживать оптимальный баланс между снабжением миокарда кислородом и потребностью в нем с целью максимального сохранения жизнеспособности миокарда в зоне, окружающей очаг некроза. Для этого необходимо обеспечить больному покой, назначить обезболивающие средства и умеренную седативную терапию, создать спокойную атмосферу, способствующую уменьшению частоты сердечных сокращений, основной величины, определяющей потребности миокарда в кислороде.

При выраженной синусовой брадикардии (частота сердечных сокращений менее 45 в 1 мин) следует поднять нижние конечности больного и ввести атропин, либо провести электрическую стимуляцию. Последняя предпочтительна в тех случаях, когда брадикардия сопровождается падением артериального давления или учащением желудочковых аритмий. Без выраженной брадикардии не следует назначать больным атропин, поскольку это может привести к значительному учащению пульса. Больным с острым инфарктом миокарда с наличием тахикардии и повышенным артериальным давлением следует назначать  $\beta$ -адреноблокаторы. Вначале внутривенно вводят 0,1 мг/кг пропранолола (анаприлин) или 15 мг метопролола, причем эту дозу делят на три равные части и вводят последовательно. Такое назначение этих препаратов безопасно, если не вызывает осложнений, таких как сердечная недостаточность, атриовентрикулярная блокада, бронхиальная астма. При всех формах тахикардий требуются незамедлительное и конкретное лечение. Препараты, обладающие положительным инотропным действием, такие как сердечные гликозиды, воздействующие на сердечную мышцу симпатомиметики, следует назначать лишь при выраженной сердечной недостаточности и ни в коем случае с профилактической целью. Если имеются различные симпатомиметические амины, следует помнить, что введение изопроterenола, обладающего выраженным хронотропным и вазодилатирующим действием, наименее желательно. Добутамин, в меньшей степени влияющий на частоту сердечных сокращений и периферическое сосудистое сопротивление, предпочтителен в тех случаях, когда необходимо увеличить сердечную сократимость. Допамин оказывает положительное действие у больных с левожелудочковой недостаточностью и системной гипотонией (систолическое давление менее 90 мм рт. ст.). Диуретики показаны при сердечной недостаточности, в этих случаях их применяют до назначения кардиостимулирующих препаратов, если только нет признаков гиповолемии и гипотензии.

Всем больным нужно проводить ингаляцию воздуха, обогащенного кислородом (см. ниже). Особое внимание следует уделить сохранению адекватной оксигенации крови и у больных с гипоксемией, которая может наблюдаться в случае хронических заболеваний легких, пневмонии, недостаточности левого желудочка. При выраженной анемии, которая может способствовать расширению очага ишемии, следует осторожно вводить эритроцитную массу, иногда в комбинации с диуретиками. Сопутствующие заболевания, в частности инфекционные, сопровождающиеся тахикардией и повышенной потребностью миокарда в кислороде, также требуют немедленного внимания. Необходимо следить за тем, чтобы колебания систолического артериального давления не превышали 25 — 30 мм рт. ст. от обычного для больного уровня.

**Блоки интенсивной коронарной помощи.** Такие блоки предназначены для оказания помощи больным с острым инфарктом миокарда с целью уменьшить смертность среди больных и повысить знания об остром инфаркте миокарда. Блоки интенсивной терапии (БИТ) представляют собой пункты медсестринского наблюдения, укомплектованные высококвалифицированным опытным медицинским персоналом, способным оказать немедленную помощь в экстренных случаях. Такой блок должен быть оборудован системами, позволяющими осуществлять постоянное наблюдение за ЭКГ у каждого больного и мониторингование параметров гемодинамики у больных, иметь необходимое число дефибрилляторов, приборов для искусственной вентиляции легких, а также устройства для введения электролитов для кардиостимуляции и плавающие катетеры с раз-

дувающимися баллончиками на конце. Однако наиболее важным является наличие высококвалифицированной команды среднего медицинского персонала, способной распознавать аритмии, проводить адекватное назначение антиаритмических препаратов и выполнять сердечно-сосудистую реанимацию, включая электроимпульсную терапию в тех случаях, когда она необходима. Необходимо также, чтобы всегда имелась возможность получить консультацию врача. Однако следует заметить, что средним медицинским персоналом было спасено много жизней в результате своевременной коррекции аритмий еще до прихода врача.

Наличие блоков интенсивной терапии делает возможным оказание помощи больным в максимально ранние сроки при остром инфаркте миокарда, когда медицинская помощь может быть наиболее эффективной. Для достижения этой цели следует расширять показания к госпитализации и помещать в блоки интенсивной терапии больных даже с подозрением на острый инфаркт миокарда. Проверить выполнение этой рекомендации очень легко. Для этого достаточно установить число больных с доказанным диагнозом острого инфаркта миокарда среди всех лиц, поступивших в блок интенсивной терапии. Со временем, однако, в силу ряда причин это правило было нарушено. Доступность ЭКГ-мониторинга и наличие высококвалифицированного персонала в так называемых промежуточных блоках наблюдения позволили госпитализировать в них так называемых больных невысокого риска (с отсутствием нарушений гемодинамики и без нарушений ритма). С целью экономии и оптимального использования имеющейся аппаратуры многие институты разработали методические рекомендации по оказанию помощи больным и выбору пациентов с подозрением на острый инфаркт миокарда. В США большинство таких больных госпитализируют, в других странах, например в Великобритании, больных с небольшим риском лечат на дому. Среди доставленных в стационар больных с острым инфарктом миокарда число больных, направленных в блоки интенсивной терапии, определяют как ПУЧХ состоянию, так и по числу коек в блоках. В некоторых клиниках койки в блоках интенсивного наблюдения первично отводят для больных с осложненным течением заболевания, особенно для тех, кому требуется мониторинг гемодинамики. Уровень смертности в блоках интенсивного наблюдения 5 - 20%. Такая вариабельность отчасти объясняется различием в показаниях к госпитализации, возрастом больных, особенностями клиники, а также другими неучтенными факторами.

## *Реперфузия*

Причиной большинства трансмуральных инфарктов миокарда является тромб, расположенный либо свободно в просвете сосуда, либо прикрепившийся к атеросклеротической бляшке. Поэтому логически обоснованным подходом к уменьшению размеров инфаркта миокарда служит достижение реперфузии с помощью быстрого растворения тромба тромболитическим препаратом. Доказано, что, для того чтобы реперфузии была эффективной, т. е. способствовала сохранению ишемизированного миокарда, ее следует проводить в короткие сроки после появления клинических симптомов, а именно в течение 4 ч, а лучше 2 ч.

Для лечения больных с острым инфарктом миокарда Управление санитарного надзора за качеством пищевых продуктов и медикаментов считает возможным введение стрептокиназы (СК) через катетер, установленный в венечной артерии. Несмотря на то, что с помощью СК удаётся лизировать тромб, служащий причиной инфаркта в 95 % случаев, некоторые вопросы, связанные с применением этого препарата, остаются нерешенными. В частности, неизвестно, способствует ли назначение СК уменьшению смертности. Внутривенное введение СК менее эффективно, чем внутрикоронарное, однако оно имеет большое преимущество, так как не требуется катетеризации венечных артерий. Преимущество перед СК теоретически имеет тканевый активатор плазминогена, он лизирует примерно <sup>2</sup>/<sub>3</sub> свежих тромбов. Вводимый внутривенно, он должен проявлять лизирующее действие в месте свежего тромбоза и в результате этого обладать менее выраженным системным тромболитическим действием. Однако даже если иметь в виду идеальный тромболитический препарат, то неизвестно, будет ли он при рутинном назначении действительно способствовать сохранению ишеми-

зированной миокарда, уменьшению потребности в проведении механической реваскуляризации с помощью коронарной ангиопластики и аортокоронарного шунтирования и существенному снижению смертности больных с острым инфарктом миокарда. В настоящее время проводятся исследования, способные дать ответ на эти вопросы. В то время, когда пишутся эти строки, тканевый активатор плазминогена еще недоступен для широкого клинического применения и его назначение еще не одобрено Биологическим Бюро. Оптимальной тактикой лечения при выраженной обструкции (более 80 % просвета венечной артерии) следует считать внутривенное введение стрептокиназы в ранние сроки острого инфаркта миокарда (менее 4 ч после начала болевого синдрома) или, при возможности, внутрикоронарное введение стрептокиназы в такие же сроки, а затем проведение чрескожной транслюминальной коронарной ангиопластики (ЧТКА). Однако необходимость иметь квалифицированную ангиографическую бригаду находящуюся в постоянной готовности, делает возможным применение такой тактики лечения лишь у небольшого числа больных с острым инфарктом миокарда. Однако если исследования, проводящиеся в настоящее время, покажут, что внутривенное введение тканевого активатора плазминогена с последующим проведением коронароангиографии (через 1 — 2 дня) и выполнением при необходимости ЧТКА позволяет существенно уменьшить повреждение миокарда у большинства больных, будет найден практический подход к лечению больных с острым инфарктом миокарда. Тогда тканевый активатор плазминогена будет вводить внутривенно сразу же после постановки диагноза острого инфаркта миокарда, причем это введение можно будет осуществлять как в блоке интенсивного наблюдения, так и в машине скорой помощи, поликлинике и даже по месту жительства или работы больного. После этого больного поместят в клинику, где в течение 2 дней ему будет проведена коронарография и при необходимости ЧТКА. При таком подходе требуется персонал не столь высокой квалификации, а также не такое сложное оборудование.

Сообщалось, что неотложная первичная ЧТКА при остром инфаркте миокарда, т. е. ЧТКА, проведенная без предшествующего тромболитика, также может быть эффективна в плане восстановления достаточной реперфузии, однако эта процедура весьма дорогостоящая, поскольку в этом случае требуется постоянная готовность квалифицированного персонала и сложное оборудование.

Площадь миокарда, подвергающегося некрозу вторично вследствие сосудистой окклюзии, определяется не столько локализацией этой окклюзии, сколько состоянием коллатерального кровотока в ишемизированных тканях. Миокард, хорошо снабжающийся кровью коллатералами, во время ишемии способен оставаться жизнеспособным на несколько часов больше, чем миокард со слабо выраженной коллатеральной сетью. В настоящее время известно, что со временем размер инфаркта миокарда может меняться под влиянием назначаемых препаратов. Баланс между снабжением миокарда кислородом и потребностью в нем ишемизированных участков в конечном счете определяет судьбу этих участков во время острого инфаркта миокарда. Хотя в настоящее время нет общепринятого терапевтического подхода, способствующего уменьшению размеров инфаркта миокарда у всех больных, осознание того факта, что его размеры могут увеличиваться под влиянием ряда препаратов, неблагоприятно влияющих на соотношение между потребностью миокарда в кислороде и его доставкой, привело к переоценке ряда терапевтических подходов к лечению больных с острым инфарктом миокарда.

### *Лечение больного с неосложненным инфарктом*

Аналгезия. Поскольку острый инфаркт миокарда чаще всего сопровождается сильным болевым синдромом, купирование боли — это один из важнейших приемов терапии. С этой целью чрезвычайно эффективен традиционно используемый морфин. Однако он может снижать артериальное давление в результате уменьшения артериолярной и венозной констрикции, опосредованной через симпатическую нервную систему. Развивающееся вследствие этого депонирование крови в венах приводит к уменьшению сердечного выброса. Это следует иметь в виду, но это не обязательно свидетельствует о противопоказаниях к назначе-

нию морфина. Гипотензия, возникающая в результате депонирования крови в венах, как правило, быстро устраняется при поднятии нижних конечностей, хотя некоторым больным может потребоваться введение физиологического раствора. Больной может также ощущать потливость, тошноту, однако эти явления обычно проходят самопроизвольно. Кроме того, благоприятный эффект от купирования болевого синдрома, как правило, превалирует над этими неприятными ощущениями. Важно отличать эти побочные действия морфина от сходных проявлений шока, чтобы не назначать без необходимости терапию вазоконстрикторами. Морфин обладает ваготоническим действием и может вызвать брадикардию или блокаду сердца высокой степени, особенно у больных с нижнезадним инфарктом миокарда. Эти побочные действия морфина можно устранить внутривенным введением атропина в дозе 0,4 мг. Морфин предпочтительно назначать небольшими (2 — 4 мг) дробными дозами каждые 5 мин внутривенно, а не в больших количествах подкожно, поскольку в последнем случае его абсорбция может привести к непредсказуемым последствиям. Вместо морфина можно с успехом использовать мепредина гидрохлорид или гидроморфона гидрохлорид.

Перед тем как начать терапию морфином, большинству больных с острым инфарктом миокарда можно назначать нитроглицерин под язык. Обычно 3 таблетки по 0,3 мг, которые назначают с 5-минутными интервалами, достаточно для развития у больного гипотензии. Такая терапия нитроглицерином, ранее считавшаяся противопоказанной при остром инфаркте миокарда, может способствовать как уменьшению потребности миокарда в кислороде (за счет уменьшения преднагрузки), так и увеличению доставки кислорода к миокарду (за счет дилатации венечных сосудов или коллатеральных сосудов в области инфаркта). Однако не следует назначать нитраты больным с низким систолическим артериальным давлением (менее 100 мм рт. ст.). Надо помнить о возможной идиосинкразии на нитраты, заключающейся во внезапном снижении давления и брадикардии. Это побочное действие нитратов, возникающее чаще всего у больных с нижним инфарктом миокарда, удается устранить внутривенным введением атропина.

Для устранения болевого синдрома при остром инфаркте миокарда можно также внутривенно вводить р-адреноблокаторы. Эти препараты надежно купируют боль у некоторых больных, в основном в результате уменьшения ишемии вследствие снижения потребности миокарда в кислороде. Доказано, что при внутривенном введении р-адреноблокаторов снижается внутрибольничная летальность, особенно среди больных с высокой степенью риска. Назначают (5-адреноблокаторы в тех же дозах, что и при гипердинамическом состоянии) (см. выше).

Кислород. Рутинное применение кислорода при остром инфаркте миокарда обосновывают тем, что артериальное  $P_{O_2}$  снижено у многих больных, а ингаляция кислорода уменьшает по экспериментальным данным размеры ишемического повреждения. Ингаляция кислорода увеличивает артериальное  $P_{O_2}$  и за счет этого увеличивает градиент концентрации, необходимой для диффузии кислорода в область ишемизированного миокарда из прилежащих, лучше перфузируемых зон. Хотя терапия кислородом теоретически может вызвать нежелательные эффекты, например, повышение периферического сосудистого сопротивления, и небольшое снижение сердечного выброса, практические наблюдения оправдывают его применение. Кислород назначают через свободную маску или носовой наколник в течение одного-двух первых дней острого инфаркта миокарда.

Физическая активность. Факторы, увеличивающие работу сердца, могут способствовать увеличению размеров инфаркта миокарда. Следует избегать обстоятельств, способствующих увеличению размеров сердца, сердечного выброса, сократимости миокарда. Было показано, что для полного заживления, т. е. замещения области инфаркта миокарда рубцовой тканью, требуется 6 — 8 нед. Наиболее благоприятные условия для такого заживления обеспечивает снижение физической активности.

Большинство больных с острым инфарктом миокарда следует помещать в блоки интенсивной терапии и проводить мониторинг. Наблюдение за больными и постоянное ЭКГ-мониторирование должно продолжаться 2 — 4 дня. В периферическую вену вводят катетер и жестко закрепляют так, чтобы избежать его смещения. Через катетер следует постоянно медленно вводить изотонический раствор глюкозы либо промывать его гепарином. Такой катетер дает возможность

при необходимости вводить антиаритмические или другие препараты. При отсутствии сердечной недостаточности и других осложнений в течение первых 2 — 3 дней больной должен большую часть дня находиться в постели и 1 — 2 раза присаживаться на 15 — 30 мин на прикроватный стул. Для дефекации используют судно. Больного следует поднимать. Принимать пищу он может самостоятельно. Использование прикроватного стульчака допускается у всех гемодинамически стабильных больных со стабильным ритмом, начиная с 1-го дня. Кровать должна быть оборудована подножкой, и больной должен жестко толкать обеими ногами эту подножку по 10 раз в час в течение дня для предупреждения венозного стаза и тромбозов, а также для поддержания мышечного тонуса в ногах.

КЗ — 4-му дню больные с неосложненным инфарктом миокарда должны сидеть на стуле по 30 — 60 мин 2 раза в день. В это время им измеряют артериальное давление для выявления возможной постуральной гипотензии, которая может стать проблемой, как только больной начнет ходить. При неосложненном инфаркте миокарда вставать и постепенно начинать ходить больному разрешают между 3-м и 5-м днем. Сначала разрешают пройти до ванной комнаты, если она находится в палате больного или рядом. Время ходьбы постепенно увеличивают и в конце концов разрешают прогулку по коридору. Во многих клиниках существуют специальные программы сердечно-сосудистой реабилитации с постепенным увеличением нагрузки, начинающиеся в стационаре и продолжающиеся после выписки больного. Продолжительность госпитализации при неосложненном инфаркте миокарда составляет 7—12 дней, однако некоторые врачи по-прежнему считают необходимым госпитализацию больных с Q-инфарктом миокарда в течение 3 нед. Больным с клиническим классом II или более может потребоваться госпитализация в течение 3 нед и более. Продолжительность лечения в стационаре зависит от того, как быстро исчезает сердечная недостаточность и какие домашние условия ожидают больного после выписки. Многие врачи считают необходимым проведение у некоторых больных теста с физической нагрузкой (ограниченного достижением определенной частоты сердечных сокращений) перед выпиской из стационара. С помощью такого теста удастся выявить больных из группы высокого риска, т. е. тех, у которых во время нагрузки или сразу после нее появляется приступ стенокардии, возникают изменения сегмента ST, гипотония или желудочковая экстрасистолия высоких градаций. Этим больным требуется особое внимание. Им необходимо назначать антиаритмические препараты для борьбы с нарушениями ритма и р-адреноблокаторы, нитраты пролонгированного действия или антагонисты кальция для предупреждения ишемии миокарда. Если у больных возникает ишемия в покое или при очень небольшой физической нагрузке или если имеется гипотония, следует проводить коронароангиографию (КАГ). Если при этом обнаруживается, что большая площадь жизнеспособного миокарда кровоснабжается артерией, имеющей критическое сужение, то может потребоваться реваскуляризация с помощью операции аортокоронарного шунтирования (АКШ) или коронарной ангиопластики. Проведение теста с физической нагрузкой помогает также разработать индивидуализированную программу физических тренировок, которая должна быть более интенсивной у больных, у которых переносимость нагрузки лучше и отсутствуют отмеченные выше неблагоприятные признаки. Проведение теста с физической нагрузкой перед выпиской из стационара помогает больному самому убедиться в своих физических возможностях. Более того, в тех случаях, когда во время теста с физической нагрузкой не возникают аритмии или не проявляются признаки ишемии миокарда, врачу легче убедить больного в отсутствии объективных признаков непосредственной опасности для жизни или здоровья.

Заключительная фаза реабилитации больного после острого инфаркта миокарда проводится в домашних условиях. С 3-й по 8-ю неделю больной должен увеличивать объем физической активности за счет прогулок по дому, в хорошую погоду выходить на улицу. Больной по-прежнему должен ночью спать не менее 8—10 ч. Кроме того, для некоторых больных полезны дополнительные периоды сна в утреннее и дневное время.

С 8-й недели врач должен регулировать физическую активность больного, исходя из его толерантности к физической нагрузке. Именно в этот период увеличение физической активности больного может стать причиной общей выраженной усталости. По-прежнему может сохраниться проблема постуральной гипо-

тензии. Большинство больных способны вернуться к работе через 12 нед, а некоторые больные — и раньше. Перед тем, как больной вновь приступит к работе (через 6 — 8 нед), часто проводят тест с максимальной физической нагрузкой. В последнее время наметилась тенденция к более ранней активизации больных, более ранней выписке их из стационара и более быстрому восстановлению полной физической активности больных, перенесших острый инфаркт миокарда.

**Диета.** В течение первых 4 — 5 дней больным предпочтительно назначать низкокалорийную диету, пищу принимать небольшими дробными порциями, так как после приема пищи наблюдается увеличение сердечного выброса. При сердечной недостаточности необходимо ограничить потребление натрия. Поскольку больные часто страдают запорами, вполне обоснованно в рационе питания увеличить долю растительных продуктов, содержащих большое количество пищевых волокон. Кроме того, больным, получающим диуретики, следует рекомендовать продукты с высоким содержанием калия. В течение 2-й недели объем потребляемой пищи можно увеличивать. В это время больному необходимо объяснить важность ограничения калорийности диеты, содержания холестерина, насыщенных липидов. Это необходимо для того, чтобы больной сознательно соблюдал рациональный режим питания. Желания правильно питаться, бросить курить редко бывают более выраженными, чем в этот ранний период реабилитации после острого инфаркта миокарда.

Непривычное положение в постели в первые 3 — 5 дней болезни и действие наркотических анальгетиков, используемых для купирования боли, часто приводят к запорам. Большинство больных с трудом могут пользоваться судном, вызывающим у них избыточное натуживание, поэтому рекомендуют использовать прикроватные стульчаки. Диета, богатая растительными продуктами, содержащими большое количество пищевых волокон, и слабительные средства, например, диоктил сульфосукцинат натрия (Diocetyl sodium sulfosuccinate) в дозе по 200 мг в день также способствуют профилактике запоров. Если, несмотря на перечисленные выше меры, запоры сохраняются, следует рекомендовать слабительные препараты. При остром инфаркте миокарда возможно провести аккуратное пальцевое массажирование прямой кишки.

**Седативная терапия.** Большинству больных с острым инфарктом миокарда во время госпитализации требуется назначение седативных средств, помогающих лучше перенести период вынужденного снижения активности, — диазепам по 5 мг или оксазепам по 15 — 30 мг 4 раза в день. Для обеспечения нормального сна показаны снотворные препараты. Наиболее эффективен триазолам (Triazolam) (из группы бензодиазепинов короткого действия) в дозе 0,25 — 0,5 мг. При необходимости обеспечить длительный снотворный эффект можно назначать темазепам (Temazepam) по 15 — 30 мг или флуразепам (Flurazepam) в той же дозе. Этой проблеме следует уделять особое внимание в первые несколько дней пребывания больного в БИТе, где состояние круглосуточного бодрствования может привести к нарушению сна в дальнейшем. Следует помнить, однако, что седативная терапия ни в коем случае не заменяет необходимости создания благоприятного психологического климата вокруг больного.

**Антикоагулянты.** Наиболее противоречивые мнения высказываются о необходимости рутинного применения антикоагулянтов при остром инфаркте миокарда (ОИМ). Однако отсутствие аргументированных статистически обоснованных подтверждений снижения летальности при применении антикоагулянтов в первые несколько недель ОИМ свидетельствует о том, что польза от этих препаратов невелика, а может быть, отсутствует вообще. Терапия антикоагулянтами для замедления процесса коронарной окклюзии в начальной фазе заболевания в настоящее время не имеет четких обоснований, однако в настоящее время она вновь привлекает интерес, т. е. признано, что тромбоз играет важную роль в патогенезе ОИМ. Признано, однако, что терапия антикоагулянтами безусловно снижает частоту тромбоэмболии как в артериях, так и в венах. Поскольку известно, что частота венозной тромбоэмболии увеличивается у больных с сердечной недостаточностью, шоком, наличием венозных тромбоэмболии в анамнезе, таким больным во время нахождения в БИТах рекомендуется рутинное, профилактическое применение антикоагулянтов. Рутинное назначение антикоагулянтов для профилактики венозной тромбоэмболии не рекомендуется больным, относящимся к I классу. У больных III и IV классов риск тромбоэмболии легочной артерии

повышен, поэтому им рекомендуют проводить системную антикоагуляцию в течение первых 10—14 дней госпитализации или до выписки их из стационара. Это лучше всего достигается при постоянной внутривенной инфузии гепарина с помощью насоса. При этом необходимо измерять время свертывания и частичное тромбопластиновое время, чтобы регулировать скорость введения препарата, увеличивая или уменьшая ее. После того как больного переводят из БИТа, гепарин заменяют пероральными антикоагулянтами. Допустимо применять малые дозы гепарина в виде подкожных инъекций (5000 ЕД каждые 8—12 ч). Противоречия существуют по поводу лечения антикоагулянтами больных II класса. Им представляется целесообразным назначать антикоагулянты в тех случаях, когда застойная сердечная недостаточность существует более 3—4 дней или когда имеется обширный передний инфаркт миокарда.

Возможность артериальной эмболии тромбом, находящимся в желудочке в зоне инфаркта миокарда, хотя и невелика, но весьма определена. Двухмерная эхокардиография (ЭХО-КГ) позволяет достаточно рано выявить тромбы в области левого желудочка примерно у 30 % больных с инфарктом передней стенки левого желудочка, однако редко бывает информативной у больных с нижним или задним инфарктом миокарда. Основным осложнением артериальной эмболии является гемипарез при вовлечении в процесс сосудов мозга и артериальная гипертензия при вовлечении в процесс сосудов почек. Невысокая частота этих осложнений контрастирует с их тяжестью, делает нецелесообразным установление жестких правил применения антикоагулянтов для профилактики артериальной эмболии при остром инфаркте миокарда. Вероятность тромбоземболии возрастает с увеличением распространенности инфаркта миокарда, степени сопутствующих воспалительных реакций и эндокардиального стаза вследствие акинезии. Поэтому, как и в случае венозной тромбоземболии, показания для применения антикоагулянтов для профилактики артериальной эмболии расширяются с увеличением размеров острого инфаркта миокарда. В тех случаях, когда наличие тромба четко диагностируется с помощью ЭХО-КГ или другими методами, показано проведение системной антикоагуляции (в отсутствие противопоказаний), поскольку частота тромбоземболических осложнений при этом существенно снижается. Точная продолжительность терапии антикоагулянтами неизвестна, однако, по-видимому, она должна составлять 3—6 мес.

**Р-Адреноблокаторы.** Внутривенное введение р-адреноблокаторов (БАБ) обсуждается выше. Хорошо выполненные плацебо-контролируемые исследования подтвердили необходимость рутинного назначения БАБ внутрь по крайней мере в течение 2 лет после острого инфаркта миокарда. Снижаются общая смертность, частота внезапной смерти и в ряде случаев повторного инфаркта миокарда под влиянием БАБ. Прием БАБ обычно начинают через 5—28 дней после начала острого инфаркта миокарда. Обычно назначают пропранолол (анаприн) в дозе 60—80 мг 3 раза в день или другие, действующие более медленно БАБ, в эквивалентных дозах. Противопоказаниями к назначению БАБ служат застойная сердечная недостаточность, брадикардия, блокада сердца, гипотония, астма и лабильный инсулинзависимый сахарный диабет.

## Лечение

Аритмии (см. также гл. 183 и 184). Успехи в коррекции аритмий представляют собой наиболее значительное достижение в лечении больных с инфарктом миокарда.

Преждевременные желудочковые сокращения (желудочковые экстрасистолы). Редкие спорадические желудочковые экстрасистолы возникают у большинства больных с острым инфарктом миокарда и не требуют специального лечения. Обычно считается, что антиаритмическая терапия при желудочковой экстрасистолии должна назначаться в следующих случаях: 1) наличие более 5 одиночных желудочковых экстрасистол в 1 мин.; 2) возникновение групповых или политопных желудочковых экстрасистол; 3) возникновение желудочковых экстрасистол в фазу ранней диастолы, т. е. накладывающихся на зубец Г предыдущего комплекса (т. е. феномен R на Г).



Внутривенное введение лидокаина стало лечением выбора при желудочковой экстрасистолии и желудочковых аритмиях, так как препарат начинает действовать быстро и так же быстро исчезают побочные эффекты (в течение 15 — 20 мин после прекращения введения). Для быстрого достижения терапевтической концентрации в крови лидокаин назначают в виде болюса 1 мг/кг внутривенно. Эта начальная доза может устранить эктопическую активность, а затем для поддержания эффекта проводят постоянную инфузию со скоростью 2 — 4 мг/мин. Если аритмия сохраняется, через 10 мин после введения первого болюса вводят второй в дозе 0,5 мг/кг. У больных с застойной сердечной недостаточностью, заболеваниями печени, шоком дозу лидокаина уменьшают вдвое. Как правило, желудочковая экстрасистолия исчезает спонтанно через 72 — 96 ч. В том случае, если значительная желудочковая аритмия сохраняется и после этого, назначают длительную антиаритмическую терапию.

Для лечения больных с постоянными желудочковыми аритмиями обычно используют новокаинамид, токаинид (Tocainide), хинидин. БАБ и дизопирамид также устраняют желудочковые нарушения ритма у больных с острым инфарктом миокарда. Больным с левожелудочковой недостаточностью дизопирамид назначают с большой осторожностью, так как он обладает существенным отрицательным инотропным действием. Если эти средства (гл. 184), используемые в виде монотерапии или в комбинациях, неэффективны в обычных дозах, следует определить их концентрацию в крови. При назначении больших доз этих препаратов необходим регулярный клинический и ЭКГ-контроль для выявления возможных признаков интоксикации.

Желудочковая тахикардия и фибрилляция желудочков. В течение первых 24 ч ОИМ желудочковая тахикардия (ЖТ) и фибрилляция желудочков (ФЖ) часто возникают без предшествующих им угрожающих нарушений ритма. Риск развития таких первичных аритмий может быть существенно уменьшен с помощью профилактического внутривенного введения лидокаина. Профилактическое назначение антиаритмических препаратов особенно показано больным, которые не могут быть помещены в клинику, или находятся в клинике, где в БИТе не обеспечено постоянное присутствие врача. При продолжительной желудочковой тахикардии в первую очередь назначают лидокаин. Если после одного-двух введений препарата в дозе 50 — 100 мг аритмия сохраняется, проводят электроимпульсную терапию (электрокардиоверсии) (гл. 184). Электрическую дефибрилляцию проводят сразу же при фибрилляции желудочков, а также в тех случаях, когда желудочковая тахикардия вызывает нарушения гемодинамики. Если фибрилляция желудочков продолжится несколько секунд и более, первый разряд дефибриллятора может быть безуспешным, в этих случаях перед проведением повторной кардиоверсии желателно осуществить непрямой массаж сердца, искусственную вентиляцию легких «изо рта в рот», а также внутривенно ввести бикарбонат натрия (40 — 90 экв). Улучшение оксигенации и перфузии тканей и коррекция ацидоза увеличивают вероятность успешной дефибрилляции (см. также гл. 30). При рефрактерных к терапии фибрилляции желудочков или желудочковой тахикардии может быть эффективным введение бретилия (орнид). При фибрилляции желудочков бретилия назначают в виде болюса в 5 мг/кг, затем повторяют дефибрилляцию. Если последняя не приносит результата, для облегчения дефибрилляции вводят еще один болюс бретилия (10 мг/кг). Желудочковую тахикардию можно устранить медленным введением бретилия в дозе 10 мг/кг в течение 10 мин. При рецидивах аритмий после введения первой дозы бретилия можно осуществить постоянную его инфузию в дозе 2 мг/мин. После внутривенного введения бретилия может возникнуть выраженная ортостатическая гипотензия. Поэтому во время и после введения препарата больные должны находиться в положении лежа, кроме того, следует быть готовым к внутривенному введению жидкостей.

При первичной фибрилляции желудочков длительный прогноз благоприятный. Это означает, что первичная фибрилляция желудочков является следствием острой ишемии и не связана с наличием таких предрасполагающих к ней факторов, как застойная сердечная недостаточность, блокада ножек пучка Гиса, аневризма левого желудочка. По данным одного из исследований, 87 % больных с первичной фибрилляцией желудочков остались живы и были выписаны из клиники. Прогноз у больных с вторичной фибрилляцией желудочков, развившейся

вследствие недостаточной насосной функции сердца, гораздо менее благоприятный. Лишь 29 % из них остаются в живых.

В группе больных, у которых желудочковая тахикардия развивается в поздние сроки госпитализации, смертность в течение года достигает 85 %. Таким больным необходимо проведение электрофизиологического исследования (гл. 184).

Ускоренный идиовентрикулярный ритм. Ускоренный идиовентрикулярный ритм («медленная желудочковая тахикардия») — это желудочковый ритм с частотой от 60 до 100 в 1 мин. Он возникает у 25 % больных с инфарктом миокарда. Чаще всего он регистрируется у больных с нижнезадним инфарктом миокарда и, как правило, в сочетании с синусовой брадикардией. Частота сердечных сокращений при ускоренном идиовентрикулярном ритме аналогична таковой при синусовом ритме, предшествующем ему или следующем за ним. Ускоренный идиовентрикулярный ритм трудно диагностировать клинически, его выявляют лишь с помощью ЭКГ-мониторирования. Это связано с тем, что частота сокращений желудочков мало отличается от таковой при синусовом ритме, а нарушения гемодинамики минимальны. Ускоренный идиовентрикулярный ритм возникает и исчезает спонтанно по мере того, как колебания синусового ритма вызывают замедление ритма предсердий ниже ускоренного ускользящего уровня. В целом ускоренный идиовентрикулярный ритм является доброкачественным нарушением ритма и не знаменует собой начало классической желудочковой тахикардии. Однако зарегистрирован ряд случаев, когда ускоренный идиовентрикулярный ритм сочетался с более опасными формами желудочковых аритмий или трансформировался в жизненно опасные желудочковые нарушения ритма. Большинство больных с ускоренным идиовентрикулярным ритмом не требуют лечения. Достаточно тщательного мониторинга ЭКГ, поскольку ускоренный идиовентрикулярный ритм редко переходит в более серьезные нарушения ритма. Если же последнее все же случается, ускоренный идиовентрикулярный ритм может быть легко устранен с помощью препаратов, уменьшающих частоту выскальзывающего желудочкового ритма, например токайнида, и/или препаратов, учащающих синусовый ритм (атропин).

Суправентрикулярная аритмия. В этой группе больных чаще всего возникает такие суправентрикулярные аритмии, как узловой ритм и узловая тахикардия, предсердная тахикардия, трепетание и мерцание предсердий. Эти нарушения ритма чаще всего являются вторичными по отношению к левожелудочковой недостаточности. Для лечения больных обычно используют дигоксин. Если патологический ритм сохраняется в течение более двух часов и частота желудочковых сокращений при этом превышает 120 в 1 мин или если тахикардия сопровождается появлением сердечной недостаточности, шока или ишемии (о чем свидетельствуют повторные боли или изменения на ЭКГ), то показано проведение электроимпульсной терапии.

Узловые нарушения ритма имеют различную этиологию, они не свидетельствуют о наличии какой-то специфической патологии, поэтому отношение врача к подобным больным должно быть индивидуализированным. Необходимо исключить передозировку дигиталиса как причину узловых аритмий. У некоторых больных со значительно нарушенной функцией левого желудочка утрата нормальной продолжительности систолы предсердий приводит к значительному падению сердечного выброса. В таких случаях показано проведение предсердной стимуляции или стимуляции венозного (коронарного) синуса. Гемодинамическое действие стимуляции этих двух видов идентичное, однако преимущество стимуляции венозного (коронарного) синуса состоит в том, что при этом достигается более стабильное положение катетера.

Синусовая брадикардия. Мнения о значении брадикардии как фактора, предрасполагающего к развитию фибрилляции желудочков, противоречивы. С одной стороны, известно, что частота желудочковой тахикардии у больных с продолжительной синусовой брадикардией в 2 раза больше, чем у больных с нормальной частотой сердечных сокращений. С другой стороны, синусовую брадикардию у госпитализированных больных рассматривают как показатель благоприятного прогноза. Опыт использования передвижных блоков интенсивной кардиологической помощи свидетельствует о том, что синусовая брадикардия, возникающая в первые часы острого инфаркта миокарда, более определенно связана с появлением в последующем эктопических желудочковых ритмов, чем

синусовая брадикардия, возникающая в более поздние сроки острого инфаркта миокарда. Лечение при синусовой брадикардии следует проводить в тех случаях, когда (на ее фоне) имеется выраженная эктопическая активность желудочков или когда она вызывает нарушения гемодинамики. Устранить синусовую брадикардию можно, слегка приподняв ноги больного или ножной конец кровати. Для ускорения синусового ритма лучше всего использовать атропин, вводя его внутривенно в дозе 0,4 — 0,6 мг. Если после этого сохраняется пульс менее 60 ударов в 1 мин, возможно дополнительное дробное введение атропина по 0,2 мг до тех пор, пока общая доза препарата не составит 2 мг. Стойкая брадикардия (менее 40 в 1 мин), сохраняющаяся, несмотря на введение атропина, может быть устранена с помощью электрической стимуляции. Введения изопроterenола следует избегать.

**Нарушения проводимости.** Нарушения проводимости могут возникнуть на трех различных уровнях проводящей системы сердца: в области предсердно-желудочкового узла, предсердно-желудочкового пучка (Гиса) или в более дистальных отделах проводящей системы (гл. 183). При появлении блокады в области предсердно-желудочкового узла, как правило, возникает замещающий ритм (escape?) предсердно-желудочкового соединения, при этом комплексы *QRS* обычной продолжительности. Если же блокада возникает дистально по отношению к предсердно-желудочковому узлу, замещающий ритм возникает в области желудочков, при этом комплексы *QRS* меняют свою конфигурацию, их продолжительность увеличивается. Нарушения проводимости могут возникнуть во всех трех периферических пучках проводящей системы, распознавание таких нарушений имеет значение для выявления больных с риском развития полной поперечной блокады. В тех случаях, когда возникает блокада любых двух из трех пучков, говорят о наличии двухпучковой блокады. У таких больных часто развивается полная атриовентрикулярная блокада (полный поперечный блок). Таким образом, больные с комбинацией блокады правой ножки пучка Гиса и левым передним или левым задним гемиблоком или больные с вновь возникшей блокадой левой ножки пучка Гиса подвержены особенно высокому риску развития полной (поперечной) блокады.

Смертность больных с полной атриовентрикулярной блокадой, сопутствующей переднему инфаркту миокарда, составляет 80 — 90% и почти в 3 раза превышает смертность больных с полной атриовентрикулярной блокадой, сопутствующей нижнему инфаркту миокарда (30%). Риск смерти в последующем среди больных, выживших в острой стадии инфаркта миокарда, у первых также значительно выше. Различие в смертности объясняют тем фактом, что блокада сердца при нижнем инфаркте миокарда обычно вызвана ишемией предсердно-желудочкового узла. Предсердно-желудочковый узел — небольшая дискретная структура и даже ишемия или некроз небольшой выраженности могут вызвать его дисфункцию. При инфаркте миокарда передней стенки появление блокады сердца связано с нарушением функции всех трех пучков проводящей системы и, следовательно, является только следствием обширного некроза миокарда.

Электрическая стимуляция является эффективным средством учащения сердечного ритма у больных с брадикардией, развившейся как следствие атриовентрикулярной блокады, однако нет уверенности в том, что такое учащение пульса всегда является благоприятным. Например, у больных с инфарктом миокарда передней стенки и полной поперечной блокадой прогноз определяется главным образом размером инфаркта и коррекция дефекта проведения необязательно благоприятно повлияет на исход болезни. Электрическая стимуляция, однако, может оказаться полезной у больных с нижнезадним инфарктом миокарда, у которых полная поперечная блокада сочетается с развитием сердечной недостаточности, гипотонией, выраженной брадикардией или значительной эктопической активностью желудочков. Такие больные с инфарктом миокарда правого желудочка часто плохо реагируют на стимуляцию желудочков вследствие потери предсердного «удара», у них может потребоваться проведение двухжелудочковой последовательной атриовентрикулярной стимуляции.

Некоторые кардиологи считают необходимым профилактическую установку катетера для проведения стимуляции у больных с нарушениями проводимости, известными как предшественники полной (поперечной) блокады. По этому поводу единства суждений нет. Постоянную стимуляцию рекомендуют проводить боль-

ным, у которых имеется постоянная бифасцикулярная блокада и преходящая блокада III степени во время острой фазы инфаркта миокарда. Ретроспективные исследования у небольших групп таких больных показывают, что вероятность внезапной смерти снижается в тех случаях, когда проводится постоянная кардиостимуляция.

**Сердечная недостаточность.** Транзиторные нарушения функции левого желудочка той или иной степени возникают примерно у 50 % больных с инфарктом миокарда. Наиболее частыми клиническими признаками сердечной недостаточности являются хрипы в легких и Бз на в4-ритм галопа. На рентгенограммах часто выявляются признаки застоя в легких. Появление рентгенологических признаков легочного застоя, однако, не совпадает по времени с появлением таких клинических его признаков, как хрипы в легких и одышка. Характерными гемодинамическими признаками сердечной недостаточности служат повышение давления наполнения левого желудочка и давления в легочном стволе. Следует помнить, что эти признаки могут быть следствием ухудшения диастолической функции левого желудочка (диастолическая недостаточность) и/или уменьшения ударного объема с вторичной дилатацией сердца (систолическая недостаточность) (гл. 181). За небольшим исключением, терапия при сердечной недостаточности, сопутствующей острому инфаркту миокарда, не отличается от таковой при других заболеваниях сердца (гл. 182). Основное различие заключается в применении сердечных гликозидов. Благоприятное действие последних при остром инфаркте миокарда неубедительно. Это не удивительно, поскольку функция желудочков миокарда, не захваченных инфарктом, может быть нормальной, в то же время трудно ожидать, что дигиталис может улучшить систолическую и диастолическую функции участков миокарда, захваченных инфарктом или ишемией. С другой стороны, очень хорошим действием при лечении больных с сердечной недостаточностью при инфаркте миокарда обладают диуретики, поскольку они уменьшают застой в легких при наличии систолической и/или диастолической сердечной недостаточности. Внутривенное введение фуросемида способствует снижению давления наполнения левого желудочка и уменьшению ортопноэ и одышки. Фуросемид, однако, следует назначать с осторожностью, поскольку он может вызвать массивный диурез и снизить объем плазмы, сердечный выброс, системное артериальное давление и как следствие этого уменьшить коронарную перфузию. Для уменьшения преднагрузки и симптомов застоя с успехом используют различные лекарственные формы нитратов. Изосорбида динитрат, принимаемый внутрь, или обычная мазь нитроглицерина имеют преимущество перед диуретиками, поскольку они снижают преднагрузку за счет венодилатации, не вызывая уменьшения общего объема плазмы. Кроме того, нитраты могут улучшить функцию левого желудочка за счет своего влияния на ишемию миокарда, поскольку последняя вызывает увеличение давления наполнения левого желудочка. Лечение больных с отеком легких описано в гл. 182. Изучение вазодилататоров, уменьшающих преднагрузку на сердце, показало, что ее снижение приводит к уменьшению работы сердца и вследствие этого может существенно улучшить функцию левого желудочка, снизить давление наполнения левого желудочка, уменьшить выраженность застоя в легких и в результате вызвать увеличение сердечного выброса.

**Мониторирование гемодинамики.** Нарушение функции левого желудочка становится гемодинамически значимым, когда возникает нарушение сократимости 20 — 25 % миокарда левого желудочка. Инфаркт, захватывающий 40 % поверхности левого желудочка и более, обычно приводит к синдрому кардиогенного шока (см. ниже). Давление заклинивания легочных капилляров и диастолическое давление в легочном стволе хорошо коррелируют с диастолическим давлением в левом желудочке, поэтому их часто используют как показатели, отражающие давление наполнения левого желудочка. Установка баллонного плавающего катетера в легочном стволе позволяет врачу постоянно следить за давлением наполнения левого желудочка. Эту методику целесообразно использовать у больных, обнаруживающих клинические признаки гемодинамических нарушений или нестабильности. Катетер, установленный в легочном стволе, позволяет определять также величину сердечного выброса. Если, кроме того, проводится мониторирование внутриартериального давления, становится возможным вычислять периферическое сосудистое сопротивление, которое помогает

контролировать введение сосудосуживающих и сосудорасширяющих препаратов. У некоторых больных с острым инфарктом миокарда обнаруживается значительный подъем давления наполнения левого желудочка ( $> 22$  мм рт. ст.) и нормальный сердечный выброс (в пределах  $2,6 - 3,6$  л/мин на  $1 \text{ м}^2$ ), в то время как у других имеется относительно низкое давление наполнения левого желудочка ( $< 15$  мм рт. ст.) и сниженный сердечный выброс. У больных 1-й группы эффективным было назначение диуретиков, в то время как больные 2-й группы хорошо реагировали на увеличение объема циркулирующей жидкости, что достигалось внутривенным введением коллоидосодержащих растворов.

**Кардиогенный шок** - энергетическая недостаточность. С внедрением эффективных методов коррекции аритмий у больных с острым инфарктом миокарда, доставляемых в клинику, кардиогенный шок стал наиболее частым осложнением, приводящим к смерти. Он возникает примерно у 10 % таких больных и служит причиной смерти примерно 60 % больных с острым инфарктом миокарда. С сожалением приходится отметить, что улучшение качества лечения никак не повлияло на смертность больных с острым инфарктом миокарда, осложнившимся кардиогенным шоком (класс IV по Killip); она продолжает оставаться на уровне 85 - 95 %.

Целесообразно рассматривать кардиогенный шок как форму выраженной левожелудочковой недостаточности. Этот синдром характеризуется выраженной гипотензией со снижением систолического артериального давления до величины менее 80 мм рт. ст. и значительным уменьшением сердечного индекса ( $< 1,8$  л/мин на  $1 \text{ м}^2$ ) на фоне повышения давления наполнения левого желудочка (давления заклинивания легочных капилляров) более 18 мм рт. ст. Наличие только гипотензии не дает основания диагностировать кардиогенный шок, поскольку снижение систолического артериального давления до величины менее 80 мм рт. ст. в течение нескольких дней определяется у многих больных, последующее течение инфаркта миокарда у которых является вполне благоприятным. У таких больных нередко определяется сниженное давление наполнения левого желудочка и гипотензию у них обычно можно установить с помощью внутривенного введения коллоидных растворов. При кардиогенном шоке всегда имеются и другие клинические признаки неадекватного кровообращения. Следующие клинические критерии кардиогенного шока позволяют выделить группу больных, у которых смертность составляет более 85%: 1) систолическое артериальное давление составляет менее 90 мм рт. ст., при этом имелось его снижение от исходного уровня по крайней мере на 30 мм рт. ст.; 2) клинические признаки недостаточности периферического кровообращения, например похолодание конечностей, влажность кожных покровов и цианоз; 3) *dulled sensorium*; 4) олигурия со снижением скорости выделения мочи до 20 мл/ч; 5) отсутствие улучшения после снятия болевого синдрома и применения кислорода. Специфически исключаются больные с гипотензией, вторичной по отношению к сосудисто-вагусным реакциям, гиповолемией, аритмиями, реакциями на лекарственные препараты, сепсисом.

**Патофизиология насосной недостаточности.** Основной причиной кардиогенного шока при остром инфаркте миокарда служит значительное уменьшение массы сокращающегося миокарда. В патогенез кардиогенного шока в конечном счете вовлекаются все органы и системы. Функция сердца нарушается уже при первичном повреждении, это вызывает уменьшение артериального давления и, следовательно, коронарного кровотока вследствие зависимости последнего от перфузионного давления в аорте (рис. 190-2). Уменьшение коронарного перфузионного давления и миокардиального кровотока приводит к еще большему нарушению функции миокарда и может способствовать увеличению размеров инфаркта миокарда. Аритмии и ацидоз, являющиеся результатом неадекватной перфузии, также вносят вклад в этот процесс, закрепляя сложившееся патологическое состояние. Именно эта положительная обратная связь ответственна за высокий уровень смертности, сопровождающей кардиогенный шок.

Артериальное кровяное давление является функцией двух факторов — сердечного выброса и общего периферического сопротивления. Уменьшение любого из них без компенсаторного повышения другого приводит к падению артериального давления. У больных с инфарктом миокарда и шоком сердечный выброс снижен. Однако у многих больных с инфарктом миокарда без кардиогенного шока сердечный выброс снижен в такой же степени, как и у больных с кар-



Рис. 190-2. Схема последовательности событий порочного круга, когда обструкция венечной артерии приводит к кардиогенному шоку и прогрессирующему нарушению кровообращения.

диогенным шоком. Это свидетельствует о том, что при характеристике больных нельзя основываться только на снижении уровня сердечного выброса. Периферическое сосудистое сопротивление, другой важный фактор, определяющий уровень артериального давления, у больных с инфарктом миокарда может быть либо нормальным, либо повышенным. В норме падение сердечного выброса сопровождается компенсаторным увеличением периферического сосудистого сопротивления. Однако у больных с шоком, вызванным острым инфарктом миокарда, адекватного увеличения периферического сосудистого сопротивления может не быть. Необходимо, однако, вернуться к рассмотрению самого сердца как органа, подвергающегося наибольшему физиологическому повреждению при кардиогенном шоке.

Простая схематическая диаграмма, показывающая взаимоотношение работы левого желудочка и давления наполнения, показана на рис. 190-3. Верхняя кривая представляет известное отношение Франка—Стерлинга в здоровом сердце; нижняя кривая показывает зависимость, которую можно ожидать у больного с шоком, развившимся вторично вследствие инфаркта миокарда. Очевидно, что у больных с острым инфарктом миокарда при всех значениях конечно-диастолического давления работа левого желудочка существенно нарушена. В точке В конечно-диастолическое давление повышено, однако в точке Б оно может быть нормальным, несмотря на тот факт, что работа миокарда существенно снижена по сравнению с уровнем, который можно было бы ожидать при данном значении диастолического давления, что видно в точке А.

Лечение при насосной недостаточности. Больному с насосной недостаточностью необходимы при возможности постоянное мониторирование артериального давления и давления наполнения левого желудочка (о котором

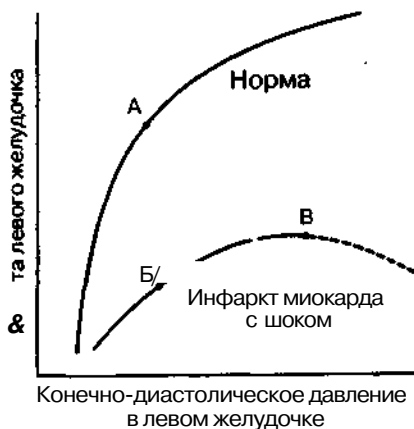


Рис. 190-3. Схематическое представление зависимости Франка—Стерлинга, наблюдаемой у больных с синдромом шока во время инфаркта миокарда.

судят по давлению заклинивания легочных капилляров, регистрируемому с помощью баллонного катетера, установленного в легочном стволе), а также регулярное определение сердечного выброса. Всем больным с кардиогенным шоком следует назначать 100 % кислород для устранения гипоксии. При отеке легких оксигенация обеспечивается посредством эндотрахеальной интубации. Очень важно купировать боль, поскольку в ряде случаев рефлекторная вазодепрессорная активность может быть следствием выраженного болевого синдрома. Наркотики, однако, назначают с большой осторожностью вследствие их способности снижать артериальное давление.

Лечение при кардиогенном шоке направлено на прерывание порочной связи (см. рис. 190-2), вследствие которой нарушение функции миокарда приводит к уменьшению артериального давления, снижению коронарного кровотока и дальнейшему ухудшению функции левого желудочка. Эта цель поддержания коронарной перфузии достигается путем повышения артериального давления с помощью вазопрессоров (см. ниже), применением внутриартериальной баллонной контрпульсации и регулированием объема крови таким образом, чтобы поддерживать оптимальный уровень давления наполнения левого желудочка (примерно 20 мм рт. ст.).

Этого можно достичь либо инфузией кристаллоидов, либо повышением диуреза. У больных со сроками инфаркта миокарда не более 4 ч реперфузия, достигающаяся с помощью тромболитической терапии и/или чрескожной транслюминальной коронароангиопластики, может значительно улучшить функцию левого желудочка.

Гиповолемия. Это легко поддающееся коррекции состояние у некоторых больных с инфарктом миокарда вносит вклад в развитие гипотензии и сосудистого коллапса. Потеря жидкости может быть следствием предшествующего лечения диуретиками, ограничения потребления жидкостей на ранних стадиях заболевания и/или рвоты, связанной с болевым синдромом или применением диуретиков. Кроме того, может наблюдаться состояние относительной гиповолемии, заключающееся в остром уменьшении сократимости левого желудочка и нарушении его функции вследствие инфаркта миокарда; в этих случаях для поддержания сердечного выброса необходимо увеличить сосудистый объем. Вследствие того что этот процесс протекает стремительно, времени для компенсаторного восстановления жидкости обычно не хватает, что приводит к развитию относительной гиповолемии у больных с нормальным объемом жидкости. У больных с острым инфарктом миокарда и гипотензией очень важно вовремя распознать гиповолемию и скорректировать ее, не прибегая к более сильнейшим

вующим средствам, использующимся обычно для лечения по поводу гипотензия. Если давление наполнения левого желудочка сохраняется в пределах нормы, жидкость следует вводить до тех пор, пока не удастся добиться максимального увеличения сердечного выброса. Последнее, как правило, достигается при 3/4-наполнениях давления наполнения левого желудочка, равных примерно 20 мм рт. ст.

Оптимальный уровень давления наполнения левого желудочка имеет давление заклинивания легочного ствола, однако может существенно варьировать у разных больных. Идеальный уровень давления у каждого больного достигается с помощью очень аккуратного введения жидкости под тщательным постоянным контролем за оксигенацией и сердечным выбросом. При достижении плато сердечного выброса (см. рис. 190-3, В) дальнейшее увеличение давления наполнения левого желудочка будет лишь увеличивать признаки застоя и уменьшать общую оксигенацию. Центральное венозное давление отражает скорее давление наполнения правого желудочка, чем левого желудочка. Нет необходимости регистрировать его в данной ситуации, поскольку функция левого желудочка при остром инфаркте миокарда почти всегда нарушается в большей степени, чем функция правого желудочка.

**Вазопрессорные препараты.** Существует множество препаратов для внутривенного введения, которые можно использовать для повышения артериального давления и сердечного выброса у больных с кардиогенным шоком. К сожалению, при их использовании возникает множество проблем; ни один из этих препаратов не способен повлиять на исход заболевания у лиц с установленным кардиогенным шоком. Изопроterenол, синтетический симпатомиметический амин, в настоящее время редко используется для лечения больных с шоком при инфаркте миокарда. Хотя этот препарат увеличивает сократимость миокарда, он одновременно вызывает периферическую вазодилатацию и увеличение частоты сердечных сокращений. В результате его действия увеличивается потребность миокарда в кислороде и уменьшается коронарная перфузия, что может привести к расширению зоны ишемического повреждения. Норадреналин является потенциальным  $\alpha$ -адренергическим препаратом, имеющим мощное сосудосуживающее действие. Он также обладает  $\beta$ -адренергической активностью и поэтому может увеличивать сократимость. Норадреналин эффективно повышает артериальное давление. Однако он вызывает увеличение постнагрузки, кроме того, увеличение сократимости, наблюдающееся при его применении, способствует значительному повышению потребности миокарда в кислороде. Этот препарат целесообразно использовать в критических (безнадежных) ситуациях. Его также можно применять у больных с кардиогенным шоком и сниженным периферическим сопротивлением сосудов. Норадреналин следует назначать в минимально возможных дозах (начинать инфузию со скорости 2 — 4 мкг/мин), необходимых для поддержания артериального давления на уровне 90 мм рт. ст. Если артериальное давление не удается поддерживать на заданном уровне при введении норадреналина, в дозе 15 мкг/мин, вероятность того, что большие дозы препарата дадут эффект, очень мала.

**Допамин (дофамин)** (гл. 66) весьма эффективен у многих больных с недостаточностью сократительной функции сердца. В малых дозах (2—10 мкг/кг в 1 мин) препарат обладает положительным хронотропным и инотропным действием, которое является следствием стимуляции  $\beta$ -рецепторов. В больших дозах проявляется вазоконстрикторное действие препарата, являющееся результатом стимуляции  $\alpha$ -рецепторов. В очень низких дозах ( $\sim$  2 мкг/кг в 1 мин) допамин обладает уникальной способностью расширять сосуды почек и селезенки, при этом оказывать незначительное влияние на потребление кислорода миокардом. Внутривенное введение допамина начинают со скоростью 2 — 5 мкг/кг в 1 мин, увеличивая дозу каждые 2—5 мин, до достижения максимальной дозы в 20 — 50 мкг/кг в 1 мин. При этом систолическое артериальное давление следует поддерживать на уровне 90 мм рт. ст. **Лобутамин** является синтетическим симпатомиметическим амином, обладающим при применении обычных доз (2,5 — 10 мкг/кг в 1 мин) минимальным положительным инотропным и периферическим сосудосуживающим действием. Его не следует использовать в тех случаях, когда желательно длительно использовать сосудосуживающего эффекта. У больных с не столь выраженной степенью гипотензии добутамин может оказаться полезным, особенно тогда, когда нежелательно получать положительное хронотропное действие.



**А м р и н о н** (Amrinone) — препарат с положительным инотропным действием отличным по структуре и действию от катехоламинов. По фармакологической активности он напоминает добутамин, хотя его вазодилатирующее действие выражено в большей степени, чем у последнего. Вначале вводится нагрузочная доза в 0,75 мг/кг. Если после этого достигается желаемый эффект, то затем проводится инфузия препарата со скоростью 10 мг/кг в 1 мин, при необходимости через 30 мин вводят дополнительный болюс в 0,75 мг/кг.

Если причиной недостаточности левого желудочка и выраженной гипотензии служит глобальная ишемия, как это, например, имеет место у больных с критическим стенозом основного ствола левой венечной артерии, то благоприятного эффекта можно достичь с помощью кратковременного введения чистых вазоконстрикторов, а не препаратов, обладающих положительным инотропным действием. В таких случаях улучшения коронарной перфузии можно добиться за счет повышения АД с помощью вазоконстрикторов. В то же время препараты, обладающие положительным инотропным действием, могут лишь увеличить степень ишемического повреждения миокарда, который уже не способен к дальнейшему увеличению выполняемой работы. В таких случаях, когда в качестве вазоконстриктора назначают неосинефрин (Neosynephrine) в дозе 10—100 мкг/мин, лечение должно быть как можно менее продолжительным, его следует рассматривать в качестве предварительной терапии, во время которой проводится подготовка к интраортальной баллонной контрпульсации и/или к неотложному хирургическому вмешательству на венечных артериях.

**Сердечные гликозиды** (гл. 182). Подтверждение о главенствующей роли нарушения функции миокарда в патогенезе кардиогенного шока заставляет предположить, что применение сердечных гликозидов окажется достаточно эффективным методом лечения при этом состоянии. Контролируемые исследования, однако, не смогли продемонстрировать благоприятного действия сердечных гликозидов на ранних стадиях (0 — 48 ч) острого инфаркта миокарда. Улучшение гемодинамики можно было наблюдать лишь в более поздних стадиях, однако и тогда этот эффект был незначительным. Поскольку сердечные гликозиды не способны улучшать функцию некротизированного миокарда, а степень насосной недостаточности, вероятно, прямо связана с общей массой миокарда, подвергшейся инфаркту, применение дигиталиса не приводит к существенному улучшению состояния больных с острым инфарктом миокарда. Тем не менее назначение дигиталиса может быть оправдано у больных с признаками левожелудочковой недостаточности. Было продемонстрировано, что при достаточно тщательном подборе дозы сердечных гликозидов риск появления аритмий и разрыва миокарда у больных с острым инфарктом миокарда, получающих сердечные гликозиды, не выше, чем в контрольной группе. Поэтому назначение дигиталиса относительно безопасно.

**А ор т а л ь н а я к о н т р п у л ь с а ц и я.** Основным проявлением шока при остром инфаркте миокарда является нарушение функции миокарда. Поэтому для поддержания насосной функции сердца во время кардиогенного шока были разработаны соответствующие приспособления. Наибольший опыт использования в клинике накоплен при применении внутриаортальной баллонной системы для повышения диастолического АД. Баллон, имеющий форму колбаски, с катетером на конце проводят в аорту через бедренную артерию. Баллон надувают в стадии ранней диастолы, усиливая таким образом коронарный кровоток и периферическую перфузию. Баллон спадается в фазу ранней систолы, уменьшая таким образом постнагрузку, против которой совершает работу левый желудочек. У значительной части больных при проведении этой процедуры наблюдается улучшение гемодинамики, однако долговременный прогноз все же остается неблагоприятным. Систему для проведения баллонной контрпульсации лучше всего сохранять для тех больных, состояние которых требует хирургического вмешательства (при сохраняющейся ишемии, разрыве межжелудочковой перегородки, митральной регургитации), а также для больных, у которых успешное хирургическое лечение с большей вероятностью приведет к устранению кардиогенного шока.

К сожалению, есть основания полагать, что результаты лечения при шоке, развившемся вторично вследствие инфаркта миокарда, несмотря на постепенное их улучшение благодаря особому вниманию к деталям терапии, описанным выше, в целом все же будут оставаться достаточно неблагоприятными потому, что у

большинства больных с этим синдромом следствием диффузного коронарного атеросклероза является поражение значительной части миокарда. Несмотря на отдельные случаи значительного улучшения состояния больных, достигнутого в результате только экстренной хирургической реваскуляризации или экстренной реваскуляризации в комбинации с инфарктэктомией, результаты такого подхода оказались в целом разочаровывающими. Можно надеется, что своевременно начатая тромболитическая терапия сможет уменьшить объем подвергающегося некрозу миокарда и тем самым уменьшить вероятность развития кардиогенного шока.

**Другие осложнения.** Митральная регургитация. Систолический шум митральной регургитации в области верхушки в первые пять дней после начала острого инфаркта миокарда выслушивается более чем у 25 % больных, однако гемодинамически значительная митральная регургитация имеется лишь у незначительной части. У большинства больных систолический шум регистрируется лишь в острой стадии инфаркта миокарда и исчезает впоследствии. Чаще всего митральную регургитацию после инфаркта миокарда вызывает дисфункция сосочковых мышц левого желудочка вследствие их инфаркта или ишемии.

Митральная регургитация может также быть результатом изменения размеров или формы левого желудочка вследствие нарушения его сократимости или образования аневризмы. Может наблюдаться также разрыв сосочковых мышц, причем задняя сосочковая мышца подвергается разрыву вдвое чаще, чем передняя. При возникновении митральной регургитации на фоне острого инфаркта миокарда функция левого желудочка может ухудшаться очень значительно. Митральную регургитацию следует дифференцировать от перфорации межжелудочковой перегородки (см. ниже), причем это удобнее всего делать непосредственно у постели больного с помощью плавающего баллонного катетера. У больных с гемодинамически значимой митральной регургитацией при регистрации давления заклинивания легочных капилляров могут выявляться большие V-волны, при этом отсутствует так называемое кислородное повышение при перемещении катетера из правого предсердия в правый желудочек. Хирургическая замена митрального клапана может привести к значительному улучшению состояния больных, у которых острая сердечная недостаточность является в первую очередь следствием выраженной митральной регургитации в результате разрыва сосочковых мышц или их дисфункции, а функция миокарда относительно сохранена.

- При снижении систолического давления в аорте у больного с митральной регургитацией значительная часть ударного объема левого желудочка выбрасывается антеградно, что приводит к уменьшению фракции регургитации. Поэтому как внутриаортальная баллонная контрпульсация, механически снижающая систолическое давление в аорте, так и инфузия натрия нитропруссиды в дозе 0,5 — 8,0 мкг/кг в 1 мин, снижающая периферическое сосудистое сопротивление, могут использоваться в качестве начальной терапии больных с выраженной митральной регургитацией, сопровождающей острый инфаркт миокарда. В идеальном случае радикальное хирургическое вмешательство должно быть отложено на 4 — 6 нед после инфаркта миокарда. Однако, если состояние гемодинамики и/или клиническое состояние больного не улучшаются и не стабилизируются, хирургическое вмешательство нельзя откладывать даже в острой стадии инфаркта миокарда.

**Разрыв сердца.** Разрыв сердца является серьезнейшим осложнением инфаркта миокарда, возникающим, как правило, во время 1-й недели с момента проявления заболевания. Частота этого осложнения увеличивается с возрастом больных. Разрыв миокарда чаще происходит при первом инфаркте миокарда у женщин, а также у больных с сопутствующей артериальной гипертензией. Клинические проявления разрыва сердца заключаются во внезапном исчезновении пульса и АД, потере сознания, при этом на ЭКГ продолжает регистрироваться синусовый ритм (фактическая электромеханическая диссоциация). Миокард продолжает сокращаться, однако изгнания крови из сердца не происходит вследствие того, что кровь попадает в перикард. Развивается тампонада сердца (гл. 194), при этом прямой массаж сердца неэффективен. Разрыв сердца почти всегда заканчивается смертью больного. Известно лишь несколько случаев, когда

это состояние было своевременно диагностировано и больные успешно вылечены с помощью перикардиоцентеза и экстренного хирургического вмешательства.

**Разрыв перегородки.** Патогенез перфорации межжелудочковой перегородки аналогичен таковому при разрыве миокарда, однако возможности терапии при этом состоянии более обширные. Разрыв межжелудочковой перегородки обычно проявляется выраженной сердечной недостаточностью, сочетающейся с внезапно появляющимся пансистолическим шумом, часто сопровождающимся парастернальным дрожанием. Это состояние часто невозможно отличить от состояния, наблюдающегося при разрыве сосочковых мышц и возникающей вследствие этого митральной регургитации. Наличие высокой волны *V* при регистрации давления заклинивания легочных капилляров, наблюдающееся при обоих состояниях, еще более осложняет дифференциальную диагностику. Диагноз разрыва межжелудочковой перегородки может быть установлен с помощью демонстрации шунта «слева направо» (т. е. при наличии кислородного повышения на уровне правого желудочка) при ограниченной катетеризации сердца, выполненной у постели больного с помощью плавающего баллонного катетера. Больные с разрывом межжелудочковой перегородки требуют срочного хирургического лечения. Хотя последнее и сопряжено с высоким риском летального исхода, его обычно применяют для лечения больных, состояние которых не удалось быстро стабилизировать. Длительный период нарушенной гемодинамики может привести к повреждению органов и ряду осложнений, которых можно избежать с помощью безотлагательного вмешательства, включающего введение нитропруссиды натрия и интрааортальную баллонную контрпульсацию. Если состояние больного стабилизировалось, хирургическое вмешательство может быть отложено на 4 — 8 нед для того, чтобы дать возможность образоваться рубцовой ткани по краям\* дефекта, что облегчает хирургическую коррекцию. Тем не менее смертность при перфорации межжелудочковой перегородки напрямую связана с общей площадью повреждения миокарда, а не со сроками хирургического вмешательства.

Физиологические особенности острой митральной регургитации и острой перфорации межжелудочковой перегородки сходны в плане того, что уровень систолического давления в аорте отчасти определяет объем регургитации. Принципиальное различие между этими состояниями заключается в том, что изгнание регургитирующего объема крови происходит в разные камеры. При перфорации межжелудочковой перегородки часть ударного объема левого желудочка выбрасывается в правый желудочек. Поэтому, как и при митральной регургитации, снижение систолического давления в аорте с помощью механических (интрааортальная баллонная контрпульсация) и/или фармакологических (введение нитроглицерина или нитропруссиды натрия)! средств может уменьшить степень нарушения гемодинамики, вызванной перфорацией.

**Аневризма желудочка.** Термин «аневризма желудочка» обычно употребляется для обозначения дискинезии или парадоксального движения локально расширенной стенки миокарда. Степень укорочения нормально функционирующих волокон миокарда при развитии аневризмы должна увеличиваться для поддержания ударного выброса и минутного объема. Если этого не происходит, общая функция левого желудочка нарушается. Аневризмы состоят из рубцовой ткани, поэтому их существование не предрасполагает к разрыву сердца и не свидетельствует о повышенном риске разрыва сердца.

Осложнения аневризмы левого желудочка обычно не возникают в течение первых недель или месяцев после инфаркта миокарда. Эти осложнения включают застойную сердечную недостаточность, артериальную эмболию, желудочковые аритмии. Чаще всего встречаются и легче всего распознаются аневризмы верхушки левого желудочка. Наиболее достоверным физикальным признаком аневризмы является двойной, диффузный или смещенный верхушечный толчок. На стандартной рентгенограмме часто выставляют выступающее искривление левой границы сердца, однако рентгенограмма может быть и не изменена, особенно при аневризме задней стенки левого желудочка. На ЭКГ в покое у 25 % больных с аневризмой верхушки или передней стенки выявляется подъем сегмента *ST* в прекардиальных отведениях. Аневризмы левого желудочка хорошо выявляются с помощью секторальной эхокардиографии. Последняя позволяет обнаружить также пристеночный тромб в стенке аневризмы, захватывающий

переднюю стенку левого желудочка или его верхушку. Аневризмы левого желудочка могут быть причиной продолжительной желудочковой тахикардии. Подобным больным требуется лечение антиаритмическими препаратами или резекция эндокарда (гл. 184).

**Инфаркт правого желудочка.** Примерно у  $1/3$  больных с нижнезадними инфарктами миокарда обнаруживается некроз правого желудочка (хотя бы незначительный). Иногда у больных с нижнезадним инфарктом миокарда левого желудочка выявляют обширный инфаркт миокарда правого желудочка. У таких больных обычно имеются признаки выраженной правожелудочковой недостаточности (набухание яремных вен, гепатомегалия) с гипотензией или без нее. У большинства больных с инфарктом миокарда правого желудочка наблюдают подъем сегмента *ST* в правых грудных отведениях, особенно в отведении *V4R*. Радионуклидная вентрикулография и секторальная эхокардиограмма с достаточной степенью чувствительности выявляют поражение правого желудочка, связанного с его инфарктом. При катетеризации правых отделов сердца чаще выявляют гемодинамические признаки, напоминающие тампонаду сердца или констриктивный перикардит (гл. 194). Меры, направленные на увеличение объема циркулирующей крови, часто приносят успех при лечении больных с низким сердечным выбросом и гипотензией, связанными с обширным инфарктом миокарда правого желудочка.

**Тромбоэмболия.** Клинически значимая тромбоэмболия осложняет инфаркты миокарда примерно у 10 % больных, однако эмболические повреждения при некрозии находят у 45 % больных, что свидетельствует о том, что тромбоэмболия часто протекает бессимптомно. Считается, что тромбоэмболия вносит существенный вклад в механизм смерти у 25 % больных с инфарктом миокарда, погибающих во время пребывания в клинике. Источником артериальных эмболов обычно являются пристеночные тромбы в левом желудочке<sup>\*</sup> большинство венозных эмболов происходит из вен нижних конечностей. Тромбоэмболия чаще возникает у больных с обширным инфарктом миокарда, осложненным сердечной недостаточностью. У больных с эхокардиографическими признаками тромбоза в левом желудочке тромбоэмболия возникает очень часто; вместе с тем у больных с отсутствием таких признаков тромбоза — редкое осложнение. Частота тромбоэмболии, по-видимому, может быть снижена применением антикоагулянтов, хотя это не подтверждено хорошо контролируруемыми исследованиями.

**Перикардиты** (см. также гл. 194). Шум трения перикарда и перикардальная боль часто встречаются у больных с острым инфарктом миокарда. При этом осложнении больные поддаются лечению аспирином (650 мг 3 раза в день). Важно диагностировать, что боль в грудной клетке связана именно с перикардитом, поскольку ошибки в интерпретации такой боли могут привести к неправильному суждению о наличии повторной ишемии миокарда и/или распространении инфаркта миокарда и неадекватному назначению антикоагулянтов, нитратов,  $\beta$ -адреноблокаторов, наркотиков. Четкой связи и зависимости между применением антикоагулянтов и развитием тампонады сердца или перикардита не выявлено. Тем не менее вероятность того, что введение антикоагулянтов при остром перикардите может вызвать тампонаду сердца, достаточно высока. Поэтому антикоагулянты считаются противопоказанными больным с перикардитом, проявляющимся либо наличием постоянной боли, либо шумом трения перикарда, если только не существует особых причин к их назначению.

**Постинфарктный синдром Дресслера** (см. также гл. 194). Развитие этого синдрома, характеризующегося лихорадкой и плевроперикардальной болью в грудной клетке, связывают с наличием аутоиммунного перикардита, плеврита и/или пневмонита. Признаки его появляются в течение от нескольких дней до 6 нед после начала острого инфаркта миокарда. Возникновение синдрома Дресслера может быть этиологически связано с ранним применением антикоагулянтов. Частота его развития существенно снижается в последние десятилетия благодаря значительно более редкому назначению антикоагулянтов при остром инфаркте миокарда. Больные хорошо реагируют на лечение салицилатами. В редких случаях может потребоваться назначение кортикостероидов для снятия значительно выраженного, рефрактерного к лечению, болевого синдрома. В случае назначения антикоагулянтов выпот, появляющийся в полости перикарда при синдроме Дресслера, может принимать геморагический характер.

## Список литературы

- Alpert J. S. Francis G. S.:* *Manuel of Coronary Care*, 3d ed. Boston, Little, Brown, 1984, *Braunwald E.:* Acute myocardial infarction: Pathological and clinical manifestations, in *Heart Disease*, 2d ed, E Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p 1262.
- Califf R. M., Wagner G. S. (eds):* *Acute Coronary Care: Principles and Practice*. Boston, Martinus Nijhoff, 1985.
- Chadda K. et al:* Effect of propranolol after acute myocardial infarction in patients with congestive heart failure. *Circulation* 73:503, 1986.
- Cohn P. F.:* The role of noninvasive cardiac testing after an uncomplicated myocardial infarction. *N Engl J Med* 390:90, 1983.
- Davies M. J., Thomas A. C.:* Plaque fissuring — The cause of acute myocardial infarction, sudden ischaemic death, and crescendo angina. *Br Heart J* 53:363, 1985.
- DeBusk R. F. et al:* Stepwise risk stratification soon after acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 52:1161, 1983.
- Friedman L. M et al:* Effect of propranolol in patients with myocardial infarction and ventricular arrhythmia. *J Am Coll Cardiol* 7:1, 1986.
- Frishman W. H et al:* Beta-adrenergic blockade for survivors of acute myocardial infarction. *N Engl J Med* 310:830, 1984.
- Gold H. K et al:* Acute coronary reocclusion after thrombolysis with recombinant human tissue-type plasminogen activator: Prevention by a maintenance infusion. *Circulation* 73:347, 1986.
- Hjalmarson A (ed):* Miami: Metoprolol in acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 56: IQ, 1985.
- Keefe DL et al:* Prophylactic tocainide of lidocaine in acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 57:527, 1986.
- Kzoue R. J et al* and the Multicenter Postinfarction Research Group: Low-level exercise testing after myocardial infarction: Usefulness in enhancing clinical risk stratification. *Circulation* 71:80, 1985.
- Laffel G. L., Braunwald E.:* Thrombolytic therapy: A new strategy for the treatment of acute myocardial infarction. *N Engl J Med* 311:710, 770, 1984.
- Papapretro S. E et al:* Percutaneous transluminal coronary angioplasty after intracoronary streptokinase in evolving myocardial infarction. *Am J Cardiol* 55:48, 1985.
- Sobel B. E., Braunwald E.:* Management of acute myocardial infarction, in *Heart Disease*, 2d ed, E Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 1301.
- The TIMI Study Group: The thrombolysis in myocardial infarction (TIMI) trial: Phase I findings. *N Engl J Med* 312:932, 1985.

## ГЛАВА 191

### ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

#### *Альфред П. Фишман (Alfred P. Fishman)*

Под легочным сердцем понимают увеличение правого желудочка вследствие нарушения функции легких. Однако нарушение функции легких далеко не всегда возникает вследствие заболевания собственно легких: в некоторых случаях причиной этого служат деформация грудной клетки или угнетение проведения дыхательного импульса из дыхательного центра (табл. 191-1). В тех случаях, когда причина легочного сердца кроется в поражении собственно легких, патологический процесс может быть диффузным, билатеральным и экстенсивным, захватывающим в большинстве случаев как дыхательные пути, так и паренхиму. Как правило, увеличение правого желудочка является следствием его гипертрофии и дилатации; при хроническом легочном сердце имеется склонность к большей выраженности гипертрофии, чем при остром легочном сердце.

Развитию легочного сердца всегда предшествует легочная артериальная гипертензия. На практике термин «легочное сердце» употребляют как синоним

переднюю стенку левого желудочка или его верхушку. Аневризмы левого желудочка могут быть причиной продолжительной желудочковой тахикардии. Подобным больным требуется лечение антиаритмическими препаратами или резекция эндокарда (гл. 184).

**Инфаркт правого желудочка.** Примерно у  $1/3$  больных с нижнезадними инфарктами миокарда обнаруживается некроз правого желудочка (хотя бы незначительный). Иногда у больных с нижнезадним инфарктом миокарда левого желудочка выявляют обширный инфаркт миокарда правого желудочка. У таких больных обычно имеются признаки выраженной правожелудочковой недостаточности (набухание яремных вен, гепатомегалия) с гипотензией или без нее. У большинства больных с инфарктом миокарда правого желудочка наблюдают подъем сегмента *ST* в правых грудных отведениях, особенно в отведении *V4R*. Радионуклидная вентрикулография и секторальная эхокардиограмма с достаточной степенью чувствительности выявляют поражение правого желудочка, связанного с его инфарктом. При катетеризации правых отделов сердца чаще выявляют гемодинамические признаки, напоминающие тампонаду сердца или констриктивный перикардит (гл. 194). Меры, направленные на увеличение объема циркулирующей крови, часто приносят успех при лечении больных с низким сердечным выбросом и гипотензией, связанными с обширным инфарктом миокарда правого желудочка.

**Тромбоэмболия.** Клинически значимая тромбоэмболия осложняет инфаркты миокарда примерно у 10 % больных, однако эмболические повреждения при некропсии находят у 45 % больных, что свидетельствует о том, что тромбоэмболия часто протекает бессимптомно. Считается, что тромбоэмболия вносит существенный вклад в механизм смерти у 25 % больных с инфарктом миокарда, погибающих во время пребывания в клинике. Источником артериальных эмболов обычно являются пристеночные тромбы в левом желудочке, большинство венозных эмболов происходит из вен нижних конечностей. Тромбоэмболия чаще возникает у больных с обширным инфарктом миокарда, осложненным сердечной недостаточностью. У больных с эхокардиографическими признаками тромбоза в левом желудочке тромбоэмболия возникает очень часто; вместе с тем у больных с отсутствием таких признаков тромбоэмболия — редкое осложнение. Частота тромбоэмболии, по-видимому, может быть снижена применением антикоагулянтов, хотя это не подтверждено хорошо контролируемыми исследованиями.

**Перикардиты** (см. также гл. 194). Шум трения перикарда и перикардиальная боль часто встречаются у больных с острым инфарктом миокарда. При этом осложнении больные поддаются лечению аспирином (650 мг 3 раза в день). Важно диагностировать, что боль в грудной клетке связана именно с перикардитом, поскольку ошибки в интерпретации такой боли могут привести к неправильному суждению о наличии повторной ишемии миокарда и/или распространении инфаркта миокарда и неадекватному назначению антикоагулянтов, нитратов,  $\beta$ -адреноблокаторов, наркотиков. Четкой связи и зависимости между применением антикоагулянтов и развитием тампонады сердца или перикардита не выявлено. Тем не менее вероятность того, что введение антикоагулянтов при остром перикардите может вызвать тампонаду сердца, достаточно высока. Поэтому антикоагулянты считаются противопоказанными больным с перикардитом, проявляющимся либо наличием постоянной боли, либо шумом трения перикарда, если только не существует особых причин к их назначению.

**Постинфарктный синдром Дресслера** (см. также гл. 194). Развитие этого синдрома, характеризующегося лихорадкой и плевроперикардиальной болью в грудной клетке, связывают с наличием аутоиммунного перикардита, плеврита и/или иневмонита. Признаки его появляются в течение от нескольких дней до 6 нед после начала острого инфаркта миокарда. Возникновение синдрома Дресслера может быть этиологически связано с ранним применением антикоагулянтов. Частота его развития существенно снижается в последние десятилетия благодаря значительно более редкому назначению антикоагулянтов при остром инфаркте миокарда. Больные хорошо реагируют на лечение салицилатами. В редких случаях может потребоваться назначение кортикостероидов для снятия значительно выраженного, рефрактерного к лечению, болевого синдрома. В случае назначения антикоагулянтов выпот, появляющийся в полости перикарда при синдроме Дресслера, может принимать геморрагический характер.

## Список литературы

- Alpert J. S, Francis G. S: *Manuel of Coronary Care*, 3d ed. Boston, Little, Brown, 1984, Braunwald E: Acute myocardial infarction: Pathological and clinical manifestations, in *Heart Disease*, 2d ed, E Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p 1262.
- Califf R. M, Wagner G. S. (eds): *Acute Coronary Care: Principles and Practice*. Boston, Martinus Nijhoff, 1985.
- Chadda AC et al: Effect of propranolol after acute myocardial infarction in patients with congestive heart failure. *Circulation* 73:503, 1986.
- Cohn P. F.: The role of noninvasive cardiac testing after an uncomplicated myocardial infarction. *N Engl J Med* 390:90, 1983.
- Davies M. J, Thomas A. C: Plaque fissuring — The cause of acute myocardial infarction, sudden ischaemic death, and crescendo angina. *Br Heart J* 53:363, 1985.
- DeBusk R. F. et al: Stepwise risk stratification soon after acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 52:1161, 1983.
- Friedman L. M et al: Effect of propranolol in patients with myocardial infarction and ventricular arrhythmia. *J Am Coll Cardiol* 7:1, 1986.
- Frishman W. H et al: Beta-adrenergic blockade for survivors of acute myocardial infarction. *N Engl J Med* 310:830, 1984.
- Gold H. K et al: Acute coronary reocclusion after thrombolysis with recombinant human tissue-type plasminogen activator: Prevention by a maintenance infusion. *Circulation* 73:347, 1986.
- Hjalmarson A (ed): Miami: Metoprolol in acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 56:1G, 1985.
- Keefe DL et al: Prophylactic tocainide of lidocaine in acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 57:527, 1986.
- Krone R. J et al and the Multicenter Postinfarction Research Group: Low-level exercise testing after myocardial infarction: Usefulness in enhancing clinical risk stratification. *Circulation* 71:80, 1985.
- Laffel G. L, Braunwald E: Thrombolytic therapy: A new strategy for the treatment of acute myocardial infarction. *N Engl J Med* 311:710, 770, 1984.
- Papapretro S. E et al: Percutaneous transluminal coronary angioplasty after intracoronary streptokinase in evolving myocardial infarction. *Am J Cardiol* 55:48, 1985.
- Sobel B. E, Braunwald E: Management of acute myocardial infarction, in *Heart Disease*, 2d ed, E Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 1301.
- The TIMI Study Group: The thrombolysis in myocardial infarction (TIMI) trial: Phase I findings. *N Engl J Med* 312:932, 1985.

## ГЛАВА 191

### ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

#### *Альфред П. Фишман (Alfred P. Fishman)*

Под легочным сердцем понимают увеличение правого желудочка вследствие нарушения функции легких. Однако нарушение функции легких далеко не всегда возникает вследствие заболевания собственно легких: в некоторых случаях причиной этого служат деформация грудной клетки или угнетение проведения дыхательного импульса из дыхательного центра (табл. 191-1). В тех случаях, когда причина легочного сердца кроется в поражении собственно легких, патологический процесс может быть диффузным, билатеральным и экстенсивным, захватывающим в большинстве случаев как дыхательные пути, так и паренхиму. Как правило, увеличение правого желудочка является следствием его гипертрофии и дилатации; при хроническом легочном сердце имеется склонность к большей выраженности гипертрофии, чем при остром легочном сердце.

Развитию легочного сердца всегда предшествует легочная артериальная гипертензия. На практике термин «легочное сердце» употребляются как синоним

1. Заболевания собственно легких и внутрилегочных воздушных путей
  - а) хронические обструктивные заболевания легких
  - б) диффузные интерстициальные заболевания легких
  - в) заболевания легочных сосудов
2. Обструкция верхних воздушных путей
  - а) стеноз трахеи
  - б) синдром обструктивного ночного апноэ
  - в) врожденные анатомические аномалии ротоглотки
3. Нарушения дыхательных движений
  - а) кифосколиоз
  - б) нейромышечная недостаточность
  - в) выраженное ожирение (пиквикский синдром)
4. Неадекватные вентиляционные импульсы из дыхательных центров
  - а) первичная или идиопатическая, альвеолярная гиповентиляция ("Ondine's curse")
  - б) хроническая горная слабость
  - в) синдром ночного апноэ центрального происхождения

<sup>1</sup> Термин «дыхательные нарушения» включает не только заболевания легких, легочных путей и нарушения дыхательных движений, но и нарушения в центрах, контролирующих дыхание, а также в поддерживающих структурах ротоглотки. Фактически, респираторные нарушения относятся к патологии любой части или частей всей респираторной системы и структур, соприкасающихся с ней.

заболевания сердца, связанного с легочной гипертензией, даже тогда, когда причиной перегрузки правого желудочка наряду с этим служат гипоксемия и полицитемия. Однако, прежде чем ставить диагноз легочного сердца, следует исключить первичные заболевания левого сердца и врожденную патологию сердца. Необходимо отметить, что термин «легочное сердце» вовсе не обязательно подразумевает наличие сердечной недостаточности. Понятно, однако, что, если легочная гипертензия, приведшая к увеличению правого желудочка, не устранена, легочное сердце обязательно приведет к развитию недостаточности правого желудочка.

Гипертрофию и/или дилатацию правого желудочка обычно значительно труднее распознать и оценить количественно как клинически, так и при аутопсии, чем гипертрофию и дилатацию левого желудочка. Более того, при увеличении правого желудочка во время аутопсии важно понимать механизмы, которые при жизни создавали повышенную гемодинамическую нагрузку на сердце.

Определения и ограничения, отмеченные выше, имеют ряд практических аспектов. Подчеркивая критическую роль некоторых нарушений дыхательной системы в патогенезе легочного сердца, они определяют прогноз и лечение при легочном сердце как зависящие в большей степени от устранения нарушений в легких, чем от улучшения функционирования правого желудочка. Более того, устанавливая увеличение правого желудочка как основу легочного сердца, они подчеркивают, что легочная гипертензия предшествует легочному сердцу, а недостаточность правого желудочка является следствием обоих этих состояний.

**Типы легочного сердца.** По традиции, термин «острое» легочное сердце относят к дилатации правого сердца, последовавшей за острой эмболизацией легких. Определение «хроническое» легочное сердце менее специфично. Обычно для отнесения процесса к хроническому оценивают тип и продолжительность нарушений, приведших к увеличению сердца (см. табл. 191-1). Как долго и в какой степени сердце остается увеличенным, будет зависеть от колебаний нагрузки на него, в первую очередь от колебаний давления в легочном стволе, но также и от колебаний сердечного выброса, полицитемии, частоты пульса, уровня артериальной гипоксемии.

**Частота встречаемости.** Существует мало достоверных данных о распростра-



ценности хронического легочного сердца. У лиц в возрасте старше 50 лет легочное сердце является наиболее частой патологией сердца после коронарной болезни и артериальной гипертензии. В большинстве случаев легочное сердце — следствие обструктивных заболеваний легочных путей и легочной гипертензии. В тех регионах, где широко распространено табакокурение и высока степень загрязнения воздуха, выше частота хронических бронхитов и эмфиземы (гл. 208), легочное сердце может составлять до 25 % от всех заболеваний сердца. Мужчины болеют чаще, чем женщины, в основном вследствие более тесного контакта с дыхательными ядами, включая курение. Хроническое легочное сердце часто является следствием муковисцидоза, однако редко развивается как осложнение аллергической астмы. Вследствие того, что большинство диффузных заболеваний легких захватывают относительно небольшие площади легочной ткани либо не оказывают непосредственного влияния на альвеолярно-капиллярный газообмен, они не способны привести к развитию легочного сердца. Даже у больных с выраженным силикозом, диффузным легочным фиброзом, эмфиземой, лиц, длительно страдающих одышкой, часто не наблюдается развития легочной гипертензии и кардиомегалии.

### *Патогенез*

Развитию легочного сердца обязательно предшествует легочная гипертензия. Хотя высокий сердечный выброс, тахикардия, увеличенный объем крови могут вносить вклад в развитие легочной гипертензии, основную роль в патогенезе последней играет перегрузка правого желудочка вследствие увеличенного сопротивления легочному кровотоку на уровне мелких мышечных артерий и артериол. Увеличение сосудистого сопротивления может быть следствием анатомических причин или вазомоторных нарушений; чаще всего имеет место сочетание этих факторов (табл. 191-2). В отличие от ситуации, наблюдающейся при недостаточности левого желудочка, при легочной гипертензии сердечный выброс обычно в пределах нормы и повышен, периферический пульс напряженный, конечности теплые; все это имеет место на фоне явных признаков системного венозного застоя. Периферические отеки, осложняющие легочное сердце, обычно считают следствием сердечной недостаточности, однако это объяснение нельзя считать удовлетворительным, поскольку давление в легочном стволе редко превышает 65—80 кПа, за исключением тех случаев, когда наблюдается резкое ухудшение состояния при выраженной гипоксии и ацидозе.

Выше отмечалось, что увеличение работы правого желудочка, вызванное легочной гипертензией, может привести к развитию его недостаточности. Однако даже у больных со сниженным в результате легочной гипертензии ударным объемом правого желудочка его миокард способен нормально функционировать при устранении перегрузки.

**Анатомическое увеличение сопротивления легочных сосудов.** В норме в состоянии покоя легочный круг кровообращения способен поддерживать примерно такой же уровень кровотока, как и в системном круге кровообращения, при этом давление в нем составляет около  $1/3$  от среднего АД. Во время умеренной физической нагрузки увеличение общего кровотока в 3 раза вызывает лишь небольшое повышение давления в легочном стволе. Даже после пневмонэктомии сохранившаяся сосудистая сеть выдерживает достаточное увеличение легочного кровотока, реагируя на него лишь небольшим повышением давления в легочном стволе до тех пор, пока в легких отсутствуют фиброз, эмфизема или изменения сосудов. Аналогично ампутация большей части легочного капиллярного русла при эмфиземе обычно не вызывает легочную гипертензию.

Однако, когда сосудистый резерв легких истощается вследствие прогрессирующего уменьшения площади и растяжимости легочной сосудистой сети, даже небольшое увеличение легочного кровотока, связанное с повседневной жизненной активностью, может привести к появлению значительной легочной гипертензии. Необходимым условием этого является существенное уменьшение площади поперечного сечения легочных резистивных сосудов. Уменьшение площади легочного сосудистого русла — это следствие обширного сужения и обструкции мелких легочных артерий и артериол и сопровождающего этот процесс умень-

Таблица 191-2. Патогенетические механизмы при хронической легочной гипертензии и легочном сердце

Патогенетический механизм	Посредники	Примеры
<p><b>Первичные механизмы</b></p> <p>Анатомическое увеличение легочного сосудистого сопротивления</p> <p>Вазомоторное увеличение легочного сосудистого сопротивления</p> <p>Комбинированная анатомическая рестрикция и вазомоторная рестрикция</p>	<p>Облитерация, обструкция, уменьшение и уплотнение легочного сосудистого дерева</p> <p>Легочная вазоконстрикция вследствие гипоксии и ацидоза</p> <p>Комбинация вышеназванных факторов</p>	<p>Сосудистые заболевания: первичная легочная гипертензия, повторные легочные эмболии</p> <p>Внесосудистые заболевания: диффузная интерстициальная болезнь, фиброзирующий альвеолит, пневмокониоз</p> <p>Общая альвеолярная гиповентиляция при нормальных легких:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Нарушения экскурсии грудной клетки: нервно-мышечные заболевания, сильное ожирение, кифоскол и оз</li> <li>2. Уменьшение вентиляционного движения: первичная альвеолярная гиповентиляция; сон; гиперкапния</li> </ol> <p>Общая альвеолярная гиповентиляция с измененными легкими: хронические обструктивные заболевания легких: "blue bloater" муковисцидоз</p>
<p><b>Вторичные механизмы</b></p> <p>Увеличение сердечного выброса</p> <p>Повышение вязкости крови</p> <p>Тахикардия</p>	<p>Увеличение скорости метаболизма, острая гипоксии</p> <p>Вторичная полицитемия</p> <p>Усиление гипоксии</p>	<p>Активность в течение дня, острая респираторная инфекция</p> <p>Хроническая гипоксия</p> <p>Сердечная недостаточность</p>

шения растяжимости не только самих сосудов, но и окружающей их сосудистой ткани.

**Вазомоторное увеличение легочного сосудистого сопротивления (гипоксия и ацидоз).** Самым сильным стимулом для возникновения легочной вазоконстрикции служит альвеолярная гипоксия, которая напрямую влияет на прилежащие мелкие легочные артерии и артериолы; системная артериальная гипоксия косвенно поддерживает действие альвеолярной гипоксии посредством симпатической иннервации в легочном круге кровообращения. Эксперименты на собаках показали, что выраженный ацидоз ( $pH < 7,2$ ) также вызывает легочную вазоконстрикцию. У человека ацидоз действует синергично с гипоксией, в то время как алкалоз уменьшает прессорную реакцию на гипоксию. Биологический базис такого взаимодействия остается непонятным. При хронической гипоксии действие этих стимулов, вызывающих легочную гипертензию, часто усиливается повышенной вязкостью крови, вызванной вторичной полицитемией.

Гиперкапния. В отличие от действия гипоксии и ацидоза действие СО<sub>2</sub> на легочный кровоток опосредуется через обусловленный им ацидоз, а не является следствием прямого действия на легочные сосуды! Однако вследствие того, что сердечная недостаточность при легочном сердце часто сочетается с дыхательной недостаточностью, а лечение легочной недостаточности обычно определяет исход сердечной недостаточности, экстракардиальное действие гиперкапнии заслуживает отдельного рассмотрения.

Гиперкапния оказывает влияние в основном на центральную нервную систему, вызывая церебральную вазодилатацию, увеличивая давление цереброспинальной жидкости и неврологические расстройства от слабости, раздражительности, усталости и помрачения сознания до гиперсом, спутанности сознания и комы. Эти нарушения чаще всего наблюдаются, когда гиперкапния возникает внезапно и является достаточно выраженной или при внезапном усилении хронической гиперкапнии. Напротив, при хронической гиперкапнии и полной компенсации дыхательного ацидоза, нарушений со стороны центральной нервной системы у больных практически нет. В тех случаях, когда выраженная гипоксемия и гиперкапния существуют одновременно, их неврологические проявления различить невозможно, поскольку выраженная гипоксия вызывает анатомическое повреждение тканей нервной системы.

С увеличением напряжения СО<sub>2</sub> задержка двуокси углерода в крови и тканях является необратимой. С одной стороны, гиперкапния любой этиологии меняет чувствительность дыхательного центра к ССб, с другой стороны, гиперкапния усиливает задержку бикарбоната почками. Ухудшение вентиляции вызывает не только гиперкапния, являющаяся следствием нарушенной вентиляции легких, но и гиперкапния, развивающаяся вследствие метаболического алкалоза, как, например, от применения мощных диуретиков. Поэтому больные с хронической гиперкапнией особенно чувствительны к действию седативных препаратов и вдыханию кислорода, поскольку и то и другое вызывает пагубное увеличение степени гипертензии: седативные препараты за счет дальнейшего угнетения дыхательного центра мозга, кислород — за счет препятствия гипоксемическому периферическому сдвигу в сторону вентиляции. Значительный диурез, при котором потеря хлоридов является чрезмерной для выброса бикарбоната, может оказывать такое же угнетающее действие на вентиляцию. У больных с выраженной гипоксией и гиперкапнией часто возникает недостаточность правых отделов сердца.

Альвеолярная гиповентиляция. Существуют значительные различия в степени легочной гипертензии, выявляемой прижизненно, и анатомическими изменениями в легких и легочных сосудах, находимыми при аутопсии. Особенно они выражены у больных с обструкцией дыхательных путей, у которых анатомические изменения в частях легких, где происходит газообмен, обычно не столь очевидны, чтобы ими можно было объяснить нарушения в газовом составе крови или в прессорной реакции легочного артериального кровотока. Аналогично самая значительная эмфизема может протекать с нормальным уровнем газов в крови и нормальным давлением в легочном стволе. Большая часть этих различий исчезает, если в расчет принимается альвеолярная гиповентиляция, важное функциональное нарушение, которое не может быть распознано при аутопсии. Признание того факта, что альвеолярная гиповентиляция является важнейшим компонентом в патогенезе легочного сердца, играет принципиальную роль по двум причинам: во-первых, устранение защищающего механизма (например, острой респираторной инфекции) обычно приводит к обратному развитию альвеолярной гиповентиляции; во-вторых, до тех пор, пока альвеолярная вентиляция не будет улучшена, другие терапевтические мероприятия будут неэффективны.

Значение альвеолярной гиповентиляции в патогенезе легочного сердца было подтверждено в последние годы, когда было показано, что альвеолярная гиповентиляция возникает у больных с синдромом апноэ во сне, у которых гипоксия является следствием неадекватного вентиляционного движения (центральное апноэ) или обструкции верхних дыхательных путей (периферическое апноэ) при нормальной дыхательной экскурсии легких и грудной клетки. После устранения запускающего механизма (например, гипертрофии миндалин или аденоидов, либо шунтирования места обструкции, например, проведении трахеостомии по поводу стеноза трахеи) обычно наблюдается значительное улучшение состояния.

## *Легочная гипертензия*

Легочное сердце у лиц, проживающих в местностях, расположенных на уровне моря, может протекать по двум различным вариантам. Первый вариант заключается в эпизодическом возникновении легочной гипертензии вследствие ухудшения течения основного легочного заболевания, он встречается чаще. Обычно каждое такое обострение оставляет след и предрасполагает к продолжительной гипертензии даже тогда, когда выздоровление после предшествующих обострений сопровождается нормализацией легочного артериального давления. Второй вариант заключается в прогрессирующей, протекающей без ремиссий легочной гипертензии или легочном сердце, неумолимо приводящими к недостаточности правого сердца. Обычно этот вариант течения является следствием либо прогрессирования заболевания легочных сосудов или интерстиция легких, либо постоянно существующей гипоксии (как, например, при постоянной альвеолярной гиповентиляции). Провести различие между двумя этими вариантами бывает трудно в тех случаях, когда интеркуррентные респираторные инфекции уменьшают интервалы между периодами гипоксии и легочной гипертензии. Кроме того, каждое обострение легочной гипертензии, по-видимому, предрасполагает к последующим ее обострениям, поскольку существует остаточная гипертрофия мышечных легочных артерий либо вследствие того, что происходит постоянное уменьшение площади легочной сосудистой сети и ее эластичности. Следовательно, хотя устранение гипоксии может привести к восстановлению давления в легочном стволе до нормального уровня, в результате каждой атаки легочной гипертензии легочная сосудистая сеть теряет определенную часть своей адаптационной способности, вследствие чего у больного возрастает вероятность развития постоянной легочной гипертензии и легочного сердца.

Как правило, легочная гипертензия появляется у больных с индивидуальной предрасположенностью к ней либо в том случае, когда увеличивается кровоток (при нагрузке, лихорадке), либо во время приступа острой гипоксии (бронхолегочная инфекция). Со временем легочная гипертензия проявляется даже в покое. Наиболее высокий уровень давления в легочном стволе наблюдается при патологии легочных сосудов и интерстициальной ткани. При хронических обструктивных заболеваниях дыхательных путей, даже в момент их обострения, степень легочной гипертензии не так высока, а уровень ее не столь постоянен.

При легочной гипертензии, возникающей лишь во время нагрузки или гипоксии, конечно-диастолическое давление в правом желудочке сохраняется в пределах нормы. Вместе с тем, как только легочная гипертензия становится выраженной и постоянной, уровень давления наполнения (конечно-диастолического давления) в правом желудочке становится выше нормального. Это является результатом либо неполного опорожнения правого желудочка вследствие его дилатации, либо ухудшения его функции вследствие гипертрофии. Сердечный выброс остается в пределах нормы в покое, при нагрузке степень его возрастания также не отличается от нормы (легочное сердце без сердечной недостаточности). В конце концов недостаточность правого сердца все же возникает, это проявляется увеличением конечно-диастолического давления в правом желудочке. Сердечный выброс в покое в этой стадии может по-прежнему сохраняться в пределах нормальных значений, однако он не способен адекватно увеличиваться при физической нагрузке. Наблюдается набухание системных вен, что отражает неспособность правого желудочка к нормальному опорожнению.

В настоящее время высок интерес к использованию неинвазивных методов диагностики легочной гипертензии, особенно к эхокардиографии. Подходы к этой проблеме различны. Одни из них направлены на предсказание уровня давления в легочном стволе, в то время как другие основаны на определении размеров правого желудочка и степени его гипертрофии, а также подвижности клапана легочного ствола. Индивидуальные различия осложняют проведение экстраполяции и обобщений. Кажется все же, что некоторые неинвазивные методы могут выявить легочную гипертензию умеренной и выраженной степени, хотя ни один из этих методов не обладает достаточной точностью, чтобы заменить собой прямые измерения при катетеризации сердца. В настоящее время внимание исследователей смещается в сторону комбинации различных подходов. При этом надеются, что непрямая регистрация нескольких параметров функции правого желудочка и

легочного кровообращения позволит провести более точные и надежные измерения уровня легочной гипертензии, чем регистрация любого из них в отдельности. По-видимому, стоит повторить, что оценка точности требует одновременного определения сердечного выброса, поскольку при состоянии легочной гипертензии уровень кровотока сильно влияет на уровень давления в легочном стволе.

**Левый желудочек при легочном сердце.** Наблюдения последних лет напомнили о взаимозависимости обоих желудочков, о том, что оба они не только окружены одной мышечной лентой и заключены в один и тот же перикард, но и имеют одну общую стенку, т. е. межжелудочковую перегородку. Увеличение давления в правом желудочке смещает перегородку в сторону левого желудочка, вторгаясь тем самым в его просвет и изменяя его объем и давление внутри него. Клиническая значимость этих изменений, однако, не определена.

За исключением редких случаев, когда у жителей высокогорий вследствие гипоксемии развивается горная слабость, левый желудочек не склонен к кардиомегалии на большой высоте. Соответственно, терпимый уровень гипоксии не производит выраженного неблагоприятного действия на миокард, он также не приводит к чрезмерной гемодинамической перегрузке левого желудочка. Напротив, выраженный непереносимый уровень гипоксии и артериальной гипоксемии на высоте может привести к нарушению функции обоих желудочков и вызвать перегрузку правого желудочка. После этого наблюдается увеличение левого желудочка, развивается его недостаточность, в основном вследствие недостаточности снабжения миокарда кислородом. Эти наблюдения за жителями высокогорья предполагают, что перегрузка правого желудочка сама по себе не влияет на функцию левого желудочка до тех пор, пока легочная гипертензия не становится выраженной и не сопровождается значительной гипоксемией. У лиц, проживающих на уровне моря, формирование легочного сердца не сопровождается увеличением левого желудочка до тех пор, пока нарушение дыхательной функции не носит длительного характера и пока артериальная гипоксемия сохраняется на умеренном уровне. Однако при нарушении функции легких, связанной с выраженной хронической гипоксемией, увеличение левого желудочка и нарушение его функции могут стать очевидными в основном вследствие независимого заболевания левого желудочка — в первую очередь вследствие атеросклеротического заболевания сердца, усиливающегося за счет прямого действия неадекватной доставки кислорода к миокарду в сочетании с неблагоприятным влиянием на миокард выраженной гипоксемии и ацидоза. В свою очередь последствия дыхательной недостаточности, которая вносит вклад в нарушение функции миокарда за счет вызываемых ею гипоксемии и ацидоза, усиливаются интерстициальным и альвеолярным отеком, развивающимся как следствие левожелудочковой недостаточности.

### *Клинические проявления*

Вероятность того, что врач диагностирует у больного легочное сердце, зависит от того, насколько он осознает, что существующее у больного заболевание легких может повлечь за собой легочную гипертензию. Правильный диагноз обычно ставится при наличии облитерирующих изменений в сосудах легочного круга кровообращения, например при множественной эмболии в легочный ствол. Диагноз легочного сердца не столь очевиден при обструктивных заболеваниях дыхательных путей вследствие того, что клинические проявления хронических бронхитов и бронхолитов могут быть менее выражены, а клинические индексы легочной гипертензии не очень надежны. Конечно, первый приступ легочной гипертензии и легочного сердца, развившихся вторично вследствие наличия хронического бронхита, может быть диагностирован лишь ретроспективно, т. е. после развития очевидного эпизода правожелудочковой недостаточности. Диагностика может быть особенно затруднена, если системный венозный застой и периферические отеки развиваются скрытно, в течение дней или недель, а не внезапно, как это бывает при острых бронхолегочных инфекциях. В последнее время уделяется много внимания проблеме постепенного развития легочного сердца и правожелудочковой недостаточности у больных с альвеолярной гиповентиляцией,

являющейся одним из проявлений синдрома апноэ во сне, а не следствием заболевания собственно легких.

**Дифференциальный диагноз.** Наличие легочного сердца особенно важно установить у пожилых больных, когда высока вероятность наличия склеротических изменений в сердце, особенно если в течение многих лет их беспокоит кашель с отделением мокроты (хронический бронхит) и имеются явные клинические проявления правожелудочковой недостаточности. Определение газового состава крови наиболее информативно при необходимости определить, какой из желудочков (правый или левый) служит первопричиной заболевания сердца, поскольку выраженные артериальная гипоксемия, гиперкапния и ацидоз редко встречаются при недостаточности левого сердца, если только одновременно не развивается отек легких.

Дополнительные подтверждения диагноза легочного сердца дают рентгенографические и ЭКГ-признаки увеличения правого желудочка. Иногда при подозрении на легочное сердце требуется катетеризация правых отделов сердца. В случае проведения этого исследования выявляют, как правило, гипертензию в легочном стволе, нормальное давление в левом предсердии (давление заклинивания легочного ствола) и классические гемодинамические признаки недостаточности правого желудочка.

Увеличение правого желудочка характеризуется наличием сердечного толчка вдоль левой границы грудины и IV сердечного тона, возникающего в гипертрофированном желудочке. О сопутствующей легочной гипертензии предполагают в тех случаях, когда сердечный толчок выявляется во втором левом межреберье возле грудины, выслушивается необычно громкий 2-й компонент II сердечного тона в той же области и иногда при наличии шума недостаточности клапана легочного ствола. При развитии недостаточности правого желудочка этим признакам часто сопутствует дополнительный тон сердца, обуславливающий возникновение ритма галопа правого желудочка. Гидроторакс возникает редко даже после появления явной правожелудочковой недостаточности. Постоянные аритмии, такие как мерцание или трепетание предсердий, также редки, однако преобладающие аритмии обычно возникают в случае выраженной гипоксии при появлении дыхательного алкалоза, вызванного механической гипервентиляцией. Диагностическая ценность электрокардиографии при легочном сердце зависит от выраженности изменений в легких и вентиляционных нарушений (табл. 191-3). Это наиболее ценно при сосудистых заболеваниях легких или поражении интерстициальной ткани (особенно в тех случаях, когда они не сопровождаются обострением заболеваний дыхательных путей), или при альвеолярной гиповентиляции в

### Т а б л и ц а 191-3. ЭКГ-признаки хронического легочного сердца

1. Хронические обструктивные заболевания легких (вероятные, но не диагностические признаки увеличения правого желудочка)
  - а) "P-pulmonale" (в отведениях II, III, aVF)
  - б) отклонение оси сердца вправо более  $110^\circ$
  - в) R/S соотношение в  $V_e < |1$ .
  - г) rRS' в правых грудных отведениях
  - д) блокада правой ножки пучка Гиса (частичная или полная)
2. Заболевания легочных сосудов или интерстициальной ткани легких; общая альвеолярная гиповентиляция (диагностические признаки увеличения правого желудочка)
  - а) классические признаки в  $V_i$  или  $V_3R$  (доминирующий R или R' с инвертированным T зубцом в правых грудных отведениях)
  - б) часто сочетается с «вероятными» критериями, указанными выше

<sup>1</sup> Среди «вероятных» критериев трудно выделить те, которые отражают увеличение правого желудочка (гипертрофию и дилатацию) от анатомических изменений и изменений электрической оси сердца, вызванных повышением воздушности легких. Соответственно «вероятные» критерии как подтверждающее обстоятельство более полезны, чем диагностические.

нормальных легких. Напротив, при легочном сердце, развившемся вторично вследствие хронического бронхита и эмфиземы, повышения воздушности легких и эпизодического характера легочной гипертензии и перегрузки правого желудочка, диагностические признаки гипертрофии правого желудочка встречаются редко. И даже если увеличение правого желудочка вследствие хронического бронхита и эмфиземы достаточно выражено, как это случается при обострениях во время инфекции верхних дыхательных путей, ЭКГ-признаки могут быть неубедительными в результате ротации и смещения сердца, увеличения расстояния между электродами и поверхностью сердца, преобладания дилатации над гипертрофией при увеличении сердца. Таким образом, надежный диагноз увеличения правого желудочка можно поставить у 30 % больных хроническим бронхитом и эмфиземой, у которых при аутопсии выявляется гипертрофия правого желудочка, в то время как такой диагноз можно легко и надежно установить у значительного большинства больных с легочным сердцем, возникшим при патологии легких, отличной от хронического бронхита и эмфиземы. Имея в виду это, более надежными критериями гипертрофии правого желудочка у больного с хроническим бронхитом и эмфиземой представляются следующие:  $SiQ_3$ - $TM_n$ , отклонение электрической оси сердца более  $110^\circ$ , Si, Sa, Бз-тип, соотношение R/S в отведении  $Ve^1$ . Сочетание этих признаков увеличивает их диагностическую ценность.

Рентгенография имеет большую диагностическую ценность при подозрении на увеличение правого желудочка или для подтверждения такого состояния, чем для выявления его. Подозрения возникают в тех случаях, когда у больного имеются признаки существовавшего ранее предрасполагающего заболевания легких, ассоциированного с большими центральными легочными артериями и «урезанной» периферической артериальной сетью, т. е. признаками легочной гипертензии. Серия рентгенологических исследований имеет большую диагностическую ценность, чем однократное определение размеров сердца, особенно при обструктивных заболеваниях дыхательных путей, когда значительные изменения размеров сердца могут возникать в периоды между обострениями острой дыхательной недостаточности и ремиссии.

В последние годы для выявления легочной гипертензии стали использовать эхокардиографию, основанную на регистрации движения клапана легочного ствола. Эта методика достаточно сложная, однако она завоевывает популярность.

### *Клинические формы легочного сердца и лечение больных*

Независимо от механизма возникновения — анатомического, вазомоторного или обоих — хроническая легочная гипертензия имеет тенденцию к самоподдержанию, поскольку анатомические изменения способствуют продолжительному сужению мелких артерий и артериол и облитераций легочного сосудистого русла за счет мышечной гипертрофии, артериосклероза, тромбоза. Нередко вклад этих анатомических изменений перекрывается увеличенным тонусом легочных сосудов.

Анатомическое увеличение легочного сосудистого сопротивления. Эти нарушения можно подразделить на две основные категории (см. табл. 191-2): сосудистые заболевания и внесосудистые заболевания.

Сосудистые заболевания; окклюзирующие заболевания мелких легочных артерий. При этих заболеваниях в течение месяцев или лет развивается распространенная окклюзия мелких легочных сосудов. Причиной чаще всего служат множественные легочные эмболии (гл. 211); реже — множественные тромбозы (например, осложняющие течение серповидноклеточной анемии). Редкой причиной является первичная (необъяснимая) легочная гипертензия (гл. 210).

Тахипноэ во время сна — наиболее характерная черта множественных легочных эмболии. Учащение дыхания связано с альвеолярной гиповентиляцией, на что указывают характерно низкие значения альвеолярного и артериального  $P_{CO_2}$  и сывороточного бикарбоната. Одышка, возникающая при небольшой физической нагрузке, делает больного нетрудоспособным. Больные часто жалуются

на боли в прекардиальной области или в грудной клетке; иногда боль имитирует стенокардию, в других случаях она носит явно выраженный плевральный характер, усиливаясь во время вдоха. Выявляются клинические, рентгенологические и ЭКГ-признаки увеличения правого желудочка. Цианоз редко бывает выраженным до появления сердечной недостаточности; после ее появления он становится весьма заметным. Данные, подтверждающие наличие легочной эмболии, получают с помощью фотосканирования и легочной ангиографии (гл. 201 и 211).

Из числа больных, у которых развивается легочное сердце, самый высокий уровень давления в легочном стволе отмечается у тех, у кого имеются множественные эмболии в легочный ствол или первичная легочная гипертензия; в этих случаях давление в легочном стволе может быть равным или даже превышать системное АД. Сердечный выброс имеет тенденцию к снижению. Развивается мягкая артериальная гипоксемия, являющаяся, по-видимому, следствием шунтирования внутри легких. Можно только догадываться, является ли кровоток по этим шунтам проявлением реканализации сосудов, отводящих смешанную венозную кровь от контакта с альвеолами, либо проявлением очень быстрого пассажа всего сердечного выброса через неокклюзированные и расширенные ветви легочного сосудистого дерева, либо проявлением кровотока через анатомические легочные артериовенозные каналы, находящиеся обычно в нефункционирующем состоянии. При недостаточности правого сердца эти шунты могут вызывать глубокую артериальную гипоксемию, поскольку содержание  $O_2$  в шунтируемой крови (смешанная венозная) очень низкое.

Как только легочная гипертензия устанавливается на определенном уровне, лечение, направленное на процесс в легких, как правило, становится неэффективным, поскольку организация эмболов приводит к необратимой окклюзии многочисленных мелких артерий. Как правило, больным назначают смеси, обогащенные  $O_2$ . Следует проявлять осторожность, чтобы избежать токсического действия кислорода, вводя его в состав смесей в минимально возможных количествах. К сожалению, часто требуется достижение компромисса, поскольку из-за большого сброса через венозные шунты трудно добиться восстановления нормального уровня оксигенации артериальной крови.

Неумолимый взгляд на лечение при легочном сердце при множественных легочных эмболиях, как и всеобъемлющий обзор катастрофической легочной эмболии, подчеркивают необходимость профилактических мероприятий у больных с высоким риском легочной эмболии (гл. 211). При лечении больных с сердечной недостаточностью осуществляют обычные мероприятия, направленные на увеличение сократимости сердца, сочетающиеся с мерами, направленными на улучшение артериальной оксигенации. Однако до тех пор, пока сохраняется гемодинамическая перегрузка, эти меры редко приводят к значительному улучшению состояния больных.

Диффузный интерстициальный фиброз и гранулема. К состояниям данной категории относятся: 1) саркоидоз, бериллиоз и «неспецифический» гранулематоз; 2) поражение легких, при склеродермии (гл. 209); 3) различные виды интерстициального и альвеолярно-септального фиброза, такие как «фиброзирующий альвеолит», радиационный фиброз, или легочный асбестоз, отдельная прогрессирующая форма интерстициального заболевания, известного как синдром Хаммена—Рича (гл. 209); 4) иммунопатологические заболевания легких, например «легкие фермера» (гл. 203); 5) диффузная карциноматозная инфильтрация легких, например «альвеолярная клетка» или раковый лимфангит (гл. 213).

Клинически нарушения дыхания часто проявляются длительно протекающими острыми респираторными заболеваниями, тахипноэ. Рентгенологическое обследование выявляет тонкие узелковые и фиброзные повреждения по обоим легочным полям. В состоянии покоя  $P_{O_2}$  в артериальной крови поддерживается на уровне, близком к нормальному, за счет постоянной гипервентиляции; во время физической нагрузки оно снижается.  $P_{SO_2}$  в артериальной крови в пределах нормы или несколько понижено, что отражает баланс между усиленной вентиляцией, потреблением кислорода, часто увеличенным, и разделением усиленной вентиляции между альвеолами и мертвым пространством.

До тех пор пока гипоксия выражена слабо, легочная гипертензия носит



умеренный характер. Однако по мере прогрессирования заболевания и усиления гипоксемии (частично вследствие нарушений соотношения между вентиляцией и перфузией) уровень легочной гипертензии также возрастает. Начинает развиваться легочное сердце. Недостаточность правого желудочка появляется обычно в поздних стадиях заболевания. Первоначально больные хорошо реагируют на лечение кислородными смесями; сердечную недостаточность корректируют обычными способами (гл. 182). Эффективность кислородотерапии основывается на устранении одышки и улучшении оксигенации без создания угрозы задержки двуокси углерода. Однако при этом может развиться выраженная зависимость от кислорода, кроме того, опасность проявления токсического действия кислорода увеличивается прямо пропорционально концентрации вдыхаемого кислорода и продолжительности его применения.

Ремиссия сердечной недостаточности обычно носит преходящий характер, если не контролируются механизмы, ее вызывающие. Лишь иногда лежащие в основе заболевания легких носят обратимый характер, даже в тех редких случаях, когда назначение стероидов дает благоприятный эффект. Последнее может наблюдаться при гранулематозах и фиброзирующем альвеолите. Успех более вероятен в случае наslaивающейся инфекции, способной вызвать сердечную недостаточность у стабильного больного.

**Вазомоторное увеличение легочного сосудистого сопротивления.** Альвеолярная гипервентиляция, служащая основной причиной повышенного легочного сосудистого сопротивления, может быть установлена при значениях  $P_{50}$  в артериальной крови более 60 кПа. Это нарушение можно рассматривать либо как «общее», либо как «чистое».

«Общая» альвеолярная гиповентиляция. Значение отклонения уровня содержания газов в крови в патогенезе легочного сердца иллюстрируется синдромом альвеолярной гиповентиляции в сочетании с неизменными легкими («общая» альвеолярная гиповентиляция). Причиной гипоксии и гиперкапнии у таких больных являются, скорее, те или иные нарушения регуляции вентиляции или нейромышечного аппарата, чем заболевания собственно легких. Этиология этого синдрома различна. Большое внимание в настоящее время уделяется синдрому ночного апноэ, связанного с альвеолярной гиповентиляцией. Эти нарушения, а также механизмы, которые приводят при этом к альвеолярной гиповентиляции и развитию легочного сердца, рассматриваются в гл. 215.

«Чистая» альвеолярная гиповентиляция. Для заболеваний данной группы характерно несоответствие между альвеолярной вентиляцией, кровотоком и диффузией, результатом чего является гиперкапния и гиоксемия. В отличие от «общей» альвеолярной гиповентиляции, когда те же отклонения уровня газов в артериальной крови возникают при неизменных легких, в случае «чистой» альвеолярной гиповентиляции собственно заболевания легких являются основой для нарушения газового состава крови.

Разнообразные обструктивные заболевания дыхательных путей, предрасполагающие к развитию легочного сердца, можно обрисовывать как целый спектр заболеваний, от «чистой» обструкции дыхательных путей, с одной стороны, до «чистой» эмфиземы — с другой. Средние положения между ними занимают смешанные формы, которые встречаются особенно часто (гл. 208). Наиболее вероятно развитие легочного сердца у больных с бронхитами и бронхиолитами, обычно сочетающимися с эмфиземой, у которых обструктивные заболевания легочных путей настолько нарушили баланс между альвеолярной вентиляцией, кровотоком и диффузией, что развивается характерный синдром цианоза (гиоксемия), гиперсомнии (гиперкапния) и правожелудочковой недостаточности, получивший название «blue bloaters». В отличие от этого в случае «pink puffers» при сопоставимом уровне обструкции дыхательных путей, по данным общепринятых тестов, не отмечается развития гипоксии, несмотря на наличие одышки. Лишь при присоединении интеркуррентных дыхательных инфекций, когда гипоксия может усиливаться, у этих больных появляется вероятность развития легочного сердца. Эмфизема без бронхита редко становится причиной развития легочного сердца, поскольку альвеолярная вентиляция и капиллярный кровоток, по-видимому, пропорционально сокращаются, как это происходит после резекции легких, когда ни гипоксия, ни легочная гипертензия не приобретают достаточной степени.

Лечение «blue bloater», сочетающегося с легочным сердцем, направлено на

устранение бронхита и бронхиолита (гл. 216). Основу лечения составляют антибиотики (купирование инфекции дыхательных путей) и бронходилататоры (устранение бронхоконстрикции). Длительная терапия кислородом (около 15 ч в день с помощью интраназального катетера) устраняет легочную гипертензию, развившуюся как следствие альвеолярной и артериальной гипоксии. Назначение сердечных гликозидов неэффективно, если не улучшается оксигенация. Если оксигенацию у больного удастся поддерживать на достаточном уровне, лечение дигиталисом и диуретиками можно прекращать. Устранить обструкцию дыхательных путей легче у одних больных и труднее у других. Например, этого легче добиться в случае хронического бронхита, чем при муковисцидозе, когда большая часть дыхательных путей, несмотря на отчаянные терапевтические усилия, остается забитой необычно густой, вязкой мокротой.

Неосложненные силикоз и туберкулез редко вызывают развитие легочного сердца. С другой стороны, силикоз, антросиликоз и длительно протекающий фиброзный туберкулез нередко осложняются экстенсивным, сопровождающимся образованием конгломератов, массивным фиброзом, деформирующим прилежащую паренхиму, сморщиванием долей легких и бронхитом. Вероятность развития легочного сердца еще более увеличивается при хроническом плеврите, фибротораксе, хирургических вмешательствах. В таких случаях в патогенезе легочной гипертензии играют роль как анатомическое сокращение площади сосудистого русла, так и нарушение газообмена. Безусловно, нарушения газообмена, обычно приобретающие клиническую значимость при острых респираторных инфекциях, в наибольшей степени обратимы при данной патологии.

Хотя с точки зрения патогенеза целесообразно различать «чистук» и «общую» альвеолярную гиповентиляцию, подходы к лечению при обоих этих состояниях принципиально одинаковы, они описаны в гл. 216. В данном разделе рассматриваются лишь нарушения кровообращения.

Поскольку наиболее часто встречающиеся легочные заболевания редко сопровождаются анатомически обусловленной легочной гипертензией, которая, как правило, бывает следствием гипоксии и ацидоза, устранение альвеолярной гиповентиляции обычно приводит к значительному улучшению состояния больного, восстанавливая гемодинамику до нормального уровня. Мероприятия, направленные на улучшение альвеолярной вентиляции, различны. В легких случаях достаточно эффективными бывают простые мероприятия, такие как гидратация, назначение антибиотиков и бронходилататоров. При более выраженной степени гипоксии и гиперкапнии, когда появление сердечной недостаточности связано с дыхательной недостаточностью, часто требуется вспомогательная механическая вентиляция легких.

Выше отмечалось, что лечение при недостаточности правого сердца имеет меньшее значение, чем восстановление содержания газов в крови до переносимого больными уровня. Обычные терапевтические мероприятия для лечения при сердечной недостаточности (гл. 182) включают низкосолевою диету, назначение дигиталиса, диуретиков. Тем не менее огромное значение имеют мероприятия, направленные на уменьшение объема циркулирующей крови (и гематокритного числа), что может потребовать проведения нескольких венотомий в течение 2—3 нед, при каждой из которых удаляется 300—400 мл крови. Для предупреждения рецидивов гиперволемии можно рекомендовать повторные венотомии ежемесячно или каждые 2 мес. Диуретики (особенно этакриновую кислоту) следует назначать с большей осторожностью, чем обычно, из-за вероятности возникновения метаболического алкалоза. Метаболический алкалоз усиливает дыхательную недостаточность за счет угнетения стимулирующего действия СО<sub>2</sub> на дыхательный центр. Интенсивная терапия, направленная в основном на коррекцию дыхательных нарушений, часто дает значительный эффект, улучшая газовый состав крови и уменьшая выраженность сердечной недостаточности. Другие проявления обычно исчезают не так быстро. Конечно, для восстановления газового состава артериальной крови, гематокритного числа, сердечного выброса, давления в легочном стволе может потребоваться несколько недель. Но на протяжении всего этого времени терапия должна определяться тем фактом, что конечный результат при легочном сердце в большей степени зависит от возможности купировать основное заболевание легких, чем нормализовать изменения в сердце и нарушения гемодинамики.

Вазодилататоры при легочной гипертензии и легочном сердце. В последние годы больным с легочной гипертензией различной этиологии стали назначать вазодилататоры, такие как гидралазин, нитропруссид, простагландины, нифедипин. Исследования, в которых изучалась эффективность этих препаратов, проводились с некоторым опасением, особенно у больных с заболеваниями собственно легких, у которых уменьшение сосудистого тонуса в пораженных областях могло усилить нарушения взаимоотношения между вентиляцией и кровотоком и поэтому увеличить артериальную гипоксемию. Как правило, при однократных пробах легочные вазодилататоры действительно снижают давление в легочном стволе до нормального уровня, опасность же усиления артериальной гипоксемии при этом недооценивается. Взамен сердечный выброс и доставка кислорода тканям увеличиваются, в то время как давление в легочном стволе снижается. Симптоматическое улучшение как в покое, так и при физической нагрузке, сопровождается увеличением сердечного выброса и доставку кислорода тканям. Однако период наблюдения в этих исследованиях был слишком коротким, а долгосрочные последствия такой терапии до сих пор неясны. Более того, если рассматривать работу сердца, то очевидно, что увеличение сердечного выброса часто обесценивает прямое вазодилатирующее действие препарата, который не влияет на давление в легочном стволе и иногда даже увеличивает его. Кроме того, нередко одновременно учащается пульс. Конечным результатом увеличения сердечного выброса при отсутствии изменений давления в легочном стволе, а также при наличии тахикардии является увеличение работы сердца. Поэтому возникает вопрос о том, могут ли легочные вазодилататоры, обладающие также прямым и рефлекторным стимулирующим действием на сердце, благоприятно воздействовать на развитие легочного сердца. Истинное место легочных вазодилататоров в лечении больных с легочным сердцем еще следует установить, в то время как антибиотики, бронходилататоры и кислород уже сейчас могут рассматриваться как важнейшие компоненты терапии.

## Список литературы

- Fishman A. P.: Chronic cor pulmonale: State of the art. *Am Rev Resp Dis* 114:775, 1976.
- (ed): *Pulmonary Diseases and Disorders*, 2nd ed. New York. McGraw-Hill, 1987.
- , Pietra G. G.: Vasodilator treatment of primary pulmonary hypertension, in *Update: Pulmonary Disease and Disorders*, A. P. Fishman (ed). New York, McGraw-Hill, 1982, p. 396.
- Heath D., Williams D. R.: *Man at High Altitude*. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1977.
- Lupi-Herrera E. et al: Hemodynamic effect of hydralazine in interstitial lung disease patients with cor pulmonale. Immediate and short-term evaluation at rest and during exercise. *Chest* 87:564, 1985.
- Matthay R. A., Berger H. J.: Cardiovascular function in cor pulmonale. *Clin Chest Med* 4:269, 1983.
- McFadden E. R., Braunwald E.: Cor pulmonale and pulmonary thromboembolism, in *Heart Disease*, 2d ed, E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 1572.
- Midgren B. et al: Nocturnal hypoxaemia and cor pulmonale in severe chronic lung-disease. *Bull Eur Physiopathol Respir* 21:527, 1985.
- Rubin I. J., Peter R. H. (eds): *Pulmonary Heart Disease*. Hingham, Mass, Martinus Nijhoff-MTP Press, 1984.
- Stern R. C et al: Heart failure in cystic fibrosis. *Am J Dis Child* 134:267, 1980.
- Wagenvoort C. A., Wagenvoort N.: *Pathology of Pulmonary Hypertension*. New York, Wiley, 1977.
- Weir E. K., Reeves J. T. (eds): *Pulmonary Nypertension*. Mt Kisco, NY, Futura, 1984.
- Weitzenblum E. et al: Long-term course of pulmonary arterial pressure in chronic obstructive lung disease. *Am Rev Resp Dis* 130:993, 1984.

## КАРДИОМИОПАТИИ И МИОКАРДИТЫ

*Джошуа Уинни, Евгений Браунвальд*  
(*Joshua Wynne, Eugene Braunwald*)

*Кардиомиопатии*

Кардиомиопатии — заболевания, при которых поражение миокарда является первичным процессом, а не следствием гипертонии, врожденных заболеваний, поражения клапанов, венечных артерий, перикарда. Кардиомиопатии не рассматриваются в качестве ведущей патологии сердца и странах Запада, тогда как в ряде слаборазвитых стран случаются причиной 30 % и более всех смертей в результате заболевания сердца. Но классификации, основанной на этиологических признаках, различают два основных типа кардиомиопатии: первичный тип, представляющий собой заболевание сердечной мышцы неизвестной причины; вторичный тип, при котором причина заболевания миокарда известна или связана с поражением других органов (табл. 192-1). Во многих случаях установление этиологического диагноза в клинике не представляется возможным, поэтому часто считают предпочтительным классифицировать кардиомиопатии на основании различий в их патофизиологии и клинических проявлениях (табл. 192-2 и 192-3). Различия между функциональными категориями, однако, не являются абсолютными, часто они перекрывают друг друга.

### Д и л а т а ц и о н н а я ( з а с т о й п а я ) к а р д и о м и о п а т и я

К увеличению размеров сердца и появлению симптомов застойной сердечной недостаточности ведет нарушение систолической функции сердца. Часто наблюдаются пристеночные тромбы, особенно в области верхушки левого желудочка. Гистологические исследования выявили интенсивные поля интерстициального и нериваскулярного фиброзов при минимальной выраженности некрозов и клеточной инфильтрации. Хотя этиология заболевания часто остается неясной, дилатационная кардиомиопатия (ранее называемая застойной кардиомиопатией), по-видимому, является конечным результатом повреждения миокарда различными токсическими, метаболическими или инфекционными агентами. Нет оснований полагать, что на крайней мере у некоторых больных дилатационная кардиомиопатия может быть поздней стадией острого вирусного гепатита, вероятно, усиленного действием иммунных механизмов. Заболевают лица обоего пола и любого возраста, хотя чаще мужчины среднего возраста. Если дилатационная кардиомиопатия связана с дефицитом селена, она может носить обратимый характер.

Клинически проявляется у большинства больных постепенно развивающаяся лево- и правожелудочковая застойная сердечная недостаточность, проявляющаяся одышкой при физической нагрузке, усталостью, ортопноэ, пароксизмальной ночной одышкой, периферическими отеками и сердечными шумами. У некоторых больных дилатация левого желудочка существует в течение месяцев или даже лет прежде, чем проявляет себя клинически. Хотя боли в грудной клетке и беспокоят больных, типичная стенокардия встречается редко и предполагает сопутствующую ишемическую болезнь сердца.

Физикальное обследование. При обследовании больного выявляют различную степень увеличения сердца и застойной сердечной недостаточности. У больных с тяжелыми формами заболевания выявляют небольшое пульсовое давление и увеличенное давление в яремных венах. Часто встречаются III и IV сердечные тоны. Могут развиваться митральная и трикуспидальная регургитация. Диастолические шумы, кальцификация сердечных клапанов, гипер-

- I. С первичным вовлечением миокарда
  - A. Идиопатические (D, R, II)
  - Б. Семейные (D, II)
  - В. Эозинофильное эндомикардиальное заболевание (R)
  - Г. Эндомиокардиальный фиброз (R)
- II. С вторичным вовлечением миокарда
  - Л. Инфекционные (D)
    - 1. Вирусный миокардит
    - 2. Бактериальный миокардит
    - 3. Грибковый миокардит
    - 4. Протозойный миокардит
    - 5. Метазойный миокардит
  - Б. Метаболические (D)
  - В. Наследственные (D, R)
    - 1. Болезнь накопления гликогена
    - 2. Мукополисахаридозы
  - Г. Дефицитные (D)
    - 1. Электролитные
    - 2. Алиментарные
  - Д. Болезни соединительной ткани
    - 1. Системная красная волчанка
    - 2. Узелковый полиартериит
    - 3. Ревматоидный артрит
    - 4. Склеродермия
    - 5. Дерматомиозит
  - Е. Инфильтраты и гранулемы (R, D)
    - 1. Амилоидоз
    - 2. Саркоидоз
    - 3. Злокачественные новообразования
    - 4. Гемохроматоз
  - Ж. Нейромышечные заболевания (D)
    - 1. Мышечная дистрофия
    - 2. Миотоническая дистрофия
    - 3. Атаксия Фридрейха
    - 4. Болезнь Рефсума
  - З. Чувствительность и токсические реакции (D)
    - 1. Алкоголь
    - 2. Радиация
    - 3. Лекарственные препараты
  - И. Заболевания сердца, связанные с беременностью (D)
  - К. Эндокардиальное фиброэластоз (R)

Примечание. Основные клинические проявления каждой этиологической группы обозначены как D (дилатационная), R (рестриктивная), H (гипертрофическая) кардиомиопатия.

Из: Адаптировано из WHO/ISFC целевого сообщения по определению и классификации кардиомиопатий, 1980.

тензия, сосудистые изменения на глазном дне свидетельствуют против диагноза кардиомиопатий.

Лабораторные исследования. При рентгенографии грудной клетки выявляют увеличение левого желудочка, хотя нередко можно встретить генерализованную кардиомегалию, иногда вследствие наличия сопутствующего выпота в перикарде. При осмотре легочных полей можно определить признаки венозной гипертензии и интерстициального альвеолярного отека. На ЭКГ часто встречаются синусовая тахикардия или мерцание предсердий, желудочковые аритмии, признаки увеличения левого предсердия, диффузные неспецифические изменения сегмента ST и зубца T, иногда нарушение внутрижелудочковой про-

Таблица 192-2. Клиническая классификация кардиомиопатий

1. Дилатационная (застойная): увеличение левого и/или правого желудочков, нарушение систолической функции, застойная сердечная недостаточность, аритмии, эмболии
2. Рестриктивная: эндомикардиальное рубцевание или инфильтрация миокарда, приводящие к возникновению препятствия наполнения левого и/или правого желудочков
3. Гипертрофическая: асимметрическая гипертрофия левого желудочка, в типичных случаях в большей степени вовлекается перегородка, чем свободная стенка, с обструкцией путей оттока из желудочка или без нее; обычно при не расширенной полости левого желудочка.

Таблица 192-3. Лабораторная диагностика кардиомиопатий

Метод исследования	Дилатационная (застойная)	Рестриктивная	Гипертрофическая
Рентгенограмма грудной клетки	Умеренное или выраженное увеличение сердца; легочная венозная гипертензия	Незначительное увеличение сердца	Незначительное умеренное увеличение сердца
Электрокардиограмма	Изменение сегмента <i>ST</i> и зубца <i>T</i>	Низкий вольтаж, нарушение проводимости	Изменение сегмента <i>ST</i> и зубца <i>T</i> , гипертрофия левого желудочка; измененные зубцы
Эхокардиограмма	Дилатация и дисфункция левого желудочка	Утолщение стенки левого желудочка; нормальная систолическая функция	Асимметрическая гипертрофия перегородки (АГП); систолическое движение вперед (СДВ) левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана
Радиоизотопные исследования	Дилатация и дисфункция левого желудочка (RVG)	Нормальная систолическая функция (RVG)	Выраженная систолическая функция (RVG); асимметрическая гипертрофия перегородки (RVG) или *»TL
Катетеризация сердца	Дилатация и дисфункция левого желудочка; повышенное давление наполнения лево- и часто правостороннее	Нормальная систолическая функция; повышенное давление наполнения лево- и правостороннее	Выраженная систолическая функция; динамическая обструкция кровотока из левого желудочка; повышенное лево- и правостороннее давление наполнения

води мости. При эхокардиографии и радионуклидной вентрикулографии выявляют увеличение левого желудочка при нормальной или незначительно утолщенной стенке, а также систолическую дисфункцию (сниженную фракцию выброса). Нередко наблюдают выпот в перикарде. Радионуклидное изображение с галлием-67 выявляет большие с дилатационной кардиомиопатией и миокардитом.

При изучении гемодинамики устанавливают, что сердечный выброс в покое умеренно или значительно снижен и не увеличивается при физической нагрузке. Конечно-диастолическое давление в левом желудочке, давление в левом предсердии, давление заклинивания легочных капилляров повышены. Когда увеличивается недостаточность правых отделов сердца, повышается конечно-диастолическое давление в правом желудочке, правом предсердии и центральное венозное давление. При ангиографии выявляют дилатацию, диффузную гипокинезию левого желудочка, часто с митральной регургитацией той или иной степени. Вечные артерии не изменены, это позволяет исключить так называемую ишемическую кардиомиопатию. Трансвенозная эндомикардиальная биопсия (гл. 180) помогает исключить инфильтрацию миокарда амилоидом. У некоторых больных при биопсии в миокарде выявляют круглоклеточное воспаление, что свидетельствует о воспалительной этиологии процесса и совместимости с первичным вирусным миокардитом.

**Лечение.** Большинство больных, особенно в возрасте старше 55 лет, умирают в течение 2 лет после появления симптомов заболевания. Смерть наступает в результате застойной сердечной недостаточности или вследствие желудочковой аритмии. Внезапная смерть, в основном в результате аритмий, является постоянной угрозой. Течение заболевания часто осложняется системными эмболиями, поэтому все больные, не имеющие противопоказаний, должны получать антикоагулянты. Поскольку причина первичной дилатационной кардиомиопатии неизвестна, специфической терапии не существует.

••• Больным рекомендовали строго соблюдать постельный режим в течение года или более, однако эффективность такой терапии остается сомнительной, и в большинстве случаев это невозможно. Тем не менее все больные должны избегать значительных физических нагрузок. Лечение сердечной недостаточности при дилатационной кардиомиопатии следует рассматривать как паллиативное, симптоматическое. Нет убедительных данных, что такая терапия оказывает какое-либо влияние на прогноз болезни. Стандартная терапия, включающая ограничение потребления соли, назначение диуретиков, дигиталиса и вазодилаторов, может вызвать симптоматическое улучшение, во всяком случае в начальных стадиях болезни. У этих больных, однако, повышен риск интоксикации препаратами дигиталиса. Улучшить состояние больного могут также новейшие кардиотонические препараты, такие как амринон (Amrinone) и сходный экспериментальный препарат милринон (Milrinone) (гл. 182). Больным с дилатационной кардиомиопатией, имеющих признаки воспаления миокарда, назначают кортикостероиды, часто в комбинации с азатиоприном. Другим больным с большой осторожностью показаны  $\beta$ -адреноблокаторы в постепенно увеличивающихся дозах. Показания к такой «экспериментальной» терапии и ее эффективность остаются сомнительными. Антиаритмические препараты могут назначаться для лечения больных с клинически выраженными или тяжелыми аритмиями, хотя последние могут быть резистентны к воздействию как обычных, так и новых, находящихся на клинических испытаниях, антиаритмических препаратов. Вследствие этого для лечения подобных больных стали применять альтернативные методы, например хирургическое прерывание круга возбуждения, вызвавшего аритмию, или имплантация автоматического внутреннего дефибриллятора. У больных с тяжелым течением заболевания, резистентных к медикаментозной терапии, не имеющих противопоказаний, рекомендуют рассматривать возможность пересадки сердца (гл. 182).

В предшествующей дискуссии отмечались клинические признаки дилатационной кардиомиопатии вне зависимости от того, являются ли они этиологически первичными или вторичными. У большинства больных дилатационная кардиомиопатия является первичной (т. е. не имеющей определенной причины), однако многие специфические состояния также могут вызывать дилатационную кардиомиопатию, в этих случаях она вторична, поскольку некоторые из этих состояний являются обратимыми; признаки, характерные для этих нарушений, также будут рассмотрены.

**Алкогольная кардиомиопатия.** У лиц, потребляющих большое количество алкоголя в течение многих лет, может развиваться клиническая картина, идентичная таковой при дилатационной кардиомиопатии. Безусловно, алкогольная кардиомиопатия — основная форма вторичных кардиомиопатий в странах Запада. Прекращение потребления алкоголя до того, как развилась выраженная сердечная недостаточность, может остановить прогрессирование или даже привести к обратному развитию болезни, тогда как первичные кардиомиопатии характеризуются постоянным прогрессированием заболевания. Алкоголики с выраженной сердечной недостаточностью имеют плохой прогноз, особенно тогда, когда они продолжают прием алкоголя. Менее 25 % из них живут более 3 лет. Ключом к лечению больных с алкогольной кардиомиопатией является полный и постоянный отказ от потребления алкоголя. Хотя у некоторых из этих больных может наблюдаться дефицит тиамина, алкогольные кардиомиопатии связаны с низким сердечным выбросом и системной вазоконстрикцией.

Напротив, заболевания сердца при бери-бери (дефицит тиамина) (гл. 76 и 193) характеризуются увеличенным сердечным выбросом и сниженным периферическим сосудистым сопротивлением. Таким образом, дефицит тиамина сам по себе не должен вызывать алкогольную кардиомиопатию. Еще одно проявление токсического действия алкоголя на сердце можно обнаружить у лиц без явных признаков сердечной недостаточности. Оно заключается в появлении повторных суправентрикулярных и желудочковых тахикардий. Это состояние, носящее название «праздничного сердечного синдрома», в типичных случаях возникает после пьяного кутежа и чаще всего проявляется мерцанием предсердий, далее — трепетанием предсердий и желудочковой экстрасистолой.

**Кардиомиопатии, связанные с беременностью и родами.** Дилатация сердца и застойная сердечная недостаточность без явной причины могут появиться в последние месяцы беременности или в первые несколько месяцев после родов. Этиология этих состояний неизвестна, но они могут быть связаны с ранее существовавшей кардиомиопатией, не проявившейся до беременности. При аутопсии в подобных случаях выявляют увеличение сердца, часто с пристеночными тромбами и гистологическими признаками дегенерации<sup>1</sup> и фиброза миокарда. Чаще болеют женщины негроидной расы в возрасте старше 30 лет. Хотя некоторые больные испытывали недостаточность питания, убедительных доказательств этиологической роли этого нет. Клинические признаки и принципы лечения больных с данным видом кардиомиопатии аналогичны таковым при идиопатической дилатационной кардиомиопатии.

Прогноз у подобных больных зависит от того, нормализуются ли размеры сердца после первого эпизода застойной сердечной недостаточности. Если последнее имеет место, последующие беременности в ряде случаев могут протекать нормально. Если же сердце остается увеличенным, при последующих беременностях степень повреждения миокарда часто возрастает, что в конечном счете приводит к рефрактерной застойной сердечной недостаточности и смерти. Женщинам, оставшимся в живых, рекомендуют избегать повторных беременностей, особенно в тех случаях, когда сохраняется кардиомегалия.

**Нейромышечное заболевание** (см. также гл. 357). Поражение сердца часто сопровождается многими мышечными дистрофиями. При прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна на вовлечение миокарда указывают такие характерные электрокардиографические признаки, как высокие зубцы *R* в правых грудных отведениях с отношением  $R/S$  более 1,0 нередко в сочетании с глубоким зубцом *Q* в отведениях от конечностей и в латеральных грудных отведениях. Эти признаки специфичны для данной патологии и не выявляются при других формах мышечной дистрофии. Электрокардиографические нарушения появляются в результате селективного трансмурального некроза в заднебазальной области левого желудочка и сосочковой мышце. Часто регистрируют разнообразные суправентрикулярные и желудочковые аритмии. Застойная сердечная недостаточность может начать быстро прогрессировать после многих лет относительно стабильного состояния гемодинамики, когда отклонения от нормы проявлялись лишь на ЭКГ.

**Миотоническая дистрофия** характеризуется различными изменениями на ЭКГ, в особенности нарушениями образования импульса и его проведения, при этом другие явные признаки заболевания встречаются редко. Вследствие



нарушения образования импульса и его проведения основная опасность для подобных больных заключается в синкопе и внезапной смерти; при возможности эффективной может быть имплантация постоянного водителя ритма. При дистрофии мышц плечевого и тазового пояса и плече-лопаточно-лицевой миопатии патология со стороны сердца встречается редко и не носит выраженного характера. При атаксии Фридрейха сердце поражается практически у 50 % больных. В настоящее время принято считать, что поражение сердца при атаксии Фридрейха аналогично таковому в случае гипертрофической кардиомиопатии, хотя оно типично и для концентрической формы (с симметрической гипертрофией перегородки и свободной стенки левого желудочка) и при нем отсутствует беспорядочное расположение клеток, характерное для гипертрофической кардиомиопатии. На ЭКГ могут быть зарегистрированы неадекватная синусовая тахикардия и разнообразные аритмии, а также гипертрофия желудочка и изменение сегмента *ST* и зубца *G*. На эхокардиограмме выявляют гипертрофию левого желудочка и изредка появление динамической обструкции кровотока из левого желудочка.

**Лекарственные препараты.** Самые разнообразные лекарственные препараты могут служить причиной острого повреждения миокарда, вызвав воспаление (миокардит), либо воздействовать на миокард длительно, постепенно вызывая его повреждение, как это наблюдается при идиопатической дилатационной кардиомиопатии. Следствием действия некоторых препаратов является появление лишь электрокардиографических нарушений, в то время как другие приводят к внезапному появлению застойной сердечной недостаточности и смерти. Производные антрациклина, в частности доксорубин (адриамицин), являясь мощными противоопухолевыми препаратами, в больших дозах (доксорубин в дозе более 550 мг/м<sup>2</sup>) могут вызвать фатальную сердечную недостаточность. Вероятно, возникновение сердечной недостаточности зависит не только от дозы препарата, но и от наличия или отсутствия различных факторов риска [облучение сердца, возраст старше 70 лет, сопутствующие заболевания сердца, артериальная гипертензия, применение циклофосфида (циклофосфан)]. При применении доксорубина в любых дозах больные, имеющие эти факторы риска, подвержены развитию сердечной недостаточности в 8—10 раз чаще, чем больные, не имеющие этих факторов риска. Радионуклидная вентрикулография (гл. 179) может выявить доклинические признаки нарушения функции левого желудочка и облегчает подбор дозы препарата.

У 50 % больных без клинических признаков заболевания, получавших стандартные дозы препарата, в течение многих лет после прекращения лечения при радионуклидной вентрикулографии может выявляться дисфункция левого желудочка. Предпринятые недавно попытки усовершенствовать режим приема препарата с помощью более медленного введения уменьшили риск кардиотоксичности. Циклофосфамид, назначаемый в больших дозах, может вызывать застойную сердечную недостаточность остро или в течение 2 нед после начала лечения. Характерными гистологическими признаками являются отек миокарда и геморрагический некроз. В редких случаях у больных, получающих 5-фторурацил (фторурацил), появляются боль в грудной клетке и электрокардиографические признаки ишемии миокарда или инфаркта. Электрокардиографические изменения и аритмии могут быть результатом лечения антидепрессантами, фенотиазином, эметинном, препаратами лития и различными аэрозолями.

## Рестриктивная кардиомиопатия

Отличительная черта рестриктивной кардиомиопатии — это нарушение диастол и насосной функции. Стенки желудочка приобретают значительную ригидность и препятствуют заполнению полости желудочка. Причиной заболевания обычно служат миокардиальный фиброз, гипертрофия или инфильтрация различной воспалительной этиологии. Инфильтративные заболевания, играющие важнейшую роль в этиологии вторичной рестриктивной кардиомиопатии, могут вызывать также те или иные нарушения систолической функции. Поражение миокарда при амилоидозе является обычной причиной вторичной рестриктивной кардиомиопатии. Рестрикция наблюдается также при гемохроматозе, отложениях глико-

гена, эндомикардиальном фиброзе, фиброэластозе, эозинофилиях, неопластической инфильтрации, миокардиальном фиброзе различной этиологии. При многих этих состояниях, особенно при тех, которые сопровождаются одновременно поражением эндокарда, частичная облитерация полости желудочка фиброзной тканью и тромботическими массами вносит вклад в патологически увеличенное сопротивление наполнению желудочка. В результате постоянно увеличенного венозного давления у таких больных обычно появляются отеки, асцит, увеличивается напряжение печени. Венозное давление в яремных венах повышено, оно не опускается до нормальных значений или может увеличиваться при вдохе (признак Куссмауля). Сердечные тоны могут быть приглушены, часто выслушиваются III и IV тоны. В отличие от констриктивного перикардита, имеющего много общего с данным заболеванием, верхушечный толчок обычно хорошо пальпируется. На ЭКГ регистрируют низкий вольтаж, неспецифические изменения ST—T и различные аритмии. Выявляемая при рентгенографии кальцификация перикарда, типичная для констриктивного перикардита, отсутствует. При эхокардиографии выявляют симметричное утолщение стенки левого желудочка и нормальную или несколько сниженную систолическую функцию. При катетеризации сердца отмечают сниженный сердечный выброс, повышение конечно-диастолического давления в правом и левом желудочках, глубокую и ровную конфигурацию диастол и Chesky части кривой давления в желудочке, сходную с таковой при констриктивном перикардите.

Отдифференцировать заболевание от констриктивного перикардита как по клиническим признакам, так и по данным катетеризации сердца, сложно или даже невозможно (гл. 180 и 194). Однако дифференциальная диагностика очень важна, поскольку больные с констриктивным перикардитом потенциально излечимы с помощью операции. Дифференциацию этих двух заболеваний может облегчить проведение трансвенозной эндомикардиальной биопсии левого желудочка. Последняя выявляет интерстициальную инфильтрацию или фиброз при рестриктивной кардиомиопатии. Однако в некоторых случаях для разграничения рестриктивной кардиомиопатии и хронического констриктивного перикардита может потребоваться пробная торакотомия.

**Эндомикардиальный фиброз.** Это прогрессирующее заболевание неизвестной этиологии, чаще всего возникающее у детей и лиц молодого возраста, проживающих в тропических и субтропических зонах Африки, в частности в Уганде и Нигерии. Заболевание характеризуется фиброзными повреждениями эндокарда в области выносящего тракта правого или левого желудочка (или обоих), часто с захватом предсердно-желудочковых клапанов, что приводит к появлению регургитации. Верхушка желудочков может быть облитерирована массой тромботических или фиброзных тканей. Во многом энзимкардиальный фиброз напоминает эозинофильный эндомикардит, хотя эти болезни и поражают население различных географических областей и возрастных групп. Эндомикардиальный фиброз служит частой причиной сердечной недостаточности у лиц, проживающих в Африке, являясь причиной до 25 % всех смертей от заболеваний сердца.

Клиническая картина зависит от локализации поражения: при поражении левого сердца наблюдаются симптомы легочного застоя, при преобладании поражения правого сердца — клинические признаки рестриктивной кардиомиопатии. Медикаментозное лечение обычно малоэффективно. Хирургическое иссечение эндокарда, подвергшегося фиброзным изменениям, и замена пораженных предсердно-желудочковых клапанов приводят к значительному клиническому улучшению лишь у немногих больных.

**Эозинофильная болезнь эндокарда.** Это заболевание также называют эндокардитом Леффлера и фибропластическим эндокардитом. Оно является подвидом гиперэозинофильного синдрома с преимущественным поражением сердца. В типичных случаях отмечают утолщение миокарда одного или обоих желудочков с поражением подлежащего миокарда. В любом из желудочков могут образоваться большие пристеночные тромбы, за счет чего размер полости желудочка изменяется. Эти тромбы служат источником легочной или системной эмболии. Обычно наблюдаются также гепатоспленомегалия и локализованная эозинофильная инфильтрация других органов. "Появление клинических признаков заболевания свидетельствует, как правило, о неблагоприятном прогнозе и скорой смерти больного.

Вместе с тем в последнее время сообщалось о возможности более благоприятного течения болезни, когда средняя продолжительность жизни превышает 5 лет. Причина такого улучшения прогноза неясна, возможно, она связана с лечением кортикостероидами и иммунодепрессантами.

Дифференциальный диагноз. При первичном амилоидозе (гл. 254) больные чаще всего умирают вследствие поражения сердца. Вместе с тем при вторичном амилоидозе поражение сердца встречается редко. Биопсия слизистой оболочки прямой кишки, десен, печени, почек и миокарда позволяет поставить прижизненный диагноз более чем у 75 % больных. Сердце плотное, растянутое, неэластичное. Выявляют четыре клинических признака (отдельно или в комбинации): диастолическая дисфункция (рестриктивная кардиомиопатия); систолическая дисфункция; аритмии; ортостатическая гипотензия.

Двухмерная эхокардиография может оказать помощь в диагностике амилоидоза; она выявляет утолщение стенки миокарда характерного «крупчатого» вида. Гемохроматоз (гл. 310) следует подозревать в тех случаях, когда кардиомиопатия возникает на фоне сахарного диабета, цирроза печени, гиперпигментации кожи. Флеботомия информативна, когда ее выполняют на ранних стадиях болезни. При длительном подкожном введении десферриоксиамина (Desferrioxamine) содержание железа в организме в случаях с тяжелым течением заболевания может понизиться, однако неясно, приводит ли это к клиническому улучшению.

Саркоидоз миокарда (гл. 270) обычно сопровождается и другими клиническими проявлениями системного заболевания, он может протекать с признаками как рестрикции, так и застоя, поскольку инфильтрация сердца саркоидными гранулемами вызывает не только увеличение ригидности миокарда, но и уменьшает его систолическую сократительную функцию. Могут регистрироваться разнообразные аритмии, включая атриовентрикулярную блокаду.

-> Эндокардиальный фиброэластоз — заболевание, встречающееся у младенцев и характеризующееся утолщением эндокарда с пролиферацией эластических тканей. Болезнь нетипична для взрослых, хотя маленькие бляшки могут обнаруживаться у больных эндокардиальным фиброзом.

Трансвенозная биопсия эндокарда (гл. 180) (чаще правого желудочка) все шире используется с целью получения образцов тканей для гистологического исследования и электронной микроскопии. Эта относительно простая и безопасная методика очень важна для диагностики заболеваний миокарда, особенно инфильтративных процессов, таких как амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз.

## Г и п е р т р о ф и ч е с к а я   к а р д и о м и о п а т и я

Это заболевание характеризуется гипертрофией левого желудочка, в типичных случаях без дилатации, при этом отсутствует явная причина болезни. Таким образом, гипертрофия левого желудочка не является вторичной по отношению к таким заболеваниям, как артериальная гипертензия и субаортальный стеноз, нарушения гемодинамики при которых в первую очередь сказываются на левом желудочке.

Два характерных признака заболевания, ни в коем случае не являющихся, однако, обязательными, привлекают повышенное внимание: 1) асимметрическая гипертрофия перегородки (АГП), при которой преимущественно гипертрофирована верхняя часть межжелудочковой перегородки по сравнению с толщиной заднебазальной свободной стенки левого желудочка; 2) затрудненный отток крови из левого желудочка (динамическая обструкция) вследствие сужения субаортальной области из-за среднесистолического противопоставления передней створки левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана и гипертрофированной перегородки, т. е. систолическое движение клапана вперед (СДВ). В первоначальных исследованиях динамической обструкции отводилась ведущая роль, вследствие чего заболевание называли идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом (ИГСС), гипертрофической обструктивной кардиомиопатией (ГОКМП) и мышечным субаортальным стенозом. Сейчас стало понятно,

однако, что у большинства больных с гипертрофической кардиомиопатией подобная обструкция фактически отсутствует. Множественные патофизиологические изменения являются результатом не столько систолической, сколько диастолической дисфункции, характеризующейся увеличенной ригидностью гипертрофированной мышцы сердца. Это состояние приводит к увеличению давления наполнения и сохраняется, несмотря на повышенную сократимость левого желудочка.

При гипертрофической кардиомиопатии гипертрофия носит своеобразный характер, она отличается от вторичной гипертрофии, наблюдаемой при артериальной гипертензии. У большинства больных гипертрофирована межжелудочковая перегородка, толщина которой диспропорционально увеличена по сравнению с толщиной свободной стенки. У других больных выявляют диспропорциональное увеличение верхушки или свободной стенки левого желудочка: у 10 % или более больных наблюдают концентрическое вовлечение желудочка, тем не менее во всех случаях имеет место аномальное, беспорядочное расположение клеток мышцы сердца в области перегородки независимо от того, имеется обструкция или нет. У больных без обструкции может выявляться аналогичное поражение стенки левого желудочка.

По крайней мере у 50 % больных с гипертрофической кардиомиопатией болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу с высокой степенью пенетрантности; в остальных случаях болезнь возникает спорадически. Эхокардиографические исследования подтвердили, что примерно у половины родственников первого порядка [т. е. родителей, сибсов (родных братьев и сестер), детей] с наследственной гипертрофической кардиомиопатией наблюдаются признаки гипертрофии перегородки, хотя признаки обструкции и клинические признаки, заболевания у многих отсутствуют.

В отличие от обструкции, вызываемой фиксированным уменьшением клапанного кольца, как это наблюдается при клапанном аортальном стенозе, обструкция при гипертрофической кардиомиопатии (если она имеется) носит динамический характер, степень ее выраженности изменяется при многократных обследованиях больного; изменяется она даже от одного сокращения к другому. Обструкция является результатом дальнейшего сужения исходно уменьшенного размера выносящего тракта за счет движения вперед левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана против гипертрофированной перегородки в систолу (СДВ). СДВ можно обнаружить не только при гипертрофической кардиомиопатии, но и при ряде других состояний, однако при гипертрофической кардиомиопатии она имеется как правило.

Динамическая обструкция может быть результатом трех основных механизмов: 1) увеличенной сократимости левого желудочка, что приводит к уменьшению его систолического объема и увеличению скорости изгнания крови через выносящий тракт, в результате чего наблюдается движение передней створки левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана в сторону, противоположную перегородке, как следствие сниженного давления растяжения; 2) сниженного объема желудочка (преднагрузки), что приводит к дальнейшему уменьшению размеров выносящего тракта; 3) сниженного сопротивления кровотока в аорте (постнагрузки), что увеличивает скорость кровотока через субаортальную область и также уменьшает систолический объем желудочка. Все вмешательства, увеличивающие сократимость миокарда, так же как физическая нагрузка, введение изопроterenола, дигиталисных гликозидов, а также вмешательства, уменьшающие объем желудочка, такие как проба Вальсальвы, внезапное принятие больным положения стоя, прием нитроглицерина, амилнитрита, тахикардия могут увеличить обструкцию. Напротив, повышение артериального давления при приеме фенилэфрина (мезатон), приседаниях, длительном напряжении рук, увеличение венозного возврата при подъеме нижних конечностей, увеличение объема циркулирующей крови способствуют увеличению объема желудочка и уменьшают обструкцию. Иногда гипертрофированная перегородка выбухает в выносящий тракт правого желудочка, препятствуя тем самым изгнанию крови и из этой камеры сердца.

Гипертрофическая кардиомиопатия встречается в сочетании с лентигиномом и другими нарушениями нервных окончаний. Аналогичные грубые анатомические и гемодинамические нарушения могут обнаруживаться у детей, родив-

шихся от матерей, страдающих диабетом, а также от больных с атаксией Фридрейха.

**Клинические проявления.** У многих больных гипертрофическая кардиомиопатия протекает бессимптомно; некоторые из них имеют родственников с установленным диагнозом. К сожалению, первым клиническим проявлением заболевания может быть внезапная смерть, которой часто подвержены больные дети и подростки, нередко во время или после физической нагрузки. Клинические проявления болезни чаще всего характеризуются одышкой, возникающей в основном вследствие уменьшения эластичности стенок левого желудочка, что приводит к нарушению наполнения левого желудочка и увеличению диастолического давления в нем, а также к увеличению давления в левом предсердии. Другие симптомы включают стенокардию, усталость, синкопе или «около синкопе» (жалоба на появление серой пелены перед глазами). Клиническая симптоматика не связана с наличием и выраженностью обструкции кровотока. У большинства больных с обструкцией обнаруживается двойной или тройной верхушечный толчок, быстро возрастающий пульс на сонных артериях и добавочный IV сердечный тон. Отличительная особенность обструктивной гипертрофической кардиомиопатии — наличие систолического шума ромбовидной формы, характер которого в типичных случаях грубый; он чаще всего выслушивается через значительный промежуток после I сердечного тона (поскольку в фазу ранней систолы выброс происходит беспрепятственно) в нижней части грудины, слева от нее, а также в области верхушки. В области верхушки шум в большей степени голосистолический, и дующий, отражающий митральную регургитацию, которая обычно сопровождает обструктивную гипертрофическую кардиомиопатию.

**Лабораторные исследования.** На ЭКГ обычно выявляют признаки гипертрофии левого желудочка и уширение зубца Q во многих отведениях, что заставляет предполагать наличие ранее перенесенного инфаркта миокарда, однако фактически является результатом измененных электрокардиографических признаков гипертрофии перегородки. У многих больных при холтеровском электрокардиографическом мониторинговании регистрируют нарушения ритма, как предсердные (суправентрикулярная тахикардия и фибрилляция предсердий), так и желудочковые (желудочковая тахикардия). Рентгенография грудной клетки может не выявить отклонений, хотя нередко отмечают незначительное или умеренное увеличение контура (силуэта) сердца. Не наблюдается увеличения корня аорты и кальцификации клапанов, что облегчает дифференцирование этого состояния от клапанного аортального стеноза. Основным методом диагностики гипертрофической кардиомиопатии служит эхокардиография, выявляющая гипертрофию левого желудочка. В типичных случаях толщина перегородки в 1,3 раза и более превышает толщину верхней задней части свободной стенки левого желудочка. Перегородка может иметь необычный вид орнаментированного стекла, что, видимо, связано с нарушением ее клеточной архитектуры и миокардиальным фиброзом. У больных с обструкцией обнаруживают систолическое движение вперед митрального клапана. Для гипертрофической кардиомиопатии характерно уменьшение полости левого желудочка, при этом увеличивается подвижность задней стенки и уменьшается подвижность перегородки. В редких случаях при гипертрофической кардиомиопатии наблюдается массивная гипертрофия верхушки, при этом на ЭКГ видны гигантские отрицательные зубцы T, а при ангиографии — «лопатообразной» формы левый желудочек.

**Двухмерная эхокардиография** особенно ценна для выявления всех характерных изменений, включая размеры и форму полости левого желудочка. Кривая непрямой регистрации пульса сонных артерий имеет необычно резкий подъем и часто обнаруживает конфигурацию остроконечного корпуса («spike-and-dome») при наличии градиента давления при оттоке из левого желудочка. Радионуклидная сцинтиграфия с таллием-201 и сканограммы объема крови позволяют визуализировать размер и ориентацию межжелудочковой перегородки.

Двумя типичными гемодинамическими признаками гипертрофической кардиомиопатии являются повышение диастолического давления в левом желудочке вследствие нарушения его сократимости и при наличии обструкции

градиент систолического давления между основной и септальной частью левого желудочка. При отсутствии градиента его часто можно вызвать с помощью провокаций, например инфузий изопроterenола, ингаляций амилнитрита, пробой Вальсальвы.

**Лечение.** Часто используются  $\beta$ -адреноблокаторы. Они могут в некоторой степени уменьшать выраженность стенокардии и синкопе. Внутрижелудочковый градиент давления в покое (под действием  $\beta$ -адреноблокаторов) обычно не изменяется, однако эти препараты могут ограничить прирост градиента, возникающий во время нагрузки. Тем не менее не существует доказательств, что  $\beta$ -адреноблокаторы предохраняют больного от внезапной смерти, которая наступает в основном вследствие аритмий. Не установлено также, имеют ли какие-либо другие антиаритмические препараты эффект в отношении внезапной смерти. Существуют, однако, экспериментальные данные о том, что амиодарон уменьшает частоту опасных для жизни суправентрикулярных желудочковых аритмий. Препараты, блокирующие кальциевые каналы, в частности верапамил и нифедипин, являются перспективными препаратами, способными повысить эластичность левого желудочка, уменьшить диастолическое давление в нем, увеличить толерантность к физической нагрузке и в некоторых случаях уменьшить выраженность обструкции выброса из левого желудочка. У некоторых больных для уменьшения сократимости левого желудочка и градиента оттока используют дигопирамид. Хирургическая миотомия/миоэктомия гипертрофированной перегородки может привести к длительному симптоматическому улучшению, однако высокая летальность, достигающая 10 %, заставляет использовать эту операцию лишь у больных с выраженным заболеванием и высокой степенью обструкции, резистентных к медикаментозной терапии.

Лучше всего при возможности избегать назначения дигиталиса, диуретиков, нитратов,  $\beta$ -адренергических агонистов, особенно в случаях, когда известно о наличии градиента давления при оттоке из левого желудочка.

**Прогноз.** Естественное течение гипертрофической кардиомиопатии весьма вариабельно, у многих больных состояние здоровья со временем улучшается или стабилизируется. В поздних стадиях заболевания часто развивается мерцание предсердий, с его появлением самочувствие больного значительно ухудшается в основном вследствие того, что теряется вклад предсердий в заполнение утолщенного желудочка. Такой ритм, если он существует длительно, свидетельствует о неблагоприятном прогнозе. Менее чем у 10 % больных развивается инфекционный миокардит. Поэтому целесообразна профилактика эндокардита, особенно у больных с обструкцией в состоянии покоя и больных с митральной регургитацией. Иногда гипертрофическая кардиомиопатия может приводить к дилатации левого желудочка и его дисфункции с исчезновением градиента давления. Чаще всего больные с гипертрофической кардиомиопатией даже в случае бессимптомного течения заболевания или при стабильном клинически выраженном течении умирают внезапно. Парадоксально, что особенно высокий риск внезапной смерти отмечают у лиц молодого возраста с невыраженной обструкцией или без обструкции. Поскольку внезапная смерть часто наступает во время или сразу после физической нагрузки, всем больным с гипертрофической кардиомиопатией независимо от наличия или отсутствия симптомов заболевания следует избегать значительных физических нагрузок. Хотя гемодинамический фактор и играет определенную роль, большинство смертей, особенно внезапных, происходит, по-видимому, вследствие желудочковых аритмий.  $\beta$ -Адреноблокаторы оказались неэффективными в предупреждении внезапной смерти. Профилактический эффект блокаторов кальциевых каналов или антиаритмических препаратов не доказан.

Из доступных препаратов лишь амиодарон представляется перспективным в отношении профилактики внезапной смерти.

## *Миокардиты*

О миокардите говорят в тех случаях, когда сердце вовлекается в воспалительный процесс. Чаще всего являясь результатом инфекционного процесса, миокардит может наблюдаться также при состояниях, сопровождающихся гипер-

чувствительностью, например, при острой ревматической лихорадке (гл. 186), либо может быть следствием воздействия радиации, химических веществ, физических факторов, лекарственных препаратов. Миокардиты могут быть острыми или хроническими. Часто острый миокардит может трансформироваться в хроническую дилатационную кардиомиопатию. Вызвать миокардит может практически любой инфекционный агент, однако в США клинически значимый острый миокардит чаще всего имеет вирусную этиологию. Вирус Коксаки В — наиболее частый возбудитель вирусного миокардита, однако заболевание может быть вызвано также вирусами Коксаки А, полиомиелита, гриппа, аденовирусом, ЕСНО-вирусами, вирусами кори и коревой краснухи. В большинстве случаев диагноз миокардита основан на регистрации переходящих изменений *ST—T* волн на ЭКГ, однако при молниеносном его течении могут возникать аритмии, сердечная недостаточность и смерть, особенно у детей и беременных женщин. Миокардиты часто сочетаются с острым перикардитом, особенно в тех случаях, когда они вызываются вирусами Коксаки В и ЕСНО-вирусом (гл. 140).

Физикальное обследование может не выявить признаков заболевания даже при наличии электрокардиографических отклонений, хотя в случаях с более тяжелым течением можно зарегистрировать приглушенный I сердечный тон в сочетании с III сердечным тоном и шумом митральной регургитации. При сопутствующем перикардите можно выслушивать шум трения перикарда.

Экспериментальные исследования доказывают, что физические нагрузки могут представлять опасность для больных с миокардитом, поэтому следует избегать значительной физической активности до тех пор, пока не исчезнут изменения на ЭКГ. В более серьезных случаях рекомендуют длительный постельный режим, хотя его пользу нельзя считать установленной. Больным, у которых развивается стойкая сердечная недостаточность, можно назначать препараты дигиталиса, диуретики, ограничить потребление соли, однако обычно они проявляют повышенную чувствительность к препаратам дигиталиса. Часто развиваются аритмии, но, как правило, трудности в лечении больных с аритмией возникают редко. Сообщалось о случаях смерти, связанной с сердечной недостаточностью, тахикардиями, блокадами сердца, поэтому представляется оправданным мониторировать ЭКГ у всех больных с аритмиями, особенно появившимися в острой стадии болезни. Хотя вирусный миокардит обычно самоизлечивается, не оставляя последствий, активное заболевание можно рецидивировать. Не исключено, что иногда острый вирусный миокардит может принимать хроническое течение. Больные с вирусным миокардитом обычно рассказывают о предшествующем заболевании верхних дыхательных путей, при осмотре у них обнаруживают вирусный назофарингит или тонзиллит. Выделение вируса из фекалий, смывов из глотки или из других биологических жидкостей и регистрация изменений титров специфических антител помогают в установлении диагноза. У многих больных явная идиопатическая дилатационная кардиомиопатия развивается как следствие мягкого или субклинического миокардита. Кортикостероиды могут усугубить повреждение миокарда в экспериментах с острым вирусным миокардитом у животных, однако у небольшого числа больных с стойкой сердечной недостаточностью и воспалительным миокардитом В эксперименте удалось добиться улучшения при подавлении иммунитета с помощью преднизолона и азатиоприна. Повторные биопсии эндомикарда правого желудочка продемонстрировали регрессию воспалительной инфильтрации у некоторых больных, получавших такое лечение.

Однако при оценке эффективности такой программы лечения не проводилось сравнения с сопоставимой контрольной группой.

**Бактериальные миокардиты.** Поражение сердца бактериями встречается часто, в тех случаях, когда оно все же возникает, оно обычно является осложнением бактериального (септического) эндокардита (чаще вызванного золотистым стафилококком или энтерококком). Образование абсцесса миокарда сопровождается поражением клапанного кольца и межжелудочковой перегородки. Дифтеритический миокардит развивается почти у 25 % больных с дифтерией, он является одним из самых серьезных ее осложнений и одной из самых частых причин смерти от этого заболевания (гл. 96). Поражение сердца происходит в результате высвобождения токсина, ингибирующего синтез протеинов. След-

ствии действия этого токсина сердце расширяется, становится дряблым, сократимость его ухудшается. Часто поражается проводящая система сердца. Кардиомегалия и выраженная застойная сердечная недостаточность в типичных случаях появляются после 1-й недели болезни. Изменения сегмента *ST* и зубца *T* на ЭКГ встречаются как правило, однако предсердные и желудочковые аритмии, блокады ножек пучка Гиса и нарушения атриовентрикулярной проводимости регистрируются не столь часто. Больным необходимо немедленно назначить антикоагулянты. Показана также антибиотикотерапия, однако она не требует такой срочности.

Болезнь Шагаса. Болезнь Шагаса, вызываемая простейшими *Trypanosoma cruzi* (гл. 156), вызывает экстенсивный миокардит, который в типичных случаях проявляется через несколько лет после инфицирования. Эта болезнь является одной из наиболее частых причин заболеваний сердца, встречающихся в Центральной и Южной Америке, где ею страдает до 20 % сельского населения. Лишь у немногих инфицированных развивается острое заболевание, тогда как хроническое повреждение миокарда, которое в типичных случаях проявляется через 20 лет после первичного инфицирования, имеет место почти у 30 % заразившихся. Хроническая форма характеризуется дилатацией некоторых полостей сердца, фиброзом и истончением стенки желудочка, образованием аневризмы в областях истончения (особенно в области верхушки) и пристеночных тромбов. Как правило, имеется прогрессирующая сердечная недостаточность, в основном правожелудочковая. На ЭКГ обычно выявляют блокаду правой ножки пучка Гиса и левый передний гемиблок, которые могут прогрессировать до развития полной атриовентрикулярной блокады. На эхокардиограмме выявляют уникальную картину гипокинеза задней стенки левого желудочка и относительную сохранность движения перегородки. Желудочковая аритмия встречается часто, в основном во время или после физической нагрузки. При возникновении тахикардий особенно эффективно назначать амиодарон внутрь. Смерть наступает вследствие либо не поддающейся лечению застойной сердечной недостаточности, либо вследствие аритмий. Терапия должна быть направлена на уменьшение выраженности застойной сердечной недостаточности и аритмий, последние могут потребовать имплантацию водителя ритма.

Миокардит, вызванный токсоплазмами (см. также гл. 157). Эта редкая форма протозойного поражения миокарда чаще всего развивается у лиц молодого возраста с ослабленным иммунитетом. Чаще встречается врожденный токсоплазмоз, однако миокардит при этом не является отличительной чертой. Поражение миокарда может привести к дилатации сердца, перикардиту, появлению выпота в перикарде. Могут наблюдаться сердечная недостаточность, аритмии, нарушения проводимости. Данное заболевание трудно диагностируется, поэтому истинная частота его в клинической практике, по-видимому, выше, чем это принято считать. Лечение проводят хлоридином и сульфонамидом, однако их эффективность весьма вариабельна.

Гигантоклеточный миокардит. Этот редкий тип миокардита неясной этиологии характеризуется наличием многоядерных гигантских клеток в миокарде. Он часто вызывает быстрое развитие фатальной сердечной недостаточности и аритмий у взрослых больных (от молодых до среднего возраста). При аутопсии выявляются характерные признаки заболевания, заключающиеся в хорошо видимых серпигинозных зонах некроза миокарда в обоих желудочках и микроскопически выявленных гигантских клетках внутри обширного воспалительного инфильтрата. Причина развития гигантоклеточного миокардита остается неясной, хотя очевидно, что он возникает обычно в сочетании с тимомой, системной красной волчанкой, тиреотоксикозом.

Кардиты при болезни Лима (см. также гл. 127). Болезнь Лима — недавно описанное состояние, вызываемое возбудителем клещевого возвратного тифа. Наиболее типичными проявлениями со стороны сердца являются нарушения проводимости, которые могут прогрессировать до развития полного поперечного блока и синкопе. Сопутствующие перикардиты встречаются нередко, возможны незначительные нарушения функции левого желудочка. При возникновении сердечной блокады может быть эффективным лечение преднизолом. Для лечения по поводу сопутствующих кожных проявлений, артритов, неврологических нарушений используют пенициллин.



Радиационные миокардиты. Воздействие ионизирующей радиации при лечении по поводу рака легких или молочной (грудной) железы, лимфомы или болезни Ходжкина может привести к различным острым и хроническим нарушениям со стороны сердца. Признаки острого поражения сердца возникают довольно редко и характеризуются обычно появлением острого перикардита. Более типично развитие хронического выпота в перикарде или констрикции через месяцы или даже годы после воздействия радиации (в редких случаях до 10 лет) (гл. 194).

Вследствие микрососудистых повреждений, часто сопровождающихся образованием атеросклеротических бляшек в эпикардиальных венечных артериях, нередко может развиваться фиброз миокарда.

## Список литературы

- Abetmann W. H.*: Classification and natural history of primary myocardial disease. *Prog Cardiovasc Dis* 27:73, 1984.
- Brosius F. C. III et al*: Radiation heart disease. *Am J Med* 70:519, 1981.
- Cueto-Garcia L. et al*: Echocardiographic findings in systemic amyloidosis: Spectrum of cardiac involvement and relation to survival. *J Am Coll Cardiol* 6:737, 1985.
- Daly K. et al*: Acute myocarditis: Role of histological and virological examination in the diagnosis and assessment of immunosuppressive treatment. *Br Heart J* 51:30, 1984.
- Dec G. W. Jr et al*: Active myocarditis in the spectrum of acute dilated cardiomyopathies: Clinical features, histologic correlates, and clinical outcome. *N Engl J Med* 312:885, 1985.
- Fenoglio J. J. Jr et al*: Diagnosis and classification of myocarditis by endomyocardial biopsy. *N Engl J Med* 308:12, 1983.
- Figulla H. R. et al*: Spontaneous hemodynamic improvement or stabilization and associated biopsy findings in patients with congestive cardiomyopathy. *Circulation* 71:1095, 1985.
- Gottdiener J. S. et al*: Doxorubicin cardiotoxicity: Assessment of late left ventricular dysfunction by radionuclide cineangiography. *Ann Intern Med* 94:430, 1981.
- Greenspon A. J., Schaal S. F.*: The «holiday heart»: Electrophysiologic studies of alcohol effects in alcoholics. *Ann Intern Med* 98:135, 1983.
- Hartz A. J. et al*: The association of smoking with cardiomyopathy. *N Engl J Med* 311:1201-1206, 1984.
- Knochel J. P.*: Cardiovascular effects of alcohol. *Ann Intern Med* 98:849, 1983.
- Kowey P. R. et al*: Sustained arrhythmias in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *N Engl J Med* 310:1566, 1984.
- Lange R. M. et al*: Adverse effects of acute alcohol ingestion in young adults. *Ann Intern Med* 102:742, 1985.
- Mason J. W.*: Endomyocardial biopsy: The balance of success and failure. *Circulation* 71:185, 1985.
- McKenna W. J.*: Arrhythmia and prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 4:225, 1983.
- Olsen E. G., Spry C. J.*: Relation between eosinophilia and endomyocardial disease. *Prog Cardiovasc Dis* 27:241, 1985.
- Parrillo J. E. et al*: The results of transvenous endomyocardial biopsy can frequently be used to diagnose myocardial diseases in patients with idiopathic heart failure: Endomyocardial biopsies in 100 consecutive patients revealed a substantial incidence of myocarditis. *Circulation* 69:93, 1984.
- Poll D. S. et al*: Sustained ventricular tachycardia in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy: Electrophysiologic testing and lack of response to antiarrhythmic drug therapy. *Circulation* 70:451, 1984.
- Regan T. J.*: Alcoholic cardiomyopathy. *Prog Cardiovasc Dis* 27:141-152, 1984.
- Reyes M. P., Lerner A. M.*: Coxsackie-virus myocarditis: With special reference to acute and chronic effects. *Prog Cardiovasc Dis* 27:373-394, 1985.
- Siegel R. J. et al.*: Idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 70:451, 1984.

- Steere A. C.* et al: Lyme carditis: Cardiac abnormalities of Lyme disease. *Ann Intern Med* 93:8, 1980.
- Ten Cate F. J.* (ed): *Hypertrophic Cardiomyopathy: Clinical Recognition and Management*. Vol. 4, Basic and Clinical Cardiology. New York, Marcel Dekker, 1985.
- Torti F. M.* et al: Reduced cardiotoxicity of doxorubicin delivered on a weekly schedule: Assessment by endomyocardial biopsy. *Ann Intern Med* 99:745, 1983.
- Velle J.-C.*: Peripartum cardiomyopathies: A review. *Am J Obstet Gynecol* 148:805, 1984.
- Wynne J.*: Hypertrophic cardiomyopathy: A broadened concept of the disease and its management, in *Update III: Harrison's Principles of Internal Medicine*, K. J. Isselbacher, et al (eds). New York, McGraw-Hill, 1982, p. 129.
- , *Braunwald E.*: The cardiomyopathies and myocarditides, in *Heart Disease*, 2d ed, E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 1399.

## ГЛАВА 193

# ОПУХОЛИ СЕРДЦА, СЕРДЕЧНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ СЕРДЦА

*Вилсон С. Колуччи, Евгений Браунвальд  
(Wilson S. Colucci, Eugene Braunwald)*

### *Опухоли сердца*

**Первичные опухоли.** Первичные опухоли сердца встречаются редко и с гистологической точки зрения чаще классифицируются как «доброкачественные» (табл. 193-1). Однако так как при всех опухолях сердца имеется потенциальная возможность развития смертельно опасных осложнений, а многие большие с подобными опухолями поддаются хирургическому лечению, очень важно, чтобы правильный диагноз ставился во всех случаях, когда это возможно. Примерно 75 % опухолей доброкачественные, 25 % — злокачественные и почти всегда представляют собой саркомы.

**Клинические признаки.** Клинические опухоли сердца проявляются симптомами не только со стороны сердца, но и других систем и органов. Иногда они могут напоминать признаки обычных сердечных заболеваний: боли в грудной клетке, синкопе, шумы в сердце, аритмии, нарушения проводимости, выпот в перикарде или тампонаду сердца.

Характер симптомов, наблюдаемых при опухолях сердца, наиболее тесно связан с локализацией опухоли.

Миксомы. Миксома — наиболее часто встречающаяся первичная опухоль сердца и составляет 30—50 % от всех случаев. Миксомой страдают представители всех возрастных групп, одинаково часто мужчины и женщины, опухоль может иметь семейный характер. Большинство исследователей считают миксому истинной неоплазмой, некоторые, однако, предполагают, что причиной ее служит организация внутрисердечных тромбов, прикрепленных к эндокарду. Большинство миксом располагается в предсердиях, в основном в левом, вырастая из межпредсердной перегородки близ овального окна. Миксомы могут возникать также в полости желудочка или располагаться в нескольких камерах сердца. Большинство из них растет на ножке, представляющей собой фиброзно-сосудистый стебель, диаметр их 4—8 см. Клинические проявления миксомы чаще всего напоминают таковые при пороках левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. Если опухоль пролабирует в митральное кольцо во время диастолы, то клиническая картина сходна с признаками стеноза левого атрио-вентрикулярного отверстия (митральный стеноз), если имеются последствия трав-

Таблица 193-1. Относительная частота встречаемости **первичных опухолей** различных видов

Тип опухоли	Процент
<b>Доброкачественные</b>	30,5
Миксома	<b>10,5</b>
<b>Липома</b>	9,9
Сосочковая фиброэластома	8,5
Рабдомиома	4,0
Фиброма	3,5
Гемангиома	3,3
Тератома	
Мезотелиома AV узла	2,8
Другие доброкачественные опухоли	2,1
<b>Всего...</b>	<b>75,1</b>
<b>Злокачественные</b>	
Карцинома	<b>18,6</b>
Лимфома	1,6
Другие злокачественные опухоли	4,7
<b>Всего...</b>	<b>24,9</b>

мы опухолью митрального клапана, то клиника напоминает недостаточность последнего. Миксомы, расположенные в области желудочка, могут вызывать нарушения выброса из желудочка, имитируя субаортальный стеноз, или подклапанный стеноз легочного ствола. Характерно, что симптомы и признаки миксомы в значительной степени зависят от ее положения, могут то исчезать, то появляться внезапно в результате изменения положения опухоли при перемене положения тела. При аускультации в фазу ранней или средней диастолы выслушивается низкочастотный звук (шум), называемый «опухолевым хлопком». Его происхождение объясняют резкой остановкой опухоли во время ее удара по стенке желудочка. Миксомы могут проявляться периферическими или легочными эмболиями, а также рядом несердечных признаков — лихорадкой, снижением массы тела, кахексией, недомоганием, артралгиями, кожными высыпаниями, образованием «барабанных палочек», феноменом Рейно, гипергаммаглобулинемией, анемией, полицитемией, лейкоцитозом, увеличением СОЭ, тромбоцитопенией или тромбоцитозом. Неудивительно, что миксомы часто ошибочно принимают за эндокардит, коллаgenoзы, опухоли несердечной локализации. В постановке диагноза миксомы помогают как эхокардиография в М-режиме, так и секторальная эхокардиография. Последняя имеет преимущества, так как позволяет определить место прикрепления опухоли и ее размеры, что очень важно при планировании хирургического вмешательства. Хотя катетеризацию сердца и ангиографию часто выполняют до хирургического вмешательства, следует помнить, что катетеризация полости, из которой растет опухоль, сопряжена с риском отрыва опухоли и образования эмбола. Поэтому во многих клиниках катетеризация уже не считается обязательной в тех случаях, когда адекватные неинвазивные методы позволяют получить достаточную информацию.

Хирургическое иссечение опухоли с применением сердечно-легочного шунтирования показано всем больным, в большинстве случаев оно приводит к излечиванию. Имеются отдельные сообщения о рецидивах опухоли, последние, по видимому, связаны с неполным иссечением множественных мест ее прикрепления.

Другие доброкачественные опухоли. Липомы сердца, хотя встречаются относительно часто, обычно обнаруживаются на вскрытии, клинически они проявляются редко. Тем не менее размер опухоли может достигать 15 см, и тогда заболевание проявляется Симптомами механических нарушений функции сердца, аритмиями, нарушениями проводимости, возможно изменение формы сердечного контура, выявляемое при рентгенологическом исследовании. Сосочковые фиброэластомы довольно часто обнаруживаются на клапанах сердца или на прилегающем эндотелии, однако редко дают клиническую симптоматику. Иногда эти новообразования могут механически влиять на функцию клапана. Рабдомиомы и фибромы чаще всего встречаются у младенцев и детей, локализуются они, как правило, в желудочках и поэтому дают признаки и симптомы механической обструкции, которые могут имитировать клапанный стеноз, сердечную недостаточность, рестриктивную или гипертрофическую кардиомиопатию, констриктивный перикардит. Рабдомиомы, по-видимому, являются гамартомами, в 90 % случаев они имеют множественный характер и могут сочетаться с туберозным склерозом, аденомой салных желез, доброкачественными опухолями почек. Гемангиомы и мезотелиомы чаще всего небольшого размера, располагаются внутримиокардиально и могут вызывать нарушения атриовентрикулярной проводимости и даже, служить причиной внезапной смерти в результате их прорастания в область расположения предсердно-желудочкового узла.

Саркомы. Различают несколько гистологических типов сарком сердца, однако в целом для них типичен быстрый прогрессирующий рост, приводящий к смерти больного в течение недель или месяцев с момента появления в результате гемодинамических нарушений, местной инвазии или отдаленных метастазов. Саркомы чаще локализуются в правых отделах сердца. Вследствие их быстрого роста чаще наблюдаются инвазия в перикардиальное пространство и обструкция камер сердца или полой вены. В момент обнаружения эти опухоли обычно имеют большую распространенность и не могут быть удалены хирургическим путем. Хотя имеются единичные сообщения о временном облегчении с помощью хирургического вмешательства, лучевой терапии или химиотерапии, результаты лечения в целом крайне неблагоприятны. Единственным исключением служат сердечные липосаркомы, которые хорошо поддаются комбинированному химио- и лучевому воздействию.

Метастатические опухоли сердца. Метастатические опухоли сердца встречаются в несколько раз чаще, чем первичные опухоли. Поскольку продолжительность жизни больных с различными формами злокачественных опухолей увеличивается за счет более эффективной их терапии, есть основания ожидать, что частота метастазов в сердце будет увеличиваться. Хотя метастазирование в сердце может наблюдаться при всех видах опухолей с частотой 1—20 %, вероятность такого метастазирования особенно высока при злокачественной меланоме, лейкемии и лимфоме (в порядке убывания). В абсолютных цифрах метастазы в сердце чаще всего встречаются при раке молочной железы и легких, что отражает наибольшую распространенность этих опухолей. Метастазы в сердце чаще всего возникают на фоне развернутой клинической картины основного заболевания, обычно имеются первичное или метастатическое поражения где-либо в грудной полости. Тем не менее иногда метастазы в сердце могут быть первыми проявлениями опухоли иной локализации.

Метастазы в сердце возникают благодаря их гематогенному или лимфогенному распространению или вследствие прямой инвазии. Обычно они представляют собой небольшие, жесткой консистенции узелки, иногда, особенно при саркомах или гематологических опухолях, может наблюдаться диффузная инфильтрация. Перикард вовлекается в процесс чаще всего, далее по частоте поражения следует миокард всех камер сердца. Реже отмечается поражение эндокарда и сердечных клапанов. Клинически метастазы в сердце проявляются лишь у 10 % больных, они редко приводят к смерти. У большинства больных метастазы не служат причиной существующих клинических проявлений, а возникают на фоне предшествующих проявлений злокачественной опухоли. Метастазы в сердце могут давать различные симптомы, чаще всего это одышка, появление систолического шума, признаки острого перикардита, тампонада сердца, быстрое увеличение площади сердечного контура при рентгенологическом

исследовании, вновь появившиеся нарушения ритма сердца, атриовентрикулярная блокада, застойная сердечная недостаточность. Как и при первичных опухолях сердца, клинические проявления больше зависят от локализации и размеров опухоли, чем от ее гистологического типа. Многие из этих признаков и симптомов могут наблюдаться также при миокардитах, перикардитах, кардиомиопатиях либо быть результатом лучевой терапии или химиотерапии.

Электрокардиографические изменения неспецифичны и могут включать изменения сегмента ST и зубца T, уменьшения вольтажа комплекса QRS, нарушения ритма и проводимости. На рентгенограмме грудной клетки сердечный контур обычно имеет нормальную форму, в некоторых случаях могут выявляться признаки экссудативного перикардита, либо контур приобретает причудливую форму. В постановке диагноза экссудативного перикардита и для визуализации больших метастазов неоценимую помощь оказывает эхокардиография. Ангиография может выявить форму отдельных частей опухоли. Перикардиоцентез помогает установить специфический гистологический диагноз. У большинства больных с метастазами в сердце болезнь имеет достаточную распространенность, при наличии нарушений гемодинамики проводят перикардиоцентез, основное же лечение влечет за собой воздействие на первичную опухоль. Удаление злокачественного выпота с помощью перикардиоцентеза как в сочетании с введением склерозирующего агента (например, тетрациклина), так и без него может временно уменьшать симптомы и замедлять либо предупреждать повторное накопление жидкости.

**Влияние на сердце противоопухолевой терапии. См. гл. 192.**

### *Сердечно-сосудистые проявления системных заболеваний*

**Сахарный диабет** (см. гл. 327). Больные с инсулинзависимым сахарным диабетом подвержены повышенному риску развития атеросклероза крупных сосудов и инфаркта миокарда, причем ишемия миокарда у подобных больных часто сопровождается атипичной болью или вообще протекает без боли. По-видимому, это является результатом генерализованной дисфункции вегетативной нервной системы. У больных диабетом может наблюдаться дисфункция миокарда, характерная для рестриктивной кардиомиопатии в отсутствие поражения крупных венечных артерий.

Об этом свидетельствует повышенный уровень давления наполнения левого желудочка. При гистологических исследованиях в миокардиальной интерстиции у этих больных выявляется повышенный уровень коллагена, гликопротеинов, триглицеридов и холестерина. В ряде случаев в мелких интрамуральных артериях наблюдают утолщение интимы, отложения гиалина и воспалительные изменения. Хотя эти изменения сами по себе редко приводят к развитию клинически выраженной сердечной недостаточности, она, по-видимому, вносит вклад в повышение заболеваемости и смертности от сердечно-сосудистых заболеваний у больных диабетом. Существует ряд доказательств того, что лечение инсулином приводит к уменьшению дисфункции миокарда.

**Нарушения питания и дефицит тиамина (бери-бери).** Нарушения питания (см. гл. 72). У больных, испытывающих выраженный дефицит потребления белка, калорий или и того, и другого, сердце становится бледным и дряблым, сердечная стенка истончается, миофибриллы атрофируются, появляется интерстициальный отек. Систолическое артериальное давление и сердечный выброс снижены, пульсовое давление небольшое. Часто наблюдается генерализованный отек, являющийся следствием комбинации сниженного онкотического давления сыворотки и дисфункции миокарда. Такие выраженные состояния нарушенного питания, как кахексия в случае дефицита калорий или квашиоркор в случае относительной белковой недостаточности, чаще всего встречаются в слабо-развитых странах. Однако заболевания сердца, связанные с нарушением питания, могут возникнуть и среди представителей развитых стран, в частности, у больных с выраженной сердечной недостаточностью, у которых желудочно-кишечная гипоперфузия и венозный застой приводят к анорексии и нарушению всасывания. Хирургическое вмешательство на открытом сердце у таких больных

сопряжено со значительным риском; степень которого можно понизить с помощью интенсивного питания перед операцией. Дефицит питательных веществ и минеральных солей должен восполняться постепенно, поскольку быстрое расширение межсосудистой пространства может привести к перенапряжению ослабленного сердца и развитию выраженной сердечной недостаточности.

Дефицит тиамин (см. гл. 76). Во многих случаях нарушение питания сопровождается дефицитом тиамин, хотя этот гиповитаминоз может также возникать на фоне нормального потребления белка и калорий в странах Дальневосточного региона, где очищенный рис, содержащий недостаточное количество тиамин, является основным компонентом диеты. Широкое употребление обогащенной тиамином муки в странах Запада привело к тому, что это заболевание встречается лишь среди больных алкоголизмом или лиц, соблюдающих какую-либо необычную диету.

Клинически наблюдаются признаки генерализованного нарушения питания, периферической нейропатии, глоссита, анемии. Нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы проявляются сердечной недостаточностью с тахикардией и увеличением сердечного выброса, часто увеличением давления наполнения левого и правого сердца. Оказывается, что основной причиной гиперкинетического состояния является вазомоторная депрессия, точный механизм которой неясен, но который приводит к снижению периферического сосудистого сопротивления. При обследовании сердечно-сосудистой системы выявляют увеличение пульсового давления, тахикардию, наличие III сердечного тона и нередко систолический шум на верхушке. На ЭКГ отмечают снижение вольтажа, удлинение интервала Q—T, нарушение зубца T.

При рентгенологическом обследовании обычно выявляют увеличение сердца с признаками застойной сердечной недостаточности. При назначении тиамин у больных повышается диурез и уменьшаются размеры сердца. До применения тиамин эффект дигиталиса и диуретиков незначителен, однако после назначения тиамин роль этих препаратов возрастает, поскольку левый желудочек может оказаться неспособным справиться с увеличением нагрузки, связанной с восстановлением сосудистого тонуса.

Ожирение (см. гл. 317). Не являясь заболеванием, ожирение может обусловить повышенную заболеваемость и смертность от сердечно-сосудистых заболеваний отчасти вследствие гипертензии, нарушения толерантности к глюкозе, атеросклероза венечных артерий, т. е. состояний, часто встречающихся у лиц, страдающих ожирением.

Кроме того, у таких больных имеется явная патология сердечно-сосудистой системы, характеризующаяся увеличением общего и центрального объема крови, сердечного выброса и давления наполнения левого желудочка. По-видимому, сердечный выброс повышается в ответ на повышение метаболических потребностей избыточно развитой жировой ткани. Давление наполнения левого желудочка находится на верхней границе нормы в покое и избыточно повышено при физической нагрузке. В результате постоянной перегрузки объемом и давлением нарушается функция левого желудочка. При патологоанатомическом обследовании выявляют гипертрофию левого, а в некоторых случаях и правого желудочков и генерализованное увеличение сердца, что нельзя рассматривать как простую инфильтрацию жиром миокарда. Клинически заболевание проявляется появлением застоя в легких, периферических отеков, снижением переносимости физической нагрузки. Все эти признаки довольно трудно выявить у лиц со значительно увеличенной массой тела. Наибольший лечебный эффект дает уменьшение массы тела, это приводит к уменьшению объема крови и восстановлению сердечного выброса до нормальных значений. Назначение дигиталиса, диуретиков, ограничение потребления натрия также могут дать благоприятный эффект. Эту форму заболевания сердца следует отличать от пикквикского синдрома (гл. 215), для которого характерны те же проявления сердечно-сосудистой патологии, однако, кроме того, часто наблюдаются апноэ центрального происхождения, гипоксемия, легочная гипертензия и развитие легочного сердца.

Заболевания щитовидной железы (см. гл. 324). Тиреотропный гормон (тиреотропин) оказывает огромное влияние на сердечно-сосудистую систему посредством целого ряда прямых и непрямых механизмов, поэтому неудивительно, что нарушения сердечно-сосудистой системы достаточно выражены как при гипо-

так и при гипертиреозидизме. Тиреотропин вызывает увеличение общего метаболизма и потребления кислорода, что косвенно способствует увеличению нагрузки на сердце. Кроме того, тиреотропин оказывает прямое инотропное хронотропное действие, аналогичное тому, которое наблюдается при адренергической стимуляции (т. е. вызывает тахикардию, увеличение сердечного выброса), хотя точный механизм этого действия до сих пор не установлен. Было показано, что тиреотропин увеличивает синтез миозина и  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ -АТФазы, а также плотность  $\beta$ -адренергических рецепторов в миокарде.

**Гипертиреозидизм.** Избыток тиреотропного гормона приводит к увеличению частоты сердечных сокращений, сердечного выброса и пульсового давления. У больных появляются сердцебиение, систолическая гипертензия, усталость, а у лиц с заболеваниями сердца, кроме того, приступы стенокардии и сердечная недостаточность. Синусовая тахикардия обнаруживается у 40 % больных, мерцание предсердий — у 15 %. Другие признаки включают гиперреактивность предсердной области, увеличение интенсивности I сердечного тона, акцент II тона над проекцией легочной артерии, появление III сердечного тона и, в некоторых случаях, появление среднесистолического шума, выслушиваемого лучше всего по левому краю грудины, как сопровождающегося, так и не сопровождающегося щелчком систолического изгнания. В редких случаях во втором межреберье слева во время выдоха можно выслушать систолический царапающий шум, так называемый Means — Lerman scratch; считается, что он появляется вследствие трения гипердинамического перикарда при его движении против плевры. У пожилых больных гипертиреозидизм может проявляться такими нарушениями деятельности сердечно-сосудистой системы, которые могут не поддаваться терапии до тех пор, пока не будет устранен гипертиреозидизм.

Как стенокардия, так и застойная сердечная недостаточность нетипичны для лиц без наличия заболевания сердца. Эти симптомы во многих случаях исчезают под действием терапии, направленной на лечение гипертиреозидизма.

**Гипотиреозидизм.** Наблюдаются снижение сердечного выброса, ударного объема, частоты сердечных сокращений, артериального и пульсового давления. Примерно у 30 % больных развивается экссудативный (выпотной) перикардит, который лишь в редких случаях осложняется тампонадой сердца. При клиническом обследовании выявляют кардиомегалию, брадикардию, слабый пульс на периферических артериях, глухость тонов сердца. Биохимические нарушения характеризуются повышением уровней креатинкиназы (СК), сывороточной глутаматоксалоацетаттрансаминазы (SGOT), лактатдегидрогеназы (LDH), что может быть ошибочно принято за признаки инфаркта миокарда. На ЭКГ обычно выявляют синусовую брадикардию и снижение вольтажа, иногда также наблюдается удлинение интервала Q—Г, уменьшение вольтажа зубца P, нарушение атриоventрикулярной проводимости, неспецифические изменения сегмента ST и зубца T. На рентгенограмме грудной клетки выявляется кардиомегалия, сердце обычно имеет форму «бутылки с водой».

Наблюдаются также плевральный выпот и в некоторых случаях признаки застойной сердечной недостаточности. При патологоанатомическом исследовании отмечают, что сердце имеет бледную окраску, дилатировано, дряблое, часто с признаками набухания миофибрилл, потерей их исчерченности, интерстициальным фиброзом.

У больных с гипотиреозидизмом часто выявляют повышенный уровень холестерина и триглицеридов и выраженные атеросклеротические изменения в венечных артериях. До начала лечения тиреотропным гормоном у больных с гипотиреозидизмом не отмечают приступов стенокардии в основном вследствие низких метаболических потребностей при этом состоянии. Однако во время замещающей терапии тиреотропным гормоном у таких больных, особенно в пожилом возрасте, часто возникают приступы стенокардии и инфаркт миокарда. В связи с этим тиреотропин следует назначать с большой осторожностью — сначала в небольших дозах и лишь затем постепенно увеличивают их.

**Злокачественный карциноид** (см. гл. 299). Эти опухоли вырабатывают различные вазоактивные амины, кинины, индолы и другие вещества, которые, как показывают, обуславливают возникновение диареи, внезапные приливы крови к лицу, лабильность артериального давления, наблюдаемые у этих больных.

При гастроинтестинальном карциноиде поражаются только правые отделы

сердца и лишь в том случае, если имеются метастазы в печени. Последнее обстоятельство свидетельствует о том, что вещества, вызывающие повреждение сердца, инактивируются при прохождении через сердце и легкие. Аналогичные изменения возникают в левых отделах сердца при наличии сброса крови «справа налево» либо когда опухоль локализуется в легких. В эндотелии камер сердца, клапанов, крупных сосудов находят фиброзные бляшки. Эти бляшки, вызывающие деформацию сердечных клапанов, состоят из гладкомышечных клеток, заключенных в строму из кислых мукополисахаридов и коллагена, и в основном являются результатом заживления повреждения миокарда. Клинически чаще всего наблюдаются признаки недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана, стеноза легочного ствола, либо того и другого. В некоторых случаях может возникнуть гипердинамическое состояние, в основном как результат уменьшения периферического сосудистого сопротивления вследствие действия вазоактивных веществ, вырабатываемых опухолью. Лечение антагонистами серотонина не оказывает влияния на возникновение и прогрессирование сердечной патологии. Поэтому в ряде случаев требуется пересадка сердечных клапанов. У больных с кардиоидным синдромом может возникнуть спазм венечных артерий как следствие действия циркулирующих вазоактивных веществ.

**Феохромоцитома** (см. гл. 326). Высокое содержание циркулирующих катехоламинов, помимо гипертензии, может вызвать прямое повреждение миокарда. Локальный некроз миокарда и воспалительная клеточная инфильтрация наблюдаются примерно у 50 % больных, умерших от феохромоцитомы. У подобных больных эти причины могут быть ответственными за клинические проявления выраженной левожелудочковой недостаточности и отека легких. Кроме того, гипертензия способствует гипертрофии левого желудочка.

**Ревматоидный артрит и коллагеновые сосудистые заболевания.** Ревматоидный артрит (см. гл. 263). У больных ревматоидным артритом может наблюдаться воспаление любой или всех частей сердца. Перикардиты являются наиболее частой причиной клинически выраженного заболевания. При тщательном обследовании с использованием эхокардиографии или при патологоанатомическом исследовании их можно выявить у 30—50 % всех больных с ревматоидным артритом, особенно имеющих подкожные узелки. Однако клинически перикардит проявляется лишь у небольшой части этих больных. Заболевание характеризуется доброкачественным течением и лишь в редких случаях осложняется тампонадой сердца или констриктивным перикардитом. Перикардальная жидкость обычно представляет собой экссудат со сниженным содержанием комплемента и глюкозы и повышенным содержанием холестерина. Лечение направлено на борьбу с ревматоидным артритом и может включать назначение кортикостероидов. При наличии тампонады или небольшого выпота обычно требуется проведение перикардэктомии. Примерно у 20 % больных возникают коронарит с воспалением интимы и отеком, однако лишь в редких случаях он проявляется стенокардией или инфарктом миокарда. Сердечные клапаны, чаще всего левый предсердно-желудочковый (митральный) клапан и клапан аорты, подвержены воспалительным изменениям с образованием гранул, которые в некоторых случаях могут вызывать клинически значимую регургитацию вследствие деформации клапана. Миокардиты редко вызывают дисфункцию сердца.

**Серонегативные артропатии.** Серонегативные артропатии (гл. 267 и 276), анкилозирующий спондилит, синдром Рейтера, псориатический артрит и артриты, сопровождающие язвенный колит и местные энтериты, могут сочетаться с панкардитом, тахикардией, кардиомегалией, увеличением атриоventрикулярной проводимости. У таких больных особенно вероятно развитие аортальной регургитации вследствие аортита и последующей дилатации корня аорты, а также развитие атриоventрикулярной блокады. Оба этих осложнения чаще всего наблюдаются в случае вовлечения в процесс периферических суставов и длительного течения заболевания. Аортальную регургитацию наблюдают примерно у 20 % больных с вовлечением периферических суставов и продолжительностью заболевания более 30 лет. Иногда аортальная регургитация предшествует появлению признаков артрита. Поэтому диагноз серонегативного артрита следует иметь в виду при обследовании мужчин молодого возраста с изолированной аортальной регургитацией.



Системная красная волчанка (СКВ) (см. гл. 262). При СКВ перикардит встречается часто, приблизительно у 60 % больных и обычно имеет доброкачественное течение. Иногда перикардит может осложняться тампонадой или констрикцией. Типичное повреждение эндокарда при СКВ, описанное Либманом и Саксом, характеризуется бороздавчатыми повреждениями, чаще всего располагающимися в углах предсердно-желудочковых клапанов или на желудочковой поверхности левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана. Хотя артерииты больших венечных артерий лишь в редких случаях могут вызывать ишемию миокарда, при этом заболевании отмечается повышенная частота коронарного атеросклероза, что связывают с гипертензией и с лечением кортикостероидами.

### *Травматические заболевания сердца*

Причиной повреждений сердца могут служить как проникающие, так и непроникающие ранения. Чаще всего непроникающие ранения являются следствием удара грудной клетки о рулевое колесо автомобиля. Серьезное повреждение сердца может иметь место даже при отсутствии внешних признаков травмы грудной клетки. Хотя наиболее распространенным повреждением считают контузию миокарда, травма может вызывать повреждение любой структуры сердца. При разрыве клапанного аппарата появляется громкий шум, являющийся следствием клапанной регургитации, после чего возникает быстро прогрессирующая сердечная недостаточность. Наиболее серьезные последствия непроникающего ранения сердца — разрыв предсердий или желудочков, что обычно приводит к смерти. Следствием разрыва перикардальных сосудов или венечных артерий может быть образование гемоперикарда.

•• Контузия миокарда может вызвать аритмии или ЭКГ-отклонения, напоминающие таковые при инфаркте миокарда, поэтому во всех случаях появления необъяснимых изменений на ЭКГ следует помнить о возможности травмы сердца. Аналогично контузия миокарда может давать позитивный результат при радионуклидном исследовании и вызывать регионарные нарушения функции желудочка, подобные тем, которые возникают при инфаркте миокарда (гл. 179). Экссудативный (выпотный) перикардит может возникнуть через несколько недель или даже месяцев после происшествия. В этих случаях экссудативный перикардит рассматривают как проявление посттравматического сердечного синдрома, напоминающего постперикардитомический синдром (гл. 194). Острая недостаточность миокарда, являющаяся следствием разрыва клапанов, часто требует хирургической коррекции. Инфаркт миокарда, возникший в результате травмы, лечат аналогично таковому при ишемической болезни сердца (гл. 190). Кровоизлияние в полость перикарда обычно приводит к констрикции, которую следует лечить с помощью декортикации.

Проникающие ранения сердца, вызываемые пулевыми или ножевыми ранениями, могут приводить к немедленной или очень быстрой смерти вследствие гемоперикарда или массивных кровотечений. Иногда, однако, больные выживают после острых инцидентов, а впоследствии у них выявляют сердечные шумы и застойную сердечную недостаточность. В таких случаях можно подозревать наличие шунта «слева направо» в результате образования травматического дефекта межжелудочковой перегородки, фистулы между аортой и легочным стволом, что необходимо подтвердить с помощью катетеризации сердца и ангиографии. Показаниями к операции являются гемодинамически значимые нарушения, либо наличие инородного тела в случае, например, пули. При тампонаде сердца и/или шоке необходима немедленная торакотомия, независимо от того, было ранение проникающим или непроникающим. Перикардиоцентез может быть полезен при тампонаде, однако чаще он является лишь закрепляющей процедурой. Больные, перенесшие проникающие ранения сердца, должны находиться под тщательным наблюдением в течение нескольких недель после происшествия с целью исключить наличие дефекта межжелудочковой перегородки и митральной регургитации, которые могут остаться нераспознанными после экстренно проведенной операции.

Разрыв аорты — частое последствие травмы грудной клетки. Разрыв аорты

в области перешейка или над ним является наиболее частым сосудистым повреждением. Клинические проявления аналогичны таковым при расслоении аорты (гл. 197). Артериальное давление и пульсовая амплитуда могут быть увеличенными на верхних конечностях и сниженными на нижних конечностях. На рентгенограмме грудной клетки регистрируют расширение средостения. Редко разрыв ограничивается адвентицией аорты, и в этих случаях образуется немая ложная аневризма, которую иногда обнаруживают через месяцы или годы после травмы. В тех случаях, когда вследствие проникающего ранения наблюдается разрыв большого сосуда, возникают гемоторакс и, реже, гемоперикард. Образование гематомы может привести к сдавлению крупных сосудов, образованию артерио-венозной фистулы, вследствие чего в некоторых случаях появляется застойная сердечная недостаточность с высоким сердечным выбросом.

## Список литературы

- Ayzenberg O. et al. Beriberi heart disease. S Afr Med J 68:263, 1985.
- Branch C. L. Jr. et al: Left atrial myxoma with cerebral emboli. Neurosurgery 16:675, 1985.
- Bulkleij R. H., Roberts W. C. The heart in systemic lupus erythematosus and the changes induced in it by corticosteroid therapy. A study of 36 necropsy patients. Am J Med 58:243, 1975.
- Coññ P. F., Braunwald E. Traumatic heart disease, in *Heart Disease*. 2d ed. E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 1528.
- Cotucci W. S., Braunwald E. Primary tumors of the heart, in *Heart Disease*, 2d ed. E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 1457.
- Fein F. S., Sonnenblick E. H. Diabetic cardiomyopathy. Progr Cardiovasc Dis 27:255, 1985.
- Fyke F. E. et al.: Primary cardiac tumors: Experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional echocardiography. J Am Coll Cardiol 5:1465, 1985.
- Klein I., Levey G. S.: New perspectives on thyroid hormone, catecholamines, and the heart. Am J Med 76:167, 1984.
- Lockwood W. B., Broghamer W. L. Jr. The changing prevalence of secondary cardiac neoplasms as related to cancer therapy. Cancer 15:2659, 1980.
- Perloff J. K- Cardiac rhythm and conduction in Duchenne's muscular dystrophy: A prospective study of 20 patients. J. Am Col Cardiol 3 :1263, 1984.
- Roberts W. C, Sjoerdsma A. The cardiac disease associated with the carcinoid syndrome. Am J Med 36:5, 1969.
- Semb R. K. et al. Angiographic and echocardiographic observations in surgical patients with atrial myxoma. Cardiovasc Intervent Radiol 8:119, 1985.
- Stollerman E. Rheumatic fever, connective tissue disorders and heart disease, in *Heart Disease*, 2d ed, E. Braunwald (ed.) Philadelphia, Saunders, 1984, p. 1641.
- Sutherland G. R. et al. Hemodynamic adaptation to acute myocardial contusion complicating blunt chest injury. Am J Cardiol 57:291, 1986.

## ГЛАВА 194

## БОЛЕЗНИ ПЕРИКАРДА

### *Евгений Браунвальд (Eugene Braunwald)*

**Нормальные функции перикарда.** Висцеральный перикард — это серозная мембрана, отделенная небольшим количеством жидкости, представляющей собой ультрафильтрат плазмы, от фиброзного мешка, являющегося париетальным перикардом. Перикард препятствует внезапному расширению камер сердца при физической нагрузке и гиперволемии. Вследствие развития отрицательного давления внутри перикарда во время изгнания улучшается наполнение предсердий

во время систолы желудочков. Перикард также ограничивает анатомическую позицию сердца, сводит к минимуму трение между сердцем и окружающими тканями, препятствует смещению сердца и перекручиванию больших сосудов и, возможно, препятствует распространению инфекции от легких и плевральных полостей к сердцу. Несмотря на сказанное выше, полное отсутствие перикарда не приводит к очевидному заболеванию. При частичных дефектах левой части перикарда основная легочная артерия и левое предсердие могут вытягиваться через дефект. В редких случаях выпячивание и последующее перекручивание левого предсердия могут привести к внезапной смерти.

### *Острый перикардит*

Прежде всего следует классифицировать типы перикардита по клиническим признакам и этиологии (табл. 194-1), поскольку именно в этом случае в патологический процесс наиболее часто вовлекается перикард.

Боль, шум трения перикарда, ЭКГ-изменения, выпот в перикарде с развитием тампонады сердца и парадоксальный пульс — основные признаки многих форм острого перикардита. Мы рассмотрим их до обсуждения наиболее распространенных форм этого заболевания.

Боль представляет собой важнейший, однако достаточно вариабельный симптом различных форм острого перикардита. Она обычно отмечается при остром инфекционном перикардите и при многих его формах, связанных преимущественно с гиперчувствительностью или аутоиммунными процессами, однако часто отсутствует при медленно развивающемся туберкулезе, пострадиационном и уре-мических перикардитах, при перикардите, связанном с новообразованиями. Боль при перикардите обычно достаточно выражена, ее характер и локализация были рассмотрены в гл. 4. Боль, как правило, локализуется в центре грудной клетки, иррадирует в область спины и трапециевидного гребня. Часто боль носит характер плевральной — является острой, усиливается при вдохе, сопровождается кашлем, меняется при изменении положения тела. Реже она бывает постоянной, сжимающей, иррадирующей либо в одну, либо в обе руки и напоминающей этим боль при ишемии миокарда, вследствие чего острый перикардит часто принимают за инфаркт миокарда. Характерно, однако, что боль при перикардите исчезает в положении больного сидя и наклоне вперед. Отдифференцировать перикардит от острого инфаркта миокарда еще сложнее при остром перикардите, когда уровень сывороточных трансаминаз повышается до 80 ЕД. При остром перикардите, однако, уровень МВ изоэнзима креатинкиназы не поднимается.

Шум трения перикарда — наиболее важный физикальный признак. Он может иметь до трех компонентов за один сердечный цикл, как описано в гл. 177, иногда он выявляется только при сильном давлении диафрагмы стетоскопа на прилежащую грудную стенку. Шум трения перикарда чаще всего выслушивается во время выдоха, в положении больного с наклоном вперед, либо в положении лежа на левом боку. Шум трения перикарда обычно носит непостоянный, проходящий характер. Громкий скрипящий звук может исчезать в течение нескольких часов и появляться затем на следующий день.

На ЭКГ при остром перикардите без массивного выпота (см. также гл. 178) обычно выявляют распространенный подъем сегмента *ST*, захватывающий 2—3 стандартных отведения от конечностей и отведения с *V*<sub>1</sub> по *U*<sub>6</sub> с реципрокной депрессией сегмента *ST* только в отведениях *aVR* и *V*<sub>1</sub> без существенных изменений комплекса *QRS*, за исключением редких случаев уменьшения его вольтажа. Через несколько дней сегмент *ST* возвращается к изолинии, после чего наблюдается инверсия зубца *T*. В отличие от этого при остром инфаркте миокарда реципрокная депрессия сегмента *ST* обычно более выражена, имеются изменения комплекса *QRS*, в частности, появление зубца *Q*, провал зубца *R* или уменьшение его амплитуды; инверсия зубца *T* обычно происходит до того, как сегмент *ST* становится изоэлектрическим. Для дифференцирования острого перикардита от острого инфаркта миокарда полезно иметь серию ЭКГ. Синдром ранней реполяризации является вариантом нормы, он также может сопровождаться распространенным подъемом сегмента *ST*, наиболее выраженным в левых пре-

1. Клиническая классификация
  - А. Острые перикардиты (менее 6 нед)
    1. Фибринозный
    2. Выпотной (или геморрагический)
  - Б. Подострые перикардиты (от 6 нед до 6 мес)
    1. Констриктивный
    2. Констриктивно-выпотной
  - В. Хронические перикардиты (более 6 мес)
    1. Констриктивный
    2. Выпотной
    3. Адгезивный (неконстриктивный)
- II. Этиологическая классификация
  - А. Инфекционные перикардиты
    1. Вирусный
    2. Гнойный
    3. Туберкулезный
    4. Грибковый
    5. Другие инфекции (сифилитический, паразитарный)
  - Б. Неинфекционные перикардиты
    1. При остром инфаркте миокарда
    2. При уремии
    3. При новообразованиях
      - а) при первичных опухолях (доброкачественных или злокачественных)
      - б) при метастазах опухолей в перикард
    4. При микседеме
    5. Холестериновый
    6. Хилоиерикард
    7. При травмах
      - а) проникающих через грудную стенку
      - б) не проникающих через грудную стенку
    8. При аневризме аорты
    9. Постлучевые
    10. Связанные с наличием дефекта в межпредсердной перегородке
    11. Связанные с тяжелой хронической анемией
    12. При инфекционном мононуклеозе
    13. При семейной средиземноморской лихорадке
    14. Семейные перикардиты  
Mulibrey panism<sup>1</sup>
    15. При саркоидозе
    16. Острый идиопатический
  - В. Перикардиты, вероятно связанные с гиперчувствительностью или аутоиммунностью
    1. Ревматический
    2. Коллагеновые сосудистые заболевания
      - а) системная красная волчанка
      - б) ревматоидный артрит
      - в) склеродермия
    3. Вызванные лекарственными препаратами
      - а) новокаиномидом
      - б) гидралазином
      - в) другими
    4. После травмы или повреждения сердца
      - а) после инфаркта миокарда (синдром Дресслера)
      - б) постперикардиотомический

<sup>1</sup> Аутосомно-рецессивный синдром, характеризующийся задержкой роста, мышечной гипотонией, гепатомегалией, изменениями глаз, увеличении желудочков мозга, задержкой умственного развития и хроническим констриктивным перикардитом.

кордиальных отведениях. Однако при этом состоянии зубцы  $T$  обычно высокие, а отношение  $ST/T$  хотя и меньше 0,25, но все же превышает таковое при остром перикардите. Депрессия сегмента  $PP^{\wedge}$  (ниже уровня сегмента  $TP$ ) также нередко встречается при остром перикардите. При наличии обильного выпота в перикарде вольтаж комплекса  $QRS$  уменьшается. Иногда наблюдаются суправентрикулярная экстрасистолия и мерцание предсердий.

Выпот в перикарде. Сопровождаемый обычно одним или несколькими упомянутыми выше проявлениями перикардита и увеличением сердечного силуэта, выпот в перикарде имеет особенное значение с клинической точки зрения в тех случаях, когда он появляется в течение относительно короткого времени. Дифференцирование от увеличенного сердца может представлять значительные трудности, однако тоны сердца при наличии выпота становятся слабыми. Шум трения может исчезать или ясно выслушиваться. Верхушечный толчок может исчезать, но иногда он хорошо пальпируется медиально от левой границы сердечной тупости. На рентгенограмме грудной клетки сердечный силуэт может иметь конфигурацию «бутылки с водой», однако может быть и нормальным или почти нормальным. Перикардальные жировые линии можно видеть глубоко внутри кардиоперикардального силуэта. При флюороскопическом обследовании выявляют снижение желудочковой пульсации. Если выпот значительный, площадь сердечной тупости увеличивается, а везикулярное дыхание часто выслушивается в области угла левой лопатки, что, по-видимому, является следствием компрессии легкого (симптом Юэрта).

Диагностика перикардального выпота. Эхокардиография (гл. 179) - наиболее эффективный и доступный метод диагностики, обладающий достаточной чувствительностью и специфичностью, простой в выполнении, неинвазивный, безвредный; может быть выполнен у постели больного. При наличии небольшого выпота в перикарде выявляется относительно свободное от эхо-сигнала пространство между задней частью перикарда и задней частью эпикарда левого желудочка. При большем объеме выпота это пространство распо-лагается между передней частью перикарда правого желудочка и паритетальной частью перикарда непосредственно, под передней грудной стенкой (рис. 194-1). У больных со значительным выпотом сердце может свободно колебаться внутри перикардального мешка, при значительной выраженности процесса это движение может вызвать нарушение электрической функции сердца. Несмотря на то что выполнение эхокардиограммы в М-режиме обычно достаточно для установления наличия выпота в перикарде, двухмерная эхокардиограмма более информативна, поскольку позволяет точнее локализовать процесс и количественно оценить объем жидкости в перикарде. При наличии гагмпонады во время вдоха наблюдается увеличение диаметра правого желудочка и уменьшение диаметра левого желудочка и диаметра левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана при его открытии. Часто регистрируется позднее диастолическое движение внутрь (коллапс) свободной стенки правого желудочка и правого предсердия. Диагноз наличия жидкости в перикарде или его утолщения может быть подтвержден одним из следующих методов.

1. Катетеризация сердца. Катетер проводят в правое предсердие и поворачивают таким образом, чтобы его конец вошел в контакт с латеральной стенкой правого желудочка. При наличии выпота или утолщения перикарда конец катетера отделен от рентгеноконтрастных легких непрозрачной полосой.

2. Ангиокардиография. Контрастное вещество быстро вводят в правое предсердие, и в этом случае латеральная стенка отделена от края сердечного силуэта.

В тех случаях, когда считают необходимым удалить перикардальную жидкость с диагностическими или лечебными целями, иглу, прикрепленную к правильно заземленному ЭКГ-отведению, вводят в перикардальное пространство, при этом обычно используют субкисфоидалный доступ. До того как жидкость будет удалена, следует измерить интраперикардальное давление. С появлением выпота жидкость почти всегда приобретает признаки экссудата. При туберкулезе или опухолях жидкость имеет геморрагический характер, однако это может быть характерно и для выпота, сопровождающего ревматическую лихорадку или синдром посттравматического повреждения сердца (см. ниже). Изредка геморрагическая жидкость появляется в экссудате при уремии.

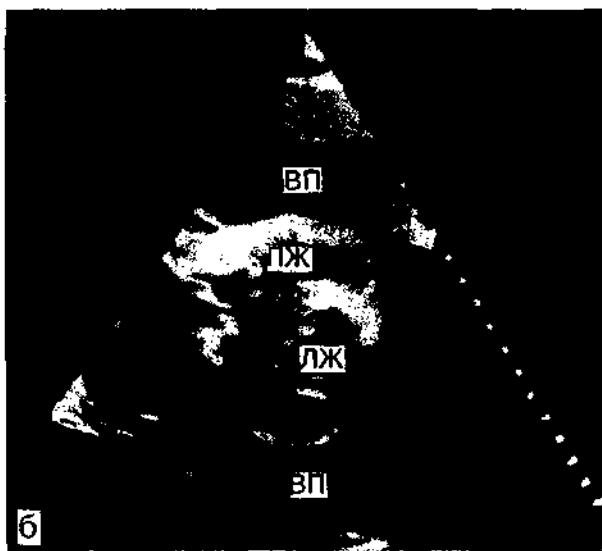
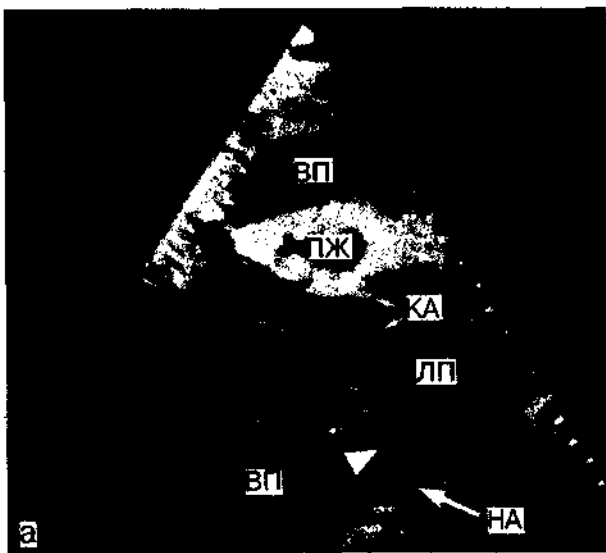


Рис. 194-1. Двухмерное изображение и изображение из парастеральной области систолы у больного со значительным выпотом в перикарде, окружающем все сердце.

Стрелками указано распространение жидкости за левое предсердие и вперед в область нисходящей грудной аорты, а — двухмерное изображение; б — изображение в коротком размере. Обозначения: НА — нисходящая аорта; КА — клапан аорты; ЛП - левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; ВП — выпот в перикарде; ПЖ — правый желудочек (с изменениями из PC Come (Ed). Diagnostic Cardiology: Noninvasive imaging techniques. — Philadelphia, Lippincott, 1985).

ческом перикардите, а также при гемоперикарде, развившемся после инфаркта миокарда, особенно в случае применения антикоагулянтов.

**Сердечная тампонада.** Накопление жидкости в перикарде в количествах, достаточных для того, чтобы вызвать серьезное затруднение току крови в желудочки, может вызвать тампонаду сердца. Количество жидкости, необходимое для того, чтобы вызвать это критическое состояние, может быть равным всего 250 мл, если жидкость накапливается быстро; оно может составлять и более 1000 мл, когда выпот накапливается медленно и перикард имеет возможность растянуться и адаптироваться к увеличенному объему жидкости. Объем жидкости, приводящий к развитию тампонады, находится в прямой зависимости от толщины миокарда желудочка и в обратной зависимости от толщины париетального перикарда. Тампонада чаще всего является следствием кровоизлияния в область перикардального мешка после операций на сердце, травм (включая перфорацию сердца при диагностических процедурах), при туберкулезе, опухолях (чаще всего при раке легких и молочной железы, лимфомах). Она может возникать также при острым вирусном или идиопатическом перикардите, пострадиационном перикардите, почечной недостаточности во время диализа, гемоперикарде, развившемся вследствие применения при любой форме острого перикардита антикоагулянтов.

Клинические проявления тампонады — это следствие падения сердечного выброса и системного венозного застоя. Однако классическая картина, заключающаяся в падении АД, повышении венозного давления и маленьком малоподвижном сердце с глухими сердечными тонами, обычно встречается лишь при выраженной тампонаде, возникающей в течение минут, как, например, при травме сердца. Чаще тампонада развивается постепенно, клинические проявления напоминают такие при сердечной недостаточности и включают одышку, ортопноэ, увеличение печени, венозную гипертензию в яремных венах. Следует проявлять высокую степень настороженности в отношении тампонады сердца, поскольку у многих больных отсутствуют явные признаки, могущие вызвать заблуждение перикарда. Поэтому наличие тампонады следует подозревать у любого больного с гипотензией и увеличенным венозным давлением в яремных венах, когда регистрируется выраженное снижение части «х», при этом снижение части «у» может быть уменьшено или отсутствовать. Тампонаду сердца следует подозревать в случаях расширения границ абсолютной тупости сердца вдоль передней стенки грудной клетки, наличия парадоксального пульса (см. ниже), относительно чистых легочных полей, уменьшения пульсации сердечного контура при рентгеноскопии, уменьшения амплитуды комплекса *QRS*, электрической альтернации зубца *P*, комплекса *QRS*, зубца *T*. Положительный признак Куэсмауля (см. ниже) при тампонаде сердца встречается редко, как и перикардиальный удар. Наличие этих признаков свидетельствует о начале процесса организации и констрикции, эпикарда в дополнение к выпоту. Поскольку немедленно начатое лечение может сохранить жизнь больному, для установления диагноза следует незамедлительно использовать все возможные методы, включая эхокардиографию с последующей катетеризацией. Последний метод позволяет выявить повышение давления в правом предсердии с выраженной волной х, но не волной у. Перикардиальное давление повышено и становится равным давлению в правом предсердии. Наблюдается «выравнивание» давлений: давление заклинивания легочного ствола становится равным или почти равным давлению в правом предсердии, правом желудочке и диастолическому давлению в легочном стволе. Признак «квадратного корня», выявляющийся при регистрации пульсовой кривой внутрижелудочкового давления, характерный для констриктивного перикардита (см. ниже) и заключающийся в наличии выраженной волны у в предсердиях и яремных венах, обычно отсутствует.

**Парадоксальный пульс.** Этот важнейший признак сердечной тампонады заключается в более выраженном, чем в норме (10 мм рт. ст.) уменьшении систолического АД при вдохе. В случае значительной выраженности этого признака его можно выявить, пальпируя ослабление или исчезновение артериального пульса во время вдоха. Однако чаще требуется сфигмоманометрическая регистрация систолического АД во время замедленного дыхания (рис. 194-2).

Механизм парадоксального пульса при тампонаде сердца достаточно сложен.

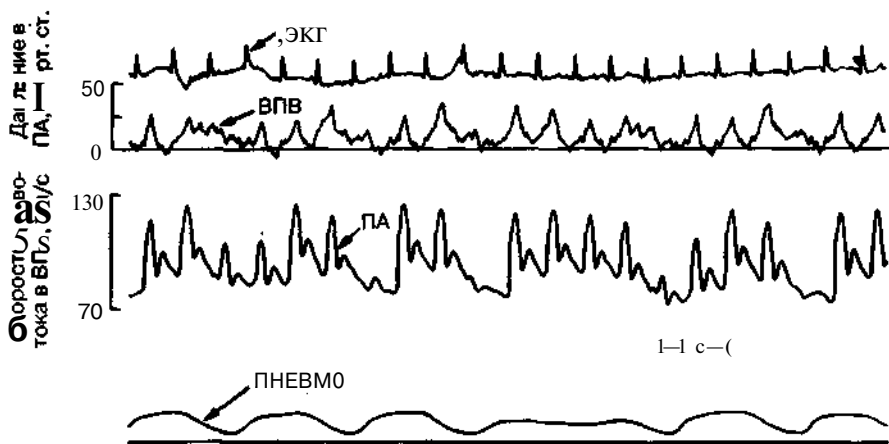


Рис. 194-2. Одновременная регистрация ЭКГ, скорости кровотока в верхней полой вене (ВПВ), давления в плечевой артерии (ПА) и пневмограммы (ПНЕВМО) у больного со сдавлением сердца и пароксизмальным пульсом.

Отклонение книзу пневмограммы соответствует вдоху, в это время скорость кровотока в ВПВ повышается и артериальное давление понижается (парадоксальный пульс). Артериальное давление поддерживается во время продолжительной дыхательной паузы.

В норме при уменьшении давления внутри грудной клетки во время вдоха улучшается наполнение левого желудочка за счет увеличения градиента давления между венами, расположенными вне грудной клетки, и полостями правой стороны сердца. Как следствие этого увеличивается диастолический объем правого желудочка и его ударный выброс. Это увеличение через несколько сердечных циклов передается на левую сторону сердца и ведет к увеличению системного АД после вдоха, вследствие чего в норме во время вдоха давление незначительно уменьшается. Кроме того, постнагрузка на левый желудочек увеличивается во время вдоха по мере падения интраперикардального давления, поэтому ударный объем левого желудочка и АД во время вдоха в слабой степени увеличиваются. Во время тампонады сердца, когда оба желудочка испытывают жесткое давление со стороны перикардального мешка, увеличение объема правого желудочка, связанное со вдохом, способствует сдавлению левого желудочка и уменьшению его объема. По мере того, как во время вдоха правый желудочек увеличивается, межжелудочковая перегородка смещается влево, в результате чего полость левого желудочка еще больше уменьшается. Таким образом, при тампонаде сердца связанное с дыханием увеличение объема правого желудочка вызывает увеличение степени реципрокного уменьшения объема левого желудочка. Кроме того, нарушения дыхания увеличивают колебания внутригрудного давления, и это в еще большей степени усиливает процессы, только что описанные выше.

Тампонада с низким давлением относится к мягкой тампонаде, когда давление в полости перикарда увеличивается со значений, несколько меньших величины атмосферного давления, на 5—10 мм рт. ст.; в некоторых случаях одновременно наблюдается гиповолемия. Как следствие этого центральное венозное давление слегка повышено, в то время как АД не изменено. Больные не предъявляют никаких жалоб, либо жалуются на легкую слабость или одышку. Постановку диагноза облегчает эхокардиография. Гемодинамические и клинические нарушения уменьшаются после мягкой перикардиоцентеза.

Парадоксальный пульс возникает лишь примерно у 30 % больных с констриктивным перикардитом. Важно иметь в виду, что парадоксальный пульс не патогномоничен для заболевания перикарда, поскольку он может встречаться при различных формах рестриктивных кардиомиопатий (гл. 192) и в некоторых случаях при гиповолемическом шоке, хронических обструктивных



случаях при гиповолемическом шоке, хронических обструктивных заболеваниях дыхательных путей и тяжелой бронхиальной астме.

**Лечение.** Все больные с острым перикардитом должны находиться под регулярным и тщательным наблюдением с целью выявить появление выпота или, если выпот уже появился, с целью выявить развитие тампонады. В случае наличия выпота следует постоянно мониторировать артериальное и венозное давление и частоту сердечных сокращений или регулярно измерять их, и также регулярно проводить эхокардиографическое обследование. При появлении признаков тампонады следует немедленно выполнить перикардиоцентез, поскольку нормализация интраперикардиального давления может спасти жизнь больному. Маленький катетер проводят через иглу, введенную в перикардиальную полость, и оставляют там, если жидкость продолжает накапливаться. Это позволяет осушить полость перикарда.

**Вирусная или идиопатическая форма острого перикардита.** Эти нарушения считаются важнейшей клинической формой острого перикардита, поскольку встречается оно довольно часто и может быть спутано с другими, более серьезными заболеваниями. В некоторых случаях из перикардиальной жидкости выделяют вирусы Коксаки А или В и ЕСНО 8, вирусы гриппа, эпидемического паротита, простого герпеса, ветряной оспы или аденовирусы и/или регистрируют повышение титра антител к этим вирусам; в других случаях острые перикардиты осложняют течение вирусных заболеваний известной этиологии и, по-видимому, вызываются теми же возбудителями. Чаще наблюдают предшествующую инфекцию дыхательных путей, однако у ряда больных такая связь с предшествующим заболеванием дыхательных путей не является очевидной, а попытки выделить вирус и серологические реакции дают отрицательный результат. Чаще всего вирусная этиология заболевания не может быть ни подтверждена, ни исключена. В таких случаях предпочтительно использовать термин «острый идиопатический перикардит». Однако независимо от фактора, послужившего причиной заболевания, клинические проявления сходны. Эта форма острого перикардита может возникать у больных всех возрастных групп, однако чаще всего у лиц молодого возраста. Заболевание часто сочетается с выпотом в плевральной полости и пневмонитами. Лихорадка и боль в грудной клетке появляются обычно одновременно, чаще всего через 10—12 дней после перенесенного вирусного заболевания. Это важный диагностический признак, позволяющий дифференцировать острый перикардит от инфекционного миокардита. В последнем случае боль предшествует появлению лихорадки. Органические симптомы обычно выражены слабо или умеренно. Лишь в редких случаях болезнь начинается бурно, с подъема температуры до 40 °С. Обыкновенно заболевание длится от нескольких дней до 2 нед, в редких случаях после практически полного выздоровления через недели или даже месяцы наблюдаются один или несколько рецидивов заболевания. Тампонада сердца развивается редко, хотя обычно в перикарде накапливается некоторое количество жидкости. Констриктивные перикардиты развиваются редко. Часто выслушивается шум трения перикарда. Изменения сегмента *ST* и зубца *T* на ЭКГ, как правило, носят транзиторный характер, однако измененный зубец *T* может сохраняться неопределенно долго (в течение нескольких лет) и создавать значительные трудности в тех случаях, когда диагноз перикардита не был установлен своевременно. Плевриты и пневмониты часто сопровождают перикардиты. СОЭ повышена. Часто встречается гранулоцитоз, сменяемый лимфоцитозом.

Специфической терапии не существует. При необходимости можно назначать противовоспалительное лечение ацетилсалициловой кислотой (аспирин) в дозах до 900 мг 4 раза в день. Если это окажется неэффективным, применяют один из нестероидных противовоспалительных препаратов, например индометацин (по 25—75 мг 4 раза в день), либо кортикостероиды (например, преднизон по 20—80 мг в день), что позволяет успешно подавить клинические проявления острого процесса и может быть эффективным у больных, у которых исключена гнойная или туберкулезная этиология перикардита. Через 1 нед после исчезновения симптомов дозы противовоспалительных препаратов постепенно снижают. Рецидивы возникают примерно у 25 % больных, однако вероятность возобновления болезни начинает уменьшаться через 2 года после ее первого эпизода. Если рецидивы продолжают возникать и позднее, являются

частыми и вызывают значительное ухудшение состояния, рекомендуется проведение перикардотомии, которая может успешно прервать течение заболевания.

**Синдром постперикардального повреждения.** В течение нескольких последних лет было установлено, что острая фаза перикардита возникает при различных обстоятельствах, однако имеет одну общую черту: наличие предшествующего повреждения миокарда с излиянием крови в полость перикарда. Этот синдром наблюдается в тех случаях, когда это повреждение вызвано в ходе операции на сердце (постперикардитомический синдром, или, как его называли изначально, посткомиссуротомический синдром). Он может возникать также после инфаркта миокарда (синдром Дресслера) или развиваться после травмы сердца (например, ранение, контузия, после непроникающего удара в область грудной клетки и перфорации сердца катетером при кардиостимуляции).

Основным симптомом служит боль, типичная для острого перикардита, которая, как правило, появляется в интервале от 1 до 4 нед после повреждения сердца, иногда по прошествии нескольких месяцев. Рецидивы встречаются часто и возникают в период до 2 лет или позже после повреждения. Температура поднимается до 40 °С. Характерными признаками являются перикардит, плеврит и пневмонит. Обострение заболевания обычно проходит через 1—2 нед. Перикардит — наиболее постоянный патологический признак, может быть фибринозным или экссудативным (выпотным), в последнем случае он чаще серозно-геморрагический и иногда вызывает тампонаду. В редких случаях перикардит сопровождается артралгиями. Заболевание может сопровождаться лейкоцитозом, увеличением СОЭ и ЭКГ-признаками, характерными для острого перикардита.

Механизм, вызывающий клинические проявления заболевания, не совсем понятен, есть вероятность, что они являются результатом реакции гиперчувствительности, когда источником антигена служат поврежденная ткань миокарда и/или перикард. Высказывавшиеся предположения о том, что эта группа заболеваний связана с последствиями повреждения, означают, что они могут иметь общий патогенез. Часто выявляются циркулирующие антитела к миокарду, однако их роль в патогенезе этого синдрома точно не определена. Вирусная инфекция также может играть роль в этиологии процесса, поскольку у больных, у которых этот синдром развился после хирургического вмешательства на сердце, часто регистрируют повышение титра противовирусных антител.

Клиническая картина напоминает таковую при острым вирусном или острым идиопатическом перикардите. Более того, возможно, что рецидивы, столь часто наблюдающиеся в последнем случае, не всегда вызываются активизацией основной (как правило, вирусной) инфекции. По-видимому, первичное повреждение запускает ряд событий, которые в конце концов вызывают синдром посткардиального повреждения.

Больные чаще всего не требуют какого-либо специфического лечения. Рекомендуют назначать аспирин, нестероидные противовоспалительные препараты или анальгетики. Лечение в связи с появлением выпота в перикарде или тампонадой сердца обуждалось ранее. Если заболевание достаточно выражено и наблюдаются тяжелые рецидивы, эффективна терапия нестероидными противовоспалительными препаратами или кортикостероидами.

### *Дифференциальная диагностика*

Дифференциальный диагноз острого идиопатического перикардита устанавливается методом исключения, поскольку не существует специфических тестов для диагностики этого состояния. Следует иметь в виду все состояния, которые могут сопровождаться острым фибринозным перикардитом. У больных с острым инфарктом миокарда острый фибринозный перикардит достаточно сложно дифференцировать от острого вирусного или идиопатического перикардита. Для этого осложнения инфаркта миокарда характерны лихорадка, боли, шум трения перикарда в первые 4 дня после развития инфаркта. Идентификации перикардита при остром инфаркте миокарда помогает выявление электрокардиографических нарушений, таких как появление Q зубца и ранних изменений зубца T при инфаркте миокарда, степень повышения миокардиальных ферментов и общая клиническая картина. Типичной

ошибкой является мнение о том, что острый вирусный, или идиопатический, перикардит является проявлением острого инфаркта миокарда.

Острый перикардит, возникающий как компонент синдрома посткардиального повреждения, сложнее всего отифференцировать от острого идиопатического перикардита, когда он возникает после инфаркта миокарда или непроницающего ранения грудной клетки. Такой перикардит дифференцируют от острого идиопатического перикардита в основном по времени его появления. Если он возникает в течение нескольких недель после инфаркта миокарда или травмы грудной клетки, то можно заключить, что между этими состояниями, вероятно, имеется связь. Если инфаркт миокарда протекал бессимптомно или больной забыл о имевшейся ранее травме грудной клетки, связь этих эпизодов с перикардитом может быть не распознана.

Важно отличать перикардиты, вызванные коллагенозами, от острых идиопатических перикардитов. Наиболее важным представляется дифференциальный диагноз при перикардите, вызванном системной красной волчанкой (гл. 262). В этом случае заболевание проявляется иногда в виде бессимптомного выпота, чаще имеется болевой синдром, реже развивается тампонада. Очень редко в тех случаях, когда перикардит возникает в отсутствие признаков какого-либо другого заболевания, дифференцирование от острого вирусного, идиопатического или туберкулезного перикардита следует проводить на основании обнаружения волчаночных клеток, повышенного титра антинуклеарных антител или с помощью специфических методов диагностики туберкулеза. Острый перикардит может быть также редким осложнением ревматоидного артрита, склеродермии, узелкового периартериита, однако и в этих случаях для постановки диагноза требуется наличие других признаков заболевания. При всех этих заболеваниях часто наблюдается бессимптомный выпот в перикард. Важно расспросить каждого больного с острым перикардитом о том, не назначался ли ему\*новокаиномид, гидралазин, изониазид, кромолин и миноксидил, так как эти препараты могут сопровождать появление данного синдрома.

Перикардит при острой ревматической лихорадке обычно сопровождается признаками тяжелого панкардита и шумом в сердце (гл. 186). Гнойный перикардит обычно развивается вторично, после операций на грудной клетке и сердце, проведения иммуносупрессивной терапии, разрыва пищевода в области перикардального мешка, разрыва кольцевого абсцесса у больных с инфекционным эндокардитом и септицемией, осложняющими асептический перикардит. В настоящее время гнойный перикардит редко является следствием пневмококковой пневмонии, хотя раньше последняя служила наиболее частой его причиной. Туберкулезный перикардит (см. гл. 119) может быть острым, сочетающимся с лихорадкой, снижением массы тела и другими клиническими признаками активного системного туберкулеза. Диагноз может быть подтвержден положительным туберкулиновым тестом и признаками легочного и медиастинального туберкулеза. Возбудитель туберкулеза может быть высеян из перикардального пространства лишь в редких случаях, для подтверждения диагноза может потребоваться биопсия перикарда с бактериологическим и гистологическим исследованием. Туберкулезный перикардит может проявляться и хроническим бессимптомным выпотом как подострый констриктивно-экссудативный перикардит или как истинный хронический констриктивный перикардит (см. ниже). Уремический перикардит (гл. 220), фибринозный или сопровождающийся геморрагическим выпотом, возникает примерно у 30 % больных с хронической уремией, чаще всего у лиц, находящихся на хроническом гемодиализе. У них регистрируют шум трения перикарда, однако боль обычно отсутствует. Лечение противовоспалительными препаратами и интенсификация гемодиализа обычно приводят к улучшению состояния больного. В редких случаях при возникновении тампонады сердца может потребоваться проведение перикардиоцентеза. Если перикардит характеризуется рецидивирующим или персистирующим течением, может потребоваться проведение перикардиотомии. Перикардиты в случае злокачественных новообразований представляя собой следствие метастазирования или прорастания первичных или метастатических опухолей (чаще всего карциномы легких или груди, злокачественной меланомы или лимфомы) в перикард или вследствие инвазии лимфоматозного или лейкоэмического процесса. Осложнения возникают

редко и сопровождаются болью, предсердными аритмиями, тампонадой сердца. Распространение опухоли на средостение с возникновением перикардита может наблюдаться и после удаления опухоли. Редкими причинами острого перикардита могут служить сифилис, грибковая инфекция (гистоплазмоз, бластомироз, аспергиллез), паразитарные заболевания (амебиаз, токсоплазмоз, эхинококкоз, трихинеллез).

**Хронический выпот в перикарде.** Хронический перикардиальный выпот часто наблюдают у больных, не переносивших ранее острого инфаркта миокарда. Острый перикардит может не сопровождаться выраженными клиническими симптомами и обнаруживается лишь при выявлении увеличенного размера сердца на рентгенограммах грудной клетки, полученных в случае обследования больного по поводу симптомов, связанных с наличием основного заболевания.

**Туберкулез.** Это наиболее частая причина хронического экссудативного (выпотного) перикардита (гл. 119). Симптоматика обычно соответствует хроническому системному заболеванию у больного с выпотом. Очень важно иметь в виду это состояние при обследовании больного среднего или пожилого возраста с лихорадкой, очевидным увеличением сердца неясной этиологии и повышенным (или даже не повышенным) венозным давлением. Иногда наблюдаются уменьшение массы тела, лихорадка, повышенная утомляемость. Поскольку существующие в настоящее время методы специфической терапии позволяют значительно снизить смертность, составлявшую ранее около 70 %, несвоевременная диагностика экссудативного (выпотного) туберкулезного перикардита — это серьезная ошибка врача. Не следует пренебрегать ни одним из методов обследования: рентгенограммы грудной клетки для выявления туберкулеза легких и поиск туберкулезного процесса в других органах; постановка кожных туберкулиновых тестов с интервалом, в несколько недель; получение бактериальных культур и мазков со смывов из желудка, плевральной полости и из перикардиальной жидкости. Если и после этого диагноз остается неясным, через 1—2 нед после пробной противотуберкулезной химиотерапии проводят биопсию перикарда, предпочтительно с помощью ограниченной торакотомии. Если определенные признаки заболевания выявить не удастся, а в полученных образцах имеются признаки казеозного некроза, следует провести противотуберкулезную химиотерапию в течение 24 мес (гл. 119). Если в биоптатах обнаруживают утолщение перикарда, для предупреждения развития констрикции показана перикардэктомия.

**Прочие причины хронического экссудативного (выпотного) перикардита.** Выпот в перикарде, иногда довольно обширный, может наблюдаться при микседеме, однако в этом случае он почти никогда не вызывает тампонады сердца. Правильно поставить диагноз помогают и другие проявления микседемы, однако, к сожалению, даже при этих условиях часто возникают ошибки в диагностике. Поэтому очень важно дополнять все соответствующие тесты для оценки функции щитовидной железы (гл. 324) у больных с увеличением размеров сердца неустановленной причины. Сердечный контур значительно расширен, поэтому для дифференцирования кардиомегалии от экссудативного перикардита необходимо проведение эхокардиографии. Холестериновая болезнь перикарда сопровождается массивным перикардиальным выпотом с высоким содержанием холестерина, который может вызывать ответную воспалительную реакцию и констриктивный перикардит.

Хронический экссудативный перикардит может наблюдаться при злокачественных опухолях, системной красной волчанке, ревматоидном артрите, грибковой инфекции, проведении лучевой терапии, гнойной инфекции, выраженной хронической анемии, хилоперикарде. Все эти состояния следует иметь в виду у таких больных и проводить тщательное специфическое обследование.

Аспирация и анализ перикардиальной жидкости часто помогают в установлении диагноза. В случае инфекционной этиологии диагноз может быть установлен при получении мазков или бактериальных культур. Значительный объем геморрагического выпота в перикарде чаще всего встречается при злокачественных новообразованиях, туберкулезе, уремии или медленном истечении из аневризмы аорты.

## *Хронический констриктивный перикардит*

Хронический констриктивный перикардит развивается в тех случаях, когда после заживления острого фибринозного или серозно-фибринозного перикардита возникает облитерация полости перикарда с образованием грануляционной ткани, которая постепенно сокращается и образует плотный рубец, обволакивающий сердце своеобразным футляром и мешающий наполнению желудочков. По данным одних исследований, у наибольшего числа больных хронический констриктивный перикардит имеет туберкулезную этиологию. Исследования, проводившиеся в США в последние десятилетия, свидетельствуют, однако, о том, что туберкулез служит не столь частой причиной хронического констриктивного перикардита. Данное состояние может также развиться как следствие гнойной инфекции, травмы, любого оперативного вмешательства на сердце, облучения средостения, гистоплазмоза, злокачественных новообразований, острого вирусного или идиопатического перикардита, ревматоидного артрита, системной красной волчанки, хронической почечной недостаточности с уремией, леченной с помощью хронического гемодиализа. У многих больных этиология перикардита остается нераспознанной, в таких случаях считают, что причиной заболевания послужил эпизод бессимптомного или недиагностированного острого перикардита. В редких случаях рутинное рентгенологическое обследование может выявить кальцификацию перикарда у больного при отсутствии всяких симптомов со стороны сердца.

Основное физиологическое нарушение у больных с клинически выраженным хроническим констриктивным перикардитом, как и у больных с тампонадой сердца, заключается в нарушении адекватного наполнения желудочков во время диастолы вследствие ограничений, создаваемых ригидным, утолщенным перикардом либо напряжением жидкости, находящейся в перикарде. Ударный объем снижен. Конечно-диастолическое давление в обоих желудочках, а также среднее давление в аорте, легочных и системных венах повышено до примерно одинакового уровня. Несмотря на эти нарушения гемодинамики, функция миокарда может быть нормальной, желудочки же могут рассматриваться как перегруженные. Центральное венозное давление и кривая давления в правом и левом предсердиях при констриктивном перикардите имеют контур в форме буквы М с выраженными х- и у-пиками. Пик у имеет выраженную амплитуду, обрывается быстрым подъемом давления в фазу ранней диастолы, когда наполнению желудочка препятствует сжатый перикард. При тампонаде сердца контур давления отличается тем, что наибольшую амплитуду имеет х-впадина, в то время как у-нисходящая обычно отсутствует. Эти характерные изменения обычно передаются на яремные вены, где их можно распознать путем пальпации или регистрации. При констриктивном перикардите кривая давления в обоих желудочках во время диастолы имеет характерный вид «квадратного корня». Эта особенность гемодинамики хотя и характерна для констриктивного перикардита, однако не является патогномоничной для него, поскольку встречается также при кардиомиопатиях, характеризующихся рестрикцией наполнению желудочков.

**Клиническая картина.** Слабость, утомляемость, уменьшение массы тела и анорексия — частые признаки заболевания. Пациенты часто выглядят хронически больными, у них уменьшена мышечная масса, выпуклый живот, наблюдаются периферические отеки. Одышка, отсутствующая или незначительная в состоянии покоя, появляется при нагрузке, ортопноэ встречается часто, хотя и не достигает значительной выраженности. Приступы острой левожелудочковой недостаточности (острый отек легких) практически никогда не возникают. Шейные вены расширены и могут оставаться в таком состоянии даже после интенсивной терапии диуретиками. Венозное давление не уменьшается во время вдоха (признак Куссмауля). Примерно у 30 % больных наблюдается парадоксальный пульс. Застойная гепатомегалия достигает достаточной выраженности и может нарушать функцию печени. Асцит встречается часто, и часто он более выражен, чем зависимые отеки. Примерно у 50 % больных сердце имеет нормальные размеры, если же оно увеличено, то степень этого увеличения редко достигает значительной выраженности. Интенсивность верхушечного толчка уменьшена. Тоны сердца могут быть приглушены, часто выслушивается достаточно интенсивный ранний III сердечный тон, т. е. перикардиальный удар, возникающий

через 0,06—0,12 с после закрытия клапана аорты, совпадающий с внезапным уменьшением наполнения желудочка. Шумы обычно не выслушиваются. Верхушечный толчок обнаруживается с трудом. Пульсация сердца при рентгеноскопии снижена. Вследствие стабильно высокого венозного давления застойная спленомегалия может достигать значительной выраженности, в результате чего селезенка становится пальпируемой. Если у больного с застойной сердечной недостаточностью диагностируют спленомегалию, но не выявляют признаков инфекционного эндокардита или порока правого предсердно-желудочкового (трикуспидального) клапана, то следует заподозрить констриктивный перикардит. Хронический констриктивный перикардит может осложняться гастроэнтеропатией с потерей белка, возникающей вследствие нарушения дренажа лимфы из тонкого кишечника, нефротическим синдромом, выраженной протеинурией или гипоальбуминемией. На ЭКГ часто выявляются низкий вольтаж комплексом *QRS* и диффузное уплощение или инверсия зубцов *T*. При синусовом ритме может регистрироваться «*P-mitrale*». Примерно у 30 % больных наблюдается мерцание предсердий.

Системный и/или легочный венозный застой первоначально является результатом нарушенного наполнения желудочков, вызванного рестриктивным действием лишенной эластичности перикарда. Однако процесс фиброза может распространяться и на миокард, тогда венозный застой может быть следствием поражения как перикарда, так и миокарда. Нарушение наполнения желудочков способствует уменьшению работы сердца и, возможно, приводит к атрофии миокарда. По-видимому, этим объясняется отсроченность благоприятного действия оперативного лечения, наблюдаемая у некоторых больных со значительно выраженным заболеванием.

Поскольку обычные физикальные признаки заболевания сердца (шумы, увеличение размеров сердца) при хроническом констриктивном перикардите могут быть недостаточно выраженными или отсутствовать, увеличение печени или ее дисфункция, связанная с неподдающимся лечению асцитом, могут привести к ошибочному диагнозу цирроза печени. Этой ошибки можно избежать, если тщательно обследовать шейные вены у всех больных с асцитом и гепатомегалией. Если клиническая картина напоминает таковую при циррозе, но, кроме того, одновременно расширены шейные вены, требуется тщательный поиск кальцификатов в перикарде с помощью рентгенографии грудной клетки, рентгеноскопии, эхокардиографии. При этом может быть выявлена поддающаяся лечению болезнь сердца. Кальцификацию наблюдают примерно у 50 % таких больных, особенно если констриктивный перикардит протекает длительно. У большинства больных с хроническим констриктивным перикардитом при эхокардиографии выявляют уплощение перикарда. Хирургическое обследование области перикарда оправдано, если клиническая картина, данные эхокардиографии и катетеризации сердца заставляют подозревать наличие констриктивного перикардита даже в тех случаях, когда отсутствует кальцификация.

Дифференциальный диагноз. Как и легочное сердце (гл. 191), хронический констриктивный перикардит может протекать в сочетании с выраженной системной венозной гипертензией, тогда как застой в легких может отсутствовать или быть выражен незначительно. Сердце может не быть увеличенным. Может выявляться значительное падение АД во время вдоха. Однако при легочном сердце обычно выявляют признаки выраженного поражения паренхимы легких, венозное давление падает во время вдоха. Стеноз правого атриовентрикулярного отверстия также может симулировать клиническую картину хронического констриктивного перикардита, при этом может наблюдаться гепатомегалия и асцит такой же степени тяжести, а левожелудочковая недостаточность может быть невыраженной. Однако наличие характерного шума, частое сочетание этого заболевания со стенозом левого атриовентрикулярного отверстия, отсутствие парадоксального пульса и венозной пульсации на яремных венах, отсутствие крутой, глубокой у-выемки, за которой следует быстрый подъем (что проявляется диастолическим шоком при пальпации и его звуковым эквивалентом, перикардиальным ударом), делают возможным дифференциальную диагностику.

Очень важно, хотя это часто и затруднено, отличать хронический констриктивный перикардит от различных форм заболеваний сердца, характеризующихся аналогичными физиологическими отклонениями, т. е. рестрикцией же-

лудочкового наполнения, создающей аналогичную клиническую картину. Это эндомикардиальный фиброз, инфильтративные кардиомиопатии, такие как амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз, склеродермия и идиопатическая гипертрофия миокарда (гл. 192). При этих заболеваниях выраженное утолщение стенки желудочка ведет к ухудшению его функции.

Облегчают диагностику названных выше форм кардиомиопатии такие признаки, как различимый верхушечный толчок, выраженное увеличение сердца, выраженное ортопноэ с приступами левожелудочковой недостаточности, гипертрофией левого желудочка, ритм галопа, блокада ножек пучка Гиса, наличие существенного зубца Q на ЭКГ. При эхокардиографии выявляют утолщение желудочка, иногда в виде сверкающих гранул. При катетеризации у больных с хроническим констриктивным перикардитом обычно обнаруживается, что давление в левом предсердии или давление заклинивания легочного ствола равны давлению в правом предсердии, последнее часто превышает 15 мм рт. ст., несмотря на интенсивное медикаментозное лечение сердечной недостаточности; систолическое давление в легочном стволе обычно ниже 50 мм рт. ст., а величина конечно-диастолического давления в правом желудочке достигает  $\frac{1}{3}$  от величины систолического давления. Сердечный выброс незначительно снижен. Напротив, у больных с кардиомиопатией давление в левом предсердии обычно превышает давление в правом предсердии более чем на 5 мм рт. ст., среднее давление в правом предсердии обычно опускается ниже 15 мм рт. ст. под влиянием интенсивности лечения, систолическое давление в легочном стволе обычно превышает 50 мм рт. ст., а величина конечно-диастолического давления в правом желудочке обычно составляет менее  $\frac{1}{3}$  от величины систолического давления, в то время как сердечный выброс значительно снижен. Объем желудочков, по данным эхокардиографии и ангиографии, при констриктивном перикардите уменьшен или в пределах нормы, фракция выброса не изменена; конечно-диастолический объем левого желудочка при некоторых видах кардиомиопатии в пределах нормы, при других — повышен, фракция выброса снижена. Последнее обстоятельство свидетельствует против диагноза констриктивного перикардита. На эхокардиограмме при хроническом констриктивном перикардите выявляется характерное утолщение перикарда, т. е. отчетливый эхо-сигнал кзади от стенки левого желудочка и парадоксальное движение перегородки. Стенка левого желудочка обнаруживает резкое движение кнаружи в фазу ранней диастолы, а затем остается неподвижной. Диагноз рестриктивной кардиомиопатии, вызванной амилоидозом, часто можно установить с помощью эндомикардиальной биопсии.

Важно отметить, что в тех случаях, когда у больного отмечают прогрессирующую, значительно нарушающую его состояние, устойчивую к лечению застойную сердечную недостаточность, выявляют признаки констрикции сердца, необходимо выполнить самое тщательное и детальное клиническое и лабораторное обследование с целью подтвердить или исключить констриктивный перикардит, так как подобные большие потенциально поддаются излечению. Во многих случаях могут потребоваться катетеризация сердца, селективная ангиокардиография, коронарная артериография и эндомикардиальная биопсия. Однако даже если эти исследования не позволят установить определенный диагноз, единственным надежным методом, позволяющим определить, является ли констриктивный перикардит причиной клинических проявлений сердечной недостаточности, служит хирургическое вмешательство.

**Скрытые констриктивные заболевания.** Лиц, страдающих этим заболеванием, беспокоят необъяснимая усталость, одышка, боли в грудной клетке. Явных проявлений поражения перикарда нет, однако после быстрого внутривенного введения 1 л физиологического раствора наблюдаются колебания величины давления в предсердии и желудочке и диастолическое выравнивание внутрисердечного давления, как и таковые при типичном констриктивном перикардите. После перикардэктомии наблюдается симптоматическое улучшение состояния больного. Эту процедуру не следует выполнять у больных с бессимптомным течением болезни.

**Лечение.** Резекция перикарда — единственный радикальный метод лечения при констриктивном перикардите. Во время подготовки к операции целесообразно применять диуретики и ограничить потребление поваренной соли. Дигиталис эффективно предупреждает развитие сердечной недостаточности после резекции

утолщенного перикарда, результатом которой могут явиться увеличение притока крови в желудочек и как следствие этого создание увеличенной нагрузки на атрофичный миокард. Необходимо отметить преимущества, которые дает полная сердечная декортикация, — нередко улучшение, наблюдаемое вначале, становится все более заметным в течение нескольких месяцев.

Часто констриктивный перикардит имеет туберкулезную этиологию. Противотуберкулезная терапия в фазе выпота может предотвратить развитие констрикции; ее необходимо проводить до и после операции тем больным, у которых подозревают или не исключают туберкулезную этиологию хронического констриктивного перикардита (гл. 119).

**Подострый констриктивно-экссудативный перикардит.** Эта форма перикардита характеризуется сочетанием создающего напряжение выпота в перикардальном пространстве и констрикции сердца утолщенным перикардом. Таким образом, заболевание имеет как признаки, характерные для экссудативного (выпотного) перикардита, вызывающего сдавление сердца, так и констриктивного перикардита. Он может быть следствием туберкулеза, повторных атак острого идиопатического перикардита, облучения травматического перикарда, уремии, склеродермии. Сердце у больного увеличено, имеется парадоксальный пульс и выраженное  $\alpha$ -снижение на кривой давления в предсердии. После перикардioцентеза физиологические проявления могут измениться от характерных для тампонады сердца до свойственных перикардальной констрикции с признаком «квадратного корня» на кривой внутрижелудочкового давления и выраженным ( $\gamma$ -снижением на кривой давления в предсердии и венозного давления в яремной вене. У многих больных это состояние прогрессирует и развивается хронический констриктивный перикардит. Эффективно широкое иссечение как висцерального, так и париетального перикарда.

### *Другие заболевания перикарда*

Цисты перикарда представляют собой закругленные или долевые деформации сердечного контура, чаще всего в области правого кардиодиафрагмального угла. Заболевание протекает бессимптомно. Основное клиническое значение цист заключается в том, что они могут быть ошибочно диагностированы как опухоль, аневризма желудочка или массивная кардиомегалия. Опухоли, локализующиеся в перикарде, чаще всего вторичны по отношению к злокачественным опухолям, берущим начало в средостении или прорастающим в средостение. Они включают карциному бронхов и груди, лимфому, меланому. Наиболее часто встречающаяся первичная злокачественная опухоль — мезотелиома. Типичная клиническая картина злокачественного опухолевого перикардита характеризуется наличием скрытно развивающегося, часто геморрагического перикардального выпота. Для установления точного диагноза и для радикального, а чаще паллиативного, лечения требуется хирургическое вмешательство.

### **Список литературы**

- Boltwood C. M., Shah P. M.:* The pericardium in health and disease. *Cur Probl. Cardiol.* 9:1, 1984.
- Bush C. A. et al.:* Occult pericardial disease. *Circulation.* 56:924, 1977.
- Hancock E. W.:* Subacute effusive-constrictive pericarditis. *Circulation.* 43:183, 1971.
- Lorell B., Braunwald E.:* Pericardial disease, in *Heart Disease*, 2d ed. Philadelphia. Saunders, 1984, p. 1470.
- McCaughan B. C et al.:* Early and late results of pericardiectomy for constrictive pericarditis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 89:340, 1985.
- Nishimura R. A. et al.:* Constrictive pericarditis: Assessment of current diagnostic procedures. *Mayo Clin. Proc.* 60:397, 1985.
- Reddy et al. (eds):* *Pericardial Disease.* New York, Raven, 1982.
- Ribeiro P. et al.:* Constrictive pericarditis as a complication of coronary artery bypass surgery. *Br. Heart J.* 51:205, 1984.



## ГЛАВА 195

## АТЕРОСКЛЕРОЗ И ДРУГИЕ ФОРМЫ АРТЕРИОСКЛЕРОЗА

*Эдвин Л. Бирман (Edwin L. Bierman)*

Артериосклероз — утолщение и уплотнение стенок артерии, причина большинства случаев смерти в Соединенных Штатах и в большей части стран, где население ведет западный образ жизни. Атеросклероз, представляющий собой один из вариантов артериосклероза, характеризуется поражением крупных артерий и встречается у подавляющей части пациентов с коронарной болезнью сердца, аневризмой аорты и заболеваниями артерий нижних конечностей, а также играет важную роль в генезе поражений сосудов мозга. Атеросклероз служит доминирующей причиной смерти населения США в возрасте как старше, так и моложе 65 лет (табл. 195-1).

К другим типам артериосклероза относятся фокальный кальцифицирующий артериосклероз (артериосклероз Менкеберга) и артериосклероз. Среди других серьезных заболеваний артерий, не связанных с артериосклерозом, следует отметить врожденные структурные дефекты, воспалительные или гранулематозные поражения (например, сифилитический аортит) и заболевания, затрагивающие главным образом мелкие сосуды, как в случае аутоиммунных процессов или при повышенной чувствительности.

*Нормальная артерия*

**Структура.** Артериальная стенка состоит из трех четко различающихся слоев: внутренней оболочки, средней оболочки и наружной оболочки.

Внутренняя оболочка (*tunica intima*). Этот слой представляет собой тонкий непрерывный пласт эндотелия толщиной в одну клетку, выстилающий просвет артерий на всем ее протяжении. Наружная поверхность *tunica intima* покрыта перфорированной пленкой эластической ткани и называется внутренней эластической мембраной. Эластическая мембрана особенно хорошо выражена в крупных артериях эластического типа и артериях мышечного типа среднего калибра, но отсутствует в капиллярах. Эндотелиальные клетки соединены между собой, а также с подлежащей рыхлой соединительной тканью различными соединительными комплексами, получившими название базальной пластинки, связи с которой значительно более прочные. В нормальных условиях плоские эндотелиальные клетки создают барьер, препятствующий попаданию различных веществ из крови в артериальную стенку. Обычно проникают в клетки посредством специфических транспортных систем. Обычно интима большинства артерий не содержит клеток других типов.

Средняя оболочка (*tunica media*). Средняя оболочка также состоит из клеток одного типа — гладких мышечных клеток, организованных либо в один слой, как, например, в мелких артериях мышечного типа, либо в многослойный пласт, как в артериях эластического типа. Эти клетки окружены небольшим количеством коллагена и эластических волокон, которые они сами продуцируют, и имеют вид диагональных концентрических спиралей, создающих мышечную стенку. Они тесно соприкасаются друг с другом и могут иметь соединительные комплексы. Складывается впечатление, что гладкие мышечные клетки являются

Таблица 195-1. Основные причины смерти в Соединенных Штатах, 1982 г.

Причины смерти	Количество случаев смерти, тыс.			
	в возрасте моложе 65 лет'		в возрасте 65 лет и старше	
	мужчины	женщины	мужчины	женщины
Все причины	396	224	660	695
Все сердечно-сосудистые заболевания	130	57	359	421
Ишемическая болезнь сердца	86	29	216	223
Цереброваскулярные поражения	11	11	52	84
Артериальная гипертензия'	1	1	3	4
Все инфекционные болезни	6	9	6	7
Все случаи рака	85	75	149	125
Несчастные случаи	54	17	12	11

' Определенное число больных с артериальной гипертензией умирают от ишемической болезни сердца или цереброваскулярных поражений; в подобных случаях смерть регистрируется по этим категориям.

Из: National Center of Health Vital Statistics Report, Final Mortality Statistics, 1982.

основным источником соединительной ткани в артериальной стенке, так как они выделяют коллаген, эластические волокна и протеогликаны. С этой точки зрения, они аналогичны фибробластам кожи, остеобластам кости и хондробластам хряща. Со стороны просвета сосуда средняя оболочка ограничена внутренней эластической мембраной, с противоположной стороны — менее однородной внешней эластической мембраной. В артериях эластического типа, таких как аорта и крупные артерии легких, эластический слой выражен хорошо. Эти артерии могут растягиваться и увеличивать свое эластическое напряжение во время прохождения систолической волны. В диастолу эластические волокна сокращаются, способствуя продвижению крови в дистальные отделы и гася пульсирующий кровоток в терминальных отделах сосудистого русла. В артериях мышечного типа, в стенках которых преобладают гладкие мышечные клетки, в частности в артериолах, периферический кровоток регулируется с помощью их сокращения (вазоконстрикция) или расслабления (вазодилатация). Приблизительно в центральной части средней оболочки большинства артерий располагается так называемый нутритивный, питательный водораздел. Внешняя часть tunica media получает питание из мелких кровеносных сосудов (vasa vasorum) наружной оболочки, а внутренние слои — непосредственно из просвета сосуда.

**Наружная оболочка (tunica adventitia).** Это поверхностный слой артериальной стенки. Со стороны просвета сосуда он ограничен внешней эластической мембраной. Эта наружная оболочка сосуда состоит из рыхлой смеси коллагеновых пучков, эластических волокон, гладких мышечных клеток и фибробластов. Кроме того, в этом слое расположены питающие сосуды и нервы.

**Метаболизм и функция.** Артериальная стенка — это метаболически активный орган. Для поддержания тонуса мышечных клеток и функции эндотелиальных клеток, а также для восстановления и пополнения тканевых составных элементов ей требуется постоянное поступление энергии. Артериальная стенка испытывает сложные механические воздействия, в частности значительные тензионные нагрузки, главным образом гидравлических сил. Натяжение и фрикционные воздействия в наибольшей степени выражены вблизи мест отхождения ветвей от основного артериального ствола. Форма и характер распределения этих сил зависят

от кровотока, величины развиваемого эластического напряжения и тканевого окружения, поддерживающего сосуд. Артерии являются также проницаемыми трубками, которые постоянно обмениваются жидкостью и растворенными в ней веществами с находящейся в ее просвете кровью.

Решающее значение для нормальной функции артериальной стенки имеет однослойность и состояние выстилающих ее просвет эндотелиальных клеток. Обновление эндотелиальных клеток происходит довольно медленно, но может быть ускорено в тех или иных участках артериального русла под воздействием изменяющегося тока крови вдоль сосудистой стенки. В интактном состоянии клетки эндотелия контролируют избирательное прохождение через свою цитоплазму циркулирующих в крови веществ. Это обеспечивается за счет активного транспорта — эндоцитоза и экзоцитоза. Эндотелиальные клетки вырабатывают компоненты соединительной ткани, которые используются для формирования собственного окружения. Кроме того, неповрежденный эндотелий препятствует образованию сгустков крови. Частично это достигается за счет выделения ряда простангландинов (простацилина или ПГИг), подавляющих функцию тромбоцитов, способствуя тем самым нормальному кровотоку. В случае повреждения эндотелиального слоя тромбоциты адгезируют на его поверхности, продуцируя простагландины другого клана, тромбоксаны, и формируют кровяной сгусток. При этом эндотелиальные клетки участвуют и в процессе образования сгустка, вырабатывая необходимые для этого вещества, включая фактор VIII.

Обмен веществ, происходящий в артериях, отражает весь спектр биохимических реакций, протекающих в гладких мышечных клетках. Эти клетки артерий обладают способностью в большом количестве вырабатывать коллаген, эластические волокна, растворимый и нерастворимый эластин и глюкозаминотрипептиды, главным образом дерматансульфат. Здесь происходит множество анаболических и катаболических процессов. Эти клетки способны метаболизировать глюкозу посредством как аэробного, так и анаэробного гликолиза. В них содержатся разнообразные катаболические ферменты, включая фибринолизины, оксидазы со смешанными функциями и лизосомальные гидролазы.

Из-за наличия большого количества липидов в атеросклеротических бляшках особое внимание стали уделять изучению липидного обмена в артериях. Клетки артериальной стенки способны синтезировать жирные кислоты, холестерин, фосфолипиды и триглицериды, необходимые для удовлетворения своих структурных потребностей (восстановление мембран), используя для этого эндогенные субстраты. Однако гладкие мышечные клетки утилизируют преимущественно липиды, транспортируемые в артериальную стенку с липопротеидами плазмы. Циркулирующие липопротеиды проникают в эндотелиальные клетки в пиноцитозных пузырьках. На своей поверхности гладкие мышечные клетки имеют специфические рецепторы, обладающие высоким сродством к некоторым апопротеидам, находящимся на поверхности липопротеидов, богатых липидами. Это облегчает проникновение липопротеидов в клетку посредством адсорбтивного эндоцитоза. Как было показано в экспериментах на культуре фибробластов кожи, в гладких мышечных клетках эти пузырьки сливаются с лизосомами, в результате чего липопротеидный компонент переваривается (гл. 315). Свободный холестерин, попавший в клетку таким образом, подавляет синтез эндогенного холестерина и стимулирует свою собственную эстерификацию, частично ограничивая дальнейшее проникновение в клетку холестерина, изменяя число липопротеидных рецепторов. Однако холестерин липопротеидов может проникнуть в гладкие мышечные клетки артерий, минуя рецепторный механизм, что чревато накоплением эфиров холестерина.

Таким образом, в клетках артериальной стенки происходит множество сложных и взаимосвязанных метаболических процессов. И хотя некоторые из них могут играть определенную роль в развитии артериосклероза, ни одна из биохимических реакций не может считаться единственно ответственной за появление этого заболевания. Наряду с указанными процессами следует учитывать возможное участие таких физиологических факторов, как процессы переноса через эндотелиальный слой, поступление кислорода и различных субстратов как из просвета сосуда, так и со стороны наружной оболочки, а также обратный ток продуктов катаболизма. Способность артериальной стенки поддерживать целостность своего эндотелия, препятствовать агрегации тромбоцитов и адгезии на ее

поверхности мононуклеарных клеток крови, обеспечивать питание среднего слоя — все эти факторы играют решающую роль в течении атеросклеротического процесса.

**Возрастные изменения.** Основное изменение, происходящее в артериальной стенке человека по мере физиологического старения, — это отчетливое прогрессивное симметричное утолщение внутренней оболочки. Этот процесс является следствием постепенного накопления гладких **мышечных** клеток преимущественно в результате перемещения в эту область клеток из передней оболочки и их последующей пролиферации, а также разрастания вокруг них дополнительной соединительной ткани. В непораженной артериальной стенке содержание липидов, главным образом эфиров холестерина и фосфолипидов (в частности, сфингомиелина), также постепенно увеличивается с возрастом. Усиливается также синтез фосфолипидов, что, вероятно, является реакцией на увеличение потребности в формировании плазматических мембран, а также мембран для пузырьков, лизосом и других внутриклеточных органелл. За этим следует компенсаторное повышение активности всех фосфолипаз, за исключением сфингомиелиназы. В то время как большая часть фосфолипидов нормальной артериальной стенки является, видимо, производным эндогенного синтеза, эфиры холестерина, накапливающиеся с возрастом, имеют скорее всего плазматическую природу, поскольку содержат главным образом линолеовую кислоту, основную жирную кислоту плазмы. Более того, с помощью иммунологических методов во внутренней оболочке нормальных артерий можно выявить липопротсиды низкой плотности (ЛГНП), причем их содержание прямо пропорционально их концентрации в плазме. Было установлено, что в возрасте от 20 до 60 лет во внутренней оболочке накапливается приблизительно 10 мг холестерина на 1 г тканей. Таким образом, по мере старения нормальной артерии во внутренней оболочке диффузно накапливаются гладкие мышечные клетки и соединительная ткань, что приводит к прогрессивному утолщению этого слоя. Одновременно происходит прогрессивное накопление сфингомиелина и холестерина-линолеата. Такое диффузное утолщение внутренней оболочки, обусловленное старением, следует отличать от фокального очагового образования фиброзно-мышечных бляшек, что служит характерным признаком атеросклероза.

С функциональной точки зрения эти возрастные изменения приводят к постепенному повышению ригидности сосудов. Крупные артерии могут расширяться, удлиниться, стать извитыми. В области циркулярных дегенеративных атеросклеротических бляшек могут сформироваться аневризмы. Такие деформирующие изменения нередко пропорциональны диаметру сосуда и коррелируют с наличием ветвей, изгибов и анатомических точек сближения. Выраженность внешнего поддерживающего каркаса также определяет способность сосудов, ослабленных вследствие потери эластичности, противостоять гидростатическому давлению. Именно это обуславливает особую уязвимость сосудов мозга, лишенных окружающей поддержки. Несмотря на то что увядание сопровождается утолщением внутренней оболочки, являющимся признаком местного атероматоза, возрастные изменения и атеросклероз являются двумя различными, не связанными друг с другом процессами.

### *Неатероматозные формы атеросклероза*

Атеросклероз затрагивает прежде всего внутреннюю оболочку и чаще поражает брюшную аорту и ее крупные ветви — почечные артерии и артерии нижних конечностей, а также венечные артерии и сосуды мозга. Он может сопровождать или ускорять развитие других основных форм атеросклероза: локальную кальцификацию и артериолосклероз (табл. 195-2).

**Локальная (очаговая) кальцификация.** С атеросклерозом не следует путать очаговую кальцификацию среднего слоя (медию), поражающую главным образом артерии мышечного типа среднего диаметра. Этот тип атеросклероза получил название атеросклероза Менкеберга. Артериосклерозу Менкеберга чаще всего подвержены артерии нижних и верхних конечностей, а также половых органов как у мужчин, так и у женщин. Это заболевание редко встречается у лиц моложе 50 лет. Процесс заключается в дегенерации гладких мышечных клеток с после-

### Атеросклероз

Сахарный диабет

Гипертензия

Наследственная гиперхолестеринемия

Наследственная комбинированная липидемия

Наследственная дисбеталипопротеинемия

Гипотиреоз

Синдром Вернера

Болезнь накопления эфиров холестерина (болезнь Вольмана)

Системная красная волчанка

### Неатероматозный атеросклероз

Сахарный диабет

Хроническая почечная недостаточность

Хроническая интоксикация витамином D

Эластическая псевдоксантома

Идиопатическая артериальная кальцификация у детей

Кальцификация клапана аорты у взрослых

Синдром Вернера

Гомоцистинурия

---

дующим замещением их кальциевыми отложениями. Сосуды становятся твердыми, извитыми. При пальпации артерий, доступных для этого метода исследования (например, лучевой), у врача может возникнуть ощущение, что его пальцы касаются ригидного жгута. Рентгенологически подобные сосуды характеризуются наличием регулярно повторяющихся концентрических кальцификатов преимущественно в сосудистом русле таза и бедер. Изолированные изменения только срединного слоя не приводят к сужению просвета сосуда и незначительно влияют на кровообращение, вследствие чего имеют небольшое клиническое значение. Однако медиальный склероз сосудов нижних конечностей часто сочетается с атеросклерозом, приводя к окклюзии артерий. Подобные изменения преобладают у людей пожилого возраста и у лиц, длительное время получавших кортикостероиды. У больных сахарным диабетом очаговая кальцификация протекает быстро и принимает тяжелую форму. Наиболее часто она встречается в тех случаях, когда сахарный диабет осложняется невропатией. При этом считается, что в качестве этиологического фактора выступает симпатическая денервация гладких мышц средней оболочки.

У людей пожилого возраста встречается очаговое кальцифицирующее поражение клапана аорты. С возрастом происходит постепенное накопление кальция на аортальной поверхности клапана, в результате чего появляются различные клинические симптомы, спектр которых варьирует от безобидного систолического шума до тяжелой кальцифицированной стеноза устья аорты (гл. 187).

Артериосклероз. В основе этого заболевания лежат образование гиалина и дегенеративные изменения как внутренней, так и средней оболочек мелких артерий и артериол, в частности селезенки, поджелудочной железы, надпочечников и почек. Артериосклероз почек (но необязательно других органов) практически всегда сопровождается гипертензией. Более легкие случаи стойкой гипертензии характеризуются гиалинизацией почечных артериол. Более тяжелая или злокачественная гипертензия приводит к развитию типичной фиброзной и эластической гиперплазии и даже некроза внутренней и средней оболочек.

### *Атеросклероз*

Патологические изменения. Патологическая морфология. Атеросклероз представляет собой пятнистый нодулярный тип атеросклероза. Патологические изменения принято классифицировать как жировые по-

лоски, фиброзные бляшки и осложненные поражения. Жировые полосы — это наиболее раннее проявление атеросклероза, однако выявить их бывает трудно. Они характеризуются накоплением гладких мышечных клеток и макрофагов, заполненных линидами (пенистые клетки), и фиброзной ткани в интиме в виде очагов. Они отчетливо выявляются при окраске препарата жирорастворимыми красителями. Однако их можно видеть и без дополнительной окраски как желтоватые или беловатые пятна на внутренней оболочке. Жиры содержат главным образом холестерол-олеат, частично синтезируемый в тканях. Жировые полосы — это достаточно нежные образования и вызывают незначительную обструкцию кровотоку, не сопровождающуюся возникновением каких-либо симптомов. Это заболевание носит универсальный характер, поражая различные сегменты артериального русла у людей разного возраста. Однако начальные признаки поражения аорты можно обнаружить уже в детстве. У всех детей в возрасте около 10 лет независимо от расы, пола или окружающих условий жизни появляются жировые полосы на аорте. В дальнейшем их количество увеличивается, и к 25 годам они занимают до 30 — 50 % поверхности аорты. Затем их прогрессирование приостанавливается. Несмотря на вероятную связь между жировыми полосками и фиброзными атеросклеротическими бляшками, локализация и распространенность аортальных жировых полосок и фиброзных поражений не совпадают. Распространенность жировых полосок в коронарном русле служит хорошим индикатором развития в последующем клинически значимых поражений. Их обнаруживают уже в возрасте 15 лет, в дальнейшем они увеличиваются в размерах, захватывая все большую поверхность. Жировые полосы сосудов мозга также встречаются у большинства населения в возрасте 30 — 40 лет. Наиболее отчетливо они выражены у лиц с цереброваскулярными расстройствами. Распространено мнение о том, что жировые полосы подвергаются обратному развитию, однако доказательства этого неубедительны.

Фиброзные бляшки, называемые также возвышающимися поражениями, или перламутровыми бляшками, — это выступающие над поверхностью внутренней оболочки участки ее утолщения, которые можно определить пальпаторно. Они представляют собой наиболее характерную черту прогрессирующего атеросклероза. Распространенность их отличается от распространенности жировых полосок. Первоначально эти бляшки появляются в брюшной аорте, венечных и сонных артериях у лиц в возрасте 30 лет и затем прогрессируют. Они появляются у мужчин раньше, чем у женщин, в аорте раньше, чем в венечных артериях, и значительно позже в позвоночных и внутричерепных артериях мозга. Причины различной предрасположенности отдельных областей артериального русла к этому заболеванию неизвестны. В типичных случаях фиброзная бляшка твердой консистенции выступает над поверхностью, имеет очертания купола с поверхностью матового оттенка и выдается в просвет сосуда. Бляшка состоит из центральной части, образованной из внеклеточного жира, и остатков некротизированных клеток («детрит»), покрытых фиброзно-мышечным слоем, или козырьком, содержащим большое количество гладких мышечных клеток, макрофагов и коллагенов. Таким образом, толщина бляшки значительно превышает обычную толщину внутренней оболочки. И хотя липидный состав бляшки напоминает состав жировых полосок, представляя собой эфиры холестерина, основной эстерифицированной жировой кислотой является линолевая, а не олеиновая. Таким образом, холестериновый состав бляшек отличается от состава жировых полосок, напоминая, однако, состав липопротеидов плазмы.

Осложненное поражение характеризуется наличием кальцифицированных фиброзных бляшек с признаками некроза различной степени выраженности, тромбоза и изъязвления, и сопровождается появлением клинических симптомов. По мере прогрессирования некроза и накопления омертвевших тканей артериальная стенка постепенно ослабевает, что может привести к разрыву внутренней оболочки с последующим образованием аневризмы и кровотечением. Смещение фрагментов бляшки в просвет сосуда может спровоцировать формирование тромбов. По мере утолщения бляшки и формирования тромба происходят окклюзия и стенозирование сосудов, результатом чего является нарушение функции органов.

**Локализация.** Несмотря на то что клиницисты часто используют

термин генерализованный атеросклероз, поражение сосудов происходит, как правило, неравномерно: у людей разного возраста в патологический процесс вовлекаются разные сосуды и поражение имеет не одинаковую степень выраженности. На ранних этапах заболевания поражается аорта, в частности ее брюшной отдел — брюшная аорта. Атеросклероз этой локализации протекает наиболее тяжело. Выявление атеросклеротического повреждения аорты служит первым звонком о том, что вскоре процесс затронет и другие отделы сосудистого русла. Помимо брюшной аорты, наиболее тяжело атеросклероз протекает при поражении участков отхождения от аорты ее ветвей (в частности, места отхождения венечных и межреберных артерий), дуги аорты, а также и участка ее бифуркации подвздошной артерии. Нижние конечности поражаются в большей степени, чем верхние. Частота поражения сосудов нижних конечностей уменьшается по мере удаления к периферии: в сосудах мышечно-эластического типа атеросклероз выражен больше, чем в крупных артериях мышечного типа; менее всего эти процессы выражены в еще более мелких сосудах, таких как подошвенная или пальцевые артерии. Бляшки и тромбы чаще всего локализуются в бедренной артерии, в гунтеровском канале, а в подколенной артерии — непосредственно выше коленного сустава. Передняя и задняя большеберцовые артерии нередко поражаются одновременно, но на разных уровнях: поражение задней-большеберцовой артерии локализуется в той ее части, которая огибает внутреннюю лодыжку, а передней большеберцовой артерии — на участке ее поверхностного прохождения, где она переходит в тыльную артерию стопы. Малоберцовая артерия, окруженная мышцами, часто остается непораженной в то время как другие сосуды уже вовлечены в атеросклеротический процесс. При этом она может являться основным источником кровоснабжения нижней конечности («малоберцовая нога»). Атеросклероз брюшных ветвей аорты, за исключением почечных и мезентериальных сосудов, вызывает меньше клинических проблем, чем атеросклероз венечных и церебральных артерий.

Среди венечных артерий сердца чаще всего серьезно поражаются основные стволы кровоснабжения миокарда; бляшки, как правило, располагаются вблизи от устьев артерий. Признаки атеросклероза практически всегда можно обнаружить в эпикардиальных (экстрамуральных) отделах сосудов, в то время как интрамуральные венечные артерии остаются интактными. Коронарный атеросклероз носит диффузный характер. Степень сужения просвета сосуда может быть различна, но если процесс начался, то обычно он захватывает внутреннюю оболочку всех сосудов экстрамуральных отделов. Окклюзия в целом нормального сосуда единичной тонкой бляшкой встречается редко. Селективное поражение венечных артерий сердца может быть обусловлено какими-то конкретными гемодинамическими факторами, отличающимися от гемодинамических сил, возникающих в крупных артериях в большей степени в диастолу, чем в систолу. Значение интенсивности кровотока для атерогенеза в настоящее время не установлено. Типичные атероматозные фиброзные бляшки также возникают в венозных трансплантатах, использованных для создания обходного аорто-коронарного сосудистого шунта.

Распределение атеросклеротических поражений в артериях шеи и головного мозга имеет такой же неравномерный характер, как и в других отделах. Прежде всего они появляются в области основания мозга в сонных, базилярных и позвоночных артериях. Излюбленным местом локализации атеросклеротических бляшек в области шеи является проксимальная часть внутренней сонной артерии. Скопление бляшек можно обнаружить и в месте ее бифуркации. Атеросклероз легочных артерий не идет ни в какое сравнение по тяжести с поражением аорты или других системных артерий. Некоторые признаки атеросклеротического поражения легочных артерий можно обнаружить приблизительно у 50 % взрослых людей в возрасте старше 50 лет, у которых нет других видимых причин для появления легочной гипертензии. Однако сама по себе легочная гипертензия сопровождается гипертрофией средней оболочки артерии, утолщением внутренней оболочки и значительным ускорением образования атером.

**Теория атерогенеза.** Одной из общепринятых теорий патогенеза атеросклероза, согласующейся с экспериментальными данными, является гипотеза реакции на повреждение. В соответствии с этой гипотезой эндотелиальные

клетки, выстилающие внутреннюю оболочку, подвержены повторным или длительным воздействиям, нарушающим их целостность. Небольшие или значительные повреждения эндотелия приводят к утрате способности клеток функционировать нормально или соединяться друг с другом и с подлежащей соединительной тканью. Крайним вариантом является десквамация клеток. Примерами различных типов повреждений эндотелия могут быть химическая травма в случае хронической гиперхолестеринемии или гомоцистинемии, механический стресс вследствие гипертензии и иммунные нарушения, как в случае трансплантации сердца или почки. Исчезновение функционально полноценных эндотелиальных клеток в местах повышенного риска приводит к тому, что субэндотелиальные ткани начинают испытывать на себе воздействие различных веществ, находящихся в плазме в больших концентрациях. В дальнейшем в этих участках накапливаются тромбоциты, происходит их агрегация, образуются микротромбы, высвобождаются компоненты тромбоцитарных гранул, включая сильный митогенный фактор. Этот фактор тромбоцитов вместе с другими элементами плазмы, включая липопroteиды и гормоны, такие как инсулин, могут стимулировать как миграцию гладких мышечных клеток из средней оболочки во внутреннюю, так и их пролиферацию в местах повреждения. Эти пролиферирующие гладкие мышечные клетки могут выступать в качестве основы для формирования соединительнотканного матрикса и накопления липидов. Данный процесс усиливается в случае гиперлипидемии. Макрофаги, образующиеся из моноцитов, циркулирующих в крови, также могут накапливать липиды.

Наиболее ранним клеточным дефектом при атерогенезе является, видимо, адгезия моноцитов и их миграция внутрь артериальной стенки, после чего они становятся местными макрофагами. Таким образом, повторная или хроническая травма может привести к медленно прогрессирующему повреждению, заключающемуся в постепенном увеличении количества гладких мышечных клеток, макрофагов, соединительной ткани и липидов. Области, где стрессовое воздействие на эндотелиальные клетки особенно велико, например в месте отхождения ветвей или бифуркации сосудов, находятся в условиях повышенного риска атерогенеза. По мере прогрессирования повреждения и утолщения внутренней оболочки ток крови в указанных местах будет все в большей степени нарушаться, что в свою очередь будет сопровождаться возрастанием риска дальнейшего повреждения. Таким образом, замыкается порочный круг, оканчивающийся развитием осложненного поражения. Однако после однократного или повторного травматического эпизода, приводящего к пролиферативному ответу тканей, может наступить обратное развитие морфологических изменений, чего не наблюдается при длительном или многократном воздействии. Эта гипотеза реакции на травму согласуется с известными данными об утолщении внутренней оболочки артерии, происходящем при нормальном старении. Она может объяснить, как разнообразные этиологические факторы, принимающие участие в атерогенезе, могут ускорять формирование бляшек или как ингибиторы агрегации тромбоцитов могут влиять на процесс их формирования. Кроме того, данная теория вселяет некоторый оптимизм, позволяя создавать способы, препятствующие прогрессированию или даже вызывающие обратное развитие морфологических изменений.

Другие теории атерогенеза не являются общепринятыми. Моноклональная гипотеза предполагает, что пролиферативное поражение внутренней оболочки является результатом воспроизведения исключительно гладких мышечных клеток по типу доброкачественных опухолей. Такое заключение делается на основании обнаружения в бляшке изоферментов лишь одного типа. В соответствии с этим митогенные, а возможно мутагенные, факторы, стимулирующие пролиферацию гладких мышечных клеток, воздействуют на какой-то один вид клеток. Теория местного клонального старения позволяет объяснить, какое отношение процессы, происходящие в организме с возрастом, имеют к атеросклерозу. В соответствии с этой теорией гладкие мышечные клетки внутренней оболочки, которые, пролиферируя, образуют атерому, в нормальных условиях находятся под контролем по типу обратной связи со стороны растворимых веществ, ингибиторов митоза. Система контроля по типу обратной связи имеет тенденцию к поломке с возрастом, поскольку контролирующие клетки умирают, а адекватного их замещения не происходит. Эти данные находятся в соответствии с последними наблюдениями о том, что у изолированных гладких



мышечных клеток артерий человека типа фибробластов способности к репликации угасают в зависимости от возраста донора. Если эта утрата репликационного потенциала имеет отношение к контролирующей популяции гладких мышечных клеток, то клетки, находящиеся обычно в угнетенном состоянии, получают возможность пролиферировать.

Лизосомальная теория предполагает, что в атерогенезе может участвовать лизосомальный аппарат, функция которого нарушена. Поскольку лизосомальные ферменты способны завершать генерализованный распад клеточных компонентов, что<sup>1</sup> необходимо для постоянного обновления тканей, было высказано предположение о том, что именно лизосомальная система причастна к процессу клеточного старения и накопления липофусцина или «пигмента старения». Было высказано предположение о том, что повышенное накопление липидов в гладких мышечных клетках артериальной стенки может быть, по крайней мере частично, связано с относительной недостаточностью активности лизосомальной гидролазы эфиров холестерина. Это в свою очередь может привести к избыточной аккумуляции их в клетках, что, вероятно, усиливается при перегрузке лизосом липидами. Этот процесс в ряде случаев приводит к гибели клеток и экстрацеллюлярному накоплению липидов. Эту мысль подтверждает факт ускоренного развития атеросклероза у лиц с редкой болезнью Вольмана (болезнь накопления эфиров холестерина), причиной которой служит дефект лизосомальной гидролазы эфира холестерина. Тем не менее липидные капли, обнаруживаемые в ксантомных (пенистых) клетках, чаще имеют цитоплазматическую природу, чем лизосомальную.

**Диагностика атеросклероза.** Лучшим диагностическим тестом выявления бессимптомного атеросклероза является ангиографическая визуализация деформации просвета сосуда. Коронарная ангиография в настоящее время позволяет визуализировать и оценивать состояние артерий, диаметр которых не превышает 0,5 мм. Было создано несколько тонких неинвазивных методов, позволяющих подтвердить наличие атеросклеротического поражения сосудов. Для неинвазивного измерения скорости и объема кровотока в сосудах были адаптированы доплеровские зонды. Однако ультразвуковые методики выявления бляшек в коронарном русле пока не пригодны для использования в клинических условиях.

Нередко косвенные свидетельства наличия атеросклеротических поражений могут быть получены на основании функциональных тестов, направленных на исследование патофизиологических и метаболических последствий сужения артериального русла. Относительно простым неинвазивным вспомогательным методом диагностики коронарного атеросклероза с выраженным сужением просвета сосудов является регистрация электрокардиографических изменений, возникающих после стандартной физической нагрузки. Дефекты перфузии миокарда, обнаруживаемые с помощью современных изотопных методов получения изображения, также могут быть следствием атеросклероза (гл. 179). Цифровая плетизмография, выполняемая во время физической нагрузки, часто позволяет распознать значительное атеросклеротическое поражение артерий нижних конечностей.

Рентгенологическое обнаружение кальцификации артерий не всегда свидетельствует о наличии атеросклероза. Хотя кальцификация венечных сосудов сердца и служит признаком атеросклероза, полная обструкция просвета сосуда может возникнуть даже при отсутствии кальцификации. Кальцификация или деформация периферических артерий не всегда непосредственно коррелирует с наличием атеросклероза, так же как и изменения артериол сетчатки, выявляемые при фундоскопии. Таким образом, несмотря на наличие разнообразных тестов, диагностика атеросклероза обычно запаздывает до появления одного из его клинических осложнений, в основе которого лежит критическое снижение кровотока в пораженном сосуде. Кроме того, до настоящего времени не существует какого-либо метода исследования крови, с помощью которого можно было бы диагностировать атеросклероз. Данные о распространении и частоте атеросклероза и большинство теоретических заключений, касающихся его причин, получены главным образом на основании регистрации возникающих осложнений.

Ишемическая болезнь сердца — коронарная болезнь сердца, или атеросклеротическая болезнь сердца (гл. 189),—

служит на сегодняшний день наиболее достоверным индикатором атеросклероза. Практически у всех больных, перенесших инфаркт миокарда, подтвержденный электрокардиографическими и ферментативными изменениями, имеется коронарный атеросклероз. Редкие исключения представляют собой врожденные аномалии венечных сосудов сердца, эмболии или окклюзии устьев, вызванные другими заболеваниями сердца или сосудов. Нетравматическая внезапная смерть (гл. 30) составляет существенную часть всех смертей, относимых на счет ишемической болезни сердца. При аутопсии, однако, признаки свежего инфаркта миокарда или коронарного тромбоза обычно отсутствуют. В то время как фибрилляция желудочков может возникнуть в ответ на внезапное закрытие частично пораженного сосуда небольшим тромбом или эмболом или как реакция на спазм сосуда, ни один из этих факторов не предшествует нарушению ритма, ведущему к смерти. У большинства жертв внезапной смерти ранее был поставлен диагноз ишемической болезни сердца; среди них также велико число больных с сахарным диабетом или артериальной гипертензией. В эпидемиологических исследованиях ишемической болезни сердца стенокардия и электрокардиографические изменения, относимые за счет ишемии, не сопровождаемой инфарктом миокарда, рассматриваются в качестве «более мягких конечных точек» и в дальнейшем изучаются отдельно друг от друга.

Поражение сосудов мозга (инсульт) — менее достоверный критерий диагностики атеросклероза — характеризуется внутримозговыми кровоизлияниями и тромбозом сосудов мозга (гл. 343). Тромбоз сосудов мозга может повлечь за собой инфаркт или размягчение мозга без признаков эмболии. Внутримозговое кровоизлияние чаще всего является результатом разрыва врожденных аневризм или сосудистых дефектов, присущих артериальной гипертензии и сахарному диабету. Расслоение аорты (гл. 197), заболевание периферических сосудов (гл. 198), тромбоз других крупных сосудов и ишемическое поражение почек (гл. 227) также не рассматривают в настоящее время как признаки, указывающие на распространение атеросклероза среди населения или индикатора атеросклеротического поражения других отделов тела. Следовательно, с эпидемиологической точки зрения судить о наличии атеросклероза можно лишь по распространенности ишемической болезни сердца.

**Распространение ишемической болезни сердца.** Согласно данным Национального исследования здоровья, ишемической болезнью сердца страдает около 5 млн американцев. Она является ведущей причиной смерти мужчин в возрасте старше 35 лет и всех людей независимо от пола в возрасте старше 45 лет. Преждевременной смерти от ишемической болезни сердца, формально определяемой как смерть лиц в возрасте моложе 65 лет, подвержены преимущественно мужчины, а около 30 % всех смертей, причиной которых служит это заболевание, приходится на мужчин в возрасте моложе 65 лет. Действительно, практически все случаи преждевременной смерти у мужчин в США являются следствием ишемической болезни сердца. Для популяции в возрасте от 35 до 55 лет смертность среди белых мужчин в 5 раз выше, чем среди белых женщин. Исключение составляют женщины, страдающие артериальной гипертензией, сахарным диабетом, гиперлипидемией или ранней (обычно ятрогенной) менопаузой. Риск смерти у них повышен и часто достигает того же уровня, что и у мужчин. Независимо от пола у лиц в возрасте от 40 до 60 лет отмечается пятикратное повышение частоты развития инфаркта миокарда ежегодно. Тревожащее увеличение смертности среди молодых женщин, представительниц цветного населения, обусловлено главным образом высокой частотой артериальной гипертензии у лиц негритянского происхождения. Распространение стенокардии у мужчин и женщин различается в меньшей степени, чем инфаркта миокарда. После 65-летнего возраста стенокардия, не сопровождающаяся инфарктом миокарда, чаще встречается у женщин.

**Тенденции изменения смертности.** Уровень смертности от ишемической болезни сердца в Соединенных Штатах заметно вырос за период с 1940 по 1960 г. Смертность достигла пика в 1963 г., а затем начала снижаться. В последние годы отмечено ускорение этого снижения для всех возрастных групп, обоих полов независимо от цвета кожи. Подобное снижение смертности от коронарного атеросклероза (табл. 195-3) зарегистрировано впервые в истории Америки и служит практически единственным прецедентом среди индустриально развитых стран. В других частях мира, включая СНГ и многие европейские

Таблица 195-3. Смертность от различных причин в США в 1968 и 1982 гг. (с учетом возрастных различий)

Причина смерти	Число случаев на 100 000 населения		
	1968	1982	изменение (%)
Все причины	744	554	- 26
Все сердечно-сосудистые заболевания	362	238	- 34
Ишемическая болезнь сердца	242	139	- 42
Поражение сосудов мозга	71	36	- 50
Ревматическое поражение сердца	7	2	- 69
Рак	129	133	+ 3
Несчастные случаи и насильственная смерть	77	58	- 24

Из: The National Center for Health Statistics, Vital statistics Report, Final Mortality Statistics, 1982.

страны, смертность от ишемической болезни сердца продолжает расти. В 1980 г. снижение смертности от ишемической болезни сердца для лиц в возрасте 35 — 74 лет составило в среднем более 20 %. Причины выявленной тенденции остаются неясными, однако одновременно отмечено уменьшение числа курящих среди мужчин среднего возраста, сокращение потребления животных жиров и холестерина, совершенствование методов коррекции артериальной гипертензии и лечения ишемической болезни сердца.

**Международные сравнения.** В большинстве индустриальных стран ишемическая болезнь сердца остается основной и, возможно, единственной серьезной причиной преждевременной смерти от сердечно-сосудистых заболеваний. Следует отметить, однако, заметную разницу уровней смертности в разных странах. К странам с самыми высокими уровнями смертности среди мужчин в возрасте от 35 до 74 лет относятся Финляндия, Шотландия, Северная Ирландия, Австралия, Новая Зеландия, Англия и Соединенные Штаты. Значительно более низкие уровни смертности от ишемической болезни сердца, уравненные по возрасту, в странах Латинской Америки и Японии. Смертность в Японии составляет всего % от смертности в Соединенных Штатах. Более подробный анализ, проведенный во многих странах, убедительно показывает, что представители высших социально-экономических классов, усвоившие культуру западных индустриальных стран, в большей степени страдают от этого заболевания, чем представители менее обеспеченных слоев общества. Среди наиболее очевидных различий между этими группами следует отметить общее потребление калорий и жира с пищевыми продуктами и объем выполняемой физической активности. Обширные эпидемиологические исследования не выявили других различий между культурными привычками. У лиц, приехавших в Соединенные Штаты, риск преждевременной смерти от ишемической болезни сердца значительно выше, чем у их родственников того же возраста, оставшихся дома. И хотя имеется много различий между этническими группами, проживающими в одной и той же местности, объясняющих значительную разницу в распространении у них этого заболевания, имеющиеся данные свидетельствуют о том, что внешние факторы предрасполагают к ишемической болезни сердца в большей степени, чем генетические. Тем не менее не вызывает сомнений тот факт, что существует генетическая неоднородность, обуславливающая значительные различия в предрасположенности к ишемической болезни сердца среди лиц, принадлежащих к одной и той же этнической и культурной группе.

**Этиологические факторы.** Лица, склонные к развитию атеросклероза, обладают рядом характерных черт и привычек. Эти отличительные факторы получили название факторы риска. У большинства людей в возрасте моложе 65 лет, страдающих атеросклерозом, можно выявить один фактор риска или более, кроме

1. Необратимые  
Возраст  
Пол (мужчины болеют атеросклерозом чаще)  
Генетическая предрасположенность—положительный семейный анамнез преждевременного развития атеросклероза
2. Обратимые  
Табакокурение  
Артериальная гипертензия  
Ожирение
3. Потенциально или частично обратимые  
Гиперлипидемия — гиперхолестеринемия и/или гипертриглицеридемия  
Гипергликемия и сахарный диабет  
Низкие уровни липопротеидов высокой плотности
4. Другие возможные факторы  
Низкая физическая активность  
Эмоциональный стресс и/или тип личности

собственного возраста (табл. 195-4). Концепция факторов риска подразумевает, что человек, имеющий по меньшей мере один фактор риска, более склонен к развитию клинически выраженного атеросклероза и к более раннему появлению его симптомов, чем человек, не относящийся к группе риска. Наличие нескольких факторов риска в еще большей степени ускоряет прогрессирование атеросклероза. Значимость факторов риска для населения Соединенных Штатов неодинакова. Эпидемиологические данные показали, и это общепринято, Фю гиперхолестеринемия, артериальная гипертензия и табакокурение могут выступать в качестве наиболее мощных факторов, участвующих в генезе атеросклероза. Различные факторы риска в разной степени поддаются обратному развитию под влиянием современных методов профилактики.

Так, возраст, пол и генетические факторы в настоящее время рассматривают как необратимые факторы риска, в то время как постоянно увеличивается число свидетельств того, что отказ от курения, коррекция артериальной гипертензии, уменьшение выраженности гиперхолестеринемии и меры, направленные на нормализацию массы тела, снижают высокий риск развития атеросклероза, обусловленный этими факторами. В настоящее время изучают возможность обратного развития других факторов риска.

Эти факторы не являются полностью независимыми, поскольку имеются сведения об их взаимодействии. Например, ожирение, в частности по абдоминальному типу (что определяют по соотношению окружности талии к окружности бедра), имеет причинную связь с артериальной гипертензией, гипергликемией, гиперхолестеринемией и гипертриглицеридемией. Генетические факторы в какой-то степени могут определять их непосредственное влияние на структуру и метаболизм клеток артериальной стенки; косвенное же их влияние проявляется через такие факторы, как артериальная гипертензия, гиперлипидемия, сахарный диабет и ожирение. Создается впечатление, что возраст — это один из наиболее сложных факторов, связанных с развитием атеросклероза, поскольку многие факторы риска сами по себе связаны с процессом старения, а именно повышение артериального давления, гипергликемия и гиперлипидемия. Таким образом, внутреннее старение не только непосредственно связано с атерогенезом (возможно, через влияние на метаболизм артериальной стенки), но и ставит в зависимость от себя целый ряд метаболических факторов.

Гиперлипидемия. Как гиперхолестеринемия, так и гипертриглицеридемия являются важными факторами риска развития атеросклероза. Поскольку не разработан метод абсолютного количественного определения гиперлипидемии, часто используют статистический расчет, основанный на распределении среди популяции лиц, у которых содержание липидов в плазме крови на 5—10% превосходит средние нормальные значения. Подобным образом можно выявить лиц с атеросклеротическим поражением среди семей

с одной из форм наследственной гиперлипидемии или с гиперлипидемией, обусловленной другими заболеваниями или приемом лекарственных препаратов, а также предупредить развитие раннего атеросклероза своевременным проведением профилактических мероприятий. Однако эти верхние границы нормы могут быть слишком высоки для определения тех уровней холестерина и триглицеридов, которые коррелируют с высоким риском развития ишемической болезни сердца в общей популяции. Так, сопоставление уровней холестерина в крови мужчин молодого возраста, проживающих в Северной Америке, и частоты раннего развития ишемической болезни свидетельствует о том, что о высокой степени риска можно говорить в том случае, если уровень холестерина превышает 2/200 мг/л. Эти значения близки к средним величинам данного показателя для мужчин в возрасте 40 — 49 лет. Анализ аналогичных данных, полученных в других популяциях, свидетельствует о том, что уровни холестерина в крови при рождении составляют в среднем 600 мг/л. В течение первого месяца жизни они повышаются до 1200 мг/л, а в течение первого года — до 1750 мг/л. Второй подъем уровня холестерина в крови как у мужчин, так и у женщин начинается в возрасте около 50 лет и продолжается до 50 лет у мужчин и немного дольше у женщин.

Также происходит возрастное повышение уровней триглицеридов. Повышение уровней холестерина сопровождается главным образом повышением уровней липопротеидов низкой плотности, а триглицеридов — липопротеидов очень низкой плотности. Накопление избыточной массы тела может играть ключевую роль в этом возрастном повышении уровней триглицеридов и холестерина, поскольку оба этих процесса тесным образом взаимосвязаны. У слаборазвитых народов, представители которых сохраняют пониженную массу тела на протяжении всей взрослой жизни, уровни липидов плазмы с возрастом не повышаются. Была высказана гипотеза, в соответствии с которой ожирение характеризуется рядом метаболических особенностей, заключающихся, в частности, в наличии у периферических тканей резистентности к инсулину и компенсаторной гиперинсулинемии. Кроме того, ожирение стимулирует продукцию в печени липопротеидов, богатых триглицеридами и холестерином. Согласно современным взглядам на транспорт липопротеидов, накопление холестерина в системе кровообращения может быть в некоторой степени результатом избыточной продукции липопротеидов, богатых триглицеридами.

Имеются недвусмысленные сведения о том, что гиперхолестеринемия коррелирует с повышенной частотой развития ранней ишемической болезни сердца. Однако значение этого фактора меняется с возрастом. По данным Фрэммингского исследования, значения уровней холестерина у мужчин в возрасте моложе 40 лет тесно взаимосвязаны с последующим развитием ишемической болезни сердца. Эта связь значительно менее выражена у лиц более старшего возраста. Для обоих полов относительная частота развития инфаркта миокарда у лиц в возрасте 30 — 49 лет, у которых уровни холестерина в сыворотке были более 2600 мг/л, в 3 — 5 раз превышала частоту развития инфаркта миокарда у лиц, уровни холестерина в сыворотке у которых составляли менее 2200 мг/л. Складывается впечатление, что по мере повышения уровней холестерина в сыворотке постепенно возрастает и риск ишемической болезни сердца. Эти данные подтверждаются сравнительными исследованиями распространения ишемической болезни сердца и уровня холестерина (или липопротеидов низкой плотности) во многих популяциях. Взаимосвязь жиров и липопротеидов очень низкой плотности с ишемической болезнью сердца подтверждается фактом повышения уровней холестерина одновременно с увеличением уровней названных липопротеидов. В то же время некоторые популяционные исследования не показали корреляции между повышенными уровнями триглицеридов (или липопротеидов очень низкой плотности) и ранним развитием ишемической болезни сердца.

Гипертриглицеридемия может коррелировать с ранним развитием атеросклероза при некоторых специфических расстройствах. Эта взаимосвязь может не быть очевидной при исследовании общей популяции. У пациентов с высокими уровнями липопротеидов очень низкой плотности, являющихся членами семей с наследственной комбинированной гиперлипидемией, риск развития ишемической болезни сердца находится на том же уровне, что и у членов этих же семей с высокими уровнями липопротеидов низкой плотности. Напротив, риск развития ишемической болезни сердца у лиц со сравнительно высокими уровнями липопроте-

Твидов очень низкой плотности, являющихся членами семей с наследственной гипертриглицеридемией, контролируемой одним геном, невысок. Кроме того, высокие уровни липопротеидов очень низкой плотности могут повышать риск развития атеросклероза при сочетании их с другими факторами риска коронарной болезни сердца, такими как сахарный диабет, хронический гемодиализ, табакокурение и артериальная гипертензия. Существенный риск раннего развития атеросклероза отмечен также для пациентов, у которых происходит накопление липопротеидных остатков, что приводит к повышению уровней холестерина и триглицеридов (гл. 315).

Некоторые из этих взаимосвязей были выявлены в процессе широкого изучения роли наследования гиперлипидемии при клинически выраженном атеросклерозе. Исследование проводили в Сиэтле с участием 500 больных, перенесших инфаркт миокарда. Гиперлипидемию выявили приблизительно у 39 % обследованных из этой группы. Приблизительно у 50 % мужчин и у 65 % женщин в возрасте моложе 50 лет выявили гипертриглицеридемию, гиперхолестеринемию или то и другое одновременно. С другой стороны, у лиц в возрасте старше 70 лет частота распространения атеросклеротической коронарной болезни была очень высокой, хотя практически ни у кого из мужчин и у 75 % женщин не выявили гиперлипидемии. Таким образом, у представителей обоего пола с возрастом отмечалось прогрессивное ослабление связи гиперлипидемии и развития инфаркта миокарда. Более чем у 50 % лиц с гиперлипидемией и атеросклерозом, перенесших инфаркт миокарда, была выявлена простая семейная патология, контролируемая одним геном и наследовавшаяся как аутосомно-доминантный признак (семейная комбинированная гиперлипидемия, семейная гипертриглицеридемия и семейная гиперхолестеринемия, представленные в порядке убывания частоты распространения, табл. 195-5). Эти наследственные гиперлипидемии, в частности гиперхолестеринемия, чаще встречались у лиц, перенесших инфаркт миокарда, возраст которых был менее 60 лет, чем у лиц более пожилого возраста. Напротив, формы гиперлипидемии, контролируемые более чем одним геном, встречались с одинаковой частотой у лиц в возрасте как старше, так и. моложе 60 лет. Таким образом, складывается впечатление, что гены, связанные с наследственными гиперлипидемиями, ускоряют прогрессирование возрастных изменений, приводя к появлению атеросклероза в более раннем, чем обычно, возрасте. Все проведенные исследования указывают на то, что гиперлипидемия является наиболее значимым фактором риска у лиц в возрасте моложе 50 лет, который действует независимо

Таблица 195-5. Частота гиперлипидемии у лиц, перенесших инфаркт миокарда

Заболевание	Доля от числа лиц, перенесших инфаркт миокарда (%)		
	возраст моложе 60 лет	возраст старше 60 лет	соотношение
1. Гиперлипидемии, контролируемые одним геном	20,6	7,5	—
Наследственная гиперхолестеринемия	4,1	0,7	6:1
Наследственная гипертриглицеридемия	5,2	2,7	2:1
Наследственная комбинированная гиперлипидемия	11,3	4,1	3:1
2. Полигенная гиперхолестеринемия	5,5	5,5	1:1
3. Спорадические случаи гипертриглицеридемии	5,8	6,9	1:1

Из: Goldstein et al., 1973.

и дополняет действие артериальной гипертензии, сахарного диабета, ожирения и других факторов риска. У мужчин и женщин в возрасте старше 65 лет корреляция между гиперлипидемией и атеросклерозом или его осложнениями не подтверждается.

Обследовать на наличие гиперлипидемии человека, перенесшего инфаркт миокарда, бесполезно — подобное обследование опоздало на несколько десятков лет. Обследовать детей при рождении или в детском возрасте на наличие наследственной гиперлипидемии практически невозможно и также бесполезно, за исключением случаев семейной гиперхолестеринемии, которая встречается у 1 ребенка из 1000. Это заболевание можно обнаружить, исследовав пуговичную кровь для определения уровней липопротеидов низкой плотности; показаниями к подобному исследованию служит наличие его у одного из родителей. Другие формы наследственной и ненаследственной первичной гиперлипидемии часто не проявляются вплоть до достижения большим возрастом 30 лет. В настоящее время профилактика атеросклероза включает исследование по выявлению гиперлипидемии у всех лиц в возрасте 20 — 30 лет. Значение их особенно велико у тех молодых людей, в чьей семье имелись случаи раннего развития ишемической болезни сердца.

Гиперлипидемию выявлять лучше всего, определяя концентрации холестерина и жиров в сыворотке или плазме крови, взятой утром натощак. Измерения следует проводить в специализированной лаборатории с использованием программной стандартизации. Рутинные методы электрофореза липопротеидов не дают возможности получить какую-либо дополнительную информацию. Они неспецифичны и не рекомендуются для массовых обследований или контроля лечения больных. Концентрация холестерина в сыворотке или плазме крови взрослых больных более 2400 мг/л или триглицеридов более 2500 мг/л однозначно свидетельствуют о наличии гиперлипидемии, что требует особого внимания со стороны врача (табл. 195-6). Если гиперлипидемия не выявлена, то в течение нескольких лет исследования взрослых пациентов можно не повторять при условии, что масса тела, состояние здоровья и стиль жизни не изменились. Тщательность поиска факторов, указанных в табл. 195-6, должна быть тем больше, чем более выражена гиперлипидемия. Если причины вторичной гиперлипидемии или провоцирующие лекарственные препараты невозможно установить, то внимание должно быть переключено на выявление причин первичной гиперлипидемии, главным образом генетического характера или

**Таблица 195-6. Факторы, которые необходимо принимать во внимание при обследовании больных с гиперлипидемиями**

1. Заболевания, по отношению к которым гиперлипидемия вторична
  - Неконтролируемый сахарный диабет (недостаточность инсулина)
  - Гипотиреоз
  - Уремия
  - Нефротический синдром (гипопротеинемия)
  - Обструктивное заболевание печени
  - Диспротеинемия (множественная миелома, красная волчанка)
2. Лекарственные препараты, вызывающие или усугубляющие гиперлипидемию
  - Пероральные противозачаточные средства
  - Эстрогены
  - Глюкокортикоиды
  - Гипотензивные средства
3. Факторы режима питания
  - Избыточное потребление калорий (недавнее увеличение массы тела)
  - Содержание насыщенных жиров и холестерина
  - Потребление алкоголя
4. Генетические расстройства (первичные гиперлипидемии)
  - Семейный анамнез о наличии гиперлипидемии или ксантом
  - Анамнестические указания на панкреатит или рецидивирующие боли в области живота

обусловленных режимом питания. Тяжелая гиперлипидемия (содержание холестерина более 3000 мг/л, триглицеридов — более 5000 мг/л) обычно подразумевает наличие генетического расстройства; ксантома практически всегда свидетельствует о наследственном характере заболевания. Постановка диагноза наследственной гиперлипидемии всегда требует обследования и ближайших родственников (см. гл. 315).

Уменьшение выраженности гиперхолестеринемии приводит к замедлению прогрессирования атеросклероза у человека и других приматов. Ряд контролируемых исследований по изучению влияния особенностей питания на уровни холестерина в небольших популяциях показал, что снижение средних уровней холестерина оказывает благоприятное влияние и на общую частоту осложнений ишемической болезни сердца. Клофибрат уменьшал частоту развития нефатальных инфарктов миокарда у здоровых людей пропорционально снижению уровней холестерина в сыворотке крови. Однако общая смертность при этом не уменьшалась. В исследовании, недавно проведенном Клиникой по изучению липидов у мужчин с бессимптомно протекающей гиперхолестеринемией, применение холестирамина сопровождалось снижением заболеваемости и смертности от инфаркта миокарда в прямой зависимости от степени снижения уровней холестерина в сыворотке крови. Однако и в этом исследовании не было достигнуто снижения общей смертности. Имеющиеся факты убедительно свидетельствуют о том, что у лиц среднего возраста целесообразно ограничиваться консервативными мероприятиями по снижению уровней холестерина, в то же время в случаях явной гиперхолестеринемии следует прибегать к агрессивным мерам.

Первым шагом при лечении первичной гиперлипидемии является коррекция режима питания. У всех пациентов с легкой или умеренной гиперлипидемией прежде всего следует добиться нормализации массы тела, а затем поддерживать ее с помощью соответствующей диеты с подчеркнуто малым содержанием насыщенных жиров и холестерина. При обнаружении у пациента гипертриглицеридемии следует ограничить или полностью исключить потребление алкоголя. Для большинства больных со всеми формами гиперлипидемии приемлем унифицированный подход к решению вопросов о режиме питания, заключающийся в сокращении потребления калорийных продуктов, холестерина и насыщенных жиров. Степень ограничений диеты должна быть пропорциональна степени гиперлипидемии и соответствовать ее природе. Максимальный эффект такого режима питания можно наблюдать через 2 мес после стабилизации массы тела. Если к этому времени содержание холестерина остается на уровне более 2600 мг/л, целесообразно применение полимерных препаратов, связывающих желчные кислоты [холестирамин или коlestипол (Colestipol)]. Если уровни триглицеридов также превышают 3000 мг/л, то можно рекомендовать прием дериватов фибриновой кислоты (клофибрата или безафибрата). В случае одновременного повышения уровней как холестерина, так и триглицеридов можно использовать препараты обеих групп по эмпирической схеме. У пациентов с наследственной гиперхолестеринемией (гл. 315) комбинированная терапия резинном (Resin) и никотиновой кислотой позволяет добиться быстрой нормализации уровней холестерина. В настоящее время испытания проходят новые препараты-ингибиторы синтеза холестерина — [например, мевинолин (Mevinolin)], более специфичные и эффективные, чем никотиновая кислота. Продолжительность терапии любыми гиполлипидемическими препаратами зависит от того, удастся ли на фоне стабильной массы тела в сочетании с рациональным режимом питания достичь дальнейшего понижения гиперлипидемии еще на 15 %. Однако для оценки влияния длительного приема различных гиполлипидемических препаратов на развитие атеросклероза и его специфических последствий необходимы дальнейшие исследования. Влияние этих препаратов на организм до полового созревания неизвестно. Принимать их во время беременности не рекомендуется.

**Липопротеиды высокой плотности.** Липопротеиды высокой плотности представляют собой сложную группу частиц, переносящих приблизительно 20 % всего холестерина плазмы. Содержание липопротеидов высокой плотности обратно пропорционально скорости развития раннего атеросклероза, в связи с чем его можно рассматривать как фактор «антриска». Уровни липопротеидов высокой плотности определяют довольно просто, измеряя количество холестерина в надосадочной жидкости после того, как все другие липопротеиды



плазмы осаждены. Таким образом, у лиц с повышенным уровнем содержания липопротеидов высокой плотности вероятность развития ишемической болезни сердца в целом должна быть ниже. Напротив, низкие уровни холестерина, липопротеидов высокой плотности сопровождаются повышенным риском ишемической болезни сердца. По данным Фрэммингского исследования, низкие уровни холестерина липопротеидов высокой плотности являются более мощным липидным фактором риска, чем высокие. По меньшей мере в пяти различных популяционных исследованиях была подтверждена тесная корреляция между ишемической болезнью сердца и низкими уровнями липопротеидов высокой плотности, независимая от других факторов.

Согласуясь с данными о неодинаковом риске развития\* ишемической болезни сердца у представителей разного пола, показано, что уровни холестерина липопротеидов высокой плотности у женщин в среднем на 25 % выше, чем у мужчин. Отмечена тенденция к повышению их уровней под влиянием эстрогенов и снижению под влиянием андрогенов. Низкие уровни липопротеидов высокой плотности у женщин наблюдаются при сахарном диабете и ожирении, что значительно повышает риск ишемической болезни сердца. У долгожителей уровни липопротеидов этого класса обычно высокие, что частично может носить семейный характер. При проведении профилактических мероприятий следует иметь в виду, что табакокурение сопровождается понижением, а регулярная физическая активность — повышением уровней холестерина липопротеидов высокой плотности. Регулярные физические тренировки приводят к повышению их уровней даже у лиц, перенесших инфаркт миокарда. Ежедневный прием алкоголя в небольших количествах сочетается с пониженным риском развития ишемической болезни сердца и высокими уровнями липопротеидов высокой плотности. Механизмы этого неизвестны.

Определение уровней холестерина липопротеидов высокой плотности обычно малоинформативно, поскольку при их измерении в ряде случаев величина погрешности измерения превышает различия измеряемых уровней липопротеидов, означающие наличие риска. Определять уровни липопротеидов высокой плотности целесообразно у лиц, особенно женщин, с незначительным повышением уровней холестерина в плазме и нормальным уровнем триглицеридов с целью установить, имеется ли повышение уровней липопротеидов высокой плотности. Поскольку существует тесная обратная связь между уровнями триглицеридов (или липопротеидов очень низкой плотности) и липопротеидов высокой плотности, то у лиц со значительной гипертриглицеридемией, сопровождающейся или не сопровождающейся гиперхолестеринемией, можно уверенно говорить о наличии низких уровней липопротеидов высокой плотности, и их дальнейшее определение поэтому будет малоинформативно.

Артериальная гипертензия (см. гл. 196). Высокое артериальное давление — важный фактор риска атеросклероза, главным образом ишемической болезни сердца и поражения сосудов мозга. Риск повышается пропорционально величине артериального давления. При проведении Фрэммингского исследования было установлено, что частота развития ишемической болезни сердца у мужчин среднего возраста, артериальное давление у которых превышало 160/95 мм рт. ст., в 5 раз превышала аналогичный показатель у мужчин с нормальным артериальным давлением (140/90 мм рт. ст. и ниже). Артериальная гипертензия является фактором риска как для мужчин, так и для женщин, причем большее значение имеют величины диастолического давления. У населения индустриальных стран артериальное давление с возрастом прогрессивно повышается. Причины этого в разных группах населения различны. Так, существуют популяции, проживающие в отдаленных местностях, у которых не отмечено возрастных изменений артериального давления. Связанное с возрастом повышение артериального давления может быть обусловлено такими факторами, как особенности физической активности или режима питания, в частности содержанием ионов натрия и общей калорийностью пищи. В отличие от других возрастных факторов риска способность артериальной гипертензии стимулировать развитие атеросклероза, по всей видимости, с возрастом усиливается, и по достижении человеком возраста 50 лет именно артериальная гипертензия становится более сильным фактором риска, чем гиперхолестеринемия.

Коррекция артериального давления снижает риск развития атеросклероза.

Проведенные в последнее время исследования по лечению больных с артериальной гипертензией убедительно показали, что понижение диастолического давления, исходные величины которого превышали 105 мм рт. ст., сопровождалось достоверным снижением частоты развития инсультов, ишемической болезни сердца и застойной сердечной недостаточности. Даже если на фоне адекватной терапии величины диастолического давления сохраняются в пределах 90 — 105 мм рт. ст., то частота развития некоторых осложнений уменьшается. Особенно быстро следует корректировать артериальную гипертензию в тех случаях, если она сопровождается гиперлипидемией или другими факторами риска.

**Табакокурение.** Табакокурение не только является мощным фактором риска развития атеросклероза, но также одним из тех факторов, уменьшение выраженности или устранение которого приводит к быстрому уменьшению подобного риска. Имеется большое количество статистических данных, свидетельствующих о том, что у лиц, выкуривающих в день пачку сигарет, смертность на 70%, а риск развития ишемической болезни сердца в 3—5 раз выше, чем у некурящих. В целом уровни смертности пропорциональны числу выкуриваемых сигарет и снижаются с возрастом. Повышение заболеваемости инфарктом миокарда также характерно для курильщиков, причем у женщин эта взаимосвязь менее выражена, чем у мужчин. Однако заболеваемость ишемической болезнью сердца у женщин значительно повышается, если они, кроме курения сигарет, пользуются также пероральными противозачаточными средствами. В некоторых группах лиц, склонных к развитию атеросклероза, таких как больные, длительно находящиеся на гемодиализе, курение таким образом взаимодействует с другими факторами риска, что смертность от атеросклероза значительно повышается. Такой эффект можно наблюдать и у больных диабетом и гипертонической болезнью.

Связь табакокурения и высокого риска развития ишемической болезни сердца остается необъяснимой. Курение трубки или сигар в меньшей степени повышает риск этого заболевания, чем курение сигарет, что предположительно обусловлено вдыханием меньшего количества дыма. У курильщиков, умерших от причин, не связанных с ишемической болезнью сердца, при аутопсии коронарный атеросклероз был значительно более выражен, чем у некурящих. Основное влияние, однако, курение оказывает на частоту внезапной смерти. Прекращение курения приводит к быстрому снижению риска, который может достигнуть уровня для некурящих уже в течение 1 года воздержания.

**Гипергликемия и сахарный диабет** (см. гл. 327). Исследования, выполненные с участием разнообразных групп населения, продемонстрировали связь гипергликемии с клиническими проявлениями атеросклероза, что указывает на ее участие в атерогенезе. У больных с подтвержденным сахарным диабетом инсулинзависимого или инсулиннезависимого типа частота развития инфаркта миокарда по крайней мере в 2 раза выше по сравнению с лицами, не страдающими диабетом. Этот риск особенно высок у больных диабетом людей молодого возраста, причем женщины, страдающие диабетом, в большей степени склонны к развитию ишемической болезни сердца, чем мужчины-диабетики. У больных диабетом отмечается выраженная тенденция к развитию тромбоза сосудов мозга и инфаркта, но не внутримозгового кровоизлияния. Гангрена нижних конечностей, по данным разных авторов, в 8—150 раз чаще развивается у больных диабетом, особенно у курящих, чем у лиц, не страдающих этим заболеванием. Взаимосвязь между сахарным диабетом и активностью атеросклероза была подтверждена при аутопсии во многих странах мира независимо от того, значительно или нет распространение атеросклероза в данной конкретной группе населения. Повышенный риск может быть связан также с большим распространением артериальной гипертензии среди больных диабетом (в 2 раза по сравнению с общей популяцией), в особенности у взрослых женщин, что может быть обусловлено ожирением.

Риск развития атеросклероза у больных диабетом, однако, незначительно зависит от выраженности гипергликемии. Результаты исследования университетской группы по диабетической программе показали, что снижение уровней глюкозы при введении инсулина скорее всего не оказывает влияния на смертность от подтвержденного атеросклероза в течение 5 лет наблюдения. Таким образом, существует связь между сахарным диабетом и атеросклерозом, что доказывается

повышенным распространением поражения крупных сосудов у больных, и, с другой стороны, гипергликемия часто сопровождается атеросклерозом. Сущность этой взаимосвязи пока неясна. В клинических и экспериментальных исследованиях также установлена роль повышенных уровней инсулина в циркулирующей крови в развитии ишемической болезни сердца. Клинического же значения капиллярной микроангиопатии — патогномичного признака сахарного диабета, вызывающего значительную дисфункцию почек и сетчатки глаза, в связи с атеросклеротическим поражением крупных артерий не установлено.

**Ожирение.** В целом заболеваемость и смертность от ишемической болезни сердца прямо пропорциональны массе тела (при ее избытке не менее чем на 30 %). Более того, по данным Фрэммингамского исследования видно, что ожирение способно ускорять развитие атеросклероза, и этот эффект наиболее ярко проявляется у людей, не достигших 50-летнего возраста. Тем не менее некоторые крупные эпидемиологические исследования коронарной болезни сердца не выявили корреляции между этим заболеванием и избыточной массой тела, если только речь не шла о тяжелом ожирении. Последние исследования показали наличие тесной связи между типом ожирения, в частности абдоминальным ожирением, и ишемической болезнью сердца. В то же время ожирение тесно связано с четырьмя другими мощными факторами риска, а именно гипергликемией, гиперхолестеринемией, гипертриглицеридемией и артериальной гипертензией. Таким образом, связь ожирения и атеросклероза многосторонняя. Поскольку в действительности ожирение не возникает «независимо», его можно рассматривать как довольно важный фактор риска.

**Физическая активность.** Изучение связи распространения ишемической болезни сердца с ежедневной (профессиональной) физической активностью затруднено, так как в этот процесс вовлечено очень много факторов. Среди прочих проспективных исследований данные Фрэммингамского исследования указывают на то, что чем более активен человек, тем меньше он подвержен внезапной смерти. Физическая активность может явиться основным фактором, определяющим существенные различия в распространении ишемической болезни сердца среди мужчин негроидного происхождения, проживающих на юге Соединенных Штатов, и у представителей европеоидной расы, а также у населения, перемещающегося из сельских районов в городские. Каковы механизмы влияния физической активности на снижение уровней смертности от ишемической болезни сердца или замедление атерогенеза, неизвестно. Кроме уменьшения выраженности гиперлипидемии вследствие повышенного потребления энергетических продуктов, другого механизма для объяснения этого явления не предложено. Возможность повышения уровней липопротеидов высокой плотности (фактора «антириска» ишемической болезни сердца) под влиянием физической активности сомнительна. Тем не менее было показано, что физические тренировки повышают переносимость физической нагрузки у пациентов с ишемической болезнью сердца и стенокардией. Регулярная физическая активность рассматривается как желательный элемент профилактических программ по поддержанию здоровья.

**Стресс и особенности личности.** Богатые клинические наблюдения говорят о том, что психический и/или эмоциональный стресс и чувство тревоги могут выступать в качестве пускового фактора ишемической болезни сердца и внезапной смерти. Продолжаются дебаты о возможности существования специфического типа личности, склонного или, напротив, относительно устойчивого к развитию ранней ишемической болезни сердца (так называемые типы личности А и Б), а также, помимо отказа от табакокурения, исправления диетических привычек или избегания стрессовых ситуаций, о возможности коррекции этого неблагоприятного типа. Многие социальные и демографические аналитические исследования не смогли достичь согласия в вопросе об этиологической взаимосвязи между профессией и сходными ситуационными факторами и частотой развития ишемической болезни сердца.

**Генетические факторы.** Ранний атеросклероз часто носит семейный характер. Во многих случаях это может быть обусловлено наследованием таких факторов риска, как артериальная гипертензия, сахарный диабет и гиперлипидемия. В ряде случаев, однако, в семьях, у членов которых выявлено значительное поражение сосудов, какие-либо из известных факторов риска отсутствуют. Требуется своего разрешения вопрос о генетических детерминантах защитных

факторов, таких как липопротеиды высокой плотности. Не вызывает сомнения существование других важных детерминант, которые пока остаются невыявленными. Тем не менее при определении риска развития ишемической болезни сердца и выборе соответствующей программы профилактических мероприятий врач должен обязательно учитывать данные семейного анамнеза, что помогает избежать ошибки при выявлении потенциально корригируемого фактора риска.-

**Диета и риск развития атеросклероза.** Связь режима питания и ишемической болезни сердца остается предметом повышенного интереса и постоянных противоречий. Проведенные эпидемиологические исследования показали, что в популяциях, потребляющих пищу с низким содержанием насыщенных жиров и холестерина, ишемическая болезнь сердца распространена незначительна, а уровни липидов плазмы, как правило, невелики. В высокоразвитых странах отмечается тенденция к значительному общему повышению уровней холестерина и триглицеридов, что является следствием изменения культуры в целом и стиля жизни в частности, а также диетических привычек. Изменения режима питания в популяциях эмигрантов, приехавших из развивающихся в индустриальные страны, обычно заключается в повышении потребления высокоэнергетических продуктов, животных жиров, холестерина и соли, что ведет к усилению влияния таких связанных с питанием факторов риска, как ожирение, гиперлипидемия, сахарный диабет и артериальная гипертензия. Нет сомнений в том, что уровни холестерина плазмы и липопротеидов высокой плотности довольно чувствительны к содержанию насыщенных жиров и холестерина в пищевых продуктах. «Средний» взрослый мужчина в Соединенных Штатах ежедневно съедает около 140 г жиров и 500 мг холестерина. Обычная ежедневно потребляемая смесь жиров содержит в 3 раза больше насыщенных жирных кислот (главным образом пальмитиновой и стеариновой), чем полиненасыщенных жирных кислот (в основном линолевой и линоленовой). Если здоровый молодой человек переключится с такой диеты на режим, включающий такое же общее количество жиров, но соотношение полиненасыщенных жирных кислот и насыщенных при этом близко к единице, а общее содержание холестерина не превышает 300 мг в сутки, то уже в течение первых 2 нед концентрация холестерина в крови снизится на 10%. 15% при выполнении данных условий и будет сохраняться на этом уровне.

Средние уровни холестерина в сыворотке крови у большинства населения очень тесно связаны с количеством потребляемого с пищей животного жира. Основными источниками насыщенных жирных кислот, имеющими в своем составе длинную цепь, и холестерина являются мясо, яйца, молочные продукты. Повышенное потребление животных жиров также коррелирует с объемом насыщенных жиров в пище и с меньшим потреблением сложных углеводов и растительных волокон. Подобная диета может вызвать повышение уровней холестерина в плазме. Значительное влияние на средние уровни триглицеридов оказывают общий энергетический баланс и алкоголь. Важно отметить, что физическая активность, эмоциональный стресс, курение и потребление кофе или чая имеют лишь слабое или косвенное отношение к общему содержанию холестерина и триглицеридов в крови.

Для воспроизведения атеросклероза в экспериментах на животных в пищу необходимо добавлять холестерин и жиры. Скармливание нечеловекообразным приматам пищевых продуктов, составляющих типичную диету американцев, приводит к развитию атеросклероза аорты и венечных сосудов сердца. Эти изменения, однако, подвергаются обратному развитию при возвращении животных на бесхолестериновую диету. Контролируемые метаболические исследования, выполненные у человека, показали прямую связь между уровнями холестерина в плазме и потребляемым количеством холестерина при его ежедневном приеме не более 600 мг. При потреблении холестерина в больших количествах эта связь отсутствует, так как уровни холестерина в плазме уже достаточно высоки. Складывается впечатление, что имеется заметная генетическая предрасположенность к изменению уровней холестерина в плазме крови под влиянием холестерина, потребляемого с пищей, которая проявляется как у отдельных лиц, так и в популяциях. Глубокому изучению подвергались также взаимоотношения между соотношением полиненасыщенных и насыщенных жиров, с одной стороны, и уровнями триглицеридов и холестерина в плазме. В настоящее время проводится исследо-

вание уникального свойства полиненасыщенной жирной кислоты с длинной цепью, выделенной из больших океанских рыб, понижать уровни липидов в организме человека.

Прицельного проспективного исследования по изучению влияния диеты на ишемическую болезнь сердца в общей популяции пока не предпринимали. Тем не менее предварительные сообщения результатов последних работ по изучению изменений режима питания в популяции с высоким уровнем риска в сочетании с опубликованными данными, полученными в избранных популяциях, дают убедительные основания говорить о существовании обратной связи между диетой, липидами плазмы и ишемической болезнью сердца. На основании вышесказанного многие авторы дают населению западных стран различные рекомендации о необходимости рационального питания уже с раннего детства. Эти рекомендации заключаются в следующем: потребление энергии должно соответствовать необходимому для достижения и поддержания идеальной массы тела; количество потребляемых жиров должно обеспечивать 30—35 % общей калорийности пищи, количество насыщенных жиров не должно превышать 10 % общей калорийности; потребление холестерина не должно превышать 300 мг/сут. И хотя причинной связи между потреблением ионов натрия и артериальной гипертензией у человека однозначно не установлено, избыточного потребления ионов натрия с пищей рекомендуют избегать.

**Факторы риска и механизмы атерогенеза.** Избыточное накопление жировой ткани приводит к развитию резистентности периферических тканей (главным образом мышечной и жировой) к инсулину, что сопровождается компенсаторной гиперинсулинемией. В печени усиливается продукция липопротеидов, богатых триглицеридами, что вызывает повышение уровней триглицеридов и холестерина в плазме. Таким образом, было установлено, что изменения массы тела связаны с уровнями не только триглицеридов, но и холестерина. Одновременно было показано, что ожирение сопровождается усилением синтеза общего холестерина в организме. При ожирении уровни циркулирующего инсулина повышаются как в состоянии покоя, так и после стимуляции глюкозой или другими веществами, индуцирующими его секрецию. Поскольку ожирение связано с атеросклерозом непосредственно и косвенно через артериальную гипертензию, гипертриглицеридемию, гиперхолестеринемию и гипергликемию, нет ничего удивительного в том, что во многих исследованиях выявлена связь между уровнями инсулина в сыворотке крови, в частности после перорального приема глюкозы, и атеросклеротическим поражением венечных и периферических артерий. В некоторых исследованиях, однако, высказывается предположение о том, что подобная связь между инсулином и атеросклеротическим процессом не зависит от массы тела, а инсулин, непосредственно влияя на обмен веществ в артериальной стенке и активируя синтез эндогенных липидов, определенным образом способствует развитию атеросклероза. Было показано, что в физиологических концентрациях инсулин способен стимулировать пролиферацию гладких мышечных клеток в артериальной стенке и усиливать связывание липопротеидов низкой и очень низкой плотности с фибробластами. Вот почему инсулин можно рассматривать в качестве одного из плазменных факторов, участвующих в формировании атеромы.

Артериальная гипертензия также способствует развитию атеросклероза, создавая механическое напряжение и повреждая эндотелиальные клетки в отдельных участках артериального русла, испытывающих повышенное давление. В соответствии с гипотезой о роли хронического повреждения в атерогенезе это служит пусковым фактором в цепи последовательных изменений. Кроме того, повышение артериального давления способствует проникновению большого количества липопротеидов через интактные эндотелиальные клетки, изменяя их проницаемость. Артериальная гипертензия заметно повышает активность лизосомальных ферментов, предположительно за счет стимуляции внутриклеточной системы регуляции вследствие поступления внутрь клеток большого количества различных веществ, содержащихся в плазме крови. А это в свою очередь приводит к массивной дегенерации клеток и высвобождению в толщу артериальной стенки высокоактивных деструктивных лизосомальных ферментов. Экспериментальная артериальная гипертензия также вызывает утолщение слоя гладких мышц внутренней оболочки артериальной стенки и увеличение доли соединительнотканых элементов. Остается пока неизвестным, влияет ли дли-

тельно сохраняющееся повышенное артериальное давление на пролиферативную способность гладких мышечных и стволовых клеток.

Была выявлена очень интересная связь сахарного диабета и атерогенеза. Несмотря на то что основополагающие генетические нарушения у больных диабетом остаются неизвестными, было высказано предположение о том, что наследственный сахарный диабет у человека обуславливает первичное поражение всех клеток, заключающееся в уменьшении продолжительности их жизни. Это в свою очередь приводит к ускоренному обновлению клеток в тканях. Если при сахарном диабете имеется какое-либо наследственное поражение эндотелиальных и гладких мышечных клеток стенки артерии, то в соответствии с любой из современных теорий атерогенеза оправданно говорить об ускоренном атерогенезе. Определенную роль может играть также нарушение функции тромбоцитов.

Роль глюкозы в формировании атеромы, если и есть, то в настоящее время плохо изучена. Известно, что при гипергликемии метаболизм стенки аорты нарушается. В присутствии высоких концентраций глюкозы сорбит, являющийся продуктом инсулинезависимого альдозоредуктивного механизма метаболизма глюкозы (полиольный механизм), накапливается в стенке артерии, сопровождаемая рядом осмотических эффектов, включая повышение содержания воды в клетках и снижение оксигенации. Имеются данные о стимуляции высоким содержанием глюкозы пролиферации изолированных гладких мышечных клеток артерии.

Развитие атеросклероза ускоряется в приблизительной количественной зависимости от степени гиперлипидемии. В соответствии с существующей теорией чем выше циркулирующие уровни липопротеидов, тем более вероятно их попадание в артериальную стенку. При ускоренном обычном трансэндотелиальном транспорте липопротеидов большое скопление их внутри артериальной стенки может превысить возможности гладких мышечных клеток их метаболизировать. Липопротеиды атеромы подвергались тщательному иммунологическому исследованию, которое показало наличие тесной связи между холестерином плазмы и холестерином липопротеидов артериальной стенки человека. Химически измененные липопротеиды, возникшие, возможно, вследствие гиперлипидемического расстройства, могут вступить в контакт с макрофагами-едворниками артериальной стенки. Это приведет к образованию ксантомных (пенистых) клеток. Возможно, что липиды, накапливающиеся в артериальной стенке по мере старения организма, являются потомками липопротеидов плазмы, инфильтрировавших артериальную стенку ранее. Однако атероматозные поражения артериальной стенки характеризуются более значительным накоплением липидов, что может быть частично следствием повреждения эндотелия при хронической гиперлипидемии, что и было обнаружено у обезьян, получавших пищу, богатую холестерином. Другим механизмом ускорения атерогенеза при гиперлипидемии является способность липопротеидов низкой плотности стимулировать пролиферацию гладких мышечных клеток стенки артерии.

Влияние хронического вдыхания табачного дыма может приводить к повторному повреждению эндотелиальных клеток, ускоряя атерогенез. Гипоксия стимулирует пролиферацию изолированных гладких мышечных клеток стенки артерии, что может служить еще одним механизмом атерогенеза при курении, поскольку сопровождается повышением уровней карбоксигемоглобина и понижением доставки тканям кислорода. Гипоксия нарушает также способность лизосомальных ферментов к расщеплению различных субстратов, в частности липопротеидов низкой плотности в гладких мышечных клетках, что приводит к их накоплению. С этим согласуется и тот факт, что поражения аорты, сходные с атеромой, были обнаружены у экспериментальных животных, помещенных в условия системной гипоксии. Кроме того, накопление липидов в артериальной стенке кроликов и обезьян, получавших пищу, богатую холестерином, усиливалось при гипоксии.

**Устранение факторов риска и обратное развитие атеросклероза.** Несмотря на то что острые клинические последствия атеросклероза могут быть подавлены, убедительных доказательств обратного развития или прерывания прогрессирующего этого процесса, что можно было бы подтвердить прямыми или косвенными методами и достичь путем устранения какого-либо одного или нескольких факторов риска у пациентов, не получено до настоящего времени. Тем не менее уже

имеются предпосылки для получения подобной информации, а предварительные результаты внушают уверенность в достижении эффекта. Проводимая через средства массовой информации просветительная работа позволяет воздействовать на население в целом, способствуя уменьшению табакокурения, рациональному изменению режима питания, нормализации артериального давления. В Соединенных Штатах уменьшается число курящих среди взрослых мужчин, но возрастает среди девочек-подростков, в результате чего общее потребление сигарет остается на высоком уровне. Кроме того, наблюдается тенденция к снижению потребления холестерина и насыщенных жиров, а также стремление избавиться от избыточной массы тела и участвовать в программах по физическому развитию. Одновременно, а возможно и вследствие этого, установлено снижение смертности от ишемической болезни сердца. Как инвазивными, так и неинвазивными методами выявлено уменьшение выраженности атеросклеротических поражений периферических сосудов на фоне коррекции гиперлипидемии. Имеются также обнадеживающие результаты экспериментов у животных, в частности у приматов, в которых показано, что осложненные бляшки, вызванные гиперлипидемией, подвергаются обратному развитию, а после устранения последней прекращается дальнейшее прогрессирующее развитие атеросклероза. Таким образом, можно предположить, что усилия по профилактике атерогенеза и прерыванию его течения, а возможно, и устранению его морфологических последствий путем уменьшения выраженности факторов риска являются достаточно плодотворными.

**Профилактика.** Несмотря на то что ранняя ишемическая болезнь сердца — это наиболее распространенное и требующее значительных материальных затрат осложнение атеросклероза, не следует забывать о том, что стенокардия и инфаркт выступают в качестве поздних проявлений атеросклероза. Факторы, провоцирующие их развитие, могут не быть связанными с причинами, приведшими к образованию бляшки и ее прогрессированию вплоть до формирования осложненного поражения. Мероприятия, направленные на предотвращение повторного развития инфаркта миокарда или фатальных нарушений ритма сердца, получившие название вторичной профилактики, не всегда аналогичны мероприятиям, замедляющим или препятствующим формированию атеросклероза (первичная профилактика). Поскольку атеросклеротические бляшки обнаруживались в венечных артериях лиц достаточно молодого возраста (при аутопсии погибших во время корейской и вьетнамской войн молодых людей в возрасте около 20 лет), первичную профилактику атеросклероза следует начинать задолго до появления признаков ишемической болезни сердца. И хотя к настоящему времени еще не разработаны достаточно эффективные программы надежной профилактики атеросклероза, имеется достаточно информации, позволяющей идентифицировать лиц, относящихся к группе высокого риска и проводить консервативные мероприятия, направленные на его снижение. Таким образом, современная профилактика заключается в уменьшении выраженности факторов риска.

Снижение смертности от ранней ишемической болезни сердца среди американцев сегодня происходит параллельно со следующими тенденциями, наблюдаемыми в практике здравоохранения. Во-первых, растет понимание важности выявления и попытки скорректировать некоторые факторы риска развития атеросклероза. Во-вторых, население осознано значение пищевых источников холестерина и насыщенных жиров и стремится каким-либо образом ограничить их потребление. Имеют ли эти тенденции причинную связь с происходящим снижением смертности, неизвестно. В то время как всеохватывающий подход к изменению стиля жизни населения может вызывать споры, желание выявлять лиц, наиболее подверженных развитию раннего атеросклероза, и оказывать им доступную помощь всегда будет оправдано. Роль врача в уменьшении выраженности факторов риска заключается в нормализации артериального давления и консультировании по поводу диеты, коррекции массы тела, курения и физической активности. Медикаментозное лечение при гиперлипидемии показано лишь ограниченному кругу лиц, относящихся к группе повышенного риска, которым, даже изменив режим питания, не удастся нормализовать уровни липидов крови. Несмотря на то что предварительные результаты исследований вселяют уверенность и надежду, отдаленные результаты использования антиагрегационных препаратов, свидетельствующие о снижении частоты возникновения инфаркта миокарда

и смертности у лиц с ишемической болезнью сердца, остаются неподтвержденными. Исследования пока не окончены.

**Лечение.** В настоящее время нет препарата, который был бы объективно эффективен при лечении больных с атеросклерозом, хотя имеются средства, способные скорректировать гиперлипидемию или выраженную артериальную гипертензию. Действительно, лечения при атеросклерозе не существует, есть лишь методы борьбы с его осложнениями. В то время как методы лечебного воздействия на конечные стадии атеросклероза позволили уменьшить заболеваемость (гл. 198), профилактика остается отдаленной целью как научных исследований, так и практического здравоохранения.

## Список литературы

- Bierman E. L.*: Aging and atherosclerosis, in *Principles of Geriatric Medicine*, R. Andres et al. (eds). New York, McGraw-Hill, 1985, p. 42.
- Brunzell I. D.* et al.: Pathophysiology of lipoprotein transport. *Metabolism* 27 : 1109, 1978.
- Cottdstein J. L.* et al.: Hyperlipidemia in coronary heart disease. *J. Clin. Invest.* 52 : 1533, 1544, 1973.
- et al.: Defective lipoprotein receptors and atherosclerosis. *N. Engl. J. Med.* 309:288, 1983.
- Gordon T.* et al.: Diabetes, blood lipids, and the role of obesity in coronary heart disease risk for women. The Framingham Study. *Ann. Intern. Med.* 87 :393, 1977.
- et al.: High density lipoprotein as a protective factor against coronary heart disease. The Framingham Study. *Am. J. Med.* 62 : 707, 1977.
- Kannel W. B.* et al.: Optimal resources for primary prevention of atherosclerotic diseases. *Circulation.* 70:155A, 1984.
- Levy R. I.*: Declining mortality in coronary heart disease. *Arteriosclerosis* 1:312, 1981.
- McGill H. C.*: Persistent problems in the pathogenesis of atherosclerosis. *Arteriosclerosis* 4:443, 1984.
- Pell S., Fayerweather W. £.*: Trends in the incidence of myocardial infarction and in associated mortality and morbidity in a large employed population, 1957 — 1983. *N. Engl. J. Med.* 312 : 1005, 1985.
- Ross R.*: The pathogenesis of atherosclerosis — an update. *N. Eng. J. Med.* 314 : 488, 1986.
- Steinberg D.*: Lipoproteins and atherosclerosis: A look back and a look ahead. *Arteriosclerosis* 3:283, 1983.

## ГЛАВА 196

## ГИПЕРТЕНЗИЯ СОСУДИСТОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

*Гордон Х. Уильямс, Евгений Браунвальд*  
(*Gordon H. Williams, Eugene Braunwatd*)

Повышенное артериальное давление представляет собой, вероятно, наиболее важную проблему для общественного здравоохранения в развитых странах. Артериальная гипертензия широко распространена среди населения, протекает практически бессимптомно, легко диагностируется и обычно хорошо поддается коррекции, но часто сопровождается потенциальной опасностью для жизни больного, если остается без внимания. В результате проведения широких просветительных программ в конце 60—70-х годов, в которых участвовали как частные, так и государственные организации, число недиагностированных случаев заболевания, а следовательно, и пациентов, не получавших лечения, значительно уменьшилось. Именно этот факт может быть наиболее вероятной причиной сни-



жения смертности от сердечно-сосудистых заболеваний, наблюдавшихся на протяжении последних 15 лет (гл. 195). Несмотря на то что наше понимание патофизиологии повышения артериального давления значительно углубилось, в 90—95 % случаев этиология его остается неизвестной, а следовательно, потенциальная профилактика и лечение больных — невозможными.

## Определение

Поскольку нельзя провести четкой границы между нормальным и повышенным артериальным давлением, были установлены искусственные нормативы, позволившие идентифицировать лиц с высоким риском развития каких-либо нарушений деятельности сердечно-сосудистой системы и/или тех, у кого можно ожидать наибольшего эффекта от медикаментозной терапии. Эти нормативы должны учитывать не только уровни диастолического, но также и систолического давления, возраст, пол и расу пациента. Например, достоверного снижения заболеваемости и смертности при адекватной терапии можно ожидать у больных, диастолическое давление у которых выше 90 мм рт. ст. Именно таких пациентов с артериальной гипертензией следует рассматривать как потенциальных кандидатов для медикаментозной терапии.

Величины систолического давления также играют важную роль при определении влияния артериального давления на заболеваемость в результате нарушения сердечно-сосудистой деятельности. Смертность в результате этого у мужчин с нормальным уровнем диастолического давления, т. е. менее 82 мм рт. ст., но высоким систолическим давлением, т. е. более 158 мм рт. ст., в 2,5 раза выше, чем у больных с аналогичными уровнями диастолического давления и нормальными величинами систолического, не превышающими 130 мм рт. ст. Другими важными факторами, определяющими распространение заболеваемости в результате нарушения сердечно-сосудистой деятельности у лиц с повышенным артериальным давлением, являются возраст, раса и пол. Установлено, что наиболее неблагоприятно артериальная гипертензия протекает у молодых мужчин негроидной расы.

При подозрении на артериальную гипертензию, артериальное давление следует измерять в ходе двух различных обследований. Для взрослых людей нормальным считается диастолическое давление, не превышающее 85 мм рт. ст.; величины диастолического давления в пределах 85–89 мм рт. ст. рассматриваются как верхняя граница нормы; величины 90–104 мм рт. ст. . . . мягкая гипертензия; 105–114 мм рт. ст. — умеренная гипертензия; при диастолическом давлении 115 мм рт. ст. и выше говорят о тяжелой гипертензии. При диастолическом давлении ниже 90 мм рт. ст. и систолическом — ниже 140 мм рт. ст. говорят о нормальном артериальном давлении; при систолическом давлении в пределах 140–159 мм рт. ст. — о пограничной систолической гипертензии; систолическое давление 160 мм рт. ст. и выше свидетельствует об изолированной систолической гипертензии.

Колебания артериального давления происходят у большинства людей независимо от того, нормальное оно или повышенное. Для больных, страдающих лабильной гипертензией, характерна умеренная, часто возникающая и легко купируемая гипертензия. Их нередко рассматривают как больных с пограничной артериальной гипертензией.

Стойкая артериальная гипертензия может трансформироваться в быстро текущую или вступить в злокачественную фазу. И хотя у больных со злокачественной гипертензией уровни артериального давления часто превышают 200/140 мм рт. ст., критериями, позволяющими говорить о злокачественном характере заболевания, являются прежде всего отек соска зрительного нерва, что обычно сопровождается кровоизлиянием в сетчатку и появлением экссудата, а не абсолютные величины артериального давления. Ускоренное прогрессирование артериальной гипертензии означает быстрое повышение артериального давления по сравнению с предшествующими значениями на протяжении непродолжительного периода времени, сопровождающиеся изменениями сосудов глазного дна, но без отека соска зрительного нерва.

**Распространение.** Распространение артериальной гипертензии зависит от

расового состава изучаемой популяции и критериев, положенных в основу определения данного состояния. Среди представителей европеоидной расы, участвовавших во Фрэмлингском исследовании, приблизительно у 20 % всех обследованных артериальное давление было выше 160/95 мм рт. ст., в то время как почти у 50 % всех обследованных лиц — выше 140/90 мм рт. ст. Еще чаще артериальную гипертензию выявляли у представителей национальных меньшинств.

## Этиология

В большинстве случаев причина повышения артериального давления остается неизвестной. Распространение различных форм вторичной гипертензии зависит от особенностей изучаемой популяции и от степени повышения артериального давления. В настоящее время нет данных, на основании которых можно было бы определить частоту развития вторичной гипертензии в общей популяции, хотя имеются сообщения о том, что у мужчин среднего возраста она составляет 6 %. С другой стороны, в специализированных центрах, где пациенты подвергаются всестороннему обследованию, частота выявления артериальной гипертензии достигает 35 %. Этиологическая классификация артериальной гипертензии представлена в табл. 196-1, а относительная распространенность — в табл. 196-2.

Гипертоническая болезнь. Если у пациентов имеется артериальная гипертензия, появившаяся без видимых причин, то говорят о первичной, эссенциальной, или идиопатической, гипертензии, называемой также гипертонической болезнью. Без сомнения, трудности в раскрытии механизмов, ответственных за развитие гипертензии у этих пациентов, могут быть обусловлены многообразием систем, вовлеченных в регуляцию артериального давления: периферическая и/или центральная адренергическая, почки, гормональная и сосудистая система. Кроме того, все они вступают в сложные взаимоотношения. У пациентов с гипертонической болезнью были выявлены нарушения, каждое из которых может рассматриваться как причина повышения артериального давления. В то же время остается неясным, являются ли эти нарушения первичными или вторичными, различными симптомами одного патологического процесса или отражением разных заболеваний. Тем не менее накапливаемые данные свидетельствуют в пользу последней гипотезы. Так, пневмония может быть вызвана целым рядом инфекционных агентов, хотя наблюдаемая при этом клиническая картина может быть сходной во всех случаях. Гипертоническая болезнь также может быть следствием разных причин. В результате этого различия между первичной и вторичной артериальной гипертензией постепенно стираются, изменяется и подход к диагностике и лечению больных с артериальной гипертензией. В качестве примера симптоматической гипертензии, в которой формы артериальной гипертензии, рассматриваются случаи, при которых имеется специфическое поражение внутренних органов, ответственные за повышение артериального давления. Напротив, при наличии генерализованных или функциональных нарушений, вызывающих повышение артериального давления, говорят о гипертонической болезни.

Наследственные факторы. В течение долгого времени считалось, что генетические факторы играют важную роль в генезе артериальной гипертензии. Подтверждение этой точки зрения можно обнаружить как в экспериментальных, так и в клинических популяционных исследованиях. Один из подходов заключается в изучении корреляции артериального давления в пределах одной семьи. При этом минимальная величина генетического фактора может быть выражена в виде коэффициента корреляции, значение которого составляет около 0,2. Однако вариабельность величины этого генетического фактора в разных исследованиях неодинакова, что лишний раз подчеркивает различную природу гипертонической болезни у человека. Кроме того, концепция о вероятном многофакторном наследовании также подтверждается многочисленными исследованиями.

Факторы окружающей среды. На развитие артериальной гипертензии специфическое воздействие оказывают также факторы окружающей среды, включая потребление соли, ожирение, характер профессии, размеры семьи и скученность проживания. Было показано, что в наиболее развитых странах роль

- I. Систолическая гипертензия с широким пульсовым давлением
  - A. Снижение податливости аорты (артериосклероз)
  - Б. Увеличение ударного объема
    - Недостаточность клапана аорты
    - Тиреотоксикоз
    - Гиперкинетический синдром сердца
    - Лихорадка
    - Артериовенозный свищ
    - Незаращение артериального протока
- II. Систолическая и диастолическая гипертензия (повышение периферического сосудистого сопротивления)
  - A. Поражение почек
    - Хронический пиелонефрит
    - Острый и хронический гломерулонефрит
    - Поликистоз почки
    - Стеноз сосудов почки или инфаркт почки
    - Другие тяжелые поражения почек (артериолярный нефросклероз, диабетическая нефропатия и т. д.)
    - Ренинпродуцирующие опухоли
  - Б. Нарушения эндокринной системы
    - Пероральные противозачаточные средства
    - Гиперфункция коры надпочечников
    - Болезнь Кушинга
    - Первичный гиперальдостеронизм
    - Врожденные или наследственные адреногенитальные синдромы (дефекты 17 $\alpha$ -гидроксилазы и 11 $\beta$ -гидроксилазы)
    - Феохромоцитома
    - Микседема
    - Акромегалия
  - В. Нейрогенной этиологии
    - Психогенная
    - Гипоталамический синдром
    - Семейная вегетативная дисфункция (синдром Райли — Дея)
    - Полиомиелит (бульбарный)
    - Полиневрит (острая порфирия, отравление оловом)
    - Повышение внутричерепного давления (острое)
    - Рассечение спинного мозга (острое)
  - Г. Различной этиологии
    - Коарктация аорты
    - Увеличение внутрисосудистого объема крови (избыточное переливание жидкости, истинная полицитемия)
    - Узелковый полиартериит
    - Гиперкальциемия
  - Д. Неизвестной этиологии
    - Гипертоническая болезнь (более 90 % всех случаев артериальной гипертензии)
    - Токсикоз при беременности
    - Острая перемежающаяся порфирия

этих факторов в генезе повышения артериального давления с возрастом увеличивается, а в относительно слаборазвитых странах по мере старения человека артериальное давление у него имеет тенденцию к понижению.

Роль поваренной соли в развитии гипертензии. Потребление соли является фактором, привлекающим наиболее пристальное внимание исследователей в связи с вопросом о развитии гипертензии у человека. Изучение его показало значительную гетерогенность природы гипертонической болезни. Так, только приблизительно у 60 % больных артериальное давление оказалось определенным образом взаимосвязанным с количеством потребляемой поваренной соли.

Таблица 196-2. Распространение различных форм артериальной гипертензии в общей популяции и в специализированных регионарных клиниках<sup>1</sup>

Диагноз	Общая популяция (%)	Специализированные клиники (%)
Гипертоническая болезнь	92 — 94	65 — 85
Почечная гипертензия:		
Паренхиматозная	2 — 3	4 — 5
Вазоренальная	1 — 2	4 — 16
Эндокринная гипертензия:		
Первичный альдостеронизм	0,3	0,5 — 12
Синдром Кушинга	Менее 0,1	0,2
Феохромоцитома	Менее 0,1	0,2
Вызванная приемом пероральных противозачаточных средств	2—4	1 — 2
Прочие	0,2	1

<sup>1</sup> Приведенные данные базируются на анализе данных литературы.

Этиологическая основа специфической чувствительности к поваренной соли различна при первичном альдостеронизме, двустороннем стенозе почечной артерии, поражении паренхимы почек или гипертонической болезни с низким содержанием ренина, которая встречается приблизительно у 50 % всех пациентов. В остальных случаях патофизиологические механизмы остаются неясными. Однако в последние годы установлена роль таких факторов, как хлориды, кальций, генерализованные дефекты клеточной мембраны и «немодуляция».

В большинстве исследований, посвященных роли поваренной соли в развитии артериальной гипертензии, было показано, что центральную роль в этом процессе играет ион Na. Однако некоторые исследователи высказали предположение о том, что участие иона Cl может иметь при этом не меньшее значение. Данное предположение основано на наблюдениях за животными с артериальной гипертензией, чувствительной к поваренной соли. Эти животные находились на диете, содержащей поваренную соль без хлорида. При этом у них не наблюдали повышения артериального давления. Также обсуждается участие ионов Ca<sup>12</sup> в патогенезе некоторых форм гипертонической болезни. Было установлено, что низкое потребление кальция сопровождается повышением артериального давления. У некоторых больных с артериальной гипертензией было обнаружено повышение уровней кальция в цитозоле лейкоцитов. Оказалось также, что блокаторы кальциевых каналов являются эффективными антигипертензивными средствами. В некоторых исследованиях обращали внимание на возможную связь между формами артериальной гипертензии, чувствительной к поваренной соли, и кальцием. Было высказано предположение о том, что при солевой нагрузке на фоне нарушения экскреторной способности почек может развиваться вторичное повышение циркулирующих уровней натрийуретических факторов. Один из них, так называемый дигиталисоподобный натрийуретический фактор, подавляет чувствительную к оубаину натрий-калиевую АТФазу, приводя к накоплению ионов Са<sup>2</sup> внутри клетки и повышению активности гладких мышц сосудистой стенки.

Третьим возможным механизмом, объясняющим развитие чувствительной к поваренной соли артериальной гипертензии, служит генерализованный мембранный дефект. Данные, подтверждающие эту гипотезу, получены главным образом при изучении циркулирующих элементов крови, в частности эритроцитов с нарушением транспорта ионов натрия через клеточную мембрану. Поскольку имеются сообщения об одновременном повышении и понижении активности различных транспортных систем, видимо, одни из них являются первичным, а другие — вторичными изменениями. Было высказано предположение, что эти нарушения отражают повреждение клеточных мембран многих, а возможно и всех клеток организма, в частности гладких мышечных клеток сосудистой стенки.

Этот дефект сопровождается патологическим накоплением кальция в гладких мышцах сосудов, вызывая повышение реактивности сосудов в ответ на введение вазоконстрикторных препаратов. На основании результатов исследований с использованием эритроцитов было высказано предположение о том, что такой дефект имеет место у 35—50 % всех пациентов с гипертонической болезнью. По мнению других авторов, нарушение транспорта ионов натрия в эритроцитах не является фиксированным дефектом и может корригироваться или усугубляться под влиянием факторов окружающей среды. Механизмы, лежащие в основе чувствительности некоторых пациентов к поваренной соли, могут быть связаны также с неспособностью почек выводить ионы Na из организма в необходимом объеме, что можно рассматривать как вторичное изменение, возникающее в ответ на нарушение регуляции кровообращения в почках и секреции альдостерона при поступлении ионов Na в организм. Поступление ионов Na в организм в нормальных условиях служит фактором, модулирующим сосудистый ответ почек и надпочечников на воздействие ангиотензина II. При ограничении потребления натрия с пищей надпочечниковые реакции активизируются, а реакции сосудов почек ослабляются. Избыточное поступление ионов Na оказывает противоположный эффект. В этой подгруппе больных подобные функциональные модуляции не происходят, в результате чего для описания пациентов, у которых экскреция натрия в ответ на его поступление в большом количестве отсутствует, стали пользоваться термином «немодуляторы», т. е. не способные к модуляции.

Конечным этапом, общину для всех перечисленных гипотез, является повышение содержания ионов  $Ca^{+2}$  в цитозоле, что приводит к росту сосудистой реактивности. Однако, как было сказано выше, к усиленному накоплению кальция могут привести различные механизмы.

Факторы, изменяющие течение гипертонической болезни. Прогноз болезни может меняться в зависимости от таких факторов, как возраст, раса, пол, масса тела, курение, уровни холестерина в сыворотке крови, толерантность к глюкозе, активность ренина. Чем в более раннем возрасте впервые отмечается повышение артериального давления, тем менее продолжительна будет жизнь больного, если своевременно не начать лечение. В Соединенных Штатах артериальная гипертензия в 2 раза чаще встречается у представителей негроидной расы, проживающих в городах, чем у лиц европейского происхождения, а осложнения, связанные с гипертензией, регистрируются у них в 4 раза чаще, чем у последних. Независимо от возраста и расы течение артериальной гипертензии у женщин более благоприятно, чем у мужчин. В то же время риск развития сердечно-сосудистых осложнений у женщин, страдающих артериальной гипертензией, также высок по сравнению с женщинами, имеющими нормальное артериальное давление, как и у мужчин, страдающих или не страдающих гипертензией. Неизменным спутником артериальной гипертензии является быстрое развитие атеросклероза. Таким образом, нет ничего удивительного в том, что такие независимые факторы риска развития атеросклероза, как высокие уровни холестерина в сыворотке крови, нарушение толерантности к углеводам и/или табакокурение, достоверно усиливают влияние артериальной гипертензии на уровне смертности независимо от возраста, пола и расы (гл. 195). Также нет сомнений в том, что существует положительная корреляция между ожирением и повышенным артериальным давлением. Увеличение массы тела сопровождается повышением артериального давления у лиц с исходно нормальными его величинами. В свою очередь снижение массы тела у больных с исходной артериальной гипертензией и ожирением сопровождается нормализацией последнего. Если нормализация артериального давления достигнута с помощью лекарственных средств, то и для поддержания его в пределах физиологических норм в дальнейшем необходимо интенсивное лечение. Однако нет убедительных данных в пользу того, что ожирение отрицательно влияет на связанную с артериальной гипертензией смертность. Некоторые авторы сообщали также, что активность ренина плазмы влияет и коррелирует с развитием сердечно-сосудистых осложнений у больных с артериальной гипертензией.

Естественное течение гипертонической болезни. Поскольку гипертоническая болезнь представляет собой гетерогенное расстройство, то, помимо величины артериального давления, ее течение могут изменять и другие показатели. Так, вероятность развития сердечно-сосудистых осложнений при

каком-либо уровне артериального давления может колебаться в 20 раз в зависимости от наличия или отсутствия факторов риска (табл. 196-3). Несмотря на имеющиеся исключения, в большинстве случаев при неоказании лечения у взрослых лиц, страдающих гипертонической болезнью, артериальное давление со временем повышается. Более того, статистические данные и наблюдения, сделанные в эпоху отсутствия эффективных гипотензивных средств, свидетельствуют о том, что артериальная гипертензия укорачивает жизнь больного в среднем на 10—20 лет, что обусловлено ускорением атеросклеротического процесса. При этом степень ускорения зависит от тяжести артериальной гипертензии. Даже у пациентов с относительно мягким течением заболевания, т. е. без признаков поражения внутренних органов, при отсутствии лечения в течение 7—10 лет значительно повышается риск развития осложнений. Приблизительно у 30 % больных появляются осложнения атеросклероза, а более чем у 50 % в результате гипертензии патологический процесс распространяется и на внутренние органы. Примерами этого служат кардиомегалия, застойная сердечная недостаточность, ретинопатия, нарушение мозгового кровообращения и/или почечная недостаточность. Таким образом, при отсутствии лечения даже мягкие формы артериальной гипертензии представляют собой потенциальную опасность для жизни больного.

**Таблица 196-3. Факторы, обуславливающие неблагоприятный прогноз при артериальной гипертензии**

---

- Принадлежность к негроидной расе
  - Появление гипертонии в молодом возрасте
  - Пол (мужчины более подвержены заболеванию)
  - Длительное повышение диастолического артериального давления до величин, превышающих 115 мм рт. ст.
  - Табакокурение
  - Сахарный диабет
  - Гиперхолестеринемия
  - Ожирение
  - Поражение внутренних органов
    1. Поражение сердца
      - Расширение полостей сердца
      - Ишемия и напряжение миокарда левого желудочка
      - Инфаркт миокарда
      - Застойная сердечная недостаточность
    2. Поражение глаз
      - Ретинальный экссудат и кровоизлияния
      - Отек диска зрительного нерва
    3. Нарушение функции почек
    4. Нарушение мозгового кровообращения
- Артериальная гипертензия с высоким содержанием ренина.
- 

### *Симптоматическая гипертензия (вторичная артериальная гипертензия)*

Как было отмечено ранее, лишь у незначительной части лиц с повышенным артериальным давлением можно установить специфическую причину этого, что в значительной степени затрудняет лечение подобных больных, так как 1) устранение причины уже само по себе может привести к нормализации артериального давления; 2) изучение вторичных форм артериальной гипертензии может позволить понять этиологию гипертонической болезни. Почти все вторичные формы артериальной гипертензии связаны с нарушением секреции гормонов и/или функции почек. Они подробно обсуждаются в других главах.

**Почечная гипертензия** (см. также гл. 227). Артериальная гипертензия, вызванная нарушением функции почек, является результатом либо 1) изменения почечной регуляции баланса ионов натрия и жидкости, что приводит к увеличе-

нию циркулирующего объема жидкости, либо 2) изменения почечной секреции вазоактивных веществ, вследствие чего возникают системные или локальные колебания артериолярного тонуса. К основным вариантам почечной гипертензии относятся вазоренальная гипертензия, включая преэклампсию и эклампсию, и паренхиматозная гипертензия. Объяснение возникновения почечной склудистой гипертензии предельно простое: снижение перфузии почечной ткани вследствие стеноза основной почечной артерии или ее ветвей активирует систему ренин — ангиотензин (гл. 325). Циркулирующий в крови ангиотензин II вызывает повышение артериального давления вследствие прямого вазоконстрикторного действия, стимуляции секреции альдостерона с последующей задержкой в организме ионов Na (гл. 29) и/или стимуляции адренергической нервной системы. При рутинном обследовании высокую активность ренина в плазме периферического кровеносного русла можно обнаружить лишь у 50 % больных с вазоренальной гипертензией. В то же время, если значения активности ренина соотносить с показателем баланса натрия, необычно высокие величины будут выявлены у значительно большего числа обследуемых. Использование конкурентного антагониста ангиотензина, саралазина (1-сар, 8-алаангиотензин II) позволило глубже понять роль ангиотензина в генезе артериальной гипертензии при этом заболевании. Практически у всех больных с хирургически корригируемым процессом и ограниченным содержанием натрия и воды в организме отмечено снижение артериального давления в ответ на применение данного препарата.

Активация системы ренин—ангиотензин также рассматривалась в качестве возможного объяснения развития артериальной гипертензии при остром и хроническом поражении паренхимы почек. При такой постановке вопроса единственным различием между вазоренальной и паренхиматозной гипертензией является тот факт, что в последнем случае перфузия почечной ткани снижается вследствие воспалительных и фиброзных изменений множества мелких сосудов почек. Однако меж\*у этими двумя состояниями существует достаточно различий, позволяющих предположить существование и других механизмов повышения давления при паренхиматозном поражении почек: 1) активность ренина плазмы в периферическом русле кровообращения повышается значительно реже при паренхиматозной, чем при вазоренальной, гипертензии; 2) считается, что сердечный выброс при паренхиматозной гипертензии остается в пределах нормы (при отсутствии уремии и анемии), но немного повышен в случае вазоренальной гипертензии; 3) циркуляторные реакции на наклон вперед и выполнение пробы Вальсальвы более выражены при вазоренальной гипертензии; 4) отмечена тенденция к увеличению объема циркулирующей крови у больных с тяжелым паренхиматозным поражением почек и к уменьшению объема циркулирующей крови у больных с вазоренальной гипертензией. Альтернативное объяснение повышения артериального давления при поражении паренхимы почек подразумевает возможность того, что 1) в почках продуцируется неизвестное вазопрессорное вещество, отличное от ренина; 2) почки теряют способность синтезировать необходимые гуморальные вазодилатирующие вещества, возможно простагландин или брадикинин; 3) почки не могут инактивировать циркулирующие вазопрессорные вещества и/или 4) нарушается функция почек по распределению ионов Na, что приводит к их накоплению, вызывая повышение артериального давления, как было показано выше. И хотя все из приведенных объяснений, включая участие системы ренин — ангиотензин, вероятно, могут быть в некоторой степени отнесены к отдельным клиническим случаям, наиболее привлекательной остается гипотеза, подразумевающая задержку ионов Na в организме. Она подтверждается клиническими данными о том, что у больных с хроническим пиелонефритом или поликистозом почек, у которых наблюдается значительная потеря солей, артериальная гипертензия не развивается. С другой стороны, известно, что удаление из организма солей и воды с помощью диализа или мочеочонных препаратов служит эффективным средством коррекции артериального давления у большинства пациентов с поражением паренхимы почек.

Существуют редкие формы почечной гипертензии, в основе которых лежит избыточная секреция ренина юкстагломерулярными опухолями или нефробластомами. Первичные проявления при этом сходны с клинической картиной гиперальдостеронизма, для которого характерны артериальная гипертензия, гипокальциемия и избыточный синтез альдостерона. Однако в отличие от первичного альдосте-

ронизма при указанных формах гипертензии активность ренина в периферической крови повышается, а не остается в субнормальных пределах. От других форм вторичного альдостеронизма их отличают сохранение нормальной функции почек с повышением концентрации ренина в крови почечной вены, с одной стороны, и отсутствие поражения почечной артерии.

**Эндокринная гипертензия. Надпочечниковая гипертензия.** Артериальная гипертензия является признаком различных нарушений функции коры надпочечников. При первичном гиперальдостеронизме (гл. 325) обнаруживается четкая связь между вызванной альдостероном задержкой в организме ионов натрия и артериальной гипертензией. У здоровых людей артериальное давление после приема альдостерона повышается только при одновременном поступлении в организм солей натрия. Поскольку альдостерон вызывает задержку ионов Na в организме вследствие стимуляции натрия и калия в почечных канальцах, у большинства больных с первичным гиперальдостеронизмом развивается гипокалиемия. Таким образом, определяя уровни калия в крови, можно проводить массовое обследование населения. Для правильной диагностики чрезвычайно важно оценить влияние задержки натрия и увеличения объема жидкости в организме на хронически подавляемую активность ренина плазмы крови. В большинстве клинических ситуаций активность ренина плазмы и уровни альдостерона в плазме или моче хорошо коррелируют друг с другом. Однако у больных с первичным гиперальдостеронизмом уровни альдостерона довольно высоки и относительно стабильны, что обусловлено автономной секрецией альдостерона, в то время как активность ренина плазмы снижена и ее реакция в ответ на ограничение поступления ионов Na в организм выражена слабо. Первичный гиперальдостеронизм может быть следствием либо опухоли, либо двусторонней гиперплазии надпочечников. Дифференциальную диагностику между двумя этими состояниями необходимо провести до операции, поскольку артериальная гипертензия, обусловленная гиперплазией надпочечников, не может быть скорректирована хирургическим путем.

Задержка ионов Na в организме, отмечающаяся при повышенном уровне глюкокортикоидов в крови, также объясняет развитие артериальной гипертензии в тяжелых случаях синдрома Кушинга (гл. 325). Более того, у некоторых больных с синдромом Кушинга также был выявлен повышенный синтез минералокортикоидов. Однако часто повышение артериального давления в подобном случае не зависит от объема циркулирующей жидкости. А это в свою очередь заставляет предположить вторичный характер артериальной гипертензии в ответ на синтез под влиянием глюкокортикоидов субстрата ренина (ангиотензин-опосредованная гипертензия) или в ответ на изменение сосудистой реактивности под влиянием стероидов. При тех формах аденогенитального синдрома, которые обусловлены недостаточностью C-11- или C-17-гидроксилазы (гл. 325), задержка в организме натрия происходит под влиянием дезоксикортикостерона. Следствием является угнетение активности ренина в плазме и повышение артериального давления.

У больных с феохромоцитомой (гл. 326) опухоль, чаще всего локализуемая в мозговом слое надпочечников, секретирует большое количество адреналина и норадреналина, что, естественно, вызывает массивную стимуляцию адренергических рецепторов. В результате усиливается периферическая вазоконстрикция и стимуляция деятельности сердца. Подтверждает диагноз при выявлении высокой экскреции с мочой адреналина и норадреналина или их метаболитов.

Акромегалия (см. также гл. 321). Артериальная гипертензия, коронарный атеросклероз и гипертрофия миокарда являются частыми осложнениями акромегалии.

Гиперкальциемия (см. также гл. 335). Артериальная гипертензия, которая встречается почти у 30 % всех пациентов с гиперпаратиреозом, является результатом повреждения паренхимы почек, вызванным почечнокаменной болезнью и нефрокальцинозом. Однако высокие уровни кальция в крови могут сами по себе оказывать вазоконстрикторное действие. В ряде случаев артериальное давление нормализуется по мере коррекции гиперкальциемии. Таким образом, возникает парадокс: высокие уровни кальция в сыворотке крови при гиперпаратиреозе вызывают повышение артериального давления, в то время как в соответствии с данными эпидемиологических исследований потребление кальция



в больших количествах способствует снижению артериального давления. Еще большую путаницу вносит тот факт, что препараты, блокирующие вход ионов  $\text{Ca}^{2+}$  в клетку, являются эффективными антигипертензивными средствами. Для разрешения этих противоречий необходимы дополнительные исследования.

**Пероральные противозачаточные средства.** Чаще всего причиной повышения артериального давления вследствие эндокринных расстройств служит прием пероральных противозачаточных средств. Действительно, это может быть наиболее распространенной формой вторичной гипертензии. Механизмы, вызывающие повышение артериального давления, скорее всего обусловлены активацией системы ренин — ангиотензин — альдостерон. Так что в этом случае играют роль как объемный (альдостерон), так и вазоконстрикторный (ангиотензин II) факторы. Эстрогенный компонент пероральных противозачаточных средств стимулирует синтез в печени ренинового субстрата ангиотензиногена, который в свою очередь способствует образованию ангиотензина II и развитию вторичного гиперальдостеронизма. У женщин, принимающих пероральные противозачаточные средства, повышены уровни ангиотензина II и альдостерона, а также артериальное давление. Однако только приблизительно у 5 % из них отмечается истинное повышение артериального давления до величин более 140/90 мм рт. ст., причем в 50 % этих случаев давление нормализуется в течение 6 мес после прекращения приема препарата.

Почему на фоне приема подобных препаратов у одних женщин артериальная гипертензия развивается, а у других нет, остается неясным. Однако это может быть связано с 1) повышенной сосудистой чувствительностью к ангиотензину II; 2) незначительным поражением почек; 3) наследственными факторами (у родственников большинства из них имеется артериальная гипертензия); 4) возрастом (артериальная гипертензия значительно чаще встречается у женщин в возрасте старше 35 лет); 5) ожирением. В этой связи некоторые исследователи считают, что прием пероральных противозачаточных средств просто демаскирует женщин, страдающих гипертонической болезнью.

**Коарктация аорты** (см. также гл. 185). Артериальная гипертензия при коарктации аорты может быть вызвана собственно сужением просвета аорты или, возможно, изменением кровообращения в почках, что приводит к своеобразной форме почечной артериальной гипертензии. Диагностика коарктации с легкостью проводится на основании данных физикального обследования и рутинного рентгенологического исследования.

**Гипертоническая болезнь с низким содержанием ренина.** Приблизительно у 20 % пациентов с гипертонической болезнью обнаруживают снижение активности ренина плазмы крови. Чаще это встречается у представителей негроидной, чем европеоидной, расы. И хотя гипокалиемии у подобных больных не выявляли, сообщалось об увеличении у них объема внеклеточной жидкости. Делаются попытки связать эти изменения с задержкой натрия и угнетением активности ренина вследствие избыточного синтеза неидентифицированного пока минералокортикоида. Высказывались предположения об участии в этом процессе коры надпочечников, что подтверждается данными о том, что введение больших доз спиронолактона, антагониста минералокортикоидов, и аминоклутетимида, угнетающего стероидогенез, может привести к выведению натрия и снижению артериального давления у этих пациентов. Поиск других минералокортикоидов неожиданно выявил повышенную секрецию 18-гидрокси-1-дезоксикортикостерона или 16-гидроксидегидроэпиандростерона у некоторых больных. Однако частота этих расстройств не превышает таковую у лиц, страдающих гипертонической болезнью с нормальной активностью ренина. Результаты ряда исследований позволяют предположить, что у многих из этих пациентов повышена чувствительность коры надпочечников к ангиотензину II, что и может являться механизмом повышения артериального давления. Поскольку такое изменение чувствительности было обнаружено у больных с артериальной гипертензией и нормальной активностью ренина, то, вероятно всего, больные с артериальной гипертензией и низкой активностью ренина не представляют собой какой-то отдельной подгруппы, а являются частью всей популяции людей, страдающих гипертонической болезнью.

**Гипертоническая болезнь с высокой активностью ренина.** Приблизительно у 15 % пациентов с гипертонической болезнью уровни ренина плазмы превышают нормальные значения. В этой связи было высказано предположение, что у этих

Таблица 196-4. Классификация гипертензивной и атеросклеротической

Степень	Артериальная гипертензия			
	артериолы			
	общее сужение АВ-отношение <sup>1</sup>	фокальный спазм <sup>2</sup>	кровоизлияние	экссудат
Норма	3:4	1:1	0	0
I степень	1:2	1:1	0	0
II степень	1:3	2:3	0	0
III степень	1:4	1:3	+	+
IV степень	Тонкие, фиброзные нити	Облитерация дистального кровотока	+	+

<sup>1</sup> Отношение диаметров артериол и вен.

<sup>2</sup> Отношение диаметров в области спазма и проксимального отдела артериолы.

<sup>3</sup> Длина и извитость артериолы увеличиваются пропорционально тяжести.

больных ренин плазмы играет важную роль в патогенезе „повышения артериального давления. Однако в большинстве подобных случаев саралазин достоверно снижал артериальное давление менее чем у 50 % больных. Это привело к утверждению, что повышение уровней ренина и артериального давления может быть следствием высокой активности адренергической системы. Было высказано предположение, что в тех случаях, когда артериальное давление при ангиотензинзависимой гипертензии с высокими уровнями ренина снижается при введении саралазина, механизм, ответственный за повышение уровней ренина, а следовательно, и развитие гипертензии, представляет собой компенсаторную гиперренинемию, обусловленную снижением чувствительности надпочечников к ангиотензину II. Дополнительные исследования подтвердили, что пациенты с артериальной гипертензией и высокими уровнями ренина составляют одну группу с пациентами-«немодуляторами», рассмотренную выше.

### *Последствия артериальной гипертензии*

Больные с артериальной гипертензией, как правило, умирают в раннем возрасте. Наиболее распространенной причиной смерти у них являются заболевания сердца. Нередки инсульты и почечная недостаточность, особенно у лиц с выраженной ретинопатией.

**Осложнения со стороны сердца.** Изменения со стороны сердца в ответ на избыточную нагрузку вследствие высокого системного давления прежде всего заключаются в развитии гипертрофии миокарда левого желудочка, характеризующейся увеличением толщины его стенки. В конечном итоге функция этой камеры сердца ухудшается, полость ее расширяется, появляются признаки сердечной недостаточности (гл. 182). Также может появиться стенокардия, как следствие быстро прогрессирующей коронарной болезни сердца и повышения потребности миокарда в кислороде, обусловленное увеличением его массы (гл. 189). При физикальном обследовании выявляют расширение границ сердца, выраженный толчок левого желудочка. Тон закрытия аорты акцентирован, можно также выслушать легкий шум аортальной регургитации. Нередко при гипертензивном поражении сердца появляется пресистолический (предсердный, IV) тон сердца. Также можно обнаружить протодиастолический (желудочковый, III) тон или суммационный ритм

отек диска зрительного нерва	артериолярный световой рефлекс	дефекты АВ-пересечения <sup>3</sup>
0	Тонкая желтая линия, столб крови	Нет
0	Расширенная желтая линия, столб крови	Легкая депрессия вен
0	Широкая желтая линия, «медная проволока», столб крови не виден	Депрессия, или спадение, вен
0	Широкая белая линия, «серебряная проволока», столб крови не виден	Девиация правого угла, исчезновение вен под артериолами. Дистальная дилатация вен
+	Фиброзные нити, столб крови не виден	Те же, что и при III степени

галопа. Обычно выявляют электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка (гл. 178). На более поздних стадиях этого заболевания возникают признаки ишемии или инфаркта миокарда. В подавляющем числе случаев смерть при артериальной гипертензии является следствием инфаркта миокарда или застойной сердечной недостаточности.

**Осложнения со стороны нервной системы.** Неврологические последствия длительной артериальной гипертензии могут быть разделены на изменения сетчатки и центральной нервной системы. Поскольку сетчатка является единственной тканью, артерии и артериолы которой могут быть изучены непосредственно, повторные офтальмоскопические исследования позволяют наблюдать прогрессирующие сосудистых изменений при артериальной гипертензии (табл. 196-4). Простым и очень полезным средством оценки состояния больных с артериальной гипертензией при массовых обследованиях является классификация изменений сетчатки Кейта — Вагеiera — Баркера. Прогрессирование артериальной гипертензии сопровождается местным спазмом и общим сужением артериол, а также появлением кровоизлияний, экссудата и отека диска зрительного нерва. Такие повреждения сетчатки часто приводят к возникновению скотомы, помутнению зрения, а в ряде случаев -- к слепоте, особенно при отеке диска зрительного нерва или кровоизлиянии в область желтого пятна. Последствия гипертензии могут развиваться быстро и также быстро исчезать при значительном снижении артериального давления под влиянием медикаментозной терапии и лишь в редких случаях подвергаются обратному развитию без соответствующего лечения. Напротив, артериосклероз сетчатки является результатом пролиферации эндотелиальных и мышечных клеток, в точности отражая аналогичные изменения в других органах. Склеротические изменения не развиваются так быстро, как последствия высокого артериального давления; обратное развитие их при лечении также практически незаметно. Вследствие утолщения и уплотнения сосудистой стенки склерозированные артериолы извиваются и сдавливают вены, находящиеся с ними в общем фиброзном канале. Кроме того, меняются характеристики отраженного света.

Дисфункция центральной нервной системы также часто развивается у больных с артериальной гипертензией. Среди наиболее выраженных ранних симптомов артериальной гипертензии следует отметить головные боли преимущественно в области затылка, возникающие, как правило, по утрам, головокружение различной степени выраженности, шум в ушах и нарушение зрения или обмороки. Однако наиболее серьезные изменения возникают при окклюзии

сосудов, кровоизлияниях при энцефалопатии (гл. 343). Патогенез первых двух расстройств совершенно различен. Инфаркт мозга развивается как следствие массивного атеросклероза, наблюдаемого у больного с артериальной гипертензией, в то время как внутримозговое кровоизлияние является результатом как высокого артериального давления, так и формирования микроаневризм сосудов мозга (аневризмы Шарко — Бушара). Известно, что влияние на формирование микроаневризм оказывают только величина артериального давления и возраст. Таким образом, нет ничего удивительного в том, что связь артериального давления с внутримозговым кровоизлиянием значительно более выражена, чем с инфарктом мозга или миокарда.

Гипертоническая энцефалопатия включает следующий симптомокомплекс: тяжелая артериальная гипертензия, нарушение сознания, повышенные внутричерепного давления, ретинопатия с отеком соска зрительного нерва и судороги. Патогенез этого состояния неизвестен, но, вероятно, он не связан со спазмом артериол или отеком мозга. Очаговая неврологическая симптоматика встречается редко, но если она присутствует, то скорее всего имеет место инфаркт, кровоизлияние или транзиторные ишемические приступы. Несмотря на то что некоторые исследователи считают, что быстрое понижение артериального давления у этих пациентов может отрицательно сказаться на церебральном кровотоке, результаты большинства работ не подтверждают это мнение.

**Осложнения со стороны почек** (см. также гл. 227). Артериолосклеротическое поражение афферентных и эфферентных артериол и гломерулярной капиллярной системы клубочков представляет собой наиболее распространенное среди больных гипертензией осложнение, приводящее к снижению скорости гломерулярной фильтрации и дисфункции канальцев. Поражение клубочков вызывает протеинурию и микрогематурию. Приблизительно у 10 % больных смерть при артериальной гипертензии наступает вследствие почечной недостаточности. Артериальная гипертензия может осложняться кровотечениями, причиной которых служит не только поражение почек. У подобных больных нередко носовые кровотечения, кровохарканье и метроррагии.

### *Ведение больных с артериальной гипертензией*

Начиная обследование больных с артериальной гипертензией при сборе анамнеза, физикальном обследовании и лабораторных исследованиях, необходимо 1) выявить потенциально корректируемые формы симптоматической гипертензии (см. табл. 196-1); 2) определить исходное состояние больного; 3) обнаружить факторы, способные повлиять на выбор терапии или, напротив, на которые проводимая терапия может оказать неблагоприятное влияние; 4) установить наличие других факторов риска развития атеросклеротического поражения сердечно-сосудистой системы (гл. 195); 5) выяснить механизм(ы) развития гипертонической болезни, особенно если полученная информация позволит выработать для данного пациента более специфическую программу лечения. К сожалению, этот аспект обследования в настоящее время ограничивается отсутствием необходимых знаний о механизмах развития артериальной гипертензии; невозможно подобрать специфическую терапию для отдельной группы пациентов, даже если известен механизм повышения у них артериального давления; а также возрастающей стоимостью идентификации какой-либо подгруппы больных, если для них имеется специфическая терапия. Однако по мере накопления дополнительной информации пятый компонент обследования пациентов с артериальной гипертензией приобретает большее значение.

**Симптомы и признаки.** У большинства пациентов с артериальной гипертензией нет симптомов, связанных с высоким артериальным давлением, вследствие чего их можно идентифицировать лишь в процессе физикального обследования. Симптомы, заставляющие пациента обращаться к врачу, обычно делятся на три категории: обусловленные собственно высоким артериальным давлением; поражением сосудов вследствие повышенного артериального давления и основным заболеванием в случае вторичной гипертензии. Несмотря на то что многие больные считают головную боль симптомом артериальной гипертензии, она характерна лишь для тяжелых случаев. Чаще всего боль локализуется в области затылка и появляется утром после пробуждения пациента, а затем постепенно в течение нескольких часов исчезает. Другими возможными жалобами при артериальной гипер-

тензии могут быть головокружение, сердцебиение и легкая утомляемость. К жалобам, обусловленным сосудистыми расстройствами, относятся носовые кровотечения, гематурия, нарушения зрения вследствие поражения сетчатки, эпизоды слабости или головокружения, обусловленные преходящей ишемией мозга, стенокардия и одышка как отражение сердечной недостаточности. Иногда может появиться боль, вызванная расслоением аорты или разрывом аневризмы.

Примерами симптомов, связанных с основным заболеванием при симптоматической гипертензии, являются полиурия, полидипсия и мышечная слабость вследствие гипокалиемии у больных с первичным гиперальдостеронизмом или увеличении массы тела и эмоциональная лабильность у больных с синдромом Кушинга. У больных с феохромоцитомой эпизодически могут возникать головные боли, сердцебиение, обильное потоотделение и постуральные головокружения.

**Клиническое обследование.** Анамнез. Достоверные анамнестические данные о наличии артериальной гипертензии у родственников больного вместе с данными о периодическом повышении артериального давления в недавнем прошлом у него самого позволяют заподозрить гипертоническую болезнь. Вторичная гипертензия часто развивается как у лиц в возрасте моложе 35, так и старше 55 лет. Несомненное значение имеет упоминание о применении препаратов гормонов надпочечников или эстрогенов. Повторная инфекция мочевых путей предполагает наличие хронического пиелонефрита, хотя это заболевание может протекать и без клинически выраженных симптомов. Никурия и полидипсия указывают на заболевания почек или эндокринные расстройства, в то время как травма или острая боль в боку могут быть ключевым симптомом повреждения почки. Данные анамнеза об увеличении массы тела указывают на возможное наличие синдрома Кушинга, а о ее уменьшении — феохромоцитомы. Целый ряд анамнестических данных может помочь при ответе на вопрос, достигли ли сосудистые изменения опасной стадии. К ним относятся стенокардия, симптомы недостаточности сосудов мозга, застойной сердечной недостаточности и/или периферической сосудистой недостаточности. При сборе анамнеза следует обращать внимание на наличие таких факторов риска, как табакокурение, сахарный диабет, расстройства липидного обмена и случаи ранней смерти родственников больного вследствие сердечно-сосудистых расстройств.

**Физикальное обследование.** Физикальное обследование начинается с внешнего осмотра пациента. Обращают внимание на форму лица и степень ожирения туловища, характерные для синдрома Кушинга, на пропорциональность развития мышц верхних и нижних конечностей, поскольку нарушение этих пропорций могло бы свидетельствовать о коарктации аорты. Затем необходимо сравнить величины артериального давления и пульса на обеих верхних конечностях, а измерения, выполненные в горизонтальном положении, с измерениями в положении стоя. Повышение диастолического артериального давления при переходе пациента из положения лежа в вертикальное положение наиболее характерно для гипертонической болезни. Понижение давления при этом указывает на симптоматическую гипертензию. Тщательное обследование глазного дна является обязательным условием, поскольку офтальмоскопия позволяет получить наиболее достоверные сведения о длительности гипертензии и о дальнейшем прогнозе. Дополнительную информацию при этом дает классификация Кейта Вагенера—Баркера (см. табл. 196-4). Следует определить и зарегистрировать специфические изменения глазного дна каждого глаза, а также оценить их степень. Важное значение имеют пальпация и аускультация сонных артерий, поскольку позволяют обнаружить признаки стенозирования или окклюзии их. Сужение сонных артерий может быть проявлением сосудистых поражений при артериальной гипертензии, а также признаком, указывающим на наличие поражения и почечных артерий, так как оба этих сосудистых образования страдают, как правило, одновременно. При обследовании сердца и легких следует обращать внимание на возможные признаки гипертрофии левого желудочка и декомпенсации работы сердца. Насколько выражен толчок верхушки левого желудочка? Выслушиваются ли III и IV тоны сердца? Имеются ли влажные хрипы в легких? При исследовании грудной клетки необходимо регистрировать все внесердечные шумы и пальпировать коллатеральные сосуды, поскольку по этим признакам можно говорить о наличии коарктации аорты.

Наиболее важной частью обследования брюшной полости является аускультативное обнаружение шумов, исходящих из стенозированных почечных артерий.

Шумы, вызванные сужением почечных артерий, практически всегда имеют диастолический компонент или могут быть постоянными. Лучше всего их выслушивать справа или слева от средней линии над пупком или по бокам. Эти шумы встречаются у большинства пациентов, стеноз почечной артерии у которых обусловлен фиброзной дисплазией, и у 40 — 50 % больных с функционально значимым атеросклеротическим стенозированием. Необходимо пропальпировать живот, поскольку при этом можно обнаружить аневризму или увеличенную поликистозную почку. Также важно тщательно исследовать пульс на бедренных артериях, и в случае его ослабления или запаздывания по сравнению с пульсом на лучевых артериях необходимо измерить артериальное давление и на нижних конечностях. Даже если при пальпации пульса на бедренных сосудах не будет выявлено отклонений от нормы у пациентов с артериальной гипертензией в возрасте до 30 лет, артериальное давление на нижних конечностях следует измерить хотя бы однократно. В заключение необходимо осмотреть конечности с целью возможного обнаружения отеков или признаков перенесенных ранее расстройств мозгового кровообращения и/или внутричерепной патологии.

**Лабораторные исследования.** Вопрос о том, какие лабораторные исследования следует выполнять при выявлении у пациента артериальной гипертензии, остается спорным. Разногласия касаются главным образом объема обследования больных с вторичными формами артериальной гипертензии или с гипертонической болезнью. В настоящее время все лабораторные исследования подразделяются на обязательные для выполнения у всех пациентов со стойкой артериальной гипертензией (основные исследования) и дополнительные (вторичные исследования), которые назначают, если при первичном обследовании заподозрена симптоматическая гипертензия и/или артериальное давление не снижается после медикаментозной коррекции.

**Основные исследования.** Функциональное состояние почек оценивают по наличию белка, крови и глюкозы в моче и путём изменения уровня креатинина в сыворотке и/или азота мочевины в крови (АМК), а также по результатам микроскопического исследования мочи. Для диагностики артериальной гипертензии, вызванной минералокортикоидами, и перед назначением мочегонных средств необходимо определить уровни ионов калия в сыворотке крови.

Целесообразно провести полное биохимическое исследование крови. Необходимо определить содержание глюкозы в крови, поскольку, с одной стороны, сахарный диабет может способствовать быстрому прогрессированию атеросклероза, поражению сосудов почек и диабетической нефропатии у больного с артериальной гипертензией, с другой — поскольку первичный гиперальдостеронизм, синдром Кушинга и феохромоцитомы в ряде случаев тоже сопровождаются гипергликемией. Более того, поскольку антигипертензивная терапия с применением, например, мочегонных средств, часто приводит к повышению уровня сахара в крови, важно определить исходный его уровень. Необходимо определить выраженность гиперкальциемии и уровни мочевой кислоты в сыворотке крови, так как гиперурикемией весьма часто страдают пациенты с почечной гипертензией и гипертонической болезнью, а также потому, что гиперурикемия может усугубиться под влиянием приема мочегонных средств. Измерение уровня холестерина и триглицеридов сыворотки крови помогает идентифицировать факторы, предрасполагающие к развитию атеросклероза. Во всех случаях для оценки исходного состояния функции сердца, в особенности при наличии у пациента гипертрофии левого желудочка, следует регистрировать электрокардиограмму. При рентгенографии грудной клетки можно обнаружить дилатацию аорты, ее удлинение и зазубрины на ребрах, возникающие при коарктации аорты.

**Вторичные исследования** (табл. 196-5). В ряде случаев при сборе анамнеза, физикальном обследовании и проведении основных лабораторных исследований полученной информации может быть недостаточно для установления точной причины повышения артериального давления. В этом случае требуются специальные исследования. Например, внезапное резкое повышение артериального давления и/или артериальная гипертензия любой степени выраженности у человека в возрасте до 25 или после 50 лет требуют проведения лабораторных исследований, позволяющих исключить наличие вазоренальной гипертензии и феохромоцитомы. Жалобы на головные боли, сердцебиение, приступы беспокойства, обильное потоотделение, гипергликемия и потеря массы тела говоря

- I. Основные исследования
  - A. Выполняемые всегда
    - Определение содержания белка, крови и глюкозы в моче
    - Определение гематокритного числа
    - Определение содержания ионов калия в сыворотке крови
    - Определение уровня креатинина в сыворотке и/или азота мочевины в крови
    - Электрокардиограмма
  - B. Выполняемые в зависимости от стоимости и других факторов
    - Микроскопический анализ мочи
    - Определение лейкоцитарной формулы крови
    - Определение содержания глюкозы, холестерина и триглицеридов в плазме крови
    - Определение содержания кальция, фосфатов и мочевой кислоты в сыворотке крови
    - Рентгенография грудной клетки
- II. Специальные исследования для выявления симптоматической гипертензии
  - A. Вазоренальная гипертензия: быстрая ВВП или цифровая вычитательная ангиография
  - B. Феохромоцитома: определение в суточной моче уровней креатинина, метанефринов и катехоламинов или уровня катехоламинов в плазме крови
  - B. Синдром Кушинга: ночной тест на подавление дексаметазона или определение уровня кортизола в суточной моче

о., необходимости выполнять исследования для выявления феохромоцитомы, а наличие шумов в брюшной полости — вазоренальной гипертензии. В случае подозрения на поликистоз почки, возникшего при физикальном обследовании верхней части брюшной полости, следует провести внутривенную пиелографию. Тщательное исследование функции почек с целью выявить возможную почечную недостаточность необходимо при обнаружении высоких уровней креатинина или азота мочевины в крови, сопровождающихся протеинурией и гематурией (гл. 218). Специальные исследования для выявления симптоматической гипертонии показаны также в тех случаях, когда назначенная программа лечебных мероприятий оказывается неэффективной. Выбор методов специфической диагностики зависит от наиболее вероятной причины развития симптоматической гипертензии.

**Феохромоцитома** (см. также гл. 326). Наиболее простой и в то же время один из эффективных методов диагностики феохромоцитомы у больного с артериальной гипертензией — это измерение содержания катехоламинов или их метаболитов в суточной моче, собранной в период повышения артериального давления, или измерение концентраций катехоламинов в плазме. Эти тесты информативны не только у лиц с периодическими повышениями артериального давления, поскольку более чем у 50 % больных с феохромоцитомой имеет место стойкая гипертензия. Необходимость в выполнении тестов с провокацией повышения артериального давления возникает редко, хотя в некоторых случаях могут быть рекомендованы и супрессивные тесты.

**Синдром Кушинга** (см. также гл. 325). Оптимальный метод выявления синдрома Кушинга — это определение содержания кортизола в суточной моче или измерение уровней кортизола в 7 и 10 ч утра при введении 1 мг дексаметазона перед сном. Содержание кортизола в моче менее 100 мкг или понижение уровней кортизола в плазме до величин менее 50 мкг/л однозначно свидетельствуют о наличии синдрома Кушинга.

**Вазоренальная гипертензия** (см. также гл. 227). В качестве стандартного метода выявления почечной сосудистой гипертензии используется быстрая внутривенная пиелография. Признаками ишемии почек служат: 1) одностороннее замедление появления и экскреции контрастного вещества; 2) различие размеров обеих почек более 1,5 см; 3) неправильные контуры тени почки, указывающие на ее инфаркт или частичную атрофию; 4) зубчатость тени мочеточника или почечных чашек, возможно, вследствие расширения мочеточниковых

артерий (коллатеральные зазубрины)' и 5) избыточное накопление контрастного вещества в собирательной системе меньшей по размеру почки. При использовании этих критериев частота ложноположительных диагнозов составляет 11 %, а ложноотрицательных — 12 %. Цифровую вычитательную ангиографию рассматривали как более точный тест для выявления поражений сосудов почек, однако окончательно ее роль как диагностического метода при массовых обследованиях еще не определена, что объясняется ее относительно высокой стоимостью. Кроме того, остается недоказанной более высокая чувствительность и специфичность этого метода по сравнению с внутривенной пиелографией. Изотопная ренография и тест с инфузией саралазина также рассматривались как методы, пригодные для скрининга, хотя в настоящее время они применяются редко, что связано с их невысокими чувствительностью и специфичностью или ограниченной доступностью.

Однозначно решить вопрос о возможности хирургической коррекции заболевания почек можно на основании результатов почечной ангиографии и определения содержания ренина в почечных венах. Почечная ангиография позволяет обнаружить поражение артерий почек и одновременно определить его природу: атеросклероз, фиброзная или фибромускулярная дисплазия. Однако на основании результатов этого исследования нельзя сделать вывод о том, является ли данное сосудистое поражение причиной артериальной гипертензии, а также предсказать успех хирургического вмешательства. Следует отметить: 1) стеноз почечной артерии часто обнаруживают при ангиографии или аутопсии лиц, у которых артериальное давление находилось в пределах физиологической нормы и 2) гипертоническая болезнь довольно часто сопровождается стенозом почечной артерии, который сам по себе не является причиной повышения артериального давления. Для определения функционального значения выявленных при ангиографии сосудистых поражений часто применяют двустороннюю катетеризацию обеих почечных вен с последующим определением активности ренина в плазме. Если одна почка ишемизирована, а другая — нормальная, то весь ренин, находящийся в крови, поступает из пораженной почки. В наиболее простых случаях активность ренина в плазме крови, оттекающей от ишемизированной почки, в 1,5 или более раз выше, чем в крови нормальной почки. Более того, венозная кровь, оттекающая от здоровой почки, содержит ренин приблизительно в тех же количествах, что и кровь нижней поллой вены до впадения в нее почечных вен. Значительный успех хирургической коррекции может быть достигнут у 80 % подобных больных, если взятие крови из почечных вен выполнять аккуратно, соблюдая все условия: по меньшей мере за 10 дней до взятия крови прекратить прием всех препаратов, угнетающих активность ренина, в частности р-адреноблокаторов; в течение 4 дней больной должен получать пищу с низким содержанием соли; и/или в течение 24 ч он должен принимать ингибиторы превращающего фермента. Если при ангиографии выявлена обструкция одной из ветвей почечных артерий, то следует попытаться получить кровь из основной ветви почечной вены, что позволит уточнить локализацию внутрипочечных артериальных дефектов, ответственных за повышение артериального давления.

Первичный гиперальдостеронизм (см. также гл. 325). У больных с первичным гиперальдостеронизмом практически всегда отмечается гипокалиемия. Лечение мочегонными средствами часто не позволяет правильно интерпретировать впервые выявленную гипокалиемию, и правильный диагноз первичного гиперальдостеронизма может быть поставлен на основании результатов таких ключевых исследований, как определение активности ренина и уровня альдостерона в плазме крови. При первичном гиперальдостеронизме концентрация или экскреция альдостерона высока, а активность ренина в плазме понижена. Величины этих показателей относительно не зависят от изменений натриевого баланса. Наиболее важной частью дальнейшего обследования больного после того, как был выявлен первичный гиперальдостеронизм, является определение обширности поражения. Понижение артериального давления после хирургического удаления морфологического субстрата заболевания может быть достигнуто только в случае одностороннего процесса.

Измерение активности ренина в плазме. Считается целесообразным измерять уровень ренина в плазме крови больных с наиболее выраженной артериальной гипертензией и сопоставлять их с экскрецией ионов Na



с суточной мочой. На основании полученных данных можно судить, являются ли уровни ренина действительно высокими, низкими или нормальными. Также было высказано предположение, что полученная таким образом информация имеет значение не только для лечения больного, но и для определения дальнейшего прогноза патологического процесса. Однако из имеющихся в настоящее время результатов лечебных программ остается неясным, действительно ли получаемые таким образом сведения имеют какое-либо значение. Исключение составляют больные с подозрением на сосудистое поражение почек или избыточную секрецию минералокортикоидов. В этих группах больных латерализация ренина крови почечных вен *щц* подавление уровней ренина в периферической крови могут иметь диагностическое и/или лечебное значение.

## Лечение

Любого человека, диастолическое артериальное давление у которого стойко держится на уровне выше 90 мм рт. ст., желательно обследовать и предложить ему соответствующее лечение. Необходимо отметить, что при любой степени повышения артериального давления общий риск развития сосудистых осложнений выше у мужчин, чем у женщин, а у людей молодого возраста выше, чем у пожилых. Вопрос о целесообразности медикаментозной терапии, чреватой неприятными побочными эффектами, например у женщины в возрасте старше 70 лет, у которой повышение диастолического давления выше 90 мм рт. ст. не сопровождается появлением клинических симптомов, остается спорным. С другой стороны, абсолютно оправдана терапия, даже сопровождаемая побочными эффектами, у 30-летнего мужчины, диастолическое давление которого превышает 100 мм рт. ст. Именно у такого пациента можно ожидать наибольшего успеха от проводимого лечения. К счастью, в настоящее время имеется достаточный выбор медикаментозных гипотензивных средств, с помощью которых у большинства больных можно добиться удовлетворительных результатов по контролю артериального давления с минимальными побочными эффектами. В качестве приемлемого руководства при коррекции гипертензии можно использовать следующий постулат: при отсутствии специфических противопоказаний лечение следует проводить у всех пациентов, у которых при повторных измерениях диастолическое давление превышает 90 мм рт. ст. По вопросу о целесообразности коррекции изолированной систолической гипертензии высказываются противоречивые мнения. До тех пор пока хорошо контролируемые проспективные исследования не докажут обратного, лечение при изолированной систолической гипертензии проводить не рекомендуют. Больные с лабильной артериальной гипертензией или изолированной систолической гипертензией должны регулярно с интервалом в 6 мес проходить медицинские обследования, поскольку в подобных случаях часто развивается прогрессирующая и/или стойкая гипертензия.

Идентификация лиц с систолической гипертензией, которая может быть скорректирована хирургическим путем, не означает того, что им всем показана операция. Принятие решения зависит от возраста и общего состояния больного, естественного течения патологического процесса, изменения артериального давления в ответ на медикаментозную терапию. У больных с вазоренальной гипертензией следует иметь в виду возможность выполнения почечной ангиопластики, органосохраняющей операции или нефрэктомии, а также учитывать возраст и общее состояние здоровья вследствие атеросклеротического поражения сосудов почек. Это обусловлено тем, что, по имеющимся данным, устранение стеноза почечной артерии не увеличивает продолжительности жизни у лиц пожилого возраста с признаками поражения других сосудов. Знание особенностей естественного течения болезни необходимо, в частности, при решении вопроса о выборе терапии у лиц молодого возраста со стенозом почечной артерии, вызванным ее фиброзной дисплазией. Если данные артериографии указывают на наличие интимальной или субадвентициальной фиброплазии, приведшей к стенозу сосуда, то можно ожидать дальнейшего прогрессирования поражения. В этом случае требуется хирургическое вмешательство или ангиопластика. С другой стороны, фиброплазия средней оболочки сосудистой стенки редко прогрессирует, таким образом в подобном случае нет необходимости в оперативном вмешательстве или ангиопластике, особенно если артериальное давление удается контролировать

вать лекарственными средствами. Решение об оперативном вмешательстве у больных с первичным гиперальдостеронизмом при отсутствии венографического подтверждения наличия опухоли одного из надпочечников должно приниматься с осторожностью, поскольку у них может иметь место мультинодулярная гиперплазия. Это означает, что для устранения избыточной секреции альдостерона потребуются выполнение двусторонней адреналэктомии. Однако даже после этого гипертензия обычно сохраняется. Если гипокалиемия может быть устранена с помощью спиронолактона или других лекарственных препаратов, и артериальное давление понижается под влиянием гипотензивной терапии, то имеет смысл воздержаться от оперативного лечения.

**Общие мероприятия.** Немедикаментозное лечение показано всем больным со стойкой артериальной гипертензией, но более всего пациентам с лабильной гипертензией. Общие мероприятия по контролю артериальной гипертензии включают: 1) устранение эмоционального стресса; 2) изменение режима питания; 3) регулярную физическую активность; 4) контроль других факторов риска развития атеросклероза. Устранение эмоционального стресса и внешних стрессовых раздражителей является одной из причин, по которой больных с артериальной гипертензией следует госпитализировать. И хотя обычно невозможно полностью оградить пациентов от всех внутренних и внешних стрессов, им следует настоятельно советовать избегать любых напряженных ситуаций. В ряде случаев может возникнуть необходимость рекомендовать больному сменить работу или изменить образ жизни. Недавно было высказано предположение, что использование методов психологической релаксации может способствовать нормализации артериального давления. Однако нет убедительных данных о том, что изолированное использование этих методов оказывает длительное действие.

Диететические мероприятия имеют три аспекта:

1. До недавнего времени больным с артериальной гипертензией настоятельно рекомендовали существенно сокращать потребление поваренной соли, что было связано с получением объективных данных о значительном снижении артериального давления при ограничении приема солей натрия и жидкости. Однако некоторые исследователи считают эти меры необязательными. Свое заключение они основывают на следующих двух наблюдениях: во-первых, у многих пациентов артериальное давление нечувствительно к количеству потребляемой соли; во-вторых, эффективным средством уменьшения содержания ионов Na в организме больных, у которых артериальное давление зависит от количества потребляемой соли, являются мочегонные препараты. Тем не менее имеется ряд сообщений о том, что, несмотря на отсутствие или незначительное влияние умеренного ограничения приема соли на артериальное давление, действие практически всех антигипертензивных препаратов при этом достоверно потенцируется. Вследствие этого понижения артериального давления удается достичь, используя меньшие, чем обычно, дозы препаратов. В результате реже развиваются побочные эффекты. Таким образом, при отсутствии явных противопоказаний к умеренному ограничению потребления соли, практически во всех случаях в настоящее время рекомендуют сокращать прием поваренной соли в среднем до 5 г в день. Для этого следует избегать досаливания нормально приготовленных блюд. В некоторых работах было также показано, что понижения артериального давления можно добиться, увеличивая потребление кальция. Несмотря на то что вопрос о целесообразности подобного изменения диеты остается открытым, это можно рекомендовать еще и потому, что повышенное потребление кальция, возможно, способствует также замедлению остеопороза, обусловленного возрастными изменениями.

2. Больным с избыточной массой тела необходимо ограничить потребление высококалорийной пищи. У некоторых пациентов с ожирением достоверное понижение артериального давления происходит только лишь вследствие уменьшения массы тела.

3. Данные о том, что изменение диеты может замедлить развитие осложненной атеросклероза, позволяют рекомендовать больным с артериальной гипертензией ограничивать потребление холестерина и насыщенных жиров. Показана также регулярная физическая активность, проводимая с учетом возможностей сердечно-сосудистой системы пациента. Физическая активность не только помогает добиться уменьшения массы тела, но имеются также данные, что физиче-

ские тренировки- сами по себе могут привести к нормализации артериального давления. Изотонические упражнения (бег с прыжками, плавание) более предпочтительны, чем изометрические (подъем тяжестей), поскольку последние провоцируют повышение артериального давления. Диетические меры, перечисленные выше, направлены на контроль других факторов риска. Наиболее же эффективной дополнительной мерой в этой области является отказ от табакокурения.

Медикаментозная терапия (табл. 196-6). Для наиболее рационального использования антигипертензивных препаратов необходимо понимание механизмов и точек приложения их действия. В настоящее время рассматривают следующие классы гипотензивных препаратов: мочегонные, антиадренергические средства, вазодилататоры и ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ).

Мочегонные средства (см. также гл. 182). Наиболее широко используемыми и лучше всего изученными препаратами этой группы являются тиазидные производные. Их непосредственный эффект обусловлен прежде всего экскрецией с мочой ионов Na и уменьшением объема жидкости в организме. При длительном использовании некоторые авторы отмечают также снижение периферического сосудистого сопротивления. Тиазидные диуретики традиционно выступают в качестве краеугольного камня большинства лечебных программ, направленных на понижение артериального давления. Действие этих препаратов длится обычно в течение 3 — 4 дней. Однако в последние годы отмечена тенденция к ограничению их использования, что обусловлено прежде всего побочным влиянием на метаболизм, оказываемое этими препаратами и заключающееся в развитии гипокалиемии вследствие потери калия с мочой; гиперурикемии в результате задержки в организме мочевой кислоты; нарушении толерантности к углеводам и развитии гиперлипидемии. Было показано, что такие еще более сильные диуретики, как фуросемид и этакриновая кислота, также оказывают гипотензивное действие. Однако применение их ограничено, что связано с непродолжительностью действия. Спиринолактон выводит ионы Na из организма, блокируя эндогенные минералокортикоиды. Вследствие этого он особенно эффективен у больных, у которых наблюдается избыточный синтез минералокортикоидов, т. е. с первичным или вторичным гиперальдостеронизмом. Несмотря на то что триамтерен и амилорид не являются непосредственными конкурентами альдостерона, они имеют те же точки приложения, что и спинолактон, препятствуя реабсорбции ионов Na. Эффективность этих препаратов аналогична таковой спинолактона. Отличие лишь в том, что триамтерен обладает незначительным собственным гипотензивным действием. Основным недостатком препаратов этой группы можно считать их способность вызывать гиперкалиемию, в особенности у больных с нарушением функции почек. Любой из этих трех калийсберегающих диуретиков может быть использован вместе с тиазидными мочегонными, позволяя сводить к минимуму потери ионов калия.

Антиадренергические препараты (см. также гл. 66). Эти препараты воздействуют либо на вазомоторный центр, либо на периферические нейроны, модулируя выброс катехоламинов, либо блокируют адренергические рецепторы, находящиеся в тканях. К препаратам, имеющим преимущественно центральное действие, относятся клофелин, метилдофа и гуанабенц (Guanabenz). Эти препараты и их метаболиты являются главным образом агонистами  $\alpha$ -адренорецепторов. Стимуляция  $\alpha_2$ -адренорецепторов вазомоторного центра мозга понижает симпатическую активность, что в свою очередь сопровождается понижением артериального давления. Обычно (чаще при использовании клофелина и гуанабенца) одновременно наблюдают уменьшение сердечного выброса и частоты сердечных сокращений, хотя барорецепторные рефлексы при этом не страдают. В результате постуральные симптомы отсутствуют. Однако прекращение приема этих препаратов, в частности клофелина и гуанабенца, в ряде случаев может приводить к развитию синдрома отмены с повышением артериального давления вследствие повышения выброса норадреналина, подавленного в условиях стимулирующего влияния этих препаратов на пресинаптические  $\alpha$ -рецепторы.

Другим классом антиадренергических препаратов являются ганглиоблокаторы. На больного, находящегося в горизонтальном положении, они оказывают слабовыраженное действие, но предотвращают рефлекторную вазоконстрикцию при переходе пациента в вертикальное положение. Ганглиоблока-

Таблица 196-6. Препараты, используемые при лечении больных с артериальной гипертензией (перечислены в соответствии с точкой приложения их действия)

Точка приложения действия	Препарат	Дозы	Показания	Противопоказания	Частые и специфические побочные эффекты
<b>Мочегонные средства</b>					
Почечные каналцы	Тиазидные диуретики Гидрохлортиазид	Зависят от конкретного препарата Перорально 25 мг в сутки или 2 раза в сутки	Мягкая гипертензия; как компонент при коррекции умеренной или тяжелой гипертензии	Сахарный диабет, гиперурикемия, первичный гиперальдостеронизм	Уменьшение содержания ионов К, гипергликемия, гиперурикемия, дерматиты, пурпура
	Петлевые диуретики Фуросемид	Перорально 40—80 мг 2—3 раза в сутки	Мягкая гипертензия; как компонент при коррекции тяжелой или злокачественной гипертензии	Гиперурикемия, первичный гиперальдостеронизм	Уменьшение содержания ионов К, гиперурикемия, тошнота, рвота, диарея
	Калийсберегающие диуретики: Спиронолактон	1 крогально 25 мг 2—4 раза в сутки	Гипертензия, вызванная избыточной секрецией минералокортикоидов; в сочетании с тиазидными препаратами	Почечная недостаточность	Гиперкалиемиия, диарея, гинекомастия, нарушение регулярности менструального цикла
	Триамтерен	Перорально 50—100 мг 1—2 раза в сутки	Те же	Почечная недостаточность	Гиперкалиемиия, тошнота, рвота, судороги мышц нижних конечностей, нефролитиаз, нарушение функции желудочно-кишечного тракта
	Амилорид	Перорально 5—10 мг в сутки			

## Антиадренергические препараты

Центрального действия	Клофелин	Перорально 0,1 — 0,6 мг 2 раза в сутки	Мягкая или умеренная гипертензия; заболевания почек, сопровождаемые повышением артериального давления	Феохромоцитомы, активное заболевание печени (для внутривенного введения), при приеме ингибиторов MAO	Постуральная гипотензия, сонливость, сухость во рту, рецидив гипертензии после резкой отмены препарата, бессонница, волчаночный синдром
	Гуанабенц	Перорально 4-16 мг 2 раза в сутки			Постуральная гипотензия, седативный эффект, усталость, диарея, нарушение эякуляции, лихорадка, гинекомастия, лактация, положительная реакция Кумбса (иногда в сочетании с гемолизом), хронический гепатит, острый язвенный колит
	Метилдофа (блокирует также симпатические окончания)	Перорально 250—1000 мг 2 раза в сутки Внутривенно 250-1000 мг каждые 4-6 ч (может развиться толерантность)	Мягкая или умеренная гипертензия (перорально), злокачественная гипертензия (внутривенно)		
Вегетативные ганглии	Триметафан	Внутривенно I — 6 мг/мин	Тяжелая или злокачественная гипертензия	Тяжелая коронарная болезнь сердца, цереброваскулярная недостаточность, сахарный диабет (во время гипогликемизирующей терапии), глаукома, простатит	Постуральная гипотензия, нарушения зрения, сухость во рту, запор, задержка мочи, импотенция
Нервные окончания	Алкалоиды раувольфии: Резерпин	Перорально 0,05 • 0,25 мг в сутки	Мягкая или умеренная гипертензия у людей молодого возраста	Феохромоцитомы, пептическая язва, депрессия, прием ингибиторов MAO	Депрессия, ночные кошмары, засыпные явления в слухистой оболочке носа, дт-пепсия, "диарея, импотенция
	Октадин	Перорально 10 — 300 мг в сутки	Умеренная или тяжелая гипертензия	Феохромоцитомы, тяжелая коронарная	Постуральная гипотензия, брадикардия.

Точка приложения действия	Препарат	Дозы	Показания	Противопоказания	Частые и специфические побочные эффекты
а-Адренорецепторы	Гуанадрел	Перорально 5 — 75 мг 2 раза в сутки		болезнь сердца, цереброваскулярная недостаточность, прием ингибиторов МАЛ	сухость во рту, диарея, нарушение эякуляции, задержка жидкости в организме, астма
	Фентоламин	Внутривенно 1 — 5 мг	Возможная или доказанная феохромоцитомы	Тяжелая коронарная болезнь сердца	Тахикардия, слабость, головокружение, приливы
	Феноксифензамин	Перорально 10 - 50 мг 1 — 2 раза в сутки (может развиться толерантность)	Феохромоцитомы		Постуральная гипотензия, тахикардия, миоз, застойные явления в слизистой оболочке носовых пазух, сухость во рту
	Празозин	Перорально 1 — 10 мг 2 раза в сутки	Мягкая или умеренная гипертензия		Внезапные обмороки, головные боли, седативный эффект, головокружения, тахикардия, антихолинергические эффекты
β <sup>1</sup> -Адренорецепторы	Анаприлин	Перорально 10—120 мг 2 — 4 раза в сутки	Мягкая или умеренная гипертензия (особенно при наличии гипердинамического типа кровообращения) в сочетании с апрессином	Застойная сердечная недостаточность, сахарный диабет (во время гипогликемизирующей терапии), прием ингибиторов МАО	Головокружение, депрессия, бронхоспазм, тошнота, рвота, диарея, запор, сердечная недостаточность
	Метопролол	Перорально 25—150 мг 2 раза в сутки	в сутки		
	Надолол	Перорально 20 — 120 мг/сут			
	Атенолол	Перорально 25 — 100 мг/сут			
	Тимол ол	Перорально			Менее выраженная

**Вазодилататоры**Гладкие мышцы  
сосудов

Пиндолол	10 — 30 мг 2 раза в сутки			брадикардия в покое, чем при использовании других (5-адреноблока- торов
Ла бегал ол	Перорально 5 — 30 мг 2 раза в сутки-- Перорально 100 — 600 мг 2 раза в сутки			
Апрессин	Перорально 10 — 75 мг 4 раза в сутки Внутривенно или внутримышечно 10 — 50 мг каждые 6 ч (может раз- виться толерант- ность)	Как дополнение при лечении больных с умеренной или тя- желой гипертензией (перорально), зло- качественная гипер- тензия (внутривенно или внутримышеч- но), заболевание поч- ек с повышением артериального дав- ления	Системная крас- ная волчанка, тяже- лая коронарная бо- лезнь сердца	Головные боли, тахи- кардия, стенокардия, анорексия, тошнота, рвота, диарея, волча- ночный синдром
Миноксидил	Перорально 2,5 — 50 мг 2 раза в сутки	Тяжелая артери- альная гипертензия	Тяжелая коронар- ная болезнь сердца	Тахикардия, усиле- ние стенокардии, зна- чительная задержка жидкости в организме, рост волос на лице и туловище, огрубение черт лица, возможен перикардильный вы- пот
Диазоксид	Внутривенно 1 — 3 мг/кг, но не	Тяжелая или зло- качественная гипер-	Сахарный диабет, гиперурикемия, за-	Гипергликемия, ги- перурикемия, задержка

Точка приложения действия	Препарат	Дозы	Показания	Противопоказания	Частые и специфические побочные эффекты
<b>Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента</b>	Нитропруссид	более 150 мг, быстро Внутривенно 0,5 — 8 мкг/кг в 1 мин	тензия  Злокачественная гипертензия	стойкая сердечная недостаточность	ионов Na  Подавленное настроение, слабость, обильное потоотделение, тошнота, рвота, мышечные подергивания
	Каптоприл	Перорально 12,5—75 мг 2 раза в сутки	Мягкая или умеренная гипертензия. устойчивая к действию других препаратов, стеноз почечной артерии	Почечная недостаточность (требуется уменьшение дозы)	Лейкопения, панцитопения, протеинурия, нефротический синдром. мембранозный гломерулонефрит, крапивница. лихорадка, потеря вкуса, острая почечная недостаточность при двустороннем стенозе почечной артерии
	Эналаприл	Перорально 5 — 40 мг/сут			Те же, что при приеме каптоприла, но без признаков лейкопении, нефротического синдрома или потери вкуса



торы модулируют функцию как парасимпатической, так и симпатической нервной системы. Это объясняет разнообразные побочные эффекты, наблюдаемые при их приеме: нарушение аккомодационной способности глаза, паралитический илеус, задержка мочи, нарушение эрекции и эякуляции. В связи с этим в настоящее время ганглиоблокаторы используют в качестве препаратов резерва для быстрого понижения артериального давления. С этой целью больным с тяжелой гипертензией парентерально вводят быстродействующий препарат триметафан (Trimethaphan).

К препаратам, действующим на постганглионарные окончания аднергических нервов, относятся алкалоиды раувольфы и н, в частности резерпин. Их длительное действие является результатом угнетения накопления норадреналина в пузырьках аднергических нервных окончаний, что приводит к истощению запасов катехоламинов. Частые побочные эффекты, включая депрессию, застойные явления в слизистой оболочке, полости носа, диарея, нарушения половой функции и повышение желудочной секреции ограничивают применение этих препаратов. Октадин и его аналог с короткой продолжительностью действия, гуанадрел (Guanadrel) блокируют высвобождение норадреналина из аднергических нервных окончаний. Они в большей степени, чем другие препараты, действующие на нервные окончания, влияют на постуральные рефлексы, вызывая ортостатическую гипотензию. Однако седативный эффект и депрессию при их приеме наблюдают редко, так как эти препараты плохо растворяются в жирах, а следовательно, лишь в незначительных количествах поступают в центральную нервную систему.

Последнюю группу препаратов, оказывающих влияние на аднергическую систему, составляют блокаторы периферических  $\alpha$ - и  $\rho$ -аднерорецепторов или тех и других (см. также гл. 66). Фентоламин и феноксизамин (Phenoxybenzamine) препятствуют взаимодействию норадреналина с  $\alpha$ -аднерорецепторами. Поскольку оба вышеназванных препарата блокируют как пресинаптические ( $\alpha_2$ ), так и постсинаптические ( $\alpha_1$ )  $\alpha$ -аднерорецепторы, то это может сопровождаться развитием толерантности к их действию. В то же время празозин более эффективен, так как селективно блокирует только постсинаптические, т. е.  $\alpha_1$ -рецепторы. Таким образом, активность пресинаптических  $\alpha$ -аднерорецепторов сохраняется, подавляя высвобождение норадреналина. В соответствии с этим празозин вызывает менее выраженную тахикардию, но более заметную постуральную гипотензию по сравнению с вазодилаторами прямого действия, например апрессинном.

В настоящее время имеется целый ряд эффективных блокаторов  $\rho$ -аднерорецепторов, которые ограждают сердце от симпатического влияния. Применение их более эффективно при необходимости уменьшить сердечный выброс и понизить артериальное давление, повышенные под влиянием активности симпатических нервов. Кроме того, они блокируют опосредованное через аднергические нервные окончания высвобождение из юкстагломерулярных клеток почек ренина, что является важным компонентом их гипотензивного действия. Использование  $\rho$ -аднероблокаторов особенно целесообразно в сочетании с препаратами, понижающими тонус гладких мышц сосудов, так как при этом происходит рефлекторное повышение сократимости миокарда, а также с мочегонными средствами, поскольку их введение часто сопровождается повышением активности циркулирующего ренина. На практике  $\rho$ -аднероблокаторы оказываются эффективными даже при отсутствии признаков повышения симпатического тонуса, так как более чем у 50% всех больных с артериальной гипертензией наблюдается понижение артериального давления. Однако эти препараты могут спровоцировать развитие застойной сердечной недостаточности и астмы у лиц, имеющих к ним предрасположенность. Им также следует осторожно применять больным с сахарным диабетом, поскольку они подавляют нормальный симпатический ответ на гипогликемию. Для лечения больных с бронхоспазмом были синтезированы кардиоселективные  $\rho$ -аднероблокаторы [метопролол (Metoprolol), атенолол (Atenolol)], так называемые  $\rho_1$ -аднероблокаторы, которые у данной группы больных более эффективны, чем неселективные  $\rho$ -аднероблокаторы, такие как анаприлин и тимолол. В отличие от других неселективных  $\rho$ -аднероблокаторов надолол выводится с мочой в неизмененном виде, период его полураспада 14—20 ч. Принимать препарат следует 1 раз в сутки, как и атено-

лол. Пиндолол является неселективным fS-адреноблокатором, обладающим частичной агонистической активностью, в результате чего он вызывает менее выраженную брадикардию. Лабеталол (Labetalol) блокирует как  $\alpha$ -, так и  $\beta$ -адренорецепторы. В связи с этим он понижает артериальное давление путем блокады  $\beta$ -адренорецепторов, как все препараты этой группы, а также благодаря уменьшению системного сосудистого сопротивления.

**Вазодилататоры.** Апрессин — наиболее эффективный из всех препаратов, оказывающих непосредственное релаксирующее влияние на гладкие мышцы сосудистой стенки. Он эффективен как при пероральном, так и при парентеральном поступлении в организм. Действует главным образом на сопротивляемость артерий, а не на растяжимость вен. Это проявляется отсутствием постуральных изменений при приеме препарата. К сожалению, влияние апрессина на периферическое сопротивление частично нивелируется рефлекторным повышением симпатического тонуса, что приводит к увеличению частоты сердечных сокращений и сердечного выброса. Это ограничивает возможности применения апрессина, особенно у пациентов с тяжелой коронарной болезнью сердца. Тем не менее препарат может быть эффективен при его применении одновременно с  $\beta$ -адреноблокаторами или такими веществами, как метилдофа или клофелин. Предотвращающими рефлекторную симпатическую стимуляцию сердца. Однако в случае использования апрессина в дозах более 300 мг/сут развивается волночанный синдром.

**Миноксидил (Minoxidil)** значительно более мощный вазодилататор, чем апрессин. К сожалению, он вызывает выраженный гирсутизм, вследствие чего рекомендуется лишь больным с тяжелой артериальной гипертензией и почечной недостаточностью.

**Диазоксид (Diazoxide)**, тиазидное производное используют исключительно в экстренных ситуациях. Он не обладает мочегонными свойствами, даже, напротив, задерживает ионы Na в организме. Однако, как и другие тиазиды, он снижает толерантность к углеводам. Вводить препарат рекомендуется внутривенно, быстро. Артериальное давление начинает понижаться непосредственно

Таблица 196-7. Лекарственные средства, используемые для лечения больных с злокачественной гипертензией

Препарат	Путь введения	Временные характеристики			Наличие оральной формы
		начало действия	пик действия	длительность действия	
<b>Быстрое начало действия</b>					
Диазоксид	Внутривенно в виде болюса	1 — 3 мин	2 — 4 мин	4 — 12 ч	—
Нитропруссид	Внутривенно, инфузия, не- постоянно	Менее 1 мин	1—2 мин	2 — 5 мин	—
Триметафан	Внутривенно, инфузия, не- прерывно	Менее 1 мин	1 — 2 мин	2 — 5 мин	—
<b>Отсроченное начало действия</b>					
Апрессин	Внутривенно, внутримышечно	10 — 20 мин	20 - 40 мин	2 - 6 ч	+
Метилдофа	Внутривенно	1 — 3 ч	3 — 5 ч	2 — 12 ч	+
Резерпин	Внутримышечно	2 — 3 ч	3 — 4 ч	6 — 24 ч	+

после введения диазоксидов. Действие препарата длится несколько часов. Нитропруссид при внутривенном введении также оказывает прямое вазодилатирующее действие, быстро развивающееся и также быстро оканчивающееся. Последние два препарата используют исключительно для понижения артериального давления в экстренных ситуациях (табл. 196-7).

**Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента.** Было показано, что препараты некоторых групп, которые обсуждались выше, наряду с другими свойствами обладают способностью угнетать секрецию ренина. Это касается клофелина, резерпина, метилдофа и В-адреноблокаторов. Другую группу препаратов, оказывающих аналогичное действие, составляют средства, подавляющие действие фермента, превращающего ангиотензин I в ангиотензин II, а именно каптоприл и эналаприл. Ценность этих препаратов заключается не только в том, что они препятствуют образованию сильного вазоконстриктора — ангиотензина II, но и замедляют разложение не менее сильного вазодилатора — брадикинина. Кроме того, они влияют на продукцию простагландинов и могут модулировать активность адренергической нервной системы. Особенно эффективны препараты этой группы при почечной и вазоренальной гипертензии, а также при быстро прогрессирующей и злокачественной артериальной гипертензии. Они также эффективны в более легких случаях неосложненной гипертензии, вызывая при этом минимальные побочные эффекты. Тем не менее назначать их следует с осторожностью, поскольку их безопасность при длительном приеме пока не изучена.

Подходы к лекарственной терапии (рис. 196-1). Целью медикаментозной терапии является восстановление с помощью описанных выше препаратов, используемых по отдельности или в комбинации друг с другом, нормальных уровней артериального давления, вызывая как можно меньше побочных эффектов. Наиболее желательно назначать такие препараты, которые позволяют специфически корригировать исходное расстройство, приведшее к повышению артериального давления, например, спиронолактон при первичном гиперальдостеронизме. По мере углубления наших знаний о механизмах развития гипертензии у отдельных пациентов, специфическая терапия станет возможной у большего числа больных. Прежде всего это будет заключаться в нормализации артериального давления без многочисленных побочных реакций. В отсутствие подобной информации используют эмпирический подход. Подбирают комбинации таких средств, механизм действия которых различен. Однако за исключением тех случаев, когда тяжелая гипертензия (среднее диастолическое артериальное давление превышает 130 мм рт. ст.) требует проведения интенсивной терапии с применением одновременно нескольких препаратов, у большинства пациентов лечение следует начинать с какого-то одного из них. Поскольку в настоящее время имеется большое количество эффективных антигипертензивных средств, был разработан целый ряд терапевтических схем. В то же время идеальной схемы лечения пока не создано. До недавнего времени в качестве первичного подхода к коррекции артериального давления использовали поэтапную программу, предложенную Объединенным Национальным Комитетом по выявлению, оценке и лечению артериальной гипертензии. Согласно этой программе, практически всех больных с артериальной гипертензией следует лечить одинаково, начиная с тиазидных диуретиков с последующим добавлением к ним других препаратов. Лечение следует проводить по фиксированной схеме до тех пор, пока артериальное давление не стабилизируется. В последнее время стали высказываться мнения в пользу модификации этого стандартного подхода. Это обусловлено тем, что, с одной стороны, длительное лечение тиазидными диуретиками чревато побочными эффектами, а с другой — все больше появляется данных о том, что препараты других классов, в частности В-адреноблокаторы и ингибиторы превращающего фермента, также служат эффективными средствами монотерапии. По нашему мнению, в первую очередь целесообразно использовать В-адреноблокаторы или тиазидные диуретики. Критерии выбора при этом эмпирические, хотя в целом у лиц пожилого возраста и представителей негроидной расы более эффективны тиазидные мочегонные, а у молодых людей и представителей европеоидной расы целесообразнее использовать В-адреноблокаторы.

Схема выбора медикаментозных препаратов, представленная на рис. 196-1, основана на данных об эффективности, побочных реакциях и стоимости лекар-



Рис. 196-1. Схема подхода к лечению больного с артериальной гипертензией в случае отсутствия специфической терапии.

ственных средств, имеющихся в настоящее время. Этот подход может быть применен у любого пациента с артериальной гипертензией при отсутствии показаний к назначению специфической терапии. Начинать лечение предпочтительнее с назначения малых доз тиазидных диуретиков (25 мг гидрохлортиазида или его эквивалента), и не β-адреноблокаторов, так как стоимость первых невысока. Если предпочтение отдано β-адреноблокаторам, то в начале лечения их также следует на (начать в малых дозах, а именно эквивалентных 25 мг атенолола ежедневно. Если артериальное давление у больного, находящегося в положении сидя, не превышает 140/90 мм рт. ст., то дополнительного лечения не требуется. Если не удается достичь понижения артериального давления, то следующим шагом является сочетанное применение указанных препаратов в тех же малых

дозах, другими словами 25 или 50 мг атенолола или его эквивалента в комбинации с 25 мг гидрохлортиазида или его эквивалента ежедневно. При этом, однако, доза  $\alpha$ -адреноблокатора может быть повышена до 100 мг атенолола в день. Поскольку изменения артериального давления нередко отсрочены, то дальнейшая коррекция схемы лечения должна осуществляться не ранее чем через 8 нед.

Если сочетанное применение малых доз тиазидных диуретиков с  $\beta$ -адреноблокатором не приводит к нормализации артериального давления, то доза последнего может быть повышена до полной. В редких случаях увеличение дозы мочегонного средства до дозы, эквивалентной 50 мг гидрохлортиазида, может привести к исчезновению артериальной гипертензии. Однако в больших дозах тиазидные препараты используют редко, если вообще используют, поскольку при этом практически во всех случаях развиваются выраженные побочные реакции, включая понижение уровней ионов К в крови, гиперурикемию, нарушения метаболизма глюкозы без одновременного повышения эффективности терапии. Если сочетанное применение тиазидных диуретиков с  $\beta$ -адреноблокатором в полной дозе не приводит к нормализации артериального давления, следует тщательно обследовать больного с целью выявления вторичной причины артериальной гипертензии, как было описано выше. Если в ходе обследования не будет получена дополнительная информация, выбранную схему лечения целесообразно дополнить ингибитором превращающего фермента. В случае нормализации артериального давления следует прекратить прием  $\beta$ -адреноблокаторов или тиазидных диуретиков или уменьшить их дозу, определив таким образом такую схему лечения, при которой артериальное давление на уровне 140/90 мм рт. ст. или ниже можно будет поддерживать с помощью минимальных доз перечисленных лекарственных средств.

При таком подходе гипертензия сохраняется менее чем у 5 % больных. В каждом случае прежде всего следует выявить причину неэффективности проводимой терапии (табл. 196-8). Если идентифицировать эти факторы невозможно, схему лечения необходимо дополнить одним из препаратов, представленных в табл. 196-6, а именно вазодилататором (например, апрессином) или антиадренергическим веществом (празозином или клофелином). Если при этом артериальное давление удастся нормализовать, то, последовательно отменяя использованные ранее препараты, можно определить минимальную терапевтическую программу, позволяющую поддерживать нормальное артериальное давление.

Несмотря на то что приведенные выше рекомендации приемлемы для большинства пациентов, к каждому из них следует найти индивидуальный подход, поскольку больные могут по-разному реагировать на каждый отдельный препарат или их сочетание. Если пациенту требуется прием нескольких препаратов, то после определения наиболее эффективной комбинации следует использовать какую-нибудь одну фармацевтическую форму, в которую входят все указанные препараты. Это существенно облегчает выполнение назначения врача и повы-

**Таблица 196-8. Причины низкой эффективности лечения больных с артериальной гипертензией**

Неправильное выполнение больным назначений врача

Увеличение объема жидкости в организме

Вследствие избыточного потребления ионов Na

Под влиянием немочегонного гипотензивного препарата

Избыточное увеличение массы тела

Неадекватные дозы препарата

Лекарственный антагонизм

Холодные лекарственные средства

Симпатомиметики

Пероральные противозачаточные средства (эстрогены)

Кортикостероиды

Симпатомиметическая гипертензия

шает готовность пациента следовать его рекомендациям. Следует использовать любую возможность для того, чтобы уменьшить количество приемов лекарств, которые отрывали бы человека от его повседневной деятельности. Фармакологическое лечение пациента с гипертонической болезнью проводится обычно на протяжении всей его жизни, и, поскольку заболевание часто протекает бессимптомно, поддерживать готовность больного следовать сложным назначениям врача бывает очень трудно.

**Особые случаи.** Имеются четыре группы больных с артериальной гипертензией, требующих особого внимания вследствие сопутствующих обстоятельств.

**Заболевания почек.** Понижение артериального давления у больных с нарушенной функцией почек в начале лечения часто сопровождается первоначальным повышением уровня креатинина в сыворотке крови. Однако это изменение не свидетельствует о дальнейшем поражении структуры почечной ткани и не требует прекращения лечения, поскольку с нормализацией артериального давления можно ожидать нормализации и этого показателя. Однако повышение уровня креатинина сыворотки крови у больных, получающих ингибиторы превращающего фермента, должно обратить на себя внимание, так как у них может иметь место двустороннее поражение почечных артерий. Функция почек у подобных больных будет продолжать ухудшаться до тех пор, пока проводится лечение препаратами этой группы. Таким образом, при нарушении функции почек ингибиторы превращающего фермента следует принимать с осторожностью. Наряду с этим следует регулярно, каждые 4—5 дней, исследовать функцию почек в течение первых 3 нед лечения. Несмотря на то что назначение ингибиторов превращающего фермента противопоказано при двустороннем стенозе почечных артерий, они являются препаратами выбора у больных с односторонним стенозом почечной артерии и при сохранении нормальной функции контралатеральной почки.

**Коронарная болезнь сердца.** У больных этой группы, принимающих также сердечные гликозиды, тиазидные диуретики следует использовать с осторожностью, контролируя одновременно уровни калия в сыворотке крови, снижение которых должно быть быстро скорригировано. Отменять (S-адреноблокаторы следует постепенно. Наиболее эффективными у больных этой группы могут быть антагонисты кальция и ингибиторы превращающего фермента, поскольку побочные реакции при их приеме минимальны по сравнению с другими медикаментозными средствами, в частности неспецифическими вазодилататорами.

**Сахарный диабет.** Коррекция артериального давления у больных с сахарным диабетом представляет собой особенно сложную проблему, так как многие используемые для этого препараты оказывают отрицательное влияние на метаболизм глюкозы. Наиболее эффективными могут быть ингибиторы превращающего фермента, не влияющие на метаболизм глюкозы или липидов и даже уменьшающие выраженность диабетической нефропатии за счет снижения сосудистого сопротивления и перфузионного давления почек, фактора, лежащего в основе нарушения функции почек у подобных больных.

**Беременность.** Лечение беременных женщин с артериальной гипертензией (гипертензия, индуцированная беременностью, преэклампсия, эклампсия), представляет собой довольно трудную задачу. Поскольку вопрос об ауторегуляции маточного кровотока остается нерешенным, понижение артериального давления во время беременности может привести к уменьшению плацентарной и фетальной перфузии. Вследствие этого для нормализации артериального давления обычно используют консервативный подход. Если диастолическое артериальное давление не превышает 95 мм рт. ст., применение гипотензивных препаратов во II и III триместрах не рекомендуется. Строгое ограничение приема соли и/или назначение мочегонных средств также нецелесообразно, так как это сопровождается значительным уменьшением массы плода. По тем же причинам не рекомендуется применять (3-адреноблокаторы, а в случае необходимости назначать их следует с большой осторожностью. Наиболее часто в качестве гипотензивных препаратов применяют метилдофу и апрессин, так как они не оказывают существенного влияния на плод. О безопасности использования во время беременности других антигипертензивных средств известно недостаточно. Имеются данные

только о том, что нитропруссид и ингибиторы превращающего фермента могут оказывать отрицательное влияние на плод, вследствие чего категорически не рекомендуется назначать их женщинам в период беременности.

К сожалению, лишь у 30 % больных в США лечение при артериальной гипертензии имеет успех. И только незначительное число неудач обусловлено неэффективностью лекарственных препаратов. В подавляющем большинстве случаев эти неудачи связаны с трудностями в выявлении артериальной гипертензии, невозможностью назначить эффективное лечение пациенту с бессимптомным течением болезни и чрезвычайной трудностью убедить его принимать назначенные препараты. Для того чтобы повысить эффективность лечения, пациенты должны осознавать необходимость приема лекарственных средств после подбора адекватной схемы лечения. Побочные эффекты и неудобства, связанные с лечением, должны быть нейтрализованы или сведены к минимуму, что позволило бы добиться лучшего взаимопонимания между врачом и пациентом.

### *Злокачественная артериальная гипертензия*

Помимо заметного повышения артериального давления, сопровождающегося отеком диска зрительного нерва, кровоизлияниями в сетчатку глаза и появлением экссудата, картина злокачественной гипертензии может включать симптомы гипертонической энцефалопатии, такие как сильные головные боли, рвота, расстройства зрения вплоть до преходящей слепоты, транзиторные параличи, судороги, ступор и кома. Причину этого связывают со спазмом сосудов мозга и отеком мозга. При аутопсии в просветах сосудов мозга обнаруживали множественные небольшие тромбы. Другими важными признаками злокачественной гипертензии являются декомпенсация сердечной деятельности, прогрессирующая почечная недостаточность и олигурия. Характерным морфологическим признаком злокачественной гипертензии служит фибриноидный некроз стенок мелких артерий и артериол. Эффективная гипотензивная терапия, однако, может привести к обратному развитию процесса.

Патогенез злокачественной гипертензии неизвестен. Считается, что в основе появления указанных признаков и симптомов лежат два независимых процесса — расширение сосудов мозга и генерализованный артериолярный фибриноидный некроз. Расширение сосудов мозга происходит вследствие декомпенсации ауторегуляции церебрального кровотока в условиях значительного повышения артериального давления. В результате объем церебрального кровотока существенно возрастает, приводя к развитию энцефалопатии, сопровождающей злокачественную гипертензию. У многих больных появляются также признаки микроангиопатической гемолитической анемии. Этот вторично возникающий феномен может лежать в основе ухудшения функции почек. У большинства пациентов также повышены активность ренина плазмы периферической крови и синтез альдостерона, что также участвует в повреждении сосудов.

Приблизительно у 1 % больных с артериальной гипертензией, будь то гипертоническая болезнь или симптоматическая гипертензия, развивается злокачественная фаза, и лишь в редких случаях первым признаком ее являются последствия высокого артериального давления. Диагноз злокачественной гипертензии ставят у лиц в возрасте около 40 лет, у мужчин чаще, чем у женщин. До появления эффективных средств лечения продолжительность жизни больных со злокачественной гипертензией не превышала двух лет. В большинстве случаев смерть наступала в результате почечной недостаточности, внутримозгового кровоизлияния или застойной сердечной недостаточности. Разработка эффективных средств антигипертензивной терапии позволила увеличить продолжительность жизни пациентов по меньшей мере до 5 лет.

Злокачественная гипертензия представляет собой пример неотложного медицинского состояния и требует немедленного лечения. Первичной целью лечения должно быть снижение диастолического давления до 90 мм рт. ст., но не ниже. В зависимости от скорости проявления действия все препараты для лечения больных со злокачественной гипертензией могут быть разделены на две группы (см. табл. 196-7). Препараты первой группы оказывают свое действие уже в течение нескольких минут, но они не могут быть использованы для длительного

лечения пациентов. Если у пациента развились судороги и если артериальное давление должно быть понижено немедленно, то следует использовать один из препаратов этой группы. Наиболее простым для употребления является диазоксид, так как не требует индивидуального подбора дозы. Препарат вводят внутривенно быстро в дозе 300 мг, и его гипотензивное действие отмечается уже через 1 — 3 мин. Повторное введение препарата в той же дозе может понадобиться при повторном повышении артериального давления, что обычно наблюдается через несколько часов. В ряде случаев после введения диазоксидом артериальное давление может упасть ниже нормальных значений. В связи с этим некоторые врачи применяют модифицированную схему лечения, вводя первоначально не 300, а 150 мг диазоксидом и при минимальном снижении артериального давления через 5 мин повторно вводят еще 150 мг. При подозрении на расслоение аорты использовать диазоксид категорически не рекомендуется. Два других препарата этой группы требуют постоянной внутривенной инфузии и тщательного мониторинга. Нитропруссид вводят в виде внутривенной инфузии со скоростью 0,5 — 0,8 мкг/кг в 1 мин. Преимущество этого вещества перед ганглиоблокаторами заключается в отсутствии тахифилаксии к нему, что позволяет вводить его в течение нескольких дней без развития побочных эффектов. Дозировку препарата следует контролировать с помощью инфузионного насоса. Триметафан, ганглиоблокатор, вводится со скоростью 1 — 15 мг/мин. Пациент должен находиться в положении сидя. С особой тщательностью следует регистрировать артериальное давление, поэтому лечение целесообразно проводить в отделении интенсивной терапии.

После введения указанных препаратов больным следует назначать другие лекарственные средства для длительного контроля артериального давления. Препараты, относящиеся ко второй группе (см. табл. 196-7), проявляют свое действие через 30 или более минут после введения. Их преимущество заключается в возможности последующего перорального приема при длительном лечении больных с артериальной гипертензией. Если нет острой необходимости в немедленном проявлении действия лекарственного средства, то начинать лечение рекомендуется с внутривенного введения метилдофа (только при отсутствии симптомов энцефалопатии). Препарат в дозе 500 мг, растворенный в 100 или 200 мл 5 % раствора декстрозы на дистиллированной воде, вводят внутривенно в течение 30 мин. Если наблюдаемый в течение 2 — 4 ч эффект недостаточен, вводят вторую дозу, равную 500 — 1000 мг. Препарат можно вводить повторно каждые 6 ч до стабилизации артериального давления. Действие апрессина после внутривенного введения проявляется уже через 10 мин. Эффективная схема применения его подразумевает внутривенное введение по 10 мг каждые 10 — 15 мин до получения желаемого результата или до тех пор, пока общая доза не составит 50 мг. Общую дозу, необходимую для понижения артериального давления, можно затем повторно ввести внутримышечно или вводить внутривенно каждые 6 ч. Апрессин следует с осторожностью назначать пациентам с выраженной коронарной болезнью сердца и отменять при появлении признаков миокарда или расслоения аорты.

Приведенные выше схемы лечения целесообразно дополнить фуросемидом. При пероральном или внутривенном введении он позволяет поддерживать выведение ионов Na на фоне понижения артериального давления, ускоряя таким образом восстановление после энцефалопатии и ликвидацию застойной сердечной недостаточности, а также поддерживая чувствительность организма к первоначально использованным гипотензивным препаратам. При наличии признаков сердечной декомпенсации показано также назначение сердечных гликозидов (гл. 182).

При подозрении на феохромоцитому следует определить содержание продуктов метаболизма катехоламинов в моче. Кроме того, следует избегать назначения больших доз препаратов, способных стимулировать дополнительное выделение катехоламинов, а именно метилдофа, резерпина, октадина. Препаратом выбора для парентерального введения у них является фентоламин. Вводить его следует осторожно, во избежание быстрого понижения артериального давления.

Надежду на коррекцию артериального давления необходимо поддерживать даже у тех больных, у которых не было получено желаемого результата при проведении всех вариантов лечения и одновременно с этим ухудшаются функции



почек. В ряде случаев перитонеальный диализ или гемодиализ, вызывая уменьшение внеклеточного объема жидкости, способствуют понижению артериального давления и временному улучшению функции почек. У больных с рефрактерной артериальной гипертензией и почечной недостаточностью, у которых оказались неэффективными сокращение объема жидкости или гипотензивная терапия, включая применение миноксидила (особенно в тех случаях, когда заметно повышена активность ренина в плазме), артериальное давление может понизиться после двусторонней нефрэктомии. В дальнейшем этим больным показан постоянный диализ или пересадка почки. К двусторонней нефрэктомии следует прибегать лишь в крайних случаях, так как утрата почечного эритропоэтина приведет к развитию анемии; нарушится метаболизм витамина D; может быть потеряна остаточная функция почек.

## Список литературы

- Amez A. et al: Mortality and morbidity results from the European working party on high blood pressure in the elderly trial Lancet 1:1349, 1985.
- Berglund G. et al: Prevalence of primary and secondary hypertension: Studies in a random population sample. Br Med J 2:554, 1976.
- Blaustein M. P.: Role of a natriuretic factor in essential hypertension: An hypothesis Ann Intern Med 98:785, 1983.
- Boudoulas H. et al: Left ventricular mass and systolic performance in chronic systemic hypertension. Am J Cardiol 57:232, 1986.
- Campese V. M. et al: Role of sympathetic nerve inhibition and body sodium-volume state in antihypertensive action of clonidine in essential hypertension. Kidney Int 18:351, 1980.
- Chalmers M. J.: The nervous system and the pathogenesis of essential hypertension, in *Handbook of Hypertension: Clinical Aspect of Essential Hypertension*. JIS Robertson (ed). Amsterdam. Elsevier, 1983, p. 64.
- Fujita I. et al: Factors influencing blood pressure in salt-sensitive patients with hypertension. Am J Med 69:334, 1980.
- Genest J.: Personal views of the mechanisms of essential hypertension, in *Hypertension*, 2d ed, J. Genest et al (eds). New York, McGraw-Hill, 1983.
- Holme I. et al: Treatment of mild hypertension with diuretics. The importance of ECG abnormalities in the Oslo study and in MRFIT. JAMA 251:1298, 1984.
- Kaplan N. M.: Systemic hypertension: Therapy, in *Heart Disease*, E. Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 902.
- Kotchen T. A. et al: Effect of chloride on renin and blood pressure responses to sodium chloride. Ann Intern Med 98:817, 1983.
- Unas S. L. et al: Minoxidil. Ann Intern Med 94:61, 1981.
- McCarron D. A.: Calcium in the pathogenesis and therapy of human hypertension. Am J Med 78:27, 1985.
- Ram C V. S. et al: Moderate sodium restriction and various diuretics in the treatment of hypertension. Arch Intern Med 141:1015, 1981.
- Srandgaard S.: Autoregulation of cerebral blood flow in hypertensive patients. Circulation 53:720, 1976.
- The 1984 Report of the Joint National Committee on Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure. Arch Intern Med 144:1045, 1984.
- Veterans Administration Cooperative Study on Anti-Hypertensive Agents: Racial differences in response to low-dose captopril are abolished by the addition of hydrochlorothiazide. Br J Clin Pharmacol 14:97S, 1982.
- Vidl U. (J., Gifford R. W. Jr: A compendium for the treatment of hypertensive emergencies. Cleve Clin Q 51:421, 1984.
- Vlasses P. H. et al: Double-blind comparison of captopril and enalapril in mild to moderate hypertension. J Am Coll CardioJ 7:651, 1986.
- Williams G. H., Hollenberg N. K.: Abnormal adrenal and renal responsiveness to angiotensin II, in *Essential Hypertension as an Endocrine Disease*, CRW Edwards, RMC Carey (eds) London, Butterworths, 1985.

## ЗАБОЛЕВАНИЯ АОРТЫ

*Джеймс Е. Дален (James E. Dalen)*

Стенки аорты должны выдерживать скользящее воздействие каждого систолического толчка крови. Имея большой диаметр, аорта испытывает значительно большее напряжение, чем другие отделы артериальной системы, так как напряжение стенки прямо зависит от диаметра сосуда и давления в нем. По этой причине влияние повышенного давления на стенку аорты особенно опасно. Кроме того, аорта подвержена развитию инфекции, травмам, некрозу средней оболочки и, самое главное, атерioskлерозу, который по частоте поражения аорты опередел сифилис. Следствием указанных воздействий являются основные заболевания аорты: аневризма, расслоение, атерioskлеротическое окклюдизирующее поражение и аортит. Число смертей, причиной которых служат заболевания аорты, точно не установлено, поскольку другие сердечно-сосудистые заболевания, такие как ишемическая болезнь сердца, артериальная гипертензия и заболевания сосудов мозга, как правило, им сопутствуют и выступают на первый план при оформлении причины смерти.

**Аневризмы.** «Истинная» аневризма аорты представляет собой патологическое расширение ее просвета, затрагивающее все оболочки стенки сосуда. Основной дефект заключается в разрушении эластических волокон средней оболочки, в результате чего оставшаяся фиброзная ткань растягивается и приводит к увеличению диаметра сосуда, что в свою очередь вызывает напряжение его стенки. По мере прогрессирования этого процесса и дальнейшего расширения просвета возрастает вероятность разрыва. «Ложные» аневризмы образуются обычно вследствие травмы и представляют собой такие разрывы внутренней или средней оболочки стенки, в результате которых происходит расширение сегмента аорты, а стенка аневризмы состоит только из наружной оболочки и/или периваскулярного густка.

Наиболее часто встречается веретенообразная аневризма, характеризующаяся диффузным расширением какого-то сегмента аорты. При этом поражается вся окружность аорты. В отличие от этой формы мешковидная аневризма представляет собой расширение лишь части окружности аорты в виде выпячивания.

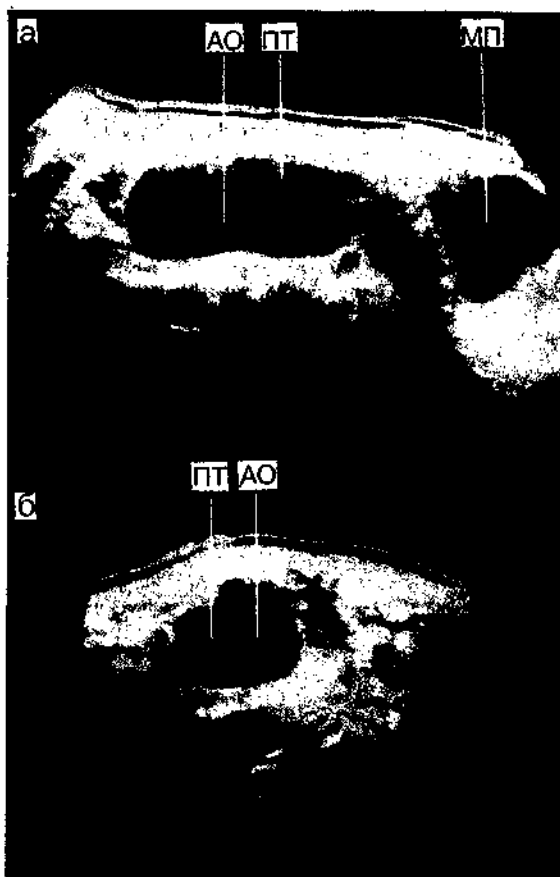
Наиболее частой причиной аневризм служит атерioskлероз. Среди других причин следует отметить кистозный некроз средней оболочки, травму и сифилис или другие инфекции.

**Аневризмы брюшной аорты.** В 75% случаев аневризмы аорты возникают в ее абдоминальной части, непосредственно ниже почечных артерий. Причиной почти всех аневризм брюшной аорты служит атерioskлероз. Более чем у 10% подобных больных возникают множественные аневризмы аорты. Имеются сообщения о наличии семейной предрасположенности к развитию аневризм брюшной аорты. Аневризмы чаще развиваются у мужчин в возрасте старше 60 лет. Более чем у 50% из них выявляется сопутствующая артериальная гипертензия. Частота развития заболевания повышается при табакокурении.

Диагноз часто ставится при физикальном обследовании, в ходе которого можно обнаружить пульсирующее образование в средней части эпигастрия. При рентгенографическом обследовании брюшной полости обнаруживаются криволинейная кальцификация стенки аневризмы. Подтверждается диагноз при ультразвуковом исследовании. Длительное ультразвуковое В-сканирование позволяет визуализировать брюшную аорту как в поперечной, так и в продольной проекции, а также определить размеры брюшной аорты, толщину ее стенок и обнаружить наличие густка крови внутри просвета сосуда (рис. 197-1). Благодаря неинвазивности данного метода размеры аневризмы можно определять повторно. Диаметр аневризмы брюшной аорты увеличивается со скоростью приблизительно 0,5 см в год. Компьютерная томография также позволяет довольно точно диагностировать аневризму брюшной аорты и идентифицировать пациентов с высоким риском ее разрыва. В момент выявления аневризмы болезнь мо-

Рис. 197-1. Аневризма аорты.

а — продольное срединное изображение; б — поперечное изображение непосредственно ниже пупка. Обозначения: АО — аневризма аорты; ПТ — пристеночный тромб; МП — мочевой пузырь. [С разрешения Н. Н. Holm et al. (Eds.). Abdominal Ultrasound: Static and Dynamic Scanning, 2d ed. — Baltimore: University Park Press, 1980.]



жет протекать бессимптомно, первыми же ее признаками могут служить боли в области живота и поясницы.

Прогноз зависит от размеров аневризмы и, что очень важно, от наличия сопутствующего атеросклеротического поражения сердечно-сосудистой системы. В норме диаметр брюшной аорты составляет 2,5 см. Если диаметр аневризмы превышает 6 см, то вероятность разрыва ее в течение 10 лет достигает 45—50 %. В то же время она не превышает 15—20 %, если диаметр аневризмы менее 6 см.

Ишемическая артериосклеротическая болезнь сердца, которой страдают более 50 % пациентов с аневризмами брюшной аорты, значительно ухудшает прогноз заболевания. В одной группе больных без клинических признаков коронарной болезни сердца, которым не проводили хирургического лечения, выживаемость за 5 лет наблюдения составила 50 %. При наличии ишемической болезни сердца выживаемость за этот же период времени была лишь 20 %. Длительное наблюдение за пациентами, не подвергавшимися хирургическому вмешательству по поводу этого заболевания, показало, что приблизительно 30 % из них погибли в результате разрыва аневризмы, а 30 % — от сопутствующей сердечно-сосудистой патологии.

При правильном подборе больных хирургическое вмешательство увеличивает продолжительность жизни, предотвращая разрыв аневризмы. При наличии симптомов аневризмы или признаков ее прогрессирования, а также при аневризмах

диаметром более 6 см показано экстренное хирургическое вмешательство. Выбрать вариант лечения больных с аневризмами среднего диаметра, от 4 до 6 см, без клинических симптомов заболевания значительно сложнее. Операционная смертность при плановых вмешательствах, проводимых до разрыва аневризмы, составляет около 5—10 %. Она зависит от размеров аневризмы, но в значительно большей степени от наличия сопутствующей сердечно-сосудистой патологии. При отсутствии выраженной сопутствующей патологии сердечно-сосудистой системы бессимптомно протекающие аневризмы небольших размеров (4...6 см) должны подвергаться хирургической коррекции. При наличии выраженных сопутствующих заболеваний может быть целесообразно консервативно вести пациента под контролем повторных ультразвуковых исследований. Операцию следует выполнять в случае появления симптомов заболевания или существенного увеличения размеров аневризмы.

Продолжительность жизни некоторых больных после разрыва аневризмы бывает достаточна для выполнения экстренного оперативного вмешательства. Они обычно поступают в состоянии шока, с тяжелыми болями в области живота и поясницы. При пальпации можно обнаружить напряженное пульсирующее образование. Выживаемость при выполнении экстренной операции в таких условиях составляет около 50 %.

**Аневризмы нисходящей аорты.** Второй по частоте локализацией возникновения аневризмы аорты является ее нисходящий отдел, сразу после отхождения левой подключичной артерии. Эти аневризмы имеют обычно веретенообразную форму и являются следствием артериосклероза. У многих пациентов с аневризмой нисходящей аорты имеется также аневризма брюшной аорты. Первые признаки заболевания обнаруживают при рентгенографии грудной клетки. При этом, как правило, клинические симптомы отсутствуют. Диагноз подтверждается данными компьютерной томографии или ангиографии. Резекцию аневризм грудной аорты технически выполнять сложнее, чем резекцию аневризм брюшной аорты. Риск оперативного вмешательства во многом определяется сопутствующей сердечно-сосудистой и легочной патологией. Оперативное вмешательство для предотвращения разрыва аневризмы показано в тех случаях, когда появляются клинические симптомы заболевания, при поперечном диаметре аневризмы более 10 см или быстром увеличении ее размеров и при отсутствии сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний, делающих вмешательство невозможным.

Травматические, ложные, аневризмы нисходящей аорты могут возникнуть у пациентов, перенесших разрыв аорты. Наиболее частой их причиной служат разрывы аорты при автомобильных катастрофах. Разрыв обычно локализуется на уровне артериальной связки. При этом отмечаются боли в области груди и поясницы, похожие на боли при расслоении аорты. Артериальное давление на верхних конечностях повышено, в то время как на нижних — понижено или полностью отсутствует. При рентгенографии грудной клетки выявляют расширение средостения. Диагноз подтверждается данными компьютерной томографии или ангиографии. Травматические аневризмы встречаются, как правило, у молодых людей без сопутствующей сердечно-сосудистой патологии. В этих случаях показано хирургическое лечение. >

Реже аневризмы нисходящей аорты имеют мешковидную форму, например при сифилисе и других инфекционных болезнях (микотические аневризмы). Мешковидные аневризмы наиболее склонны к разрывам, вследствие чего должны подвергаться хирургическому лечению.

**Аневризмы восходящей аорты.** Раньше причиной практически всех случаев аневризм восходящей аорты был сифилис. Их легко было распознать при рентгенографии грудной клетки по наличию кальцификации стенки восходящей аорты. Сифилитические аневризмы могут достигать громадных размеров, что сопровождается появлением признаков сдавления прилежащих структур. В настоящее время наиболее частой причиной аневризм восходящей аорты служит кистозный медиальный некроз, который может развиваться как составная часть синдрома Марфана или быть следствием артериальной гипертензии и/или старения тканей стенки аорты. Кроме того, причина может быть неизвестна.

Аневризмы восходящей аорты, особенно если они вызваны кистозным медиальным некрозом, могут вызывать аортальную регургитацию и приводить к лево-

желудочковой недостаточности. В этих обстоятельствах показана **резекция** аневризмы с замещением восходящей аорты и клапанов аорты и реимплантацией венечной артерии.

Наиболее распространенным симптомом аневризмы восходящей аорты является боль в области груди, которую больные часто описывают как **глубокое** неприятное чувство без четких границ. Принятие решения о резекции бессимптомно протекающей аневризмы для предотвращения ее разрыва зависит от **ее** размеров, наличия и тяжести аортальной регургитации и сопутствующей сердечно-сосудистой патологии. Более чем у 50 % подобных больных имеются дополнительные аневризмы аорты.

**Аневризмы дуги аорты.** Эти аневризмы встречаются реже. Однако они в большей степени, чем другие, склонны вызывать различные **симптомы**, так как, сдавливая прилежащие структуры, приводят к дисфагии, сухому кашлю, огрубению голоса, одышке или болям. Аневризмы дуги аорты могут **иметь** веретенообразную форму при атеросклерозе или мешковидную — при **сифилисе** или других инфекциях. Операционный риск при хирургической коррекции этих аневризм достигает 40—50 %.

**Ведение больных с сопутствующей артериальной гипертензией.** Артериальная гипертензия, которая встречается **более** чем у 50 % больных с аневризмами аорты, требует очень внимательного лечения. Стойкая артериальная гипертензия способствует дальнейшему расширению аневризмы и служит предрасполагающим фактором к ее разрыву. Помимо стандартных гипотензивных средств, рекомендуют использовать р-адреноблокаторы, позволяющие не только понизить артериальное давление, но и уменьшить напряжение стенки аорты благодаря угнетению сократимости миокарда.

**Расслоение аорты.** Это состояние возникает тогда, когда в результате нарушения структуры внутренней оболочки кровь проникает в стенку аорты, что приводит к отслоению оболочек стенки аорты друг от друга. Расслоение представляет собой наиболее часто встречающееся и наиболее опасное острое заболевание аорты, которое при отсутствии лечения практически во всех случаях оканчивается смертью больного. Своевременная постановка правильного диагноза и адекватная терапия сохраняют жизнь большинству пациентов.

Как и при аневризме аорты, основным дефектом, лежащим в основе расслоения, является поражение средней оболочки. Самым распространенным фактором риска расслоения аорты служит артериальная гипертензия. Для пациентов с расслоением восходящей аорты тяжелый атеросклероз нехарактерен, в то время как выраженная дегенерация средней оболочки (кистозный медиальный некроз) выявляется приблизительно у 20 % больных. Кистозный медиальный некроз может сопровождаться синдромом Марфана (в 10 % случаев расслоения аорты). Этот наследственный дефект соединительной ткани (гл. 319) характеризуется патологией глаз и скелета, а также сердечно-сосудистыми осложнениями расслоения и аневризм аорты, недостаточностью правого предсердно-желудочкового клапана и клапана аорты. Большая часть больных с синдромом Марфана погибают от указанных сердечно-сосудистых осложнений, часто не достигнув возраста 40 лет. Коарктация аорты и двустворчатый клапан аорты также повышают риск расслоения восходящей аорты.

Расслоение нисходящей аорты часто сопровождается тяжелым атеросклерозом и артериальной гипертензией. Реже встречается кистозный медиальный некроз нисходящей аорты.

Практически всегда расслоение начинается с надрыва внутренней оболочки в одном или двух местах: в восходящей аорте, как правило, на 2—5 см выше клапана аорты, в нисходящей — непосредственно ниже места отхождения левой подключичной артерии. Аорта относительно фиксирована в этих зонах, но подвижна с каждой стороны. Таким образом, в этих двух точках гемодинамический стресс каждого систолического толчка максимален. При этом внутренняя оболочка над пораженной средней оболочкой именно здесь может надорваться, давая выход крови, которая расслаивает, разделяет оболочки стенки аорты.

Признаки поражения и, что наиболее важно, подходы к лечению совершенно различны при расслоении восходящей или нисходящей аорты.

**Расслоение восходящей аорты.** Расслоение обычно начинается как надрыв внутренней оболочки в проксимальной части восходящей аорты. При

так называемом типе I Де Бейке расслоение, охватывая дугу аорты, распространяется на нисходящую и брюшную аорты. В то же время при типе II расслоение ограничивается только восходящей аортой. Расслоение восходящей аорты встречается наиболее часто и, как правило, приводит к смерти больного. В других случаях надрыв внутренней оболочки, начинаясь в области дуги аорты или нисходящей аорты, может прогрессировать ретроградно, захватывая восходящую аорту. Расслоению восходящей аорты чаще подвержены мужчины в возрасте моложе 60 лет. Около 50 % из них страдают артериальной гипертензией.

Расслоение восходящей аорты проявляется внезапным возникновением очень тяжелых грудных болей. В отличие от болей при инфаркте миокарда в случае расслоения аорты максимальная интенсивность болей отмечается именно в момент их появления. Наиболее часто боль локализуется в передней части груди, но может иррадиировать в лопаточную область спины или даже быть ограничена ею. Почти всегда вначале боли относят за счет развития острого инфаркта миокарда. Имеется несколько подходов к постановке правильного диагноза. Поскольку расслоение восходящей аорты в большинстве случаев затрагивает крупные сосуды, различия между каротидным пульсом с обеих сторон или артериальным давлением на обеих руках должно заставить искать другие признаки расслоения аорты. Расслоение, захватывающее сонные артерии, может вызвать внезапную неврологическую недостаточность преходящего характера. Если расслоение нарушает кровоток по правой венечной артерии, могут возникнуть нарушения ритма сердца, а в ряде случаев появятся электрокардиографические признаки острого нижнего инфаркта миокарда. Приблизительно у 50 % больных расслоение вызывает острую аортальную регургитацию. Появление нового шума аортальной регургитации на фоне явной клинической картины инфаркта миокарда позволяет предположить возможность расслоения восходящей аорты. В наиболее тяжелых случаях расслоение вызывает гемоперикард. Вскоре после появления шума трения перикарда может развиться тампонада перикарда.

Рентгенография грудной клетки позволяет получить наиболее важные ключевые доказательства расслоения восходящей аорты. Одним из характерных признаков является расширение верхнего средостения. Размеры восходящей аорты могут быть непропорционально большими по сравнению с нисходящей аортой. Как только на основании данных физикального обследования или результатов рентгенографии грудной клетки заподозрено расслоение аорты, необходимо провести аортографию, позволяющую подтвердить Диагноз. Диагноз расслоения восходящей аорты может быть также поставлен с помощью компьютерной томографии или эхокардиографии. При отсутствии гипотензии следует начинать лечение, направленное на понижение артериального давления и уменьшение сократимости миокарда. Наиболее целесообразна инфузия нитропруссиды в дозе 20—400 нг/мин или триметафана в дозе 1—2 мг/мин в условиях внутриартериального мониторинга артериального давления.

При киноангиографии аорты, выполняемой с помощью ретроградной методики, можно обнаружить ложный просвет и даже лоскут внутренней оболочки, отделяющий его от истинного просвета восходящей аорты. Если в ложном просвете находится сгусток крови, это приведет к патологическому сужению истинного просвета, что и будет выявлено в ходе исследования.

После постановки диагноза расслоения восходящей аорты с помощью аортографии большинству пациентов необходимы резекция части аорты с поврежденной внутренней оболочкой и замещение ее протезом. В случае тяжелой аортальной регургитации может потребоваться одновременная замена клапана аорты. Риск хирургического вмешательства составляет в среднем 20 %. Несмотря на то что для стабилизации состояния пациента перед операцией необходима медикаментозная подготовка, для больных с расслоением восходящего отдела аорты она имеет решающее значение лишь в редких случаях, поскольку у большей части из них развиваются такие угрожающие жизни осложнения, как гемоперикард, гипотензия, аортальная регургитация, нарушается кровоток по сонным и венечным артериям.

Расслоение нисходящей аорты (Де Бейке тип III расслоения). Ограниченное расслоение нисходящей аорты, как правило, характерно для больных пожилого возраста с артериальной гипертензией и атеросклерозом аорты. В типичных случаях расслоение начинается с надрыва внутренней оболочки не-

посредственно ниже места отхождения левой подключичной артерии. После этого гематома распространяется в дистальном направлении до диафрагмы или брюшной аорты. Ретроградно расслоение нисходящей аорты, как правило, не распространяется, вследствие чего аортальной регургитации и гемоперикарда не наблюдается. Пульс на сонных артериях и артериальное давление на верхних конечностях без изменения. Первым симптомом служит внезапная боль за грудinou или между лопатками, иррадирующая в переднюю часть грудной клетки, а подтверждением расслоения аорты — расширение верхней части средостения и увеличение размера нисходящей аорты по сравнению с восходящей, выявляемые при рентгенографии грудной клетки. В случае кальцификации основания корня аорты, его длина от внешней границы тени аорты может быть увеличена.

Диагноз расслоения нисходящей аорты должен быть подтвержден аортографией. Как и в случае расслоения восходящей аорты, гипотензивное лечение следует начинать сразу же при возникновении подозрения на расслоение. Идеальным средством первой помощи, позволяющим поддерживать систолическое давление в пределах 100—120 мм рт. ст., является внутривенная капельная инфузия нитропруссиды или триметафана. Целесообразно также введение (5-адреноблокаторов или резерпина.

У больных с расслоением нисходящей аорты чаще всего нет показаний к экстренной хирургической коррекции. Медикаментозная терапия, направленная на понижение систолического артериального давления и уменьшение сократимости миокарда, а также смягчение систолической волны, может препятствовать прогрессированию расслоения. Однако если медикаментозная терапия не облегчает боли или если, по данным рентгенографии, расслоение прогрессирует, а также при появлении признаков плеврального выпота (вследствие гемоторакса) показаны хирургическая коррекция, резекция участка аорты. Хирургическое вмешательство при расслоении нисходящей аорты сопровождается большим риском, чем при расслоении восходящей аорты, поскольку в первом случае возраст пациентов больше и у них более вероятно наличие сопутствующей сердечно-сосудистой патологии. Плановое хирургическое вмешательство выполняется после прекращения прогрессирования расслоения под влиянием медикаментозной терапии.

У больных с расслоением восходящей и нисходящей аорты чрезвычайно важно в течение длительного времени обеспечивать поддержание артериального давления в оптимальных пределах. При отсутствии явной или скрытой застойной сердечной недостаточности для предотвращения рецидива расслоения в схему лечения целесообразно включать р-адреноблокаторы. Опасным осложнением расслоения аорты является образование аневризмы. Разрыв аневризм выступает в качестве наиболее распространенной причины поздней смерти этих больных. При последующем ведении больных, получающих лечение по поводу расслоения аорты, следует периодически выполнять компьютерную томографию грудной клетки с целью раннего обнаружения формирования или увеличения размеров аневризм грудной аорты.

**Склеротическое окклюзирующее поражение артерий.** У большей части взрослого населения Соединенных Штатов имеется различной степени выраженности артериосклероз аорты. Однако заболевание протекает бессимптомно, если не сопровождается формированием аневризм или не прогрессирует до полной окклюзии. Даже у детей можно обнаружить артериосклероз аорты, хотя и в его наиболее мягкой форме — продольных жировых полосках на внутренней оболочке (гл. 195). Во взрослом возрасте на внутренней оболочке начинают появляться бляшки. Если наличие этих бляшек осложняется кровоизлиянием, изъязвлением, кальцификацией или образованием поверхностного тромба, то может произойти окклюзия аорты.

Артериосклеротическое окклюзирующее поражение наиболее часто встречается в брюшной аорте, где оно захватывает терминальную часть ее и распространяется на различную глубину в подвздошные и бедренные артерии. Сахарный диабет и табакокурение усугубляют тяжесть артериосклеротического окклюзирующего процесса. Артериосклероз аорты может осложняться наслаивающимся на него тромбозом. Выраженность ишемии нижних конечностей при артериосклеротическом окклюзирующем поражении их зависит от адекватности коллатерального кровообращения.

Классическим симптомом является перемежающаяся хромота. Более всего болевые ощущения выражены в мышцах ягодиц и бедер или икроножных мышцах. В тяжелых случаях окклюзирующего поражения или при недостаточности коллатерального кровообращения возникает выраженная ишемия, способная вызывать боли в покое, некроз тканей и гангрену, а также импотенцию. В большинстве случаев пульс на бедренных сосудах отсутствует или частота и наполнение его значительно понижены. Диагноз атеросклеротического окклюзирующего поражения подтверждается данными сегментарного измерения систолического давления на нижних конечностях в сочетании с выполнением ультразвукового доплеровского исследования до и после физической нагрузки. Если имеются показания для проведения хирургического вмешательства, то необходимо определить степень распространения заболевания. С этой целью выполняют ангиографию.

Хирургическое лечение заключается в наложении аортобедренного обходного сосудистого шунта. Обычно результаты операции превосходны. В некоторых исследованиях уменьшение выраженности симптомов наблюдают более чем у 90 % пациентов. Сообщают, что проходимость шунтов в течение 10 лет после операции сохраняется у 80—90 % больных. В тех случаях, когда поражение ограничивается терминальным отделом аорты и проксимальным отделом подвздошных артерий, может быть показана эндартерэктомия, а больным с поражением подвздошных артерий — транслюминальная чрескожная ангиопластика. Как и у пациентов с аневризмами, операционная и отдаленная смертность обычно во многом определяется наличием сопутствующей ишемической болезни сердца, выявляемой более чем у 50 % больных. Перед операцией следует оценить состояние коронарного и цереброваскулярного кровообращения.

Артериосклеротическое окклюзирующее поражение восходящей или нисходящей грудной аорты редко проявляется клиническими симптомами. Последние более характерны для поражения дуги аорты, являясь следствием нарушения кровотока по одному или более сосудам, отходящим от основного ствола. Пульс на сонных артериях и/или на сосудах верхних конечностей может отсутствовать. Таким образом, артериосклеротическое окклюзирующее поражение может быть одной из причин синдрома дуги аорты. Среди других причин этого синдрома, получившего также название болезни отсутствия пульса (синдром Такаюсу), можно отметить сифилис, различные травмы и новообразования. Возникающие симптомы обусловлены ишемией верхних конечностей или, что бывает чаще, различных отделов мозга, локализация которых зависит от состояния цереброваскулярного русла. Хирургическая коррекция обычно не вызывает затруднений и заключается в наложении шунтов. Однако целесообразность ее выполнения зависит от распространенности заболевания и состояния коронарного и мозгового кровообращения.

**Аортит.** Причиной аортита, т. е. воспалительного процесса, захватывающего стенку аорты, могут быть различные заболевания. Патофизиология аортита зависит от тяжести процесса и его локализации, клиническая картина становится наиболее яркой в случае вовлечения в патологический процесс стенки аорты в месте отхождения сосудов от дуги аорты. При этом он может, как было указано выше, служить причиной развития синдрома дуги аорты.

Чаще всего аортит является следствием сифилиса. Только у 10 % пациентов с сифилитическим аортитом развиваются осложнения, позволяющие диагностировать его при жизни: мешковидные аневризмы грудной аорты, аортальный вальвулит, вызывающий аортальную регургитацию, и стеноз устьев венечных артерий. При неосложненном течении сифилитический аортит диагностируют при аутопсии. Он проявляется как хронический панартерит с неравномерной деструкцией гладких мышц и эластических тканей средней оболочки, облитерирующий эндартерит сосудов, питающих сосудистую стенку и интимальный атеросклероз. Наиболее заметно процесс протекает в восходящей аорте, что обусловлено богатым лимфатическим снабжением этой области и тропностью трепонем к лимфатическим сосудам. Единственными клиническими признаками неосложненного сифилитического аортита являются расширение восходящей аорты, сопровождающееся или не сопровождающееся ее кальцификацией, и II аортальный тон, напоминающий звук барабана.

**Синдром Такаюсу.** Синдром Такаюсу представляет собой неспецифический



обструктивный артериит. Чаще болеют женщины молодого возраста. Более широкое распространение заболевания отмечают в странах Востока. Несмотря на то что синдром Такаясу рассматривают как аутоиммунное заболевание, точная этиология его неизвестна. В подавляющем большинстве случаев заболевание начинается у человека, достигшего возраста 20—30 лет. Первичная фаза болезни характеризуется лихорадкой, недомоганием, анорексией, потерей массы тела, повышенным потоотделением в ночное время и периодическими артралгиями. СОЭ повышена.

Затем общие симптомы сменяются признаками, обусловленными вовлечением в процесс крупных артерий, в частности дуги аорты и ее основных ветвей. С морфологической точки зрения это панартериит, который, видимо, начинается с воспаления наружной оболочки с последующим разрывом и фибротическими изменениями средней оболочки и заметной пролиферации внутренней оболочки. Вовлечение в процесс ветвей дуги аорты может знаменоваться появлением локальных болей и шумов. Активность заболевания меняется с течением времени. Повышение активности сопровождается ускорением оседания эритроцитов. Прогрессирование аортита вызывает стенозирование или облитерацию мест отхождения сосудов от дуги аорты, вызывая тем самым синдром дуги аорты. Нарушение проходимости сонных артерий вызывает ишемическую ретинопатию, нарушение зрения, обмороки и головокружение вследствие ишемии мозга. Вовлечение в процесс подключичных артерий сопровождается развитием парестезии, периодически возникающими болями и исчезновением пульса на верхних конечностях. Помимо сегментарной обструкции, могут развиваться также аневризмы и аортальная регургитация. В некоторых случаях в процесс могут вовлекаться легочные артерии. Вследствие поражения почечных артерий или супраренальной обструкции аорты в большинстве случаев развивается артериальная гипертензия. Сочетание артериальной гипертензии с отсутствием пульса на верхних конечностях дало синдрому название обратная коарктация. Диагноз подтверждается ангиографическим исследованием аорты.

- Несмотря на то что в некоторых исследованиях показана возможность уменьшения выраженности некоторых симптомов заболевания, доказательств того, что продолжительность жизни при этом увеличивается, нет. Реконструктивная сосудистая операция может облегчить состояние больного. Однако она не замедляет течения заболевания, в результате чего смерть от застойной сердечной недостаточности или инсульта обычно наступает в течение 5 лет после постановки диагноза.

## Список литературы

- Crawford E. S., Cohen E. S.:* Aortic aneurysm: A multifocal disease. Arch Surg 117:1393, 1982.
- Dalen J. E. et al:* Dissection of the aorta: Pathogenesis, diagnosis, and treatment. Prog Cardiovasc Dis 23:237, 1980.
- DeBaKey M. E. et al:* Aneurysms of the thoracic aorta. Mod Concepts Cardiovasc Dis 10:53, 1975.
- et al: Dissection and dissecting aneurysms of the aorta: Twenty-year follow-up of five hundred twenty-seven patients treated surgically. Surgery 92:1118, 1982.
- Dinsmore R. E. et al:* Magnetic resonance imaging of thoracic aortic aneurysms: Comparison with other imaging methods. AJR 146:309, 1986.
- Grossman E. et al:* Clinical use of captopril in Takayasu's disease. Arch Intern Med 144:95, 1984.
- Hall S. et al:* Takayasu arteritis. A study of 32 North American patients. Medicine 64:89, 1985.
- Larson E. W., Edwards W. D.:* Risk factors for aortic dissection: A necropsy study of 161 cases. Am J Cardiol 53:849, 1984.
- Lupi-Herrera E. et al:* Takayasu's arteritis: Clinical study of 107 cases. Am Heart J 93:94, 1977.
- Malone J. M. et al:* The natural history of bilateral aortofemoral bypass grafts for ischemia of the lower extremities. Arch Surg 110: 1300, 1975.

- Miller D. C. et al: Operative treatment of aortic dissections: Experience with 125 patients over a sixteen-year period. J Thorac Cardiovasc Surg 78:365. 1979.
- Norrgard O. et al: Familial occurrence of abdominal aortic aneurysms. Surgery 95:650, 1984.
- Slater E. E., DeSanctis R. W.: Disease of the aorta, in *Heart Disease*, 2d ed, E Braunwald (ed). Philadelphia, Saunders, 1984, p. 1540.
- Smuckler A. L. et al: Echocardiographic diagnosis of aortic root dissection by M-mode and two-dimensional techniques. Am Heart J 103; 897, 1982.
- White R. D. et al: Noninvasive evaluation of suspected thoracic aortic disease by contrastenhanced computed tomography. Am J Cardiol 57:282, 1986.

## ГЛАВА 198

# СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОНЕЧНОСТЕЙ

### *Д. Евгений Странднесс, младший* *(D. Eugene Strandness, JR.)*

Адекватный подход к обследованию больного с подозрением на поражение периферических сосудов должен включать: 1) идентификацию пораженной системы — артериальная, сосудистая или лимфатическая; 2) оценку степени функциональных расстройств; 3) определение необходимости использования специальных тестов для уточнения распространенности патологических изменений. Назначаемая терапия зависит от особенностей естественного течения заболевания, наличия известных факторов риска, вероятности развития осложнений в дальнейшем, эффективности имеющихся лекарственных средств.

### *Расстройства артериальной системы*

**Острая артериальная окклюзия.** Внезапное прекращение кровоснабжения сопровождается целым спектром признаков, обусловленных локализацией и распространением окклюзии и выраженностью коллатерального кровообращения. Основными причинами этого служат эмболии, тромбозы и повреждения. Причиной эмболии сосудов верхних конечностей в 95 % случаев является сердце. Реже это следствие изъязвления бляшек подключичной артерии, аневризмы дуги аорты и парадоксальные эмболии, исходящего из незарощенного овального отверстия.

Сердце также служит основным источником эмболов сосудов нижних конечностей. Однако эмболы могут происходить также из изъязвленных бляшек и аневризм грудных, брюшных, бедренных и подколенных артерий. Более 50 % крупных эмболов из сердца попадают в бедренные или подколенные артерии. Подвздошные артерии поражаются приблизительно у 20 % всех пациентов, брюшная аорта — у 15 %. В остальных случаях окклюзии подвергаются, как правило, большеберцовые или малоберцовые сосуды.

Если причиной эмболии является сердце, то тромбы, как правило, локализуются пристеночно в левом предсердии или желудочке или в области левого предсердно-желудочкового клапана или клапана аорты. Пристеночные тромбы — это следствие фибрилляции предсердий; тромбы, локализующиеся на поверхности эндокарда желудочков, — следствие инфаркта миокарда. Источником тромбов может служить также протез левого предсердно-желудочкового клапана или клапана аорты, а также, но чрезвычайно редко, миксома предсердия. Эмболы, исходящие из изъязвленных бляшек или аневризм, имеют небольшие размеры и попадают в мелкие артерии дистальных отделов конечностей. Если источником эмболов служат брюшная или грудная аорта, как правило, развивается двустороннее поражение.

Артериальный тромбоз возникает вследствие повреждения, облитерирующего артериосклероза, аневризм бедренных или подколенных артерий,

коллагенового поражения сосудов, миелолипролиферативных расстройств, диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови или диспротеинемий.

**Симптомы и признаки.** Острая окклюзия артерий сопровождается симптомами и признаками, обусловленными локализацией поражения и состоянием коллатерального кровообращения в момент прекращения кровотока. Если давление дистальнее обструкции понижается до уровня 40 мм рт. ст. и менее, то клиническая картина драматична. Прежде всего пациенты жалуются на боль в дистальных отделах конечности, затем конечность бледнеет, понижается местная температура, появляется • чувство онемения. В течение 1 ч исчезает кожная чувствительность. В течение 6 ч развивается ишемическая мышечная контрактура с подкожными кровоизлияниями и очагами гангрены. Стойкое изменение цвета кожных покровов служит наиболее достоверным признаком необратимого повреждения тканей.

Даже если жизнеспособность конечности не вызывает сомнений, пациент жалуется на ее побледнение, похолодание и онемение. Появление в покое болей в области пальцев и тыла стоп свидетельствует о минимальном кровообращении в конечности. Дистальнее места окклюзии пульс отсутствует.

И хотя в целом постановка диагноза редко вызывает затруднение, клиническая картина может варьировать. Если в момент развития окклюзии выраженность коллатерального кровообращения достаточна для поддержания жизнеспособности конечности, то больной может жаловаться только лишь на чувство онемения, обычно сопровождаемое понижением температуры в той же области. В этих условиях кровообращение практически всегда восстанавливается, а указанные симптомы исчезают в течение нескольких часов.

**Диагностика.** Наиболее важными элементами диагностики являются такие данные анамнеза, как внезапное появление болей, чувство холода и онемения. Если боль и бледность кожи сопровождаются параличом, то жизнеспособность конечности сомнительна. Единственным условием ее сохранения является быстрое устранение обструкции в течение не более 6 ч. Если конечность жизнеспособна, то пациента ничего не будет беспокоить, кроме чувства похолодания и онемения. В тех случаях, когда источником эмболии служит артериальная бляшка или аневризма, выслушивается сосудистый шум.

В случае поражения сосудов нижних конечностей следует выяснить, не было ли у больного перемежающейся хромоты, поскольку при этом острая ишемия может быть следствием тромбоза в области изъязвления бляшки. В случае холестериновой эмболии симптомы могут быть различны и зависеть от источника эмболов. Наиболее часто имеет место синдром голубых пальцев стопы, который может быть двусторонним, если источником эмболов служат брюшная или грудная аорта. Часто возникают ишемические боли в покое, сопровождающиеся появлением выраженного сетчатого цианоза (*livedo reticularis*) • в области стопы. Периферический пульс практически всегда сохранен, так как эмболии редко блокируют коллатеральное артериальное кровообращение в таком объеме, чтобы вызвать развитие тяжелой ишемии стоп. Если источником мелких эмболов служит грудная аорта, то могут возникнуть боли в брюшной полости и гематурия. Всегда следует помнить о возможности наличия у больного аневризм бедренных и подколенных артерий. Часто они впервые проявляются именно тромбозом или эмболией. Диагноз может быть заподозрен при физикальном обследовании и подтвержден В-ультразвуковым исследованием.

Необходимость в проведении ангиографии при постановке диагноза окклюзии крупных артерий возникает редко, так как осуществление этого метода сопровождается часто бесполезной потерей времени и опасной отсрочкой лечения при имеющейся тяжелой ишемии.

**Лечение.** Если окклюзия крупных артерий вызывает угрозу жизнеспособности конечности, то требуется срочное хирургическое вмешательство. Незамедлительно следует назначить гепарин. Обычно окклюзию удается устранить под местной анестезией, но иногда возникает необходимость накладывать сосудистый шунт в обход места обструкции. Если жизнеспособность конечности не вызывает сомнений, то можно рассмотреть вопрос о применении стрептокиназы или урокиназы, поскольку, вводя их в небольших дозах через артериальный катетер непосредственно в область тромбоза, можно добиться растворения тромба. В тех случаях, когда острая окклюзия возникает вследствие тромбоза, локализующегося в

непосредственной близости от места стенозирования артерии, устранить дефект можно с помощью транслюминальной ангиопластики или обходного сосудистого шунтирования, но только после лизиса тромба. Если причиной обструкции является тромбоэмболия, то следует проводить длительную антикоагулянтную терапию с применением кумадина. Несмотря на эффективность постоянного подкожного введения гепарина, это необходимо проводить с осторожностью, чтобы не вызвать развития остеопороза. Для лечения больных с микроэмболиями следует использовать ацетилсалициловую кислоту. Иногда может возникнуть необходимость удалить изъязвленную бляшку, вызвавшую эмболию, или наложить обходной сосудистый шунт, но обычно хирургическое вмешательство целесообразно у пациентов с аневризмами, в частности бедренных и подколенных артерий, которые потенциально могут стать источником эмболии. Использовать вазодилаторы бесполезно.

Облитерирующий артериосклероз. Первичным элементом артериосклероза является бляшка на внутренней оболочке стенки сосуда, которая со временем прогрессивно сужает просвет сосуда и во многих случаях приводит к полной окклюзии даже крупных и средних артерий (гл. 195). Чаще в патологический процесс вовлекаются сосуды брюшной полости, в частности аорта и общие подвздошные артерии. Наружные подвздошные артерии, как правило, не поражаются. Дистальнее паховой связки окклюзии чаще всего локализуются в канале приводящих мышц. Подколенная артерия ниже уровня отхождения трех ее основных ветвей поражается значительно реже. Из сосудов, кровоснабжающих дистальную часть нижней конечности, наиболее часто поражаются задняя большеберцовая артерия на уровне лодыжки и передняя большеберцовая артерия в области своего устья. Облитерирующий артериосклероз отличается сегментарным характером поражения, распространенность которого заметно варьирует у разных больных.

Клинические признаки. При отсутствии тромботических осложнений признаки облитерирующего артериосклероза редко появляются внезапно, так как этот процесс прогрессирует постепенно. Наиболее характерный симптом этого заболевания, возникающий обычно во время физической нагрузки, получил название перемежающаяся хромота и представляет собой мышечные боли, возникающие вследствие неадекватного кровоснабжения мышц. Во время физической нагрузки недостаточность кровоснабжения усугубляется. Пациенты часто описывают это ощущение как судорожное сжатие мышц, исчезающее через 1—2 мин после прекращения физической деятельности. Иногда при продолжении работы отмечают выраженную слабость. Отличительным признаком этого исключительно мучительного заболевания является повторяющийся каждый день цикл ходьба - боль - отдых. Боль никогда не возникает, если человек находится в положении стоя или сидя. Причиной наиболее тяжелых болей являются подъем по лестнице и ходьба в гору. Расстояние, которое больной при этом может пройти, значительно укорачивается.

Факт, которому часто не придают значения, заключается в том, что при облитерирующем артериосклерозе перемежающаяся хромота не возникает, если имеется окклюзия передней и задней большеберцовых и малоберцовых артерий. Локализация болей в той или иной группе мышц позволяет определить наиболее проксимальный уровень артериальной окклюзии. Например, боли в области бедра и колена свидетельствуют о том, что поражение локализуется проксимальнее прикрепления мышц бедра, т. е. в глубокой бедренной артерии. Сочетание болей в области бедра, подвздошной области и ягодиц с импотенцией у мужчин среднего возраста указывает на наличие окклюзии терминального отдела аорты. Это состояние получило название синдром Лериша.

Вторая важная группа симптомов — это те, которые возникают в покое в результате окклюзии на нескольких уровнях или вовлечения в процесс основного артериального сегмента при блокированных коллатералях. Могут возникать парестезии и истинное онемение конечности, однако эти симптомы менее распространены, чем длительные боли в пальцах нижних конечностей и стопах, которые частично или полностью могут исчезать при изменении положения тела. Изъязвление и гангрена пальцев нижних конечностей и дистальных отделов стоп не редкость при поздних стадиях заболевания.

Клиническая картина облитерирующего артериосклероза у больных сахарным диабетом довольно разнообразна. Приблизительно у 30 % из них развивает-

ся периферическая невропатия, приводящая к утрате глубокой болевой чувствительности и симпатического тонуса. Если у больного диабетом с невропатией на конечности появляется язва, то независимо от наличия или отсутствия артериальной окклюзии она, как правило, безболезненна. Сочетание хронической артериальной окклюзии, периферической невропатии и незаживающей язвы представляет собой трудную терапевтическую проблему.

Физикальное обследование помогает подтвердить диагноз и установить уровень поражения. Внешний вид конечности при одиночных окклюзиях аортально-подвздошных или поверхностных бедренных артерий часто не изменен. У больных с тяжелой формой поражения при окклюзии сосудов на нескольких уровнях часто наблюдаются язвы, гангрена, трофические изменения ногтей и покраснения кожи, зависящие от положения тела, волосы на конечности отсутствуют. Хроническое сужение и окклюзия артерии приводят к исчезновению пульса дистальнее наиболее проксимального уровня поражения. Пульс следует пальпировать в паху, в подколенной ямке и на уровне лодыжки. Если заболевание ограничивается только сужением просвета артерии, можно выслушать сосудистые шумы, распространяющиеся на разное расстояние книзу от места стеноза. Аускультацию следует проводить вниз от средней части передней брюшной стенки до подколенной артерии. Характерный звук шума служит основным диагностическим критерием сужения артерии.

**Специальные диагностические тесты.** Выраженность физиологических расстройств может быть приблизительно оценена путем простого измерения систолического артериального давления на уровне лодыжки в покое и после физической нагрузки в момент развития перемежающейся хромоты. Поскольку артериальная окклюзия заставляет кровь течь по новым сосудистым путям — коллатералям, чье сопротивление превышает сопротивление обычных сосудистых магистралей, создается патологический градиент давлений, в результате его давление, регистрируемое на уровне лодыжки, понижается. Давление можно измерять с помощью различных плетизмографов или ультразвуковых датчиков скорости кровотока. В целом говорить об окклюзии одного из сегментов можно в том случае, если величина систолического давления на уровне лодыжки превышает половинную величину систолического давления, зарегистрированного на верхней конечности. При поражении нескольких сегментов давление в области лодыжки чаще всего ниже половинной величины систолического давления на верхней конечности.

Если пациент, страдающий перемежающейся хромотой, выполняет нагрузку до момента появления болей, то в этот момент давление на уровне лодыжки может понизиться настолько, что его невозможно будет зарегистрировать. Для восстановления его исходных значений должно пройти несколько минут. Во время физической нагрузки происходит заметное уменьшение артериального сопротивления в мышцах. Объем поступающей по коллатеральным артериям крови недостаточен, поскольку сопротивление кровотоку в них повышено. Как следствие этого артериальное давление в дистальных отделах нижних конечностей понижается, а кровь, минуя стопы, циркулирует по шунтам. Именно так объясняется бледность стоп, часто возникающая во время и сразу после физической нагрузки в момент появления болей. Этот тест наиболее информативен при длительном наблюдении за пациентом с прогрессирующим заболеванием, независимо от того, проводится лечение или нет, и наиболее чувствителен к происходящим изменениям. Самое большое достоинство этого теста заключается в том, что каждый пациент служит себе самому контрольным примером.

Перед выполнением хирургического вмешательства обязательным условием является проведение ангиографии. Это необходимо для установления точной локализации поражения и определения объема вовлеченного в процесс сосудистого русла. Внедрение в клиническую практику ультразвукового дуплекс-сканирования сделало возможной визуализацию артериальной системы от чревной до подколенной артерии. При этом хорошо видны суженные или окклюзированные сегменты. Этот метод эффективен при отборе пациентов для транслюминальной ангиопластики и хирургического вмешательства, а также позволяет оценивать результаты лечения.

**Дифференциальная диагностика.** Диагностика хронического сужения или окклюзии артерии редко вызывает затруднения, если данные кли-

нического осмотра сопоставляют с измерениями артериального давления на уровне лодыжки. Однако имеется группа довольно распространенных заболеваний, объединенных термином «псевдоперемежающаяся хромота», которые могут быть источником некоторой путаницы.

К симптомам, которые помогают отличить эти состояния от истинной перемежающейся хромоты, относятся следующие: 1) непостоянство цикла нагрузка — боль — отдых; 2) больной может испытывать онемение, покалывание, слабость, у него нарушается координация движений и появляется своеобразная неловкость в конечности; 3) при ложной перемежающейся хромоте для облегчения боли пациент принимает положение сидя или лежа; 4) при истинной перемежающейся хромоте, вызванной артериальной окклюзией, для исчезновения болей часто требуется время, более длительное, чем несколько минут. Когда станет ясно, что хроническое поражение артерий не является причиной болей в нижней конечности, необходимо обследовать область поясницы и бедер, поскольку такие заболевания, как стеноз спинномозгового канала, грыжа межпозвоночного диска, опухоли спинного мозга и дегенеративные поражения суставов могут лежать в основе жалоб пациента.

**Лечение.** У больных с легкой или умеренной перемежающейся хромотой облегчение может быть достигнуто при настойчивом проведении ежедневных физических тренировок. Основными элементами подобных программ тренировок являются: 1) повторные ежедневные прогулки на расстояние, равное 75% дистанции, при которой возникают боли, с периодическими перерывами по 1—2 мин; 2) еженедельный контроль максимальной продолжительности прогулок с последующей коррекцией дистанции. Обязательным условием является длительное выполнение программ тренировок, так как есть сведения о том, что прекращение ежедневных прогулок приводит к утрате достигнутого улучшения. В настоящее время в распоряжении врачей имеется новый препарат пентоксифиллин, улучшающий перфузию мышц благодаря уменьшению вязкости крови. Клинические испытания этого препарата, проведенные в нескольких центрах, показали, что его прием сопровождается определенным увеличением расстояния, которое пациент проходит до момента появления у него болей. Определенную ценность имеют и вазодилататоры.

Снижение массы тела у пациентов с перемежающейся хромотой также имеет положительное значение, поскольку при этом уменьшается выполняемая мышцами работа. Необходимо также полностью отказаться от курения. У всех больных с артериосклерозом следует определить уровни липидов в сыворотке, так как это поможет обнаружить расстройство, поддающиеся коррекции (гл. 195). Оперативное вмешательство непосредственно на артериальных сосудах (наложение обходного сосудистого шунта или удаление зоны окклюзии) показано больным с инвалидизирующей перемежающейся хромотой.

Прекрасным методом, позволяющим устранять стенозы артерий, включая аортально-подвздошные сегменты, с результатами, сравнимыми с прямым хирургическим вмешательством, является транслюминальная ангиопластика. Несмотря на то что длительное поддержание проходимости сосуда ниже паховой складки достигается реже, чем при коррекции стенозов на уровне подвздошных артерий, кратковременного улучшения кровотока в результате этой процедуры бывает достаточно для заживления открытых болезненных язв.

Лечение пациентов с ишемическими болями в покое, язвами или гангреной представляет собой серьезную терапевтическую проблему. В подобных случаях наиболее эффективно лишь непосредственное вмешательство на артериях или поясничная симпатэктомия, которую, однако, следует выполнять только у пациентов с умеренными болями в покое. Стойкое устранение болей после поясничной симпатэктомии наблюдается у 50 % тех лиц, у кого боли в покое можно устранить ненаркотическими анальгетиками или временным изменением положения тела.

У большинства пациентов с облитерирующим артериосклерозом необходимости в проведении хирургического лечения не возникает даже в случае некоторого нарушения трудоспособности. Полная утрата функции конечности происходит приблизительно у 2 % пациентов, не страдающих сахарным диабетом; у больных сахарным диабетом этот показатель возрастает до 7 %. Правильное ведение пораженной конечности предусматривает прежде всего тщательный уход за сто-

пой, а именно правильный подбор обуви, своевременное лечение любых порезов и потертостей. Особую важность это приобретает у больных сахарным диабетом и периферической невропатией, которые не способны адекватно воспринимать болевые ощущения.

Отдельным больным с изолированными стенозами подвздошных артерий или поверхностной бедренной артерии может быть показана транслюминальная дилатация с применением катетера, снабженного баллончиком. Первые результаты воодушевляют. Тем не менее решение о выполнении этой процедуры должно приниматься совместно радиологом и сосудистым хирургом.

**Облитерирующий тромбангит (болезнь Бюргера).** В 1908 г. Л. Бюргер описал неатероматозное поражение, охватывающее артерий, вены и нервы, возникающее у мужчин в молодом возрасте и часто приводящее к появлению незаживающих ран и гангрене. Патогенез заболевания неясен, однако складывается впечатление о существовании определенной связи его с табакокурением или жеванием табака. Последние исследования показали, что у пациентов с болезнью Бюргера наблюдается патологическая реакция клеточного и гуморального иммунитета на коллаген I и III типов. Это служит дополнительным подтверждением того, что данное заболевание представляет собой самостоятельную сосудистую патологию, диагностика которой может основываться на иммунологических тестах.

Как уже говорилось выше, болеют чаще мужчины в молодом возрасте, а патологический процесс имеет характерную локализацию и набор клинических проявлений. В то время как облитерирующий атеросклероз является сегментарным поражением крупных и средних артерий, болезнь Бюргера начинается обычно с поражения мелких артерий кистей и стоп. Основным фактором патогенеза служит обычно выраженный воспалительный компонент, который на поздних стадиях заболевания вызывает артериальную и венозную окклюзию, а также фиброзное сдавливание всего нервно-сосудистого пучка.

**Клинические признаки.** Болезнь Бюргера может быть заподозрена в тех случаях, когда мужчина в возрасте от 20 до 40 лет предъявляет характерные жалобы. Патологический процесс начинается с поверхностного мигрирующего нодулярного флебита. Узелки имеют четкую локализацию, сопровождаются кожной эритемой, напряжены при прикосновении. Холодовая чувствительность типа Рейно отмечается приблизительно у 50 % пациентов и часто именно на кистях. Под воздействием холода пальцы сначала белеют, затем приобретают синюю, а в заключение красную окраску — так называемый трехфазный цветовой ответ.

Одним из наиболее характерных и типичных симптомов болезни Бюргера является периодически возникающая боль в подъеме стопы. При физической нагрузке боль возникает в подъеме стопы, а в покое быстро исчезает. Боли могут возникать и в области лодыжки, что, однако, бывает редко, так как заболевание обычно не распространяется проксимально и не поражает с последующей окклюзией ни подколенную, ни поверхностную бедренную артерии. При поражении кистей окклюзии могут быть двусторонними, часто симметричными. Они приводят к возникновению болей в кистях и появлению чрезвычайно болезненных и с трудом заживающих язв на кончиках пальцев.

Если при физикальном обследовании выявлены интенсивное покраснение стоп, отсутствие пульса на стопах при сохранении его на бедренных и подколенных артериях и уменьшение частоты и наполнения пульса или отсутствие его на лучевой и/или локтевой артериях, у пациента может быть заподозрена болезнь Бюргера.

**Лечение.** Существует только один эффективный способ лечения — постепенный и полный отказ от курения. Однако по каким-то неизвестным причинам пациенты с болезнью Бюргера лишь в редких случаях способны бросить курить, даже если неизбежным следствием и единственным методом устранения тяжелых болей в покое и предотвращения последующего развития язв будет ампутация.

**Артериовенозные свищи.** Приобретенные артериовенозные свищи. Чаще всего приобретенные артериовенозные свищи возникают вторично после проникающих повреждений. Однако при определенных обстоятельствах они развиваются и после тупых травм. Злокачественные образования, инфекция и артериальные аневризмы также предрасполагают к формированию артериовенозных соединений.

**Клиническая картина.** Возможность появления артериовенозных свищей следует иметь в виду у всех пациентов с проникающими повреждениями конечностей. В начале процесса отличительные симптомы свища, которые могли бы насторожить врача, отсутствуют. Диагностика основана на обнаружении постоянного шума, пальпируемого дрожания над местом патологического соединения. Сдавливание питающей артерии приводит к исчезновению шума и дрожания. При крупных свищах пальцевое сдавливание питающей артерии пальцами сопровождается резким замедлением сердечного ритма (признак Бранхама). В редких случаях серьезные нарушения дистальной артериальной перфузии приводят к развитию гангрены.

При хронических свищах клиническая картина может быть сходной с таковой при венозном поражении и характеризоваться варикозным расширением вен, пигментацией и изъязвлением кожи вследствие стаза. Длительно существующие свищи приводят к расширению полостей сердца, сопровождаемому или не сопровождаемому сердечной недостаточностью. Крупные свищи могут осложняться присоединением инфекции (бактериальный эндокардит).

**Лечение.** Лечение при артериовенозных свищах заключается в разделении сообщающихся сосудов при сохранении целостности артерии. Срочное оперативное вмешательство может быть показано в случае существования свища значительных размеров между такими сосудами, как брюшная аорта и нижняя полая вена.

**Врожденные артериовенозные свищи.** Развитие аномально-го соединения между артериями и венами ставит многочисленные проблемы как с точки зрения диагностики, так и в плане лечения. Если на стадии недифференцированной капиллярной сети развитие сосудистой системы прекращается, то формируется кавернозная гемангиома, для которой характерно наличие переплетенных между собой сосудистых образований, содержащих смешанную кровь, где невозможно различить артериальные и венозные компоненты.

Если развитие прекращается на стадии дифференциации, то соединяющие артериовенозные каналы могут сохраняться. Если фистулы достаточно широки для того, чтобы быть визуализированными при артериографии, используют термин макрофистулярная артериовенозная аневризма. Если фистулы настолько малы, что не могут быть визуализированы при артериографии, следует пользоваться термином микрофистулярное соединение. Такая классификация, основанная на размерах подобного соединения, наиболее целесообразна с терапевтической точки зрения.

**Клинические проявления.** Клинические проявления чрезвычайно разнообразны и во многом зависят от локализации и протяженности аномальных соединений. Наиболее распространены следующие симптомы: 1) косметические изменения вследствие наличия свищей в подкожном слое и коже; 2) отек и гипертрофия конечности; 3) в некоторых случаях макрофистулярных аневризм отмечается видимая пульсация; 4) варикозное расширение вен атипичной локализации. При хроническом циркуляторном стазе в ответ на длительную венозную гипертензию развиваются пигментация кожных покровов и язвы.

**Диагноз.** На наличие артериовенозных свищей указывают: 1) односторонний отек верхней или нижней конечности; 2) гемангиома кожи типа «винного пятна»; 3) варикозное расширение вен атипичной локализации; 4) повышение местной температуры в указанной части тела. Клинические проявления врожденных артериовенозных свищей имеют много общего с таковыми при синдроме Клиппеля — Треноне, характеризующемся варикозным расширением вен, наличием на коже пятен типа «винного пятна» и гемангиом, гипертрофией кости и мягких тканей. Артериовенозные соединения редко можно обнаружить при артериографии.

**Лечение.** Ведение больных с врожденными артериовенозными свищами полностью зависит от локализации, протяженности и клинических проявлений процесса. Лечение в основном консервативное. Больным рекомендуют носить эластичные чулки для профилактики венозной гипертензии и недостаточности венозных клапанов, что часто дает симптомы, идентичные с посттромботическим синдромом. При свищах ограниченных размеров их желательно иссечь, однако эта процедура представляет собой довольно сложную с технической точки зрения проблему.



Синдромы выходного отверстия из грудной клетки. Минуя область шеи и грудной клетки, нервно-сосудистый пучок подвергается сдавливанию как мышечными, так и костными структурами. К возможным симптомам следует отнести чувство онемения и парестезию (обычно в зоне иннервации локтевого нерва), а также боли, возникающие при нахождении верхней конечности в определенном положении вследствие сдавления плечевого сплетения. С диагностической точки зрения отличительной чертой указанной группы заболеваний следует считать исчезновение пульса на лучевой артерии при нахождении верхней конечности в определенных положениях. Однако это не следует рассматривать в качестве ключевого диагностического теста, поскольку исчезновение пульса можно наблюдать и у здоровых лиц. Более того, возникающие симптомы обычно являются следствием сдавливания плечевого сплетения, а не подключичной артерии.

У больных с наиболее выраженными признаками обнаруживаются добавочные шейные ребра, которые фиброзными связками соединены с I ребром, сдавливая, таким образом, нервно-сосудистый пучок. В подобных случаях диагностика основана на следующих ключевых признаках: 1) появление чувства онемения и парестезии в верхней конечности сразу же после ее отведения на 90° и ротации кнаружи; 2) наличие выраженного шума в надключичной ямке; 3) быстрое исчезновение симптомов при возвращении конечности в нейтральное положение. Хроническая компрессия артерий может привести к аневризматической дилатации подключичной артерии с последующей ее окклюзией и/или эмболией. Однако это происходит редко.

Если убедительной взаимосвязи между положением верхней конечности и появлением симптомов нет, чрезвычайно важно исключить другие причины, способные привести к подобной клинической картине, а именно шейный диск, дегенеративное поражение суставов, синдром канала запястья. При наличии холодовой чувствительности следует исключить и взаимоспастические синдромы, описанные в следующем разделе. К операции по удалению I ребра следует прибегать только в тех случаях, когда диагноз ясен и другие причины полностью отвергнуты. Наилучшие результаты могут быть получены у больных с добавочными шейными ребрами, у которых имеется четкая связь между положением верхней конечности и сдавливанием нервно-сосудистого пучка.

Вазоспастические расстройства. Эта категория заболеваний включает первичную и вторичную холодовую чувствительность типа Рейно, цианотическую сеть, акроцианоз. Диагностика заболеваний данной группы не представляет большого труда. Значительно сложнее бывает установить, имеется ли какое-либо сопутствующее нарушение, ответственное за появление известных симптомов и признаков. Первичные расстройства, т. е. возникающие без основного заболевания, обычно протекают доброкачественно, редко сопровождаются образованием язв на пальцах и никогда не приводят к смерти больного.

Холодовая чувствительность типа Рейно. Диагностика основана на наличии «трехфазного цветового ответа, развивающегося в определенной последовательности, а именно: бледность, цианоз, покраснение. Наиболее важным элементом является первая фаза — бледность, когда пальцы становятся абсолютно белыми.

Ливедо ретикулярис (цианотическая сеть на коже). Ливедо ретикулярис представляет собой стойкие цианотические пятна на коже, имеющие типичный вид рыболовной сети. В отличие от болезни Рейно, затрагивающей исключительно пальцы, ливедо ретикулярис может локализоваться в любой области конечностей или туловища. Характерный кожный рисунок часто усиливается под воздействием холода.

Акроцианоз. Акроцианоз — наиболее редкое из всех вазоспастических расстройств. Он характеризуется стойким диффузным цианозом пальцев, кистей и стоп. Заболевание доброкачественное и не связано с каким-либо иным нарушением. Для вовлеченной в процесс конечности характерен не только цианоз, но и понижение местной температуры. Другим признаком, часто сопровождающим эти расстройства, является избыточное потоотделение.

Диагностика. Первичная холодовая чувствительность типа Рейно встречается преимущественно у женщин, чаще в возрасте около 30 лет. Процесс охватывает обе конечности, симметричен и редко оканчивается образованием язв на кончиках пальцев или гангреной. Кисти поражаются чаще, чем стопы. Наличие

таких признаков, как 1) внезапное начало заболевания и быстрое его прогрессирование вплоть до некроза тканей; 2) появление первых симптомов заболевания в более старшем возрасте (после 50 лет) и преимущественно у мужчин; 3) одностороннее или асимметричное поражение; 4) наличие других симптомов, сходных с системным заболеванием — позволяет предположить существование какого-либо основного патологического процесса.

Выявление основной причины заболевания нередко затруднено тем, что холодная чувствительность может быть составной частью целого ряда различных нарушений. Следует помнить о следующих: 1) хроническое поражение артерий, чаще всего облитерирующий тромбангиит; 2) коллагеновые сосудистые расстройства, особенно склеродермия; 3) профессиональный или бытовой контакт с вибрирующими инструментами; 4) отравление свинцом и мышьяком; 5) прием различных лекарственных препаратов, а именно метисергида, анаприлина и производных эрготамина; 6) гематологические расстройства, такие как криоглобулинемия, холодовые агглютинемии, диспротеинемии; 7) двусторонний синдром выходного отверстия из грудной клетки; 8) поздние последствия холодовой травмы; 9) первичная легочная гипертензия; 10) скрытые карциномы.

К вторичным причинам ливедо ретикулярис относятся: 1) коллагеновые заболевания, в частности узелковые периартериит и диссеминированная красная волчанка; 2) гематологические расстройства: синдром повышенной вязкости, макроглобулинемия и криоглобулинемия; 3) холестериновые эмболии, причиной которых служат изъязвленные бляшки стенки грудной и брюшной аорты; 4) синдром Кушинга; 5) прием некоторых препаратов, в частности кортикостероидов; 6) длительное вынужденное положение тела или иммобилизация; 7) отдаленные последствия холодовой травмы; 8) длительное воздействие высоких температур или местная аппликация горячих предметов.

**Лечение.** Первичные формы холодовой чувствительности, в частности ливедо ретикулярис и акроцианоз, редко требуют специального лечения. Больным лишь необходимо подробно объяснить опасность длительного воздействия холода. При лечении в случае болезни Рейно широко применяли симпатэктомию, но не всегда с однозначно положительными результатами. При поясничной симпатэктомии положительные результаты удается получить чаще, чем при шейно-спинной симпатэктомии, так как в первом случае обеспечивается более надежная и стойкая денервация. Симпатэктомию, в особенности верхних конечностей, следует выполнять только тогда, когда консервативные методы лечения не могут устранить симптомы заболевания. Использование вазодилаторов показало их малую эффективность. Имеются сообщения о благоприятном влиянии фенигидина. Однако контролируемые выборочные исследования, подтвердившие бы эти данные, отсутствуют. Методы, основанные на отдаче живого тепла, могут способствовать ослаблению интенсивности приступов. После того как основное заболевание обнаружено, усилия должны быть направлены на его коррекцию.

**Эритромгалия.** Это редкое заболевание неизвестной этиологии характеризуется появлением чувства жжения, покалывания и, часто, зуда в дистальных отделах нижних конечностей и стопе при повышении окружающей температуры. Для каждого пациента существуют свои индивидуальные пределы окружающей температуры, при превышении которых появляются симптомы заболевания. Обычно это 31,7—36,1 °C (89—97 °F). Во время приступа дистальные отделы нижних конечностей и стопы приобретают ярко-красную окраску. Больной, понимая, что это непосредственно связано с температурой окружающей среды, старательно избегает обстоятельств, провоцирующих симптомы болезни: носит открытую обувь (сандалии), не надевает носки, во время сна не укрывает ноги одеялом. Часто для понижения местной температуры больные используют струю холодного воздуха, получаемого при помощи фена.

**Диагностика** основана на данных анамнеза и результатах осмотра пациента во время приступа. Пульс на тыльной стороне стопы неизмененный, кожа теплая, имеет ярко-красную окраску. Заболевание обычно имеет первичную природу, но в редких случаях сочетается и с миелопролиферативными расстройствами.

**Лечение** обычно неэффективно, но некоторые больные испытывают облегчение после приема ацетилсалициловой кислоты или метисергида.

## Заболевания вен

**Варикозное** расширение вен. Недостаточность клапанов поверхностных вен приводит к их расширению, одновременно с этим вены становятся извитыми. Чаще всего страдают системы большой и малой подкожных вен. Однако расширение вторичных ветвей поверхностной системы также не является редкостью. Как правило, они появляются у лиц в возрасте старше 20 лет. У женщин их развитие часто связано с половым созреванием, беременностью и началом менопаузы. У мужчин частота возникновения этого заболевания сравнительно одинакова на протяжении всей жизни вплоть до 70 лет.

Этиология недостаточно изучена. Тем не менее известно, что у женщин гормональные факторы усугубляют имеющийся варикоз, процесс становится более выраженным под влиянием повышенного внутрибрюшного давления, при наличии артериовенозных свищей. Роль наследственных факторов изучена слабо.

**Классификация.** Варикозное изменение вен может быть первичным или вторичным. Разделить заболевания по этому признаку чрезвычайно важно. Первичное варикозное расширение вен развивается при отсутствии поражения глубоких вен и в целом протекает доброкачественно. Варикозное изменение вен вследствие обструкции или недостаточности клапанов глубокой венозной системы представляет собой значительно более серьезное заболевание.

**Клинические признаки.** При первичном варикозном расширении вен внимание пациента привлекают прежде всего косметические дефекты, а затем и симптомы, возникающие при длительном пребывании в положении стоя. Больные жалуются на чувство тяжести в ногах и их усталость, которые прогрессивно усиливаются к концу дня. Помещение ног в приподнятое положение приводит к быстрому и заметному облегчению состояния больного. Если варикозное расширение вен развивается вторично по отношению к венозной обструкции, утрате клапанов и недостаточности перфорантных вен, симптомы значительно более выражены. Кроме того, появляется отек конечностей (см. ниже «Посттромботический синдром»).

**Диагностика.** Диагностика первичного варикозного расширения вен основана на осмотре нижних конечностей больного, находящегося в вертикальном положении. При варикозном расширении вен диаметр сосудов увеличивается, они становятся извитыми; в патологический процесс чаще всего вовлекаются сосуды систем большой и малой подкожных вен. Если изолированный клубок вен находится в нетипичном месте, то можно думать об имеющейся недостаточности перфорирующих вен или артериовенозных свищей. Для подтверждения диагноза недостаточности клапанов глубоких и перфорирующих вен можно использовать доплеровское измерение скорости кровотока. Клапанная недостаточность проявляется развитием рефлюкса (обратного кровотока) в венах при выполнении пробы Вальсальвы.

**Лечение.** Большинству пациентов с симптомами первичного варикозного расширения вен прежде всего следует рекомендовать носить эластичные чулки. Лишь в редких случаях при первичном варикозном расширении вен вследствие стаза кровообращения развиваются пигментация и изъязвление кожи. Если использование эластичных чулок неэффективно, могут потребоваться высокая перевязка и удаление длинной и/или короткой больших подкожных вен оперативным путем.

**Острая венозная окклюзия.** Существуют два варианта обструкции поверхностных или глубоких вен. При первом варианте обструкция сопровождается выраженным воспалительным компонентом, что чаще наблюдается при поражении поверхностных вен. Более частым и потенциально смертельным вариантом является тромбоз глубоких вен. В этом случае воспаление как пусковой фактор или клиническое проявление встречается редко. Таким образом, целесообразно разделять эти два варианта, поскольку клиническое течение и лечение в обоих случаях различны.

**Поверхностный тромбоз флебит.** За исключением так называемого химического флебита вследствие прямого повреждения внутренней оболочки, этиология данного заболевания остается неясной, однако клинические проявления драматичны. Пораженная вена очень болезненна, окружена областью эритемы и отека. Температура тела часто повышена. Несмотря на то что высказывается опа-

сение о распространении тромбоза на систему глубоких вен с последующей эмболией легочной артерии, это происходит редко. Лечение ограничивается местными мерами и направлено на уменьшение воспаления: прикладывание тепла, придание нижним конечностям приподнятого положения, применение противовоспалительных препаратов, таких как индометацин. Очень важно полностью быть уверенным в том, что имеющиеся симптомы не являются признаками бактериального ианникулита или лимфангиита. Допплеровское исследование позволяет дифференцировать указанные состояния, поскольку тромбофлебит всегда сочетается с тромбозом пораженного сегмента.

**Острый тромбоз вен.** Тромбоз мелких и крупных глубоких вен нижних конечностей — это наиболее распространенное заболевание сосудов, встречающееся у стационарных больных. На первой стадии в процесс вовлекаются венозные сплетения и синусы венозных клапанов. Если тромбы в этих местах остаются фиксированными, то обнаружить их можно только лишь при проведении сканирования с фибриногеном, меченым йодом-125 (гл. 211).

Тромбоз верхних конечностей встречается реже и, как правило, является следствием тяжелых физических нагрузок. Обычно тромбы локализуются на уровне вхождения подключичной вены в грудную полость.

**Этиология.** Установлено, что пусковыми факторами острого тромбоза вен служат травма и бактериальная инфекция, однако это не самые частые его причины. У значительно большей группы пациентов заболевание является следствием одного или нескольких из перечисленных ниже состояний: 1) длительный постельный режим по причине терапевтического или хирургического заболевания; 2) злокачественное течение патологического процесса, в особенности в поджелудочной железе, легких или желудочно-кишечном тракте; 3) прием эстрогенов, включая пероральные противозачаточные средства; 4) диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови; 5) послеродовой период и 6) параличи.

**Клинические признаки.** Необходимо отметить, что симптомы острого тромбоза вен неспецифичны и могут стать следствием целого ряда различных патологических состояний. Несмотря на то что отек и местная болезненность рассматриваются в качестве наиболее важных критериев данного заболевания, их одних недостаточно для постановки правильного диагноза или назначения терапии. Первым же объективным признаком тромбоза глубоких вен может стать эмболия легочной артерии (гл. 211).

**Диагностика.** Клинический диагноз тромбоза глубоких вен, выставляемый у постели больного, настолько приблизителен, что он в обязательном порядке должен быть подтвержден одним из объективных методов. В перспективных исследованиях используют тест с фибриногеном, меченым йодом-125. Однако возможности этого теста весьма ограничены, так как его следует выполнять до начала тромбообразования. К наиболее ценным из имеющихся неинвазивных методов относятся доплеровская ультрасонография и плетизмография. При правильном выполнении частота получения ложноположительных и ложноотрицательных результатов при этом не превышает 5—10%. Эти методы не позволяют обнаружить тромбы мышечных вен, но их можно применять для наблюдения за процессом распространения тромбоза на крупные глубокие вены. Если в лечебном учреждении невозможно провести подобные исследования или если полученные результаты двусмысленны, следует прибегать к контрастной венографии. Простым тестом является радиационная венография с одновременным сканированием легких. С помощью этой методики можно получить прекрасную картину глубокой венозной сети от подколенной до полых вен. Однако при тромбозе венозных сегментов ниже колена ценность этого исследования минимальна.

**Лечение.** Терапия направлена на превращение уже начавшегося процесса тромбообразования. Наиболее эффективным средством лечения служит внутривенное введение гепарина. Предпочтение следует отдавать методу постоянного введения гепарина, начиная с введения нагрузочной дозы в 5000—10 000 ЕД. Величина последующих доз зависит от показателя частичного тромбопластинового времени, которое должно не более чем в 2—3 раза превышать контрольные значения. Этот подход имеет два основных преимущества: унифицированный уровень антикоагуляции и малую частоту геморрагических осложнений.

Длительность гепаринотерапии зависит от протяженности поражения и наличия эмболии легочной артерии. В последнем случае лечение проводится в течение

10—14 дней или дольше, если у пациента сохраняется риск повторных эмболии. Пероральный прием одного из производных кумарина следует начинать на фоне введения гепарина. Введение его прекращается только после достижения удовлетворительного уровня антикоагуляции. Поддерживающая доза варьирует в больших пределах: от 2 до 15 мг в сутки. Складывается впечатление, что для адекватной профилактики повторных эпизодов эмболии величины одностадийного протромбинового времени должны в 1,5—2 раза превышать контрольные значения.

У небольшой группы больных со спонтанным венозным тромбозом, не связанным с оперативным вмешательством или травмой, может быть эффективна фибринолитическая терапия. Успешно лизировать тромб, срок образования которого не превышает 10 дней, можно с помощью стрептокиназы. В то же время сохранение функции клапанов при этом остается открытым вопросом.

Продолжительность приема антикоагулянтов зависит от тяжести заболевания. При изолированном тромбозе вен голени достаточно проводить лечение в течение 4—6 нед. Однако при бедренно-подколенном или подвздошно-бедренном тромбозе антикоагулянтное лечение следует проводить в течение 3—6 мес.

**Профилактические мероприятия.** Данные о том, что небольшие дозы гепарина (5000 ЕД подкожно за 2 ч до операции, а затем 3 раза в день) эффективно снижают частоту развития венозного тромбоза, а также частоту развития фатальной и нефатальной эмболии легочной артерии, противоречивы.

Больным, у которых на фоне адекватных доз гепарина развились эмболии сосудов легких или геморрагические осложнения, следует в полой вене ниже отхождения почечных вен устанавливать трансвенозный «зонтик». Этот метод довольно эффективен и избавляет от необходимости перевязки нижней полой вены или ее частичной окклюзии путем наложения пластикового зажима.

••« Посттромботический синдром. У больных, перенесших один или несколько эпизодов тромбоза глубоких вен, часто развиваются необратимые изменения в венах, приводящие к дальнейшей инвалидизации. Острый венозный тромбоз часто сопровождается остаточной хронической окклюзией и разрушением венозных клапанов. Утрата клапанного механизма в глубокой венозной системе заставляет кровь двигаться по патологическим путям, в частности во время физической нагрузки. В вертикальном положении или во время ходьбы мышцы, сдавливая кровь, толкают ее проксимально, дистально и через перфораты в поверхностную венозную систему. Сохранение такой последовательности событий на протяжении многих лет сопровождается повышением венозного и капиллярного давления, что приводит в конечном итоге к отеку и разрыву мелких поверхностных вен вблизи от перфорирующих вен. Подкожные кровоизлияния оканчиваются отложением пигмента гемосидерина (пигмент стаза), развитием подкожного фиброза, атрофией кожи и обструкцией лимфатических путей. Длительное сохранение циркуляторного стаза ведет к развитию язв, трудно поддающихся лечению.

**Клинические признаки и диагностика.** Важными клиническими признаками посттравматического синдрома являются отечность нижних конечностей, усиливающаяся к концу дня, боли, пигментация кожи (обычно в области внутренней лодыжки) и незаживающие язвы при минимальных травмах. Повторные травмы, подкожные кровоизлияния и панникулит могут вызывать изменения кожи и подкожного слоя, сходные с симптомами посттромботического состояния. В сомнительных случаях для выявления причины заболевания целесообразно прибегать к венографии.

**Лечение.** При лечении больных с постфлебитическим синдромом необходимо прежде всего уменьшить гидростатическое давление и предотвратить «утечку крови под большим давлением» через перфоратные вены, когда больной находится в вертикальном положении. Лучшим средством достижения этой цели служит ношение специально подобранных эластичных чулок, создающих давление на ткани. Носить такие чулки следует постоянно, а при возможности рекомендуется помещать нижние конечности в приподнятое положение.

При наличии язв на них следует накладывать импрегнированные марлевые повязки от основания пальцев до колена. Повязки следует менять еженедельно. Заживления удается достичь у 90 % больных, а в остальных случаях язвы необходимо иссечь. Эластичные чулки следует носить независимо от проводимой

противозвонной терапии, так как система глубоких вен остается неполноценной, и без адекватной внешней механической поддержки отек будет прогрессировать.

## *Заболевания лимфатической системы*

**Лимфедема.** Этиология лимфедемы — патологического накопления лимфы в конечностях — различна: 1) лимфедема, вызванная *Wuchereria bancrofti*; 2) инфекционная лимфедема в результате тромбоза лимфатических сосудов; 3) врожденная лимфедема, вызванная прекращением роста лимфатических сосудов, проявляющаяся при рождении или сразу после него; 4) травматическая лимфедема, вторичная, обусловленная прямой травмой, ожогами, оперативными вмешательствами и радиацией; 5) эссенциальная лимфедема — так называемая болезнь Милроя, проявляющаяся в пубертатном периоде и чаще всего встречающаяся у женщин; 6) аллергическая лимфедема, возникающая вторично под воздействием лекарственных препаратов и бытовых аллергенов; 7) посттромботическая лимфедема, сочетающая в себе венозную и лимфатическую обструкцию; 8) злокачественная лимфедема, развивающаяся при обструкции лимфатических сосудов клетками опухоли.

**Клинические признаки.** Наиболее общим признаком лимфедем различной этиологии служит безболезненный отек пораженной конечности, сначала появляющийся в области стопы и лодыжки, а затем распространяющийся в проксимальном направлении. Первоначально выраженность отека несколько уменьшается в ночное время суток, когда конечность находится в состоянии покоя, но по мере прогрессирования процесса он становится вторичным по отношению к фиброзу кожи и подкожных тканей. Кожные покровы остаются без изменений вплоть до последней стадии болезни, а затем происходит истончение кожи, она приобретает бурю окраску, покрывается многочисленными сосочковыми разрастаниями — так называемый лимфостазный веррукоз.

**Диагностика.** Локализация и характер отека позволяют легко отличить лимфедему от отека, вызванного другими причинами. Почти всегда отек локализуется на нижних конечностях с тыльной стороны пальцев и стоп, что нехарактерно для отеков другой природы. Отеки часто очень плотные, вздуления после нажатия пальцев остаются только при большом усилии. В то время как отеки других типов часто исчезают после пребывания больного в постели, при помещении конечности в приподнятое положение и приема мочегонных средств, отек при лимфедеме, даже на ранних стадиях болезни, плохо поддается воздействию указанных мер, а на более поздних стадиях, когда развился фиброз кожи и подкожных тканей, эти консервативные мероприятия имеют еще меньшее (если вообще какое-нибудь) значение. В отдельных случаях для установления распространения и выяснения причины лимфедемы целесообразно выполнить лимфангиографию.

**Лечение.** Лечение направлено на уменьшение выраженности отека и предотвращение повторного панникулита, если последний имеет место. Для устранения отеков больной должен носить эластичные чулки и использовать приборы для периодического создания положительного давления. Поскольку повторные приступы панникулита, вызванные р-гемолитическим стрептококком, не являются редкостью и всегда приводят к углублению поражения лимфатических сосудов, целесообразно рассмотреть вопрос о профилактическом назначении пенициллина. Иссечение отечных тканей служит резервной мерой при наиболее далеко зашедших стадиях заболевания, при выраженном необратимом увеличении конечности.

## *Поражение переднего большеберцового отдела*

Острый отек переднего большеберцового отдела развивается вследствие интенсивной физической работы, повышенной проницаемости капилляров (с ишемией) или формирования гематомы в замкнутом пространстве. В условиях длительной ишемии и артериальной ревазуляризации развивается отек мышц, что сопровождается повышением давления в этом отделе и приводит к повреждению нервных волокон и некрозу мышц. Этот процесс сопровождается сильной болью в данной области, отеком и повышением местной чувствительности тканей. При по-

ражении переднего отдела исчезает чувствительность в треугольной зоне на тыльной стороне стопы у основания I и II пальцев. В этом случае показана немедленная фасциотомия, так как отсрочка даже на несколько часов может привести к необратимым изменениям.

## Список литературы

- Adar R et al: Cellular sensitivity to collagen in thromboangiitis obliterans. N Engl J Med 308:1113, 1983.
- Berni GA et al: Streptokinase treatment of acute arterial occlusion. Ann Surg 198: 185, 1983.
- Bernstein EF (ed): *Noninvasive Diagnostic Techniques in Vascular Disease*, 3d ed. St Louis, Mosby, 1985.
- Browne NL: The diagnosis and management of primary lymphedema. J Vase Surg 3:181, 1986.
- Davil G et al: Inhibition of platelet function by ticlopidine in arteriosclerosis obliterans of the lower limbs. Throm Res 40:275, 1985.
- Gerbrachi DD et al: Evolution of primary Raynaud's phenomenon (Raynaud's disease) to connective tissue disease. Arthritis Rheum 28:87, 1985.
- Hull R et al: Adjusted subcutaneous heparin, versus warfarin sodium on the long-term treatment of venous thrombosis. N Engl J Med 306:189, 1982.
- Porter JM et al: Pentoxifylline efficacy in the treatment of intermittent claudication: Multicenter controlled double-blind trial with objective assessment of chronic occlusive arterial disease patients. Am Heart J 104:66, 1982.
- Richmond DM et al: Sequential pneumatic compression for lymphedema. A controlled trial. Arch Surg 120:1116, 1985.
- Ratnerford RF (ed): *Vascular Surgery*, 2d ed. Philadelphia, Saunders, 1984.
- Steininger H: Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). Pathologie 6:204, -1985.
- Strandness DE Jr: The case against low-dose heparin, in *Current Controversies in Cardiovascular Disease*, E. Rapaport (ed). Philadelphia, Saunders, 1980
- , Thiele BL: *Selected Topics in Venous Disorders*. New York, Futura, 1981.
- et al: Long-term sequelae of acute venous thrombosis. JAMA 250:1289, 1983.
- Wessler SW: The case for low-dose heparin, in *Current Controversies in Cardiovascular Disease*, E Rapaport (ed). Philadelphia, Saunders, 1980.

- Абляция** 179  
 Абсцессы мозга «парадоксальные» 190  
 Автоматизма нормального стимуляция 142  
 — повышение 126, 164  
 Аглютинемия холодовая 434  
 Агликон ПО  
 Аденоидов гипертрофия 315  
 Адриамицин 329  
 Азотемия прerenальная 122  
 Акромегалия 387, 392  
 Акроцианоз 433  
 Активация атриовентрикулярная 133  
 Активность триггерная 143  
 - (и) триггерной предсердно-желудочкового соединения  
 повышение 164  
 —• хореиформная 217  
 — эктопическая спонтанная 174  
 Актин 84  
**Алагилля синдром** 182  
**Алопеция** 183  
 - очаговая 182  
 Альвеолит фиброзирующий 320  
 Амилнитрит 333  
 Амилорид 118, 403, 404  
 Амилоидоз 66, 325  
 Амины симпатомимстические 114  
 Амиодарон 150, 158, 176, 334  
 Амрион 115  
 Анаприлин 114, 120, 146, 176, 280, 292, 406, 434  
 Ангиография полостей сердца 67  
 — цифровая 70  
 — — вычитательная 52  
 Ангиокардиография 67, 231, 234  
 Ангиопластика коронарная транслюминальная 78, 429  
 — — — чрескожная 281  
 Антитела интактные искусственные очищенные 114  
 — стрептококковые 217, 218  
 Аневризма аорты см. *Аорты аневризма*  
 — артериовенозная макрофистулярная 432  
 — интактная 199  
 Анемия 13, 101, 231, 232  
 -- гемолитическая 149  
 -- — хроническая 10  
 — серповидно-клеточная 183, 220  
 Аномалия(и) хромосомные 184  
 — Эбштейна см. Эбштейна аномалия  
 Анорексия 407  
 Антагонисты альдостерона 118  
 Аортит 424  
 Аортография 231  
 Аорты аневризма 356, 361, 418, 423  
 — — веретенообразная 418  
 — — мешковидная 418  
 — артериосклероз 423  
 ~ дилатация 398  
 — — аневризматическая 252  
 — заболевания 418  
 -• коарктация 10, 14, 27, 184, 204, 259, 387, 393, 398, 421  
 — разрыв 345  
 — расслоение 421, 423  
 — — Де Бейке типы см. *Де Бейке типы расслоения аорты*  
 — расширение 183, 424  
 Апера синдром 182  
 Апноэ 315  
 Апрессин 120, 407, 416  
 Аритмия(и) 9, 101, 123, 298  
 — желудочковые 239, 292  
 — мерцательная 232, 243  
 — предсердная 226  
 .. рецидивирующая 179  
 — синусовая 113  
 — суправентрикулярная 300  
 Атеросклероз 361, 396, 421  
 — Менкеберга см. *Менкеберга артериосклероз*  
 • — нодулярный пятнистый 365  
 — облитерирующий 428  
 Артрит 215, 220, 221  
 — ревматоидный 220, 325, 344, 348, 355, 357  
 Аспирин см. *Кислота ацетилсалициловая*  
 Аспления 193  
 Асистолия 133, 155  
 Асцит 108, 254, 314, 357  
 Атаксия 182  
 — Фридрейха см. *Фридрейха атаксия*  
 Атенолол 232, 281, 406  
 Атерогенез 367-369, 381  
 Атеросклероз 12, 361, 364, 365, 367, 369, 382  
 — коронарный 9, 10, 100, 271, 345  
 Атропин 131, 139  
 Ашоффа узелки 214, 215  
 «Барабанные палочки» 12, 190, 198  
 Беременность 101, 387, 414  
 Бериллиоз 320  
 Бери-бери 340  
 Бигеминия 154  
 Бициллин 222  
 Брадиаритмии 125, 281  
 Бляшки фиброзные 343, 366  
 Болезнь Бюргера см. *Бюргера болезнь Вильмана* см. *Болезнь накопления эфиров холестерина*



.. гипертоническая 9, 386, 387, 393  
 — **Гунтера см. Мукополисахаридоз II типа**  
 .. **Гурлер см. Мукополисахаридоз I типа**  
 .. кошачьего крика 184  
 — **Лева см. Лева болезнь**  
 — **Легенера см. Легенера болезнь**  
 — **Марото — Лами см. Мукополисахаридоз VI типа**  
 — **Марфана см. Марфана болезнь**  
 — **Моркью см. Мукополисахаридоз IV типа**  
 — накопления гликогена 10, 325  
 — — эфиров холестерина 365  
 — отсутствия пульса см. **Такаясу синдром**  
 — перикарда холестерина 356  
 — **Рейно см. Рейно болезнь**  
 — **Рефсума см. Рефсума болезнь**  
 — сердца ишемическая 11, 42, 108, 168, 239  
 — — коронарная 10, 361, 414  
 — **Шейе см. Мукополисахаридоз V типа**  
 Брадикардия 301, 406, 407  
 — постоянная 194  
 — синусовая 129, 133, 147, 292, 306  
 — транзиторная 178  
 Бронхит 322  
 — хронический 313, 317  
 Бронхиолит 322  
 Бронхоспазм 147  
 Бронхоэктазы 182, 230  
 Буметанид 117, 123  
 БТйрера болезнь 343, 431  
**Вальвулит** аортальный 424  
 Вальвулотомия 232  
 Вальсальвы проба 18, 23, 155, 228, 240, 332, 333  
 — синус 27, 191  
 Вен расширение варикозное 109, 432  
 — тромбоз острый 436  
 Векторокардиография 49  
 Вентрикулография радионуклидная 310  
 — селективная 68  
 Верапамил 129, 146, 159, 164, 176, 281  
 Вернера синдром 365  
 Витамин D интоксикация хроническая 365  
 Водитель ритма 114  
 — — подчиненный 135, 139  
 — — узловой 139  
 — — угнетение 112  
 Волокон эластических дегенерация 183  
 — — разрыв генерализованный 183  
 Вольфа — Паркинсона — Уайта синдром 38, 153, 173, 179  
 Внутренних органов расположение обратное 181, 182  
 Выброса сердечного измерения 75  
 Выемка дикротическая 12  
 Выпот междолевой 109  
 — **перикардиальный 58, 407**  
 — — **хронический 356**  
 — **плевральный 109**  
**Газообмен** альвеолярно-капиллярный 313  
 Гастроэнтеропатия 358  
 Гемангиома(ы) 340  
 — кавернозная 432  
 — кожи типа «винного пятна» 432  
 Гемиблок левый 45, 46, 49

Гемодинамики мониторингирование 302  
 Гемохроматоз 10, 66, 325, 329, 331  
 Гепатомегалия 243  
 — застойная 108, 254, 357  
 Гидроторакс 108  
 Гинекомастия 405  
 Гиперальдостеронизм 387, 392, 39в, 403  
 Гипергликемия 405, 407  
 Гиперлипидемия 372, 374, 375, 382, 403  
 Гиперкапния 315  
 Гиперпноэ 201  
 Гипертелоризм 185  
 Гипертензия артериальная 113  
 — — злокачественная 385, 415  
 — вазоренальная 391, 399  
 — венозная системная 243  
 — легочная 15, 187, 316, 317  
 — — венозная 226  
 — — первичная 231  
 — надпочечниковая 392  
 — системная 12, 102  
 — эндокринная 392  
 — **идиопатическая см. Болезнь гипертензивная**  
 Гиперурикемия 398, 405, 407  
 Гиперхолестеринемия 372  
 — наследственная 365  
 Гиповентиляция альвеолярная 315—317  
 — — «общая» 324  
 — — «чистая» 321  
 Гиповолемия 305  
 Гипогонадизм 184  
 Гиподантия 182  
 Гипоксия 314, 316  
 Гистоплазмоз 357  
 Гломерулонефрит 387  
 — мембранозный 408  
 — острый 218  
 Глухота 185  
 — врожденная 10  
 — наследственная 182  
 — сенсоневральная 182  
 Гомоцистинурия 183, 365  
 Градиент трансстенотический 79  
 Грехсма — Стилла шум 229, 257  
 Гуанабенц 403, 405  
 Гуанадрил 406

**Давление артериального пульса 12**  
**— венозное центральное 15**  
**— внутриальвеолярное 123**  
 (я) внутрисосудистого и внутрисердечного измерения 72  
 .. желудочковое конечно-диастолическое 119  
 — заклинивания легочного ствола 248  
 — «легочных капилляров» 72, 119  
 — (я) пульсового показатели производные 75  
 Дауна синдром 9, 21, 187  
 Де Бейке типы аорты расслоения 422  
 Дегенерация миксоматозная 239  
 Декстрокардия 182  
 Де Ланге синдром 185  
 Деманд-кардиостимулятор 133, 140  
 Депрессия 405  
 Дерматиты 405  
 Дерматомиозит 325  
 Дефект велокардиофасциальный 185  
 — мембранный генерализованный 38-8

- Диабет сахарный 123, 341, 365, 378, 382, 414, 428  
 Диазоксид 407, 416  
 Ди Георге синдром 182  
 Дигиталис 112, 359  
 Дигоксин ПО, 111, 146, 176  
 Дизопиримид 148, 175, 176  
 Дилтиазем 129, 281  
 Дипиридамол 240  
 Дисбеталинпротеинемия наследственная 365  
 Дисплазия многоклапанная врожденная 184  
 — фиброзная 401
- Желез(ы) вил очковой аплазия 182**  
 — — гипоплазия 182  
 — паразитовидных аплазия 182  
 — — гипоплазия 182  
 — щитовидной заболелвания 342  
 Желтуха 108, 254  
 Желудочка(ов) аневризма 309  
 — деполаризации нарушения 36  
 — здорового сокращение 89  
 — левого гипертрофия 16, 242, 243, 252, 331, 398  
 — правого гипертрофия 9, 17, 229  
 — — инфаркт 310  
 — трепетание 173  
 — фибрилляция 147, 149, 155, 163, 173, 299
- Заболелвания констриктивные скрытые 359**  
 Зазубрины коллатеральные 399  
 Закон сердца Стерлинга см. Стерлинга закон сердца  
 Застой легочный 226  
 — сосудистый 110  
 Z-линии 81
- Изопротеренол 131, 139, 194, 333  
 Импотенция 405  
 Импульсы преждевременные желудочковые 168  
 Индекс «токсическое действие/терапевтический эффект» 174  
 Инсулт 370  
 Интервалы временные систолические 52, 53  
 — предсердия — пучок Гиса 159  
 — пучок Гиса — миокард желудочков 137, 139, 168  
 — синусовый 135  
 Интубация эндотрахеальная 305  
 Инфаркт легких 226  
 — миокарда 17, 164, 173  
 — — острый 40, 286  
 — — переднеперегородочный 135  
 — — трансмуральный 17  
 — мозга 395  
 — правого желудочка 16  
 Инцизура 12  
 Ишемия бессимптомная 285  
 — миокарда 7, 17
- Кальцификация артериальная идиопатическая у детей 365**  
 — локальная 364  
 Каптоприл 120, 408  
 Кардит 215, 219, 221, 222  
 Карликовость кахектичная 183  
 — хондродистрофическая 182  
 Картагенера синдром 181, 182  
 Карциноид злокачественный 343  
 Карцинома 335, 355  
 Кардиомиопатия 10, 173, 182, 183, 239  
 — алкогольная 328  
 — гипертрофическая 9, 17, 23, 56, 68, 120, 182, 332  
 — — обструктивная 67  
 — — дилагационная 324  
 — застойная см. *Кардиомиопатия дилагационная*  
 — рестриктивная 329  
 — связанная с беременностью и родами 328  
 Катаракта 185  
 Катетер Свана — Ганца см. Свана — Ганца катетер  
 Катетеризация сердца 10, 11, 80, 231, 245, 310  
 Кахексия сердечная 108, 122  
 Кейта - Вегенера — Баркера классификация 394, 397  
 Кента пучок 38  
 Керли В линии 230  
 Кислота ацетилсалициловая 221, 240, 284, 310, 353  
 — салициловая 219—221  
 — этакриновая 117, 123, 403  
 Клапанов аорты кальцификация 365  
 — легочной артерии дисплазия 182  
 — сердца кальцификация 219, 226  
 — — склерозирование 219  
 — — рубцовые повреждения 219  
 Клофелин 403, 405  
 Ключиц гипоплазия 182  
 Кожи поражения гамартоматозные 182  
 — телеангиэктазии множественные 182  
 Коккейна синдром 183  
 Коллагена дегенерация фиброзная 214  
 Коллагенозы 355  
 «Коллапс диастолический» 15  
 Кольца митрального расширение 219, 238  
 Конради—Хюнсманна синдром 183  
 Контрпульсация баллонная внутриартериальная 305, 308, 309  
 Конечностей укорочение симметричное 183  
 Коронаротромбоз 370  
 Краниосиностоз 182  
 Кривая Франка — Стерлинга см. Франка — Стерлинга кривая  
 Криз гипертонический острый 100  
 Криоглобулинемия 434  
 Крипторхизм 182  
 Криоабляция 180  
 Критерии Джонса см. Джонса критерии  
 Кровоизлияние внутримозговое 395  
 Кровохаркание 226, 230, 232  
 Кумадин 284  
 Куплет 153  
 Куссмауля признак 16, 330, 357  
 Кушинга синдром 221, 387, 397—399, **434**
- Лабетолол 407  
 Ланоксин 110  
 Лауна — Ганонга — Левина синдром 183  
 Лева болезнь 134  
 Легких пореление хроническое 183  
 Ленегра болезнь 134  
 Лентигиноз 332

Лериша синдром 428  
Ливедо ретикулярис 432, 433  
Лидокаин 114, 150, 164, 175, 176  
Лимфедема 184, 438  
Лимфома 355  
Липидемия комбинированная наследственная 365  
Липомы 339  
Липопротеиды высокой плотности 376  
— низкой плотности 373  
Лихорадка ревматическая острая 355  
Лоренса — Муна — Бидля — Барде синдром 182  
Лучевой кости аномалии 185  
— — аплазия 182  
— — гипоплазия 182  
Лютамбаше синдром 191, 195

**Макроглобулинемия** 434  
Малтозы кислот недостаточность 183  
Марфана синдром 9, 10, 239, 249, 259, 421  
Мезатон см. *Фенилэфрин*  
Мексилетин 176  
Мезотелиомы 340  
Меланома метастатическая 355  
Мембрана эластическая внутренняя 361  
Менкеберга артериосклероз 364  
Метилдофа 403, 404, 416  
Метод (ы) Джудкинса см. *Джудкинса метод*  
— радионуклидные 290  
— разведения индикатора 75  
— Сона см. Сона метод  
Метозалон 117, 119  
Метопролол 292, 406  
Механизм Стерлинга см. *Старлинга механизм*  
— ускользания 135  
— циркуляция возбуждения 113, 159  
Механика миокардиальная 87  
Микроцефалия 184, 185  
Микседема 387  
Миксома 338  
— левого предсердия 231  
— правого предсердия 15  
Мил ри нон 115, 327  
Миндалин гипертрофия 315  
Минерализация пятнистая ранняя 183  
Миноксидил 120, 407  
Миокарда активация 83  
— гипертрофия идиопатическая 242  
— метаболизм при сердечной недостаточности 97  
— сократимость 90  
— электростимуляция 164, 168  
— — (и) осложнения 141  
Миокардит 47, 334  
— бактериальный 325, 335  
— вирусный 325  
— гигантоклеточный 336  
— грибковый 325  
— метазойный 325  
— протозойный 325  
— радиационный 336  
— ревматический 220  
— — хронический 219  
— токсоплазмозный 336  
Мониторирование холтеровское 131  
Мононуклеоз инфекционный 134  
Мукополисахаридоз(ы) 325

— I типа 183  
— II типа 184  
— IV типа 184  
— V типа 184  
— VI типа 184  
Мышечная дистрофия Дюшенна см. *Дюшенна дистрофия мышечная*  
Мышц икроножных псевдогипертрофия 182  
— туловища слабость 182  
Мюллера проба 18

## **Надолол** 406

Налоксон 123

Недостаточность аортальная см. *Недостаточность клапана аорты*

— дыхательная острая 157  
— железы поджелудочной 183  
— желудочковая 112  
— клапана аорты 12, 13, 147, 247, 253, 387  
... — — острая 253  
— — — хроническая 249  
— левого предсердно-желудочкового клапана 13, 17, 21, 23, 56, 65, 72, 120, 183, 191, 204, 219, 224, 234, 235, 252, 253  
— миокардиальная 10, 100  
— митральная см. *Недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана*  
— насосная 303  
— почечная 408  
— — хроническая 365  
— — — с уреимией 357  
— правого предсердно-желудочкового клапана 15, 21, 23, 56, 120, 243, 255  
— правых отделов сердца 15  
— сердечная 97, 195, 302, 359  
— — диастолическая 94, 105  
— — задняя 104  
— — — застойная 129, 147, 155, 169, 246, 416  
— — — рефрактерная 120  
— — — левожелудочковая 103  
— — — острая 103, 120  
— — — передняя 104  
— — — правожелудочковая 103  
— — — рефрактерная 118, 122  
— — с высоким выбросом 102, 106  
— — с низким выбросом 102

— — — систолическая 94, 105  
— — хроническая 103, 123, 219  
Невус базально-клеточный 182  
Некроз кистозный медиальный 421  
Неомицин 111  
Нефролитиаз 405  
Нефропатия диабетическая 387, 398  
Никитурия 397  
Нитраты 279  
Нитроглицерин 120, 284, 309  
Нитросорбид 120  
Нитропруссид 122, 309, 408, 416, 422  
Нифедипин 281  
Ногтей дисплазия 183  
Нунан синдром 181, 182

Невус базально-клеточный 182

Некроз кистозный медиальный 421

Неомицин 111

Нефролитиаз 405

Нефропатия диабетическая 387, 398

Никитурия 397

Нитраты 279

Нитроглицерин 120, 284, 309

Нитросорбид 120

Нитропруссид 122, 309, 408, 416, 422

Нифедипин 281

Ногтей дисплазия 183

Нунан синдром 181, 182

**Объем** конечно-диастолический 119

Одышка 7, 106

— пароксизмальная 106

Ожирение 342, 379, 389

Оловом отравление 387

Окклюзия артериальная острая 426

- периферических артерий транзиторная 24
- венозная острая 435
- Окно аортопульмональное 191
- Октадин 405, 416
- Опухоли ренинпродуцирующие 387
- сердца метастатические 340
- Орнид 150, 176
- Ортопноэ 7, 106
- Ослера •• Рандо - - Вебера синдром 182
- Ослера узелки 12
- Отведенный системы 29, 30
- Отек(и) 7, 9, 254
  - легких 119, 122, 156, 226, 253
  - острый 120, 123, 357
- нижних конечностей 12, 109
  - почечные 109
  - сердечные 108
  - системные 122
- Остеогенез несовершенный 183
- Ось сердца электрическая 32
  - •• — девиация 34
- Оубаин И 1, 388
- Оценка сердечной деятельности при сердечной недостаточности 96
- Панкардит** ревматический 214
- Паралич 217
- Парасистолия желудочковая 152
- Пауза синусовая 129, 131
- Пенициллин 221—223
- Перегородки разрыв 309
- Перикарда кальцификации 357
  - чисты 360
- Перикардиоцентез 345
- Перикардит 47, 157, 310, 344
  - выпотной см. *Перикардит экссудативный*
  - гнойный 355
  - идиопатический 357
  - (ов) классификация 348
  - констриктивный 15, 67, 122, 348, 352
  - — хронический 113, 357
  - констриктивно-экссудативный 348
    - подострый 360
  - острый 347
  - вирусный 357
  - идиопатический 454
- при злокачественных новообразованиях 355
  - ревматический 215, 220
  - туберкулезный 355
- уремический 355
- фиброзный 348
- экссудативный 345, 348
  - хронический 357
- Период(а) «разогрева» 164
  - рефрактерный П2, 146, 148
  - абсолютный 126
  - дополнительный путей 164
  - обходного пути 164
  - относительный 126
  - -- предсердный 148
  - — предсердно-желудочкового узла 157
  - эффективный 126
  - предсердно-желудочкового узла функциональный 156
- Пегги нефрона 117
- Пигментация(и) неравномерная 182
  - сетчатки нарушения 183
- Пиелонефрит 397
  - хронический 387
- Пиндолол 407
- Пиодермия 218
- Плеврит 310, 353
- Плесь святого Вита см. *Хорея малая*
- Пневмонит 310, 353
- Позвоночника аномалии 182, 185
- Покровов кожных пигментация неравномерная 182
- Полиартрит 219, 220
  - гонококковый 220
- Полиартерит узелковый 325, 355, 387
- Полидактилия 182, 184
- Полидипсия 197
- Полиневрит 387
- Полиомиелит бульварный 387
- Полиспления 193
- Полицистемия 190
  - истинная 387
- Порошки жировые 365
- Пороки сердца белого типа 189, 191, 194, 201
  - — врожденные 58, 181
  - — типа вторичного отверстия 195
  - — — первичного отверстия 195
  - — синего типа 189—192, 207, 208
- Порфирия острая 387
  - — перемежающаяся 387
- Почки инфаркт 387
  - поликистоз 387 -
- Предсердий активация ретроградная 161
  - мерцание 129, 131, 147, 163, 226
  - трепетание 129, 131, 136, 147, 149, 157, 163, 179, 226
  - фибрилляция 10, 15, 23, 147, 155, 164, 179
  - электрическая активность 35, 161
  - электростимуляция 158, 164
- Проба(ы) вагальные 159
  - Вальсальвы см. *Вальсальвы проба*
  - с ингаляцией амилнитрита 23
  - Мюллера см. *Мюллера проба*
  - с надавливанием на каротидный синус 155
- Проводимость(и) антеградная 158
  - атриовентрикулярная 134, 157, 165
  - — ускоренная 164
  - — нарушения 134, 137
  - внутрижелудочковой нарушения 43, 182
  - скрытая 156
- Проведение(я) возбуждения антеградное 137
  - ретроградное 141, 153, 158
  - — скрытое 154
  - синусового время 133
- Пролапс створок клапана аорты 249
  - — левого предсердно-желудочкового клапана 10, 23, 154, 181
- Почек аномалии 185
- Празозин 120, 406
- Презклампися 391
- Прогерия 183
- Пропранолол см. *Анаприлин*
- Процедура Рашкинда см. *Рашкинда процедура*
- Псевдокантома эластическая 183, 365
- Пульс(а) альтернирующий 12, 14
  - артериальный каротидный 13, 18, 251
  - — центральный 12

- гипокINETический 13
- дикротический 14
- кривые 52, 53
- парадоксальный 351
- подскакивающий 12
- слабый малого наполнения 13
- яремный венозный 14
- Пульсация нркордиальная патологическая 17
- Пурпура 405
- Путей желчных гипоплазия 182
- Рабдомиома** 182, 346
- Развития умственного задержка 184
- Райли \*\* Дея синдром 387
- Ранение непроницающее 345
- Расположение сердца аномальное 193
- Рашкинда процедура 207
- Ребер аномалии 182
- Реваскуляризации механическая, 281
- Ревматизм острый 134, 173, 218, 219, 221, 225
- сердца хронический 239
- Регургитация аортальная 68, 424
- **клапанная** 77, 119
- митральная 17, 68, 69, 219, 229, 240, 308, 324
- трикуспид альная 324
- Режима стимуляции кодирование 140
- Резерпин 416
- Резерв легких сосудистый 313
- Рейно болезнь 10, 433
- \* типа чувствительность холодовая см. *Рейно болезнь*
- Респерфузия 293
- Резфлюкс печеночно-яремный 16
- Ресфума болезнь 10, 325
- Ритм(а) желудочковый 157, 158
- — быстрый 156
- — избыточный 156
- — регулирование 161
- идиовентрикулярный ускоренный 170, 300
- предсердный 157
- сердца нарушения 182
- синусовый 157, 158, 164, 224, 228, 232, 254, 308
- узловой 15
- ускользания 134
- Рубинштейна — Тейби синдром 182
- Саркоидоз** 320, 331
- Саркомы 340
- Свана — Ганца катетер 66, 123
- Свищи артериовенозные 182, 387, 431
- — коронарные 27
- — легких 192
- — периферические 13
- — системные 27
- Св. Джуды протез 232
- Сдвиг доплеровский 54
- Сердца остановка 173
- разрыв 308
- (е) легочное 183, 311, 318, 358
- «трехпредсердное» 231
- Сетчатки пигментация 182
- Силикоз 322
- Симптом(ы) «3» 205
- Джейнуэл см. *Джейнуэл симптом*
- прекращения активности синусно-предсердного узла 133
- хронической синусовой брадикардии 133
- Юэрта см. *Юэрта симптом*
- Синдром(ы) адреногенитальные 387
- Алагилли см. *Алагилля синдром*
- Апера см. *Апера синдром*
- апноэ во сне 315
- Барлова см. *Синдром пролабирования створок митрального клапана*
- брадитахикардальный 129
- Вернера см. *Вернера синдром*
- волнующейся митральной створки см. *Синдром пролабирования створок митрального клапана*
- волчаночный 405, 407
- Вольфа — Паркинсона Уайта см. *Вольфа — Паркинсона — Уайта синдром*
- выходного отверстия из грудной клетки 433, 434
- гиперчувствительности каротидного синуса 133
- Дауна см. *Дауна синдром*
- Де Георге см. *Де Георге синдром*
- Де Ланге см. *Де Ланге синдром*
- Дресслера постинфарктный см. *Дресслера синдром постинфарктный*
- гипоталамический 387
- Картагенера см. *Картагенера синдром*
- Коккейна см. *Коккейна синдром*
- Конради - Хюнерманна см. *Конради - Хюнерманна синдром*
- Кушинга см. *Кушинга синдром*
- леопарда см. *Синдром множественных лентигиний*
- Лериша см. *Лериша синдром*
- Лауна - Ганонга — Левина см. *Лауна -- Ганонга — Левина синдром*
- Лоренса — Муна - Бидля — Барде см. *Лоренса — Муна — Бидля — Барде синдром*
- Лютамбаше см. *Лютамбаше синдром*
- Марфана см. *Марфана синдром*
- множественных лентигиний 182
- нефротический 358, 408
- Нуан см. *Иунан синдром*
- обратной коарктации 425
- отмены 221
- Ослера - \* Рандю — Вебера см. *Ослера — Рандю — Вебера синдром*
- повышенной вязкости 434
- чувствительности каротидного синуса 131
- посткомиссуротомический см. *Синдром постперикардотомический*
- постперикардотомический 354
- постперикардальный 354
- посттравматического повреждения сердца 349
- постромботический 437
- провисающего клапана см. *Синдром пролабирования створок митрального клапана*
- пролабирования створок митрального клапана 236, 239
- пейсмейкерный 140, 141
- преждевременного возбуждения желудочков см. *Вольфа -- Паркинсона -- Уайта синдром*

- Райли — Дея см. *Райли — Дея синдром*
- Рубинштейна — Тейбн см. *Рубинштейна — Тейби синдром*
- сердца гиперкинетический 387
- систолического щелчка — шума см. *Синдром пролабирования створок митрального клапана*
- слабости синусного узла 133, 156
- — синусово-предсердного узла 129
- **Такаясу см. Такаясу синдром**
- Тауссиг — Бинга см. *Тауссиг — Бинга синдром*
- Тернера см. *Тернера синдром*
- Уильямса см. *Уильямса синдром*
- Хаммена — Рича см. *Хаммена — Рича синдром*
- Шпрингцена см. Дефект велокардио-фасциальный
- Элерса — Данло см. *Элерса — Данло синдром*
- Элиса — Ван-Кревельда см. *Элиса — Ван-Кревельда синдром*
- Синостоз костей локтевых 184
- — лучевых 184
- Синус(а) аорты аневризма 199
- — свищ 199
- **Вальсальвы см. Вальсальвы синус**
- каротидного гиперчувствительность 133
- Синуситы 182
- Системная красная волчанка 325, 345, 348, 357, 368
- Сифилис 249, 420
- Склеродермия 320, 325, 348, 355, 434
- Склероз туберозный 182
- «Смещение точек» 149, 170
- Сона метод 70, 72
- Сокращения желудочковые преждевременные см. *Экстрасистолы желудочковые*
- Спазм коронарный 134
- Спиринолактон 118, 119, 403, 404
- Спленомегалия 254
- Спондилит 249
- Средства мочегонные 109, ПО, 116, 122, 403
- Старение преждевременное 183
- Стерлинга закон сердца 85
- механизм 85
- Стеноз аорты подклапанный 242
- — — дискретный врожденный 242
- вечной артерии 10
- левого атриовентрикулярного отверстия 13, 17, 56, 65, 68, 100, 113, 122, 123, 134, 156, 191, 214, 224, 243, 245, 251
- — — изолированный 224
- — — хронический 233
- легочного ствола 15, 182, 185
- — — инфундибулярный 190, 192
- — — клапанный 192
- — — надклапанный 192
- — — периферический 66, 181, 183, 185, 192
- — — подклапанный 192
- легочной вены 191
- правого атриовентрикулярного отверстия 15, 16, 23, 56, 100, 189, 253, 358
- почечной артерии двусторонний 388, 408
- субаортальный мембранозный дискретный 259
- — гипертрофический идиопатический 259
- трахеи 315
- устья аорты 17, 18, 23, 56, 73, 122, 134, 241, 253
- — — врожденный 201
- — — идиопатический кальцифицированный 242
- Стенокардия 243, 250, 273, 407
- вариантная 274, 281
- декубитальная 273
- напряжения 240
- нестабильная 284
- **Принц метал а см. Стенокардия вариантная**
- Сульфазин 222
- Такаясу синдром 424
- Тампонада сердечная 351, 354
- Тахикардия 12, 13, 154, 224, 226, 313, 406
- атриовентрикулярная, развивающаяся по механизму циркуляции возбуждения 160, 161
- вызванная нарушением автоматизма 161
- желудочковая 15, 153, 165, 179, 240, 299
- — «быстрая» 173
- — двунаправленная 165
- — «медленная» 170
- — мультифокальная 113, 114, 168
- ... — стойкая 165, 169
- пароксизмальная наджелудочковая см. *Тахикардия пароксизмальная суправентрикулярная*
- предсердная 129
- — непароксизмальная 113
- — обусловленная механизмом циркуляции возбуждения 161
- синусовая 112, 155, 161, 178, 250
- суправентрикулярная пароксизмальная 155, 158, 163, 164, 179, 240
- узловая 113, 158, 159, 164
- Тахипноэ 319
- Тауссиг — Бинга синдром 192
- Тернера синдром 10, 184
- Тест(ы) антистрептолизинный 218
- антистрептозный 218
- нагрузочные 275
- с надавливанием на каротидный синус 131
- на сжатие кисти 23
- повышения тонуса блуждающего нерва вагомиметические 131
- Тимолол 406
- Тиреотоксикоз 101, 122, 157
- Токаинид 150, 176
- Торакотомия 345
- Трахеостомия 315
- Триамтерен 118, 403, 404
- Триметафан 405, 416
- Тромбоз артериальный 426
- внутрисосудистый 183
- Тромбоцитопения 182
- Тромбофлебит 12, 435
- Тромбоземболия 139, 310
- Туберкулез 322, 356
- Удар перикардиальный 357
- Увеличение легочного сосудистого сопро-

тивления 313, 314, 319, 321  
Узла синусно-предсердного время восста-  
новления 132  
— — дисфункция 133  
— — прекращение активности 133  
Уильямса синдром 185, 204  
Уремия 356

### **Факоматоз** 182

Фактор ревматоидный 220  
Фалло тетрада 182, 184, 185, 190, 192, 208,  
209  
Феохромоцитомы 387, 397, 399, 416  
Фенилбутазон 111  
Фенилэфрин 131, 189, 190, 332  
Фенитоин 150, 175, 176  
Фенобарбитал 111  
Феноксизамин 406  
Феномен циркуляции возбуждения 158,  
177  
Фентоламин 120, 406, 416  
Фиброз 183, 313, 320, 329, 330  
Фиброплазия интимальная 401  
— субадвентициальная 401  
Фиброэластомы сосочковые 339  
Фика метод 75, 234  
Фистула артериовенозная коронарная 200  
Флинта шум 251  
Франка -- Стерлинга кривая 119  
Фридрейха атаксия 182, 325, 332  
Фторурацил 329  
Фуросемид 111, 117, 123, 403, 404, 416

### **Хаммена** — Рича синдром 320

Хейнца тельца 194  
Хинидин 129, 148, 154, 158, 159, 175, 176  
Хлоротиазид 117  
«Холодные пятна» 61, 62  
Хорея 215, 219, 221, 222  
— малая 216

— Сиденхема см. *Хорея малая*  
Хоувелла — Джолли тельца 194

### **Цианоз** 7, 12, 190, 201, 227

Циклоспорин А 123  
Циклофосфан 329  
Цирроз 254

### **Чейна** — Стокса дыхание 107

### **Шагаса** болезнь 336

**Эбштейна** аномалия 67, 162, 192, 210  
Эдрофоний 158  
Эклампсия 391  
Экстрасистолия желудочковая 149, 164  
— предсердная 149  
Экстрасистолы 226, 298  
Электрообляция 180  
Элерса — Данло синдром 10  
Элиса — Ван-Кревельда синдром 181, 182  
Эмболия (и) 12, 260  
— легочная 101, ПО, 157, 226, 319  
— системные 156, 157, 231  
— сосудов мозга 190  
— холестериновая 434  
Эмфизема 313, 321  
Эналаприл 408  
Эндартериит облитерирующий 424  
Эндокарда биопсия трансвенозная 331  
— дефект подушкообразный 184, 192, 195  
— утолщение 10  
Эндокардит 51, 122  
— грибковый 260  
— инфекционный 12, 102, 219, 220, 226,  
240, 249, 256, 257, 358  
— ревматический 214

### **Юэрта** симптом 349

ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ

---

**Книга 5**

Зав. редакцией **О. Ю. Шешукова**  
Редактор издательства **Е. В. Ярных**  
Редактор **Т. С. Елистратова**  
Художественный редактор **Л. А. Комарова**  
Переплет художника **А. С. Гейше**  
Технический редактор **Г. Н. Жильцова**  
Корректор **Т. Г. Ганина**

ИБ № 6482

ЛР № 010215 от 11.03.92. Сдано в набор 23.05.94.  
Подписано к печати 16.11.94. Формат бумаги 60X90'/16.  
Бумага кн.-журн. офс. Гарнитура литературная. Печать  
офсетная. Усл. печ. л. 28,0. Усл. кр.-отт. 38,25. Уч.-изд.  
я. 41,82. Тираж 50000 экз. Заказ 1101. «С» 007.

Ордена Трудового Красного Знамени издательство «Меди-  
цина». 101000, Москва, Петроверигский пер., 6/8.

АООТ «Ярославский полиграфкомбинат».  
150049, г. Ярославль, ул. Свободы, 97.