

# ГОСПИТАЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ

## шпаргалки



Используй сам,  
передай 5 однокурсникам,  
и будешь вон счастлив  
во время сессии

# Госпитальная терапия

## Серия «Шпаргалки»

*Текст предоставлен правообладателем*

*[http://www.litres.ru/pages/biblio\\_book/?art=179823](http://www.litres.ru/pages/biblio_book/?art=179823)*

*Госпитальная терапия: шпаргалки: ЭКСМО; Москва; 2008*

*ISBN 978-5-699-25345-6*

### **Аннотация**

Студенту без шпаргалки никуда! Удобное и красивое оформление, ответы на все экзаменационные вопросы ведущих вузов России.

Содержат информативные ответы на все вопросы курса в соответствии с Государственным образовательным стандартом и современным законодательством.

# Содержание

1. Ревматизм. Этиология и патогенез	5
2. Клиническая картина ревматизма	8
3. Диагностика ревматизма	11
4. Дифференциальная диагностика ревматизма	13
5. Лечение ревматизма	15
6. Классификация кардиомиопатий. Этиология дилатационной кардиомиопатии (ДКМП)	18
7. Патогенез дилатационной кардиомиопатии (ДКМП)	21
8. Клиническая картина и диагностика дилатационной кардиомиопатии (ДКМП)	24
9. Дифференциальная / диагностика дилатационной кардиомиопатии (ДКМП)	27
10. Лечение и профилактика дилатационной кардиомиопатии (ДКМП)	30
11. Классификация кардиомиопатий. Этиология гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)	33
12. Клиническая картина и диагностика гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)	36
13. Лечение и профилактика гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)	39
14. Причины возникновения рестриктивной кардиомиопатии (РКМП)	42



# О. С. Мостовая

## Госпитальная терапия

### 1. Ревматизм.

#### Этиология и патогенез

Ревматизм (болезнь Сокольского—Буйо) – это системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, которое развивается у предрасположенных к нему лиц (как правило, это лица молодого возраста) в связи с острой инфекцией  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы А.

Это определение болезни было дано в 1989 г. В. А. Насоновым.

Поражение других органов и систем при ревматизме имеет второстепенное значение и не определяет его тяжести и последующего прогноза.

Этиология. Бета-гемолитические стрептококки группы А являются причиной поражения верхних дыхательных путей. Именно поэтому возникновению ревматизма, как правило, предшествуют ангина, обострение хронического тонзиллита, а в крови у заболевших выявляется повышенное коли-

чество стрептококкового антигена и противострептококковых антител (АСЛ-О, АСГ, АСК, антидезоксирибонуклеазы В (анти-ДНКазы В)).

В развитии ревматизма играют роль возрастные, социальные факторы (неблагоприятные бытовые условия, недостаточное питание), имеет значение и генетическая предрасположенность (ревматизм – полигенно наследуемое заболевание, хорошо известно существование «ревматических» семей), которая заключается в гипериммунном ответе на антигены стрептококка, склонности заболевших к аутоиммунным и иммунокомплексным процессам.

Патогенез. При ревматизме возникает сложный и многообразный иммунный ответ (реакции гиперчувствительности немедленного и замедленного типов) на многочисленные антигены стрептококка. При попадании в организм инфекции вырабатываются противострептококковые антитела и образуются иммунные комплексы (антигены стрептококка + антитела к ним + комплемент), которые циркулируют в крови и оседают в микроциркуляторном русле. Токсины и ферменты стрептококка также оказывают повреждающее действие на миокард и соединительную ткань.

Вследствие генетически обусловленного дефекта иммунной системы из организма больных недостаточно полно и быстро элиминируются стрептококковые антигены и иммунные комплексы. В результате развиваются аутоиммунные процессы по типу гиперчувствительности замедленного ти-

па, и в крови больных обнаруживаются лимфоциты, реагирующие с сердечной тканью. Этим клеткам придают большое значение в происхождении органических поражений (главным образом сердца).

В соединительной ткани при ревматизме возникают фазовые изменения: мукоидное набухание – фибриноидные изменения – фибриноидный некроз. Морфологическим выражением иммунных нарушений являются клеточные реакции – инфильтрация лимфоцитами и плазмócитами, образование ревматической, или ашоффталаевской, гранулемы. Патологический процесс завершается склерозированием.

При поражении сердца воспалительный процесс может распространяться на все оболочки сердца (панкардит) либо изолированно на каждую из оболочек.

## 2. Клиническая картина ревматизма

Все проявления болезни можно разделить на сердечные и внесердечные. Описывать клиническую картину болезни можно с этих позиций.

I этап: выявляется связь болезни с перенесенной инфекцией. В типичных случаях спустя 1–2 недели после ангины или острого респираторного заболевания повышается температура тела, иногда до 38–4 °С, с колебаниями в течение суток в пределах 1–2 С и сильным потом (как правило, без озноба).

Наиболее частым проявлением ревматизма является поражение сердца – ревмокардит: одновременное поражение миокарда и эндокарда. Больные предъявляют жалобы на слабые боли или неприятные ощущения в области сердца, легкую одышку при нагрузке, значительно реже отмечают перебои или сердцебиения.

Ревмокардит у больных молодого возраста, как правило, протекает тяжело: с самого начала болезни отмечаются сильная одышка при нагрузке и в покое, постоянные боли в области сердца, сердцебиения.

Перикардит так же, как внесердечные проявления ревматизма, встречается редко. При развитии сухого перикарди-

та больные отмечают лишь постоянные боли в области сердца. При экссудативном перикардите, характеризующемся накоплением в сердечной сумке серозно-фибринозного экссудата, боли исчезают, так как происходит разъединение воспаленных листков перикарда накапливающимся экссудатом.

Наиболее характерным для ревматизма является поражение опорно-двигательного аппарата в виде ревматического полиартрита.

Ревматические поражения почек также крайне редки, выявляются лишь при исследовании мочи.

Абдоминальный синдром (перитонит) встречается почти исключительно у детей и подростков с острым первичным ревматизмом.

На II этапе диагностического поиска небольшое значение имеет обнаружение признаков поражения сердца.

При первичном ревмокардите сердце обычно не увеличено. При аускультации выявляются приглушенный I тон, иногда появление III тона, мягкий систолический шум на верхушке. Эта симптоматика обусловлена изменениями миокарда.

В случае поражения клапана аорты может выслушиваться протодиастолический шум в точке Боткина, а звучность II тона может сохраняться.

У больных полиартритом отмечают деформация суставов за счет воспаления синовиальной оболочки и околосуставных тканей, болезненность при пальпации сустава.

Кольцевидная эритема (признак, практически патогномоничный для ревматизма) – встречается исключительно редко (у 1–2 % больных).

На III этапе диагностического поиска данные лабораторно-инструментального исследования позволяют установить активность патологического процесса и уточнить поражение сердца и других органов.

Острофазовые показатели: нейтрофилез со сдвигом лейкоцитарной формулы крови влево; увеличение содержания 2-глобулинов, сменяющееся повышением уровня – глобулинов; повышение содержания фибриногена; появление С-реактивного белка; возрастает СОЭ. Иммунологические показатели, повышение титров противострептококковых антител (антигиалуронидазы и антистрептокиназы более 1: 300, анти-О-стреп-толизина более 1: 250).

### 3. Диагностика ревматизма

При постепенном начале ревматизма имеет значение предложенная А. И. Нестеровым в 1973 г. (см. табл. 1) синдромная диагностика: клинико-эпидемиологический синдром; кардиоваскулярный синдром (см. табл. 2).

Таблица 1

Большие критерии	Малые критерии
Кардит Полиартрит Хорея Кольцевидная эритема Подкожные ревматические узелки	Клинические: предшествующий ревматизм или ревматическая болезнь сердца, артралгия, лихорадка. Лабораторные острофазовые показатели СОЭ, СРБ, лейкоцитоз, удлинение интервала P-Q

Таблица 2

Степень активности	Клинические признаки	ЭКГ — ФКГ и рентгенологические признаки	Лабораторные признаки

III (максимальная)	Яркие общие и местные проявления с наличием лихорадки, экссудативного компонента в пораженных органах (полиартрит, миокардит, серозиты, пневмония и пр.)	В зависимости от преимущества локализации ревматического процесса симптомы могут выявляться ярко, умеренно или слабо-выраженно	Высокие показатели воспалительной, иммунологической активности
II (умеренная)	Умеренные клинические проявления ревматической атаки с умеренной лихорадкой, без выраженного экссудативного компонента в пораженных органах	Признаки кардита выражены умеренно или слабо	Острофазовые и иммунологические показатели выражены умеренно (СОЭ 20—40 мм/ч), умеренное повышение титров противострептококковых антител
I (минимальная)	Клинические симптомы активного ревматического процесса выражены слабо. Преимущественно моносиндромный характер поражений	Выражены слабо	Не изменены или минимально повышены

## 4. Дифференциальная диагностика ревматизма

Ревматический полиартрит необходимо дифференцировать с неревматическими (см. табл.).

Таблица

Патология	Критерии
Ревматический полиартрит	Острое течение — «летучий» полиартрит, быстро и полностью обратимый. Эндомиокардит. Пороки сердца. Повышены титры АСЛ-О и АСГ
Ревматоидный (поли)артрит	Хроническое прогрессирующее течение. Костные деформации суставов, контрактуры, подвывихи, анкилозы, костные деструкции. Положительна реакция Вассера—Роуза
Инфекционно-аллергический полиартрит	Острое начало и течение после обострения очаговой инфекции. Наблюдаются бурситы, тендовагиниты, артрозы. Поражения сердца отсутствуют. Часто отмечается рецидивирующее течение

Гонорейный (поли)артрит	В анамнезе гонорейный уретрит. Положительна реакция Борде—Жангу
Подагрический артрит	Острое начало (часто после избыточного употребления белковой пищи и алкоголя), рецидивирующее течение. Нередко наблюдается поражение I плюснефалангового сустава ноги
Бруцеллезный полиартрит	Затяжное непрогрессирующее течение. Волнообразная лихорадка. Увеличение селезенки. Часто отмечаются сакроилеит, невриты, поражение половых желез
Полиартрит при саркоидозе (синдром Лефгрена)	Полиартрит, узловатая эритема, бронхоаденопатия
Синдром Рейтера	Полиартрит, уретрит, конъюнктивит
Болезнь Бехтерева (анкилозирующий спондилоартрит)	Прогрессирующее течение. Поражение суставно-связочного аппарата позвоночного столба
Артриты при коллагенозах	Характерна клиника каждого из заболеваний
Псориатический полиартрит	Хроническое течение. Псориатические бляшки на коже

## 5. Лечение ревматизма

Весь комплекс лечения ревматизма складывается из противомикробной и противовоспалительной терапии, мероприятий, которые направлены на восстановление иммунологического гомеостаза. Рекомендуются использование рационального сбалансированного питания, направленность на адаптацию к физическим нагрузкам, подготовка к трудовой деятельности, своевременное оперативное лечение пациентов со сложными пороками сердца. Всем пациентам во время активной фазы ревматизма показан пенициллин (1 200 000—1 500 000 ЕД на 6 приемов в день, каждые 4 ч), оказывающий бактерицидное действие на все типы А-стрептококка. Курс лечения – 2 недели в период активной фазы ревматизма, в дальнейшем требуется перевод на пролонгированный препарат бициллин-5 (1 500 000 ЕД). При непереносимости пенициллина можно назначать эритромицин по 250 мг 4 раза в день.

Препаратами с противовоспалительным эффектом, которые применяются в современном лечении активной фазы ревматизма, являются глюкокортикостероиды, салициловые, индольные производные, дериваты фенилуксусной кислоты и др.

Преднизолон применяется по 20–30 мг в день (в течение 2 недель, затем доза снижается на 2,5–5 мг каждые 5–7 дней,

всего на курс 1,5–2 месяца) при первичном и возвратном с III и II степенью активности процесса ревмокардите, при полисерозитах и хорее, при развитии сердечной недостаточности вследствие активного кардита.

Кортикоидные средства влияют на водно-солевой обмен, поэтому при лечении должны использоваться хлорид калия по 3–4 г/сутки, панангин и иные, при задержке жидкости – антагонисты альдостерона (верошпирон до 6–8 таблеток в день), мочегонные (ла-зикс по 40–80 мг/сутки, фуросемид по 40–80 мг/сутки и др.), при эйфории – транквилизаторы и др.

Широко применяются при ревматизме и нестероидные противовоспалительные препараты: средние дозы ацетилсалициловой кислоты – 3–4 г в день, реже 5 г в день и более.

Ацетилсалициловую кислоту применяют по 1 г 3–4 раза в сутки после еды 1–3 месяца и более при нормальной переносимости и при соблюдении контроля над побочными эффектами.

Успешному применению производного индолуксусной кислоты – индометацина при ревматизме уже более 20 лет. Он оказывает выраженный лечебный эффект: исчезают субъективные симптомы кардита (кардиалгии, сердцебиение, одышка) уже к 8–10-му дню терапии, а объективные признаки – к 14–16-му дню. Еще быстрее происходит исчезновение полиартрита и полисерозита.

При лечении ревматизма имеет значение сочетание трех

основных этапов: стационар – поликлиника – курорт.

На I этапе осуществляют лечение препаратами, перечисленными выше. После уменьшения активности ревматизма и нормализации состояния больного переводят на II этап – лечение в ревматологическом санатории.

Основная цель этого этапа – продолжение лечения нестероидными противовоспалительными препаратами.

III этап включает диспансерное наблюдение и профилактическое лечение.

## **6. Классификация кардиомиопатий.**

### **Этиология дилатационной кардиомиопатии (ДКМП)**

Кардиомиопатии – первичные изолированные поражения миокарда невоспалительного характера неизвестной этиологии (идиопатические), они не имеют связи с клапанными пороками или внутрисердечными шунтами, артериальной или легочной гипертензией, ишемической болезнью сердца или системными заболеваниями (как то: коллагенозы, амилоидоз, гемохроматоз и др.), причем в финальной стадии болезни развиваются тяжелая застойная сердечная недостаточность и сложные нарушения сердечного ритма и проводимости.

Классификация кардиомиопатий следующая:

1) дилатационная кардиомиопатия:

а) идиопатическая;

б) токсическая;

в) инфекционная;

г) при коллагенозах;

2) гипертрофическая;

3) рестриктивная;

4) аритмическая дисплазия правого желудочка;

5) сочетание одного из 4 видов кардиомиопатий с артериальной гипертензией.

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – заболевание сердечной мышцы, характеризующееся диффузным расширением всех камер сердца (преимущественно левого желудочка), при котором на первом плане стоит патология насосной функции сердца и как следствие – хроническая сердечная недостаточность (отсюда второе название – застойная, когда сердце не способно полноценно перекачивать кровь и она «застаивается» в тканях и органах организма). Мышечная стенка сердца при этом остается либо неизменной, либо в различной степени гипертрофируется.

Заболевания и факторы, предшествовавшие развитию ДКМП, описаны в приведенной ниже таблице (см. табл.).

Таблица

Заболевания и факторы, предшествовавшие развитию ДКМП

<b>Заболевание, фактор</b>	<b>%</b>
Перенесенная инфекция	46
Грипп	9
ОРЗ	20
Пневмония	8
Ангина	7
Гнойный отит	2
Гнойный аппендицит	1
Злоупотребление алкоголем	14
Физические перегрузки	10
Отягощенный семейный анамнез	3
Отсутствие факторов	40

Это самая распространенная форма поражения сердечной мышцы. Заболеваемость составляет 5–8 случаев на 100 000 человек в год. Точного семейного анамнеза у этих пациентов не прослеживается. Мужчины болеют в 2–3 раза чаще женщин.

## 7. Патогенез дилатационной кардиомиопатии (ДКМП)

Патогенез. В результате воспалительного процесса в сердечной мышце (миокардита) происходит гибель отдельных клеток в различных ее участках. Воспаление при этом носит вирусный характер, а клетки, пораженные вирусом, становятся чужеродными агентами для организма. Соответственно, при появлении в организме антигенов развивается комплекс реакций иммунного ответа, направленных на их уничтожение. Постепенно происходит замещение погибших мышечных клеток на соединительную ткань, которая не обладает способностью к растяжимости и сократимости, присущей миокарду. В результате потери основных функций миокарда сердце теряет способность функционировать, как насос. В ответ на это (как компенсаторная реакция) камеры сердца расширяются (т. е. происходит их дилатация), а в оставшейся части миокарда происходит утолщение и уплотнение (т. е. развивается его гипертрофия). Для увеличения доставки кислорода органам и тканям организма возникает стойкое учащение сердечного ритма (синусовая тахикардия).

Данная компенсаторная реакция лишь на время улучшает насосную функцию сердца. Однако возможности дилата-

ции и гипертрофии миокарда ограничиваются количеством жизнеспособного миокарда и являются индивидуальными для каждого конкретного случая заболевания. При переходе процесса в стадию декомпенсации развивается хроническая сердечная недостаточность. Однако на этом этапе вступает в действие еще один компенсаторный механизм: ткани организма увеличивают экстракцию кислорода из крови по сравнению со здоровым организмом. Но этот механизм недостаточен, так как снижение насосной функции сердца ведет к уменьшению поступления в органы и ткани кислорода, который является необходимым для их нормальной жизнедеятельности, при этом количество углекислого газа в них увеличивается.

У 2/3 больных в полостях желудочков на поздних стадиях болезни образуются пристеночные тромбы (вследствие снижения насосной функции сердца, а также при неравномерности сокращения миокарда в камерах сердца) с последующим развитием эмболии по малому или большому кругу кровообращения.

Патогистологические и патоморфологические изменения в сердце. Форма сердца становится шаровидной, масса его увеличивается от 500 до 1000 г, в основном за счет левого желудочка. Миокард становится дряблым, тусклым, с заметными белесоватыми прослойками соединительной ткани, имеется характерное чередование гипертрофированных и атрофичных кардиомиоцитов.

Микроскопически выявляется диффузный фиброз, он может сочетаться как с атрофией, так и с гипертрофией кардиомиоцитов, в которых отмечаются значительное увеличение объема ядер, количества митохондрий, гиперплазия аппарата Гольджи, увеличение количества миофибрилл, свободных и связанных с эндоплазматическим ретикулумом рибосом, обилие гранул гликогена.

## **8. Клиническая картина и диагностика дилатационной кардиомиопатии (ДКМП)**

Специфических признаков заболевания нет. Клиническая картина полиморфна и определяется:

- 1) симптомами сердечной недостаточности;
- 2) нарушениями ритма и проводимости;
- 3) тромбоэмболическим синдромом.

В большинстве случаев прогноз заболевания определяется поражением левого желудочка сердца. До наступления сердечной недостаточности ДКМП протекает латентно. Наиболее частыми жалобами уже наступившей сердечной недостаточности являются жалобы на снижение работоспособности, повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке, а затем в покое. По ночам беспокоит сухой кашель (эквивалент сердечной астмы), позже – типичные приступы удушья. У больных наблюдаются характерные ангинозные боли. При развитии застойных явлений в большом круге кровообращения появляются тяжесть в правом подреберье (вследствие увеличения печени), отеки ног.

Диагностика. При диагностике заболевания важным признаком является значительное увеличение сердца (признаки клапанного порока сердца или артериальной гипертензии от-

сутствуют). Кардиомегалия проявляется расширением сердца в обе стороны, определяемым перкуторно, а также смещением верхушечного толчка влево и вниз. В тяжелых случаях выслушиваются ритм галопа, тахикардия, шумы относительной недостаточности митрального или трехстворчатого клапанов. В 20 % случаев развивается мерцание предсердий. Артериальное давление обычно нормальное или слегка повышено (вследствие сердечной недостаточности).

Биохимические исследования крови и мочи позволяют обнаружить различные токсические вещества, а также дефицит витаминов. Инструментальные методы исследования позволяют обнаружить:

- 1) признаки кардиомегалии;
- 2) изменения показателей центральной гемодинамики;
- 3) нарушения ритма и проводимости. Фонокардиограмма

подтверждает аускультативные данные в виде ритма галопа, довольно частого обнаружения систолического шума.

Рентгенологически обнаруживаются значительное увеличение желудочков и застой крови в легочном (малом) круге кровообращения.

ЭхоКГ помогает выявить дилатацию обоих желудочков, гипокинезию задней стенки левого желудочка, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки во время систолы.

Радиоизотопное исследование сердца (сцинтиграфия миокарда) производится для уточнения состояния насосной

функции сердца, а также для определения зон погибшего миокарда.

Ангиокардиографически обнаруживаются те же изменения, что и на эхокардиограмме. Прижизненная биопсия миокарда неинформативна для определения этиологии кардиомиопатии. В некоторых случаях в биоптате можно обнаружить вирусный антиген или увеличение содержания ЛДГ, а также ухудшение энергопродукции митохондриями.

## **9. Дифференциальная / диагностика дилатационной кардиомиопатии (ДКМП)**

Производится в первую очередь с миокардитом и миокардиодистрофиями, т. е. с теми состояниями, которые иногда необоснованно называются вторичными кардиомиопатиями.

Биопсия миокарда оказывает существенную помощь при дифференциальной диагностике дилатационной кардиомиопатии и заболеваний сердца, протекающих с выраженным его увеличением:

1) при тяжелых диффузных миокардитах обнаруживается клеточная инфильтрация стромы в сочетании с дистрофическими и некротическими изменениями кардиомиоцитов;

2) при первичном амилоидозе, протекающем с поражением сердца (так называемый кардиопатический вариант первичного амилоидоза), наблюдается значительное отложение амилоида в интерстициальной ткани миокарда, сочетающееся с атрофией мышечных волокон;

3) при гемохроматозе (заболевании, обусловленном нарушением обмена железа) в миокарде находят отложения железосодержащего пигмента, наблюдаются различной степени дистрофия и атрофия мышечных волокон, разрастание

соединительной ткани.

Как вариант ДКМП можно рассмотреть медикаментозные и токсические кардиомиопатии.

Многочисленные агенты могут вызвать токсические повреждения миокарда: этанол, эметин, литий, кадмий, кобальт, мышьяк, изпротеренол и другие яды. Патогистологические изменения в тканях сердечной мышцы проявляются в виде очаговых дистрофий. Самым ярким примером токсической кардиомиопатии является кардиомиопатия, которая наблюдается у людей, избыточно потребляющих пиво. В острой стадии течения кобальтовой кардиомиопатии отмечаются наличие гидропической и жировой дистрофии, деструкция внутриклеточных органелл, очаговый некроз кардио-миоцитов.

Алкогольная кардиомиопатия. Этанол оказывает прямое токсическое влияние на кардиомиоциты.

Макроскопически миокард дряблый, глинистого вида, иногда наблюдаются маленькие рубчики. Коронарные артерии интактны. При микроскопическом исследовании отмечается сочетание дистрофии (гидропической и жировой), атрофии и гипертрофии кардиомиоцитов, возможно наличие очажков лизиса кардиомиоцитов и склероза. Пораженные участки миокарда контрастируют с неизмененными. При электронно-микроскопическом исследовании биоптатов сердца наблюдается кистозное расширение саркоплазматической сети и Т-системы кардиомиоцитов, что являет-

ся характерным для алкогольной кардиомиопатии. Осложнения алкогольной кардиомиопатии – внезапная смерть в результате фибрилляции желудочков или хроническая сердечная недостаточность, тромбоэмболический синдром.

# 10. Лечение и профилактика дилатационной кардиомиопатии (ДКМП)

Общие принципы лечения ДКМП не имеют значительных отличий от лечения хронической сердечной недостаточности. В случаях вторичной ДКМП дополнительно проводится лечение предшествующего заболевания (порока клапана сердца и т. д.), а также предпринимаются все меры для устранения причин возникновения ДКМП.

Достаточно эффективны периферические вазодилататоры, особенно при сопутствующем ангинозном синдроме (нитронг, сустак, нитросорбид). При ангинозном синдроме возникает необходимость применять антиангинальные препараты, предпочтительнее пролонгированные нитраты (сустак, нитронг, нитросорбид). Эффективны адреноблокаторы (их назначают при отсутствии признаков сердечной недостаточности).

Из современных методов хирургического лечения ДКМП наиболее эффективным является пересадка (трансплантация) сердца. Однако возможности проведения данной операции существенно ограничены. По этой причине как альтернатива пересадке сердца при современном лечении для увеличения продолжительности жизни больным ДКМП раз-

работаны и производятся реконструктивные операции, которые направлены на ликвидацию недостаточности митрального и трикуспидального клапанов сердца. Альтернатива пересадке сердца у больных ДКМП – частичное удаление левого желудочка с целью уменьшения его размеров (операция Батиста).

Не так давно для лечения больных ДКМП были разработаны специальные модели электрокардиостимуляторов, они позволяют сделать работу желудочков сердца синхронной. Это приводит к улучшению наполнения желудочков сердца кровью и увеличению насосной функции сердца.

ДКМП у детей, составляет 5—10 случаев на 100 000 детского населения в год. Наибольший эффект лечения дилатационной кардиомиопатии у детей раннего возраста достигается с помощью комбинации кортикостероидов и гликозидов (преднизолон и дигоксин). На фоне монотерапии преднизолоном происходит уменьшение частоты сердечных сокращений. Монотерапия дигоксином приводит к уменьшению тахикардии и одышки. Учитывая нецелесообразность назначения цитостатических препаратов у детей раннего возраста, так как наблюдалось значительное количество осложнений лечения, более оптимальным в педиатрии является использование при дилатационной кардиомиопатии сердечных гликозидов пролонгированного действия в сочетании с кортикостероидными гормонами.

Профилактика. Профилактика ДКМП заключается в ис-

ключении алкоголя, кокаина, а также проведении тщательного контроля показателей сердечной деятельности при химиотерапии опухолей.

Полезно проводить закаливание организма с раннего возраста. Полный отказ от употребления алкоголя при алкогольной разновидности ДКМП способствует улучшению сократительной функции сердца и может устранить необходимость его пересадки.

# **11. Классификация кардиомиопатий. Этиология гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)**

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – это некоронарогенное заболевание миокарда желудочков (преимущественно левого), характеризующееся массивной гипертрофией их стенок с выпячиванием в полость правого желудочка межжелудочковой перегородки (МЖП), которая может быть значительно утолщена, уменьшением внутреннего объема желудочков, нормальной или усиленной сократимостью миокарда желудочков и нарушением расслабления (диастолической дисфункцией).

Наиболее часто встречается изолированная гипертрофия межжелудочковой перегородки (изолированный гипертрофический субаортальный стеноз – ИГСС) или апикальной части желудочков.

Классификация. Классификация ГКМП по локализации гипертрофии (E. D. Wigle et al., 1985 с дополнениями).

## **I. Гипертрофия ЛЖ.**

1. Асимметричная гипертрофия, при которой происходит гипертрофия миокарда отдельных стенок или сегментов же-

лудочков (в том числе гипертрофия МЖП – 90 % с обструкцией выходного тракта левого желудочка или без нее, среднежелудочковая – 1 %, апикальная гипертрофия левого желудочка – 3 %, гипертрофия свободной стенки левого желудочка и задней части МЖП – 1 %).

2. Симметричная (концентрическая) гипертрофия левого желудочка, когда гипертрофия миокарда распространяется на все стенки желудочков, встречается в 5 % случаев.

II. Гипертрофия ПЖ. В том случае, когда гипертрофия миокарда препятствует нормальному оттоку крови из желудочков сердца, говорят об обструктивной форме ГКМП. В других случаях ГКМП является необструктивной.

Этиология. Заболевание может быть как врожденным, так и приобретенным. Врожденная ГКМП наследуется по ауто-сомно-доминантному типу. В пределах одной и той же семьи могут наблюдаться различные формы и варианты ГКМП. Чаще всего наследуется асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки.

Приобретенная форма ГКМП встречается у пожилых больных с артериальной гипертонией в анамнезе. Распространенность – 0,02—0,05 %. Причины развития приобретенных ГКМП до конца не изучены. Согласно одной из предложенных гипотез у лиц с приобретенной ГКМП во внутриутробном периоде происходит формирование дефекта адренергических рецепторов сердца, участвующих в регуляции сердечной деятельности, в частности частоты сердечных со-

кращений. В результате значительно повышается чувствительность к норадреналину и аналогичным ему гормонам, увеличивающим частоту сердечных сокращений, что влияет на развитие у них гипертрофии миокарда, а со временем – и ГКМП.

Патогистологическая картина. Дезориентированное, неправильное, хаотичное расположение кардиомиоцитов и миофибрилл в кардиомиоцитах, фиброз миокарда – нарушение архитектоники сердечной мышцы.

## **12. Клиническая картина и диагностика гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)**

Клиническая картина. Для ГКМП характерно чрезвычайное разнообразие симптомов, что является причиной ошибочной диагностики. Наличие и сроки появления жалоб при ГКМП в основном определяются 2 факторами: формой ГКМП и локализацией поражения. Самой мощной камерой сердца является левый желудочек, поэтому при гипертрофии миокарда его стенок жалобы могут не проявляться длительное время. Изолированное поражение правого желудочка сердца встречается крайне редко.

Клиническую картину ГКМП составляют:

- 1) признаки гипертрофии миокарда желудочков (преимущественно левого);
- 2) признак недостаточной диастолической функции желудочков;
- 3) переменные признаки обструкций выходного тракта левого желудочка.

Диагностика. В процессе диагностического поиска наиболее существенным является обнаружение систолического шума, измененного пульса и смещенного верхушечного толчка.

Для диагностики ГКМП наибольшее значение имеют данные эхокардиографии, позволяющие уточнить анатомические особенности заболевания, степень выраженности гипертрофии миокарда, обструкцию выводного тракта левого желудочка. Выявляются следующие признаки: асимметричная гипертрофия МЖП, более выраженная в верхней трети, ее гипокинез; систолическое движение передней створки митрального клапана по направлению кпереди; соприкосновение передней створки митрального клапана с МЖП в диастолу.

Неспецифическими признаками являются: гипертрофия левого предсердия, гипертрофия задней стенки левого желудочка, уменьшение средней скорости диастолического прикрытия передней створки митрального клапана.

На ЭКГ какие-либо специфические изменения обнаруживаются лишь при достаточно развитой гипертрофии левого желудочка.

Рентгенодиагностика имеет значение лишь в развитой стадии болезни, когда могут определяться увеличение левого желудочка и левого предсердия, расширение сходящей части аорты.

На фонокардиограмме амплитуды I и II тонов сохранены, что является дифференциальным признаком ГКМП от стеноза устья аорты, а также выявляется систолический шум различной степени выраженности.

Инвазивные методы исследования (зондирование левых

отделов сердца, контрастная ангиография) в настоящее время не являются обязательными, так как эхокардиография дает вполне достоверную для постановки диагноза информацию.

Применяется зондирование сердца под рентгенотелевизионным контролем. Техника выполнения метода: путем пункции крупной артерии под местной анестезией с дальнейшим введением специального катетера в полость сердца измеряют градиент (разницу) давления между левым желудочком и отходящей от него аортой. В норме этого градиента быть не должно.

# 13. Лечение и профилактика гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)

Лечение. В основе медикаментозного лечения ГКМП лежат лекарственные средства, улучшающие кровенаполнение желудочков сердца в диастолу. Этими препаратами является группа  $\beta$ -адреноблокаторов (анаприлин, атенолол, метопролол и пропранолол, 160–320 мг/сутки и др.) и группа антагонистов ионов кальция (верапамил, но с осторожностью). Новокинамиди дизопирамид также уменьшают частоту сердечных сокращений и оказывают противоаритмический эффект. В самом начале лечения применяют малые дозы этих препаратов, затем происходит постепенное увеличение дозировки до максимально переносимой больным.

$\beta$ -адреноблокаторы применяют с осторожностью при сахарном диабете, бронхиальной астме и некоторых других заболеваниях. При лечении данными препаратами необходим постоянный контроль уровня артериального давления и частоты пульса. Опасным является снижение давления ниже 90/60 мм рт. ст. и частоты пульса ниже 55 в минуту. Если у больного обнаруживаются опасные нарушения ритма, не поддающиеся лечению  $\beta$ -адреноблокаторами или антагонистами ионов кальция, то при лечении таких больных допол-

нительно используются другие антиаритмические препараты.

Назначение антикоагулянтов рекомендуется при пароксизмальных аритмиях и мерцательных аритмиях, а также при наличии тромбов в камерах сердца (вар-фарин и др.). В период лечения данными препаратами необходимо регулярно производить контроль ряда показателей свертывающей системы крови. При значительной передозировке антикоагулянтов возможны наружные (носовые, маточные и др.) и внутренние кровотечения (гематомы и др.).

Хирургическое лечение проводится больным с обструктивной формой ГКМП в том случае, когда медикаментозное лечение не является эффективным или при уровне градиента между левым желудочком и аортой более 30 мм рт. ст. (осуществляется операция миотомии или миоэктомии – иссечения или удаления части гипертрофированного миокарда левого желудочка). Также проводят протезирование митрального клапана и нехирургическую абляцию МЖП.

Профилактика. Всем больным ГКМП, особенно с обструктивной формой, противопоказаны занятия такими видами спорта, при которых возможно выраженное увеличение физической нагрузки за небольшой промежуток времени (легкая атлетика, футбол, хоккей). Профилактика заболевания заключается в ранней диагностике, что дает возможность начать раннее лечение болезни и предупредить развитие выраженной гипертрофии миокарда. Обязательно вы-

полнение ЭхоКГ у генетических родственников больного. Важны для диагностики и скрининговые ЭКГ и ЭхоКГ, которые проводятся при ежегодной диспансеризации. У пациентов с обструктивной формой ГКМП необходимо проводить профилактику инфекционного эндокардита (антибиотикопрофилактика и т. д.), так как наличие обструкции создает условия для развития этого угрожающего жизни состояния.

# 14. Причины возникновения рестриктивной кардиомиопатии (РКМП)

Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) – (от лат. слова *restrictio* – «ограничение») – группа заболеваний миокарда и эндокарда, при которых в результате резко выраженного фиброза и утраты эластичности, обусловленными различными причинами, происходит фиксированное ограничение заполнения желудочков в диастолу.

К РКМП относятся: лефлеровский париетальный фибропластический эндокардит (встречается в странах с умеренным климатом, описан W. Löffler и др., 1936 г.) и эндомиокардиальный фиброз (встречается в странах тропической Африки, описан D. Bedford et E. Konstman).

Причины возникновения РКМП. Первичная РКМП встречается очень редко, и единственной доказанной причиной ее возникновения является так называемый гиперэозинофильный синдром (болезнь Леффлера, лефлеровский париетальный фибропластический эндокардит). Встречается преимущественно у мужчин в возрасте 30–40 лет. При гиперэозинофильном синдроме происходит воспаление эндокарда, со временем завершающееся значительным уплотнением эндокарда и грубым его спаянием с рядом расположен-

ным миокардом, что ведет к резкому снижению растяжимости сердечной мышцы. Для лефлеровского синдрома также характерны персистирующая на протяжении 6 месяцев и более эозинофилия (1500 эозинофилов в 1 мм<sup>3</sup>), поражение внутренних органов (печени, почек, легких, костного мозга).

В подавляющем большинстве случаев происхождение РКМП является вторичным, обусловленным другими причинами, среди которых наиболее частыми являются:

1) амилоидоз – заболевание, связанное с нарушением белкового обмена в организме; при этом в тканях различных органов образуется и откладывается в большом количестве аномальный белок (амилоид); при поражении сердца амилоид вызывает снижение его сократимости и растяжимости;

2) гемохроматоз – нарушение обмена железа в организме, сопровождающееся повышенным содержанием железа в крови, его избыток откладывается во многих органах и тканях, в том числе и в миокарде, вызывая тем самым снижение его растяжимости;

3) саркоидоз – заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся образованием в органах и тканях клеточных скоплений (гранулем); чаще всего поражаются легкие, печень, лимфоузлы и селезенка; а развивающиеся гранулемы в миокарде приводят к снижению его растяжимости;

4) заболевания эндокарда (эндокардиальный фиброз, фиброэластоз эндокарда и др.), когда наблюдается значительное утолщение и уплотнение эндокарда, что также при-

водит к резкому ограничению растяжимости миокарда. Фиброэластоз эндокарда, в частности, может встречаться только у грудных детей; эта болезнь не является совместимой с жизнью из-за раннего развития выраженной сердечной недостаточности.

# Конец ознакомительного фрагмента.

Текст предоставлен ООО «ЛитРес».

Прочитайте эту книгу целиком, [купив полную легальную версию](#) на ЛитРес.

Безопасно оплатить книгу можно банковской картой Visa, MasterCard, Maestro, со счета мобильного телефона, с платежного терминала, в салоне МТС или Связной, через PayPal, WebMoney, Яндекс.Деньги, QIWI Кошелек, бонусными картами или другим удобным Вам способом.