МИНИСТЕРСТВО НАУКИ И ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ

РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования

**СЕВЕРО-КАВКАЗСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ АКАДЕМИЯ**

А.К.Озова

**Госпитальная терапия, эндокринология**

Учебно-методическое пособие

для обучающихся5-6 курса по специальностям:

31.05.01 «Лечебное дело», 31.05.02 «Педиатрия»

Черкесск

2020

УДК 616.4

ББК 54.15

О47

Рассмотрено на заседании кафедры «Внутренних болезней»

Протокол № 8/20 от «30» 08 2019 г.

Рекомендовано к изданию редакционно-издательским советом СевКавГА.

Протокол № 17 от «12»09 2019 г.

**Рецензенты: Котелевец С.М. –** д.м.н., профессор кафедры «Пропедевтики внутренних болезней»

О47 **Озова,А.К.** Госпитальная терапия, эндокринология: учебно- методическое пособие для обучающихся 5-6 курса по специальностям: 31.05.01 «Лечебное дело», 31.05.02 «Педиатрия» / А.К. Озова.– Черкесск: БИЦ СевКавГА, 2020. –84 с.

Учебно-методическое издание содержит теоретические сведения и материалы для проведения практических работ по дисциплине Госпитальная терапия, эндокринология для обучающихся 5-6 курса по специальностям 31.05.01 «Лечебное дело», 31.05.02 «Педиатрия».

**УДК 616.4**

**ББК 54.15**

© Озова А.К., 2020

© ФГБОУ ВО СевКавГА, 2020

**Содержание**

|  |  |
| --- | --- |
| Введение……………………………………………………………… | 4 |
| РАЗДЕЛ 1. КАРДИОЛОГИЯ……………………………………... | 5 |
| Тема 1.Перикардит…………………………………………………... | 5 |
| Тема 2.Миокардиты и кардиомиопатии…………………………… | 18 |
| Тема 3.Артериальные гипертензии………………………………… | 31 |
| Тема 4. Нейроциркуляторная дистония……………………………. | 43 |
| Тема 5. Нарушения ритма и проводимости сердца……………….. | 49 |
| РАЗДЕЛ 2. РЕВМАТОЛОГИЯ…………………………………… | 54 |
| Тема 1. Системные заболевания соединительной ткани…………. | 54 |
| Тема 2. Склеродермия………………………………………………. | 57 |
| Тема 3. Системные васкулиты……………………………………… | 64 |
| Ситуационные задачи……………………………………………….. | 75 |
| Нормы клинико-лабораторных показателей………………………. | 79 |
| Список литературы …………………………………………………. | 82 |

**Введение**

В данном пособии изложены теоретические сведения и материалы для проведения практических работ по дисциплине Госпитальная терапия, эндокринология для обучающихся 5-6 курса по специальностям 31.05.01 «Лечебное дело», 31.05.02 «Педиатрия».

Цель данного учебно-методического пособия:

- обобщение, систематизацию, углубление, закрепление полученных теоретических знаний по конкретным темам дисциплины;

- формирование умений применять полученные знания на практике, реализацию единства интеллектуальной и практической деятельности;

- обеспечить у студента формирование логического и аналитического мышления.

Учебно-методическое пособие может использовано обучающимися лечебного факультета и научно-исследовательской работы.

**РАЗДЕЛ I. КАРДИОЛОГИЯ**

**ТЕМА 1. ПЕРИКАРДИТ**

**Перикардит***-* воспаление серозной оболочки сердца - как правило является вторичным и возникает при различных заболеваниях сердца (инфаркт миокарда, инфекционный эндокардит) или соседних органов (пневмония, ТЭЛА), или является проявлением инфекционных (туберкулез, сепсис), системных заболеваний соединительной ткани (СКВ, ревматоидный артрит, склеродермия и др.), опухолей, гемобластозов и других процессов (уремия, микседема, радиационная терапия).

**Различают три основные этиологические группы перикардитов**: инфекционные, неинфекционные (асептические) и идиопатические (возникновение которых связывают с вирусной инфекцией).

В клинике внутренних болезней преобладают неинфекционные перикардиты (асептические), связанные с инфарктом миокарда, операциями на сердце, уремией, опухолями различной локализации.

Среди инфекционных наиболее часты вирусные и бактериальные. Сохраняют свою актуальность туберкулезные перикардиты, особенно в связи с распространением ВИЧ-инфекции. В ряде случаев даже при морфологическом исследовании, причина перикардита остается не ясной.

Воздействие этиологического фактора на перикард может быть прямым или иммуноопосредованным. Вовлечение перикарда в процесс может протекать как при непосредственном воздействии (например, при уремии или лучевом поражении, непосредственном травматическом повреждении), так и при лимфогенном и гематогенном распространении инфекции. Поражение перикарда может также возникать при непосредственном воздействии на него патологического процесса (например, при распространении воспаления с трахеобронхиального дерева или медиастинальных лимфоузлов на перикард при туберкулезе, или прорастание опухоли легкого в перикард). Этот же механизм наблюдается при трансмуральном инфаркте миокарда, когда в непосредственной близости от зоны поражения миокарда нередко возникает так называемый эпистенокардитический перикардит. Перикардит может также возникать вследствие аутоиммунного поражения перикарда (например, при постинфарктном синдроме Дресслера, посттравматическом перикардите, при системных заболеваниях соединительной ткани). Перикардит при туберкулезе может быть обусловлен гиперчувствительностью на туберкулин.

**Классификация перикардитов**

**Этиологическая классификация перикардитов (Е.Е. Гогин, 1997)**

*А. Перикардиты, вызванные воздействием на организм инфекционного возбудителя:*

1. Бактериальные неспецифические (пневмококки, стафилококки, стрептококки, менингококки, сальмонелла, легионелла и др.).

2. Туберкулезный перикардит, туберкулез перикарда (органный).

3. Ревматический перикардит (панкардит), этиологически связанный со стрептококковой инфекцией.

4. Вирусные перикардиты (вирусы Коксаки А и В, вирус гриппа, ВИЧ, вирусы гепатита А, В, С, ЕНСО-вирусы, вирусы эпидемического паротита, краснухи, ветряной оспы, инфекционнного мононуклеоза и др.) и риккетситозные.

5. Хламидиозный.

6. Специфические при инфекционных заболеваниях: брюшно-тифозный, дизентерийный, холерный, бруцеллезный, сифилитический и др.

7. Казуистические формы: грибковые (гистоплазмоз, кокцидиоидоз, кандидоз, бластомиозы, аспергиллез), амебный, малярийный, паразитарные (эхинококкоз).

*Б. Асептические перикардиты:*

1. Аллергические: лекарственный перикардит (новокаинамид, изониазид, кромолин, миноксидил, гидралазин, доксорубицин и другие), перикардит при сывороточной болезни.

2. Перикардиты при системных заболеваниях соединительной ткани (ревматизм, СКВ, склеродермия, ревматоидный артрит, системные васкулиты и другие).

3. Перикардиты, вызываемые непосредственным повреждением: травматический, эпистенокардитический, после электрошока.

4. Аутоиммунные (альтерогенные) перикардиты: постинфарктный (синдром Дресслера), посткомиссуротомный, постперикардиотомный, посттравматический.

5. Перикардиты при заболеваниях крови (гемобластозы, геморрагические диатезы), лучевых поражениях, после гемодиализа.

6. Перикардиты при злокачественных опухолях: метастатические (рак легкого, молочной железы, лимфома, лимфогранулематоз), мезотелиома перикарда.

7. Перикардиты при болезнях с глубокими обменными нарушениями (уремический при ХПН, подагрический, амилоидный).

8. Перикардиты с неуточненной этиологией (идиопатические, «острые доброкачественные»)

В полости перикарда могут накапливаться *невоспалительные выпоты:*

1. *Гидроперикард (транссудат)*при гемодинамических нарушениях и общих отеках: (застойная сердечная недостаточность, циррозы печени, нефротический синдром), микседема, местные нарушениях лимфооттока.

2. *Гемоперикард*при разрывах сердца (инфаркт миокарда, катетеризация сердца, установка ЭКС), расслоении восходящей аорты, при ранениях сердца, геморрагических диатезах (лейкозы, тромбоцитопении, передозировка антикоагулянтов, острая лучевая болезнь, цинга).

3. *Пневмоперикард, пневмогидроперикард*при свищах, разрывах и медицинских манипуляциях.

4. *Хилоперикард*при разрыве грудного лимфатического протока (хирургические кардиальные и торакальные вмешательства, опухоли).

В исходе воспаления и спаечных процессов образуются *кисты и девиртикулы перикарда,*которые следует дифференцировать с врожденными.

**Клиническая классификация перикардитов (2000 болезней, 1998)**

1. Острый перикардит (менее 6 недель):

A. Сухой (фибринозный).

Б. Выпотной (экссудативный):

- без тампонады сердца;

- с тампонадой сердца (напряженный).

B. Гнойный.

2. Подострый перикардит (от 6 недель до 6 месяцев):

A. Выпотной.

Б. Выпотной сдавливающий.

B. Слипчивый.

3. Хронический перикардит (более 6 месяцев):

A. Выпотной сдавливающий. Б. Рубцовый слипчивый.

B. Рубцовый сдавливающий (констриктивный).

Г. Панцирное сердце (обызвествление перикарда).

***Основными клинико-морфологическими формами перикардитов являются сухой (фибринозный), выпотной (экссудативный) с тампонадой сердца или без; констриктивный.***

***Клинико-морфологические формы перикардитов:***

**Острый сухой (фибринозный) перикардит.**

*Сухой (фибринозный) перикардит* - острое воспаление перикарда, характерным морфологическим признаком которого является *образование фибринозного экссудата*с отложением фибрина на листках перикарда, а характерным клиническим проявлением - боль в грудной клетке, шум трения перикарда и динамические изменения ЭКГ.

*Острый сухой перикардит*- самая частая форма воспаления перикарда и самая ранняя фаза (стадия) развития всех других этиологических и клинико-морфологических форм перикардитов. Выпадение фибрина на листках перикарда сопровождается разрушением клеток мезотелия под фибрином, срастанием фибринозных масс с подлежащей тканью, образованием тяжей фибрина между эпикардом и наружным листком, которые при разделении листков перикарда обрываются и придают сердцу лохматый вид - «волосатое сердце». При воспалении листков перикарда нередко возникает выраженный болевой синдром, а также может выявляться комплекс рефлекторных расстройств: снижение АД, изменения ритма сердца, появление одышки.

**Клиническая картина**.Бактериальные и вирусные перикардиты в большинстве случаев начинаются остро; уремические и туберкулезные - постепенно. Вирусному перикардиту часто предшествует респираторная, желудочно-кишечная или «гриппоподобная» инфекция. Перикардит при этом может проявляться острой нарастающей болью. Туберкулезные и уремические перикардиты часто проявляются в виде лихорадки неясного генеза.

**Жалобы и анамнез**.*Боль в области сердца*- основная жалоба больных с острым сухим перикардитом, особенно инфекционным и аутоиммунным. Боль может отсутствовать при ревматоидном перикардите, новообразованиях, туберкулезе, ХПН, лучевой терапии, ограниченном фибринозном перикардите (эпистенокардитический перикардит при инфаркте миокарда).

Особенностью боли при перикардите является ее связь с дыхательными движениями, с переменой положения тела. В начале заболевания боль может иметь явные черты плевральной (колющий характер, усиление при вдохе, кашле), имитируя острый левосторонний плеврит, плевропневмонию или тромбоэмболию.

*Боль усиливается*при движении, в положении больного «лежа на спине», при давлении на грудную клетку в области сердца, при глотании. *Боль уменьшается*в положении «сидя с наклоном туловища вперед». С накоплением выпота боль уменьшается или даже исчезает. Типичная перикардиальная боль отличается длительным, однообразным, монотонным характером. *Локализуется*боль чаще в левой половине грудной клетке, в прекардиальной области или за грудиной, иногда в эпигастрии. Боль нередко иррадиирует в шею, верхний край (гребень) левой трапециевидной мышцы (иногда боль бывает только в области трапециевидной мышцы, и эту локализацию считают патогномоничным признаком раздражения перикарда). Интенсивность боли может быть различной, от незначительной до очень сильной, и зачастую имитирует инфаркт миокарда, расслоение аорты или острый живот. Однако перикардиальная боль обычно не уменьшается от приема нитроглицерина, но может устраняться применением анальгетиков или глюкокортикоидов. Изредка единственным признаком перикардита являются боли при глотании из-за близости пищевода и заднего париетального перикарда.

Больные острым перикардитом могут жаловаться на непродуктивный (сухой) кашель или кашель с мокротой вследствие первичного заболевания легких (туберкулез, рак легкого и др.), перебои в работе сердца или сердцебиение, тошноту, рвоту, ознобы (чаще при гнойном и вирусном перикардитах), могут отмечать повышение температуры тела, обычно ниже 39 °С, хотя у пожилых или ослабленных людей лихорадка может отсутствовать.

***Боль в прекардиальной области слева или позади грудины, острая колющая или тупая, связанная с дыханием и положением тела больного, иррадиирущая в верхний край трапециевидной мышцы, - наиболее характерная жалоба больных острым сухим перикардитом.***

**Объективное исследование**.При *пальпации*прекардиальной области можно иногда определить локальную припухлость, связанную с остеохондритом (синдромм Титце).

При *аускультации*сердца выслушивается *шум трения перикарда*- патогномоничный признак острого перикардита. Шум высокочастотный, скребущий или царапающий, напоминающий «скрип кожи нового седла под всадником» (по образному выражению Р. Лаэннека).

Шум лучше выслушивается между левым краем грудины и верхушкой сердца, в вертикальном положении больного или в положении, сидя с наклоном вперед, во время медленного вдоха и полного выдоха. Шум никуда не проводится («исчезает там же, где возник»), определяется над прекардиальной областью. Отличается мимолетностью (у больного инфарктом миокарда может выслушиваться всего несколько часов), изменчивостью (может менять свой характер от одной аускультации к другой). Шум сохраняется даже при большом выпоте.

***Шум трения перикарда является патогномоничным признаком острого перикардита.***

**Изменения ЭКГ**.Распространение воспаления при сухом перикардите на субэпикардиальные отделы миокарда с развитием поверхностного миокардита обусловливают изменения на ЭКГ. Эти изменения касаются главным образом сегмента *ST*и зубца Т. Картина типичных ЭКГизменений при остром перикардите может развиваться в 3-4 стадии (см. табл. 9.1; рис. 9.1).

Изменения ЭКГ в стадии I следует дифференцировать с ЭКГ-картиной при:

• синдроме ранней реполяризации;

• стенокардии Принцметала;

• остром инфаркте миокарда, в т.ч. при инфаркте предсердий, при котором наблюдается депрессия интервала *PQ (PR);*

• аневризме ЛЖ;

•  неспецифических изменениях ЭКГ при миокардите, гиперкалиемии, блокаде левой ножки пучка Гиса.

Главными признаками, позволяющими отличить острый перикардит от *синдрома ранней поляризации желудочков,*являются:

• характерная клиническая картина (боль, шум, трения перикарда);

• в типичных случаях строгая последовательность (стадийность) изменений ЭКГ;

• более высокое отношение подъема сегмента *ST*к высоте зубца *Т*(ST/TV6 > 0,25).

Отличить сухой перикардит *от острого инфаркта миокарда*позволяют:

1. Характерный конкордантный подъем вогнутого сегмента *ST*(а не дискордантный, выпуклый подъем сегмента ST, как при инфаркте миокарда);

2. Отсутствие в динамике развития зубца *Q;*

3. Последовательность ЭКГ-изменений: появление при перикардитах отрицательных зубцов Т только при полном возвращении сегмента *ST*к изолинии (в отличие от инфаркта миокарда, когда формирование отрицательного зубца *Т*происходит при еще приподнятом сегменте ST).

ЭКГ при *стенокардии Принцметала*отличается быстрым (в течение нескольких минут) возвращением приподнятого сегмента *ST*к изолинии после купирования болевого синдрома.

У всех больных с атипичными проявлениями болевого синдрома и неясными подъемами сегмента *ST*определенное дифференциально-диагностическое значение может иметь назначение нитроглицерина до проведения тромболитической терапии.

*Рентгенологическое исследование*имеет ограниченное диагностическое значение. Оно не выявляет характерных изменений со стороны сердца, если нет выпота. Но при наличии выпота помогает дифференцировать сухой перикардит от выпотного. Кроме того, рентгенологическое исследование может помочь в выявлении причины перикардита (опухоль, туберкулез и др.).

*Трансторакальная эхокардиография*- очень чувствительный и точный метод в диагностике выпота в перикарде и определения его количества. При сухом перикардите выявляют уплотнение листков перикарда и наличие небольшого количества выпота. Эхокардиологическое исследование должно быть обязательной частью при начальном обследовании больного.

*Лабораторные данные*не специфичны и зависят от этиологии процесса. Часто выявляют неспецифические признаки воспаления - лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ, С-реактивного белка и др. и варьируют от незначительных до выраженных в зависимости от остроты процесса.

Возможно повышение активности кардиоспецифических ферментов, МВ-фракций КФК, АСТ, альдолазы, ЛДГ, сердечных тропонинов, отражающих степень вовлечения в процесс кардиомиоцитов. Уровень миоглобина обычно остается нормальным.

***Главным диагностическим критерием сухого перикардита является триада симптомов: прекардиальная боль, шум трения перикарда, характерные изменения ЭКГ.***

**Дифференциальный диагноз**.Имея много общих черт с другими заболеваниями, сухой перикардит требует достаточно широкого дифференцирования. 1. При выраженном болевом синдроме

•  с ИБС (стенокардией и острым инфарктом миокарда);

•  с заболеваниями легких (пневмония, плеврит);

•  с заболеваниями самой грудной клетки (синдром Титце, переломы ребер);

•  тромбоэмболией мелких ветвей легочной артерии.

2. При выраженной одышке

•  с сердечной недостаточностью;

•  с острыми заболеваниями легких и плевры.

3. При наличии ЭКГ-изменений

•  с острым инфарктом миокарда;

•  с синдромом ранней реполяризации;

•  миокардитами.

4. При наличии шума трения перикарда

•  с эндокардиальными шумами;

•  с шумом трения плевры.

Выбор исследований при остром перикардите определяется конкретной ситуацией:

1) первоочередным исследованием у всех больных с острым перикардитом является трехкратное микробиологическое исследование мокроты, проведение туберкулиновых кожных проб, ПЦР;

2) исследование мочевины и креатинина крови для исключения уремии.

Другие дополнительные исследования для конкретного больного устанавливаются на основании клинических появлений.

1. Антинуклеарные антитела и ревматоидный фактор для исключения СКВ или ревматоидного артрита у больных с острым артритом или плевральным выпотом.

2. ТТГ, Т4: для исключения гипофункции щитовидной железы у больных с клиническими данными, предполагающими наличие гипотиреоза, или у больных с не объяснимым перикардиальным выпотом.

3. Исследование на ВИЧ-инфекцию для исключения возможного СПИД у больных с факторами риска ВИЧ-инфицирования или у больных с соответствующими клиническими данными.

5. Посев крови у больных с лихорадкой для исключения возможного инфекционного эндокардита и бактериемии.

6. Серологические тесты для выявления грибов у больных с иммунодефицитом.

7. АСЛ-О у детей и подростков при подозрении на ревматическую лихорадку.

8. Исследование на гетерофильные антитела для исключения инфекционного мононуклеоза у больных молодого и среднего возраста с соответствующим клиническим синдромом (острой лихорадкой, слабостью, лимфаденопатией).

При подозрении на вирусную инфекцию выполняется исследование крови и мочи при поступлении и после выздоровления для выявления антител к вирусам гриппа, Коксаки- и ЕСНО-вирусам.

***Лабораторные признаки при сухом перикардите неспецифичны.*** Некоторое повышение активности кардиоспецифических ферментов при перикардите не позволяет использовать их при дифференциальной диагностике его с острым инфарктом миокарда при отсутствии нового патологического зубца *Q*на ЭКГ.

При дальнейшем развитии острого перикардита с присоединением перикардиального выпота и тампонады, подозрении на гнойный перикардит важную диагностическую ценность имеет перикардиоцентез и биопсия перикарда.

**Лечение сухого перикардита**

Цель лечения - купировать болевой синдром (уменьшить симптомы) и устранить причину.

Неспецифическая терапия включает постельный режим до исчезновения болей и лихорадки. При выраженном болевом синдроме показаны нестероидные противовоспалительные средства (НПВС): ибупрофен в дозе от 300 до 800 мг каждые 6-8 часов, в легких случаях в течение 1-4 дней или в течение всего периода, пока длится боль; аспирин в дозе 650 мг каждые 3-4 часа, индометацин 25-50 мг 4 раза в сутки. У пожилых людей с ИБС предпочтительнее назначать ибупрофен из-за меньшего количества побочных эффектов. Альтернативное лечение - колхицин 0,6 каждые 12 часов (в качестве монотерапии или в комбинации с НПВС).

При не купирующихся в течение 48 часов болях показаны глюкокортикостероиды (ГКС): преднизолон от 60 мг в сутки дробно в первые 2 дня. Через 5-7 дней после купирования болей дозы ГКС уменьшают при наличии побочных явлений. У больных, у которых ГКС отменить невозможно, назначают меньшие дозы и применяют НПВС. Быстрый эффект дает кеторол и парентеральное введение НПВС. Антибиотики назначают только при лечении подтвержденного гнойного перикардита. При необходимости назначения антикоагулянтной терапии предпочтительно применять гепарин, побочные действия которого могут быть быстро прекращены введением протамин-сульфата.

**Естественное течение**

Вирусный, идиопатический, постинфарктный или постперикардиотомный перикардиты самопроизвольно разрешаются (или уменьшение симптоматики через 2-6 недель). При идиопатическом перикардите через 30 дней после начала заболевания, когда уменьшились острые симптомы, выявляются умеренные признаки констрикции. Через 3 месяца - спонтанное исчезновение симптомов, что указывает преходящий характер констрикции. В течение ближайших недель (месяцев) после первого эпизода острого перикардита возможны рецидивы в 20-28% случаев с эпизодами острых болей.

**Миоперикардиты (перимиокардиты)**

*Перикардиты, вызванные вирусом Коксаки и другими вирусами (ВИЧ-вирусы, вирусы гриппа, паротита, инфекционного мононуклеоза, ветряной оспы), часто сопровождаются развитием миокардита*(миоперикардит).

О присоединении миокардита к острому перикардиту могут свидетельствовать:

1. Любые острые изменения QRS-комплекса (в том числе, появление зубца Q), удлинение интервала *QT,*реципрокные изменения сегмента ST.

2. Аритмии (особенно, желудочковые), нарушения проводимости.

3. Признаки миокардиальной дисфункции (патологический 3 тон при отсутствии констриктивного перикардита, отек легких, сердечная недостаточность, возникающая после перикардиоцентеза и другие), синусовая тахикардия, увеличение уровня сердечных ферментов).

Окончательный диагноз верифицирует эндомиокардиальная биопсия.

*Лечение вирусного миоперикардита*такое же, как и острого вирусного перикардита (госпитализация, постельный режим до исчезновения болей и нормализации температуры, назначение НПВС, контроль выпота в перикарде). Назначение кортикостероидов в начале заболевания лучше избегать, т.к. они могут стимулировать репликацию вируса, уменьшать выработку интерферона и увеличивать некроз миокарда. Интерферон - при энтеровирусных формах (Коксаки В и А, ЕНСО-вирусах). Гипериммунный глобулин - при цитомегаловирусной инфекции. Ингибиторы АПФ, мочегонные - при выраженной сердечной недостаточности. При аутоиммунных миоперикардитах - иммунносупрессоры.

**Выпотной (экссудативный) перикардит**.

*Экссудативный перикардит*- развернутая форма острого или хронического воспаления перикарда с накоплением выпота в полости перикарда. Всегда свидетельствует о тотальном вовлечении перикарда в отличие от сухого перикардита, который может быть локальным.

**Этиология**.Любое заболевание перикарда может вызывать накопление жидкости в полости перикарда. Большие выпоты чаще встречаются при: опухолях, туберкулезе, заболеваниях соединительной ткани, уремии, синдроме Дресслера.

Острая тампонада может возникнуть при травме (в том числе и ятрогенной при установке ЭКС), разрыве миокарда при инфаркте, а также разрыве аорты при ее расслаивании или аневризме.

Подострая тампонада. Чаще при вирусном перикардите, опухолях, уремии.

У большинства больных этиологию экссудативного перикардита установить не удается.

**Патогенез**.Симптомы, обусловленные накоплением выпота в перикарде, зависят от: 1) скорости накопления жидкости, 2) объема выпота, 3) свойств самого перикарда (его жесткости и способности к растяжению).

В норме в перикарде находится от 15 до 35-50 мл жидкости. При *медленном накоплении*выпота и сохраненной способности перикарда к растяжению в полости перикарда может накапливаться до 2 л жидкости с минимальным повышением внутриперикардиального давления («терапевтическая тампонада»). При *быстром накоплении*жидкости (даже при 150-200 мл) может резко возрасти внутриперикардиальное давление и развиться тампонада («хирургическая тампонада»). Если перикард не растяжим (фиброз, опухолевая инфильтрация, кальциноз), резкое повышение внутриперикардиального давления происходит при еще меньшем объеме (80-200 мл).

Перикардиальный выпот затрудняет наполнение кровью сердца с уменьшением ее притока и застоем, прежде всего, по большому кругу кровообращения. При выраженном ограничении наполнения желудочков и предсердий возникает застой в венах большого круга кровообращения, снижение сердечного выброса вплоть до полной остановки кровообращения (возникает тампонада сердца).

**Клиническая картина экссудативного перикардита без тампонады**. Начальный период отличается разнообразием проявлений. *\*До накопления*значительного выпота:

- или симптомы острого сухого перикардита (лихорадка, загрудинная боль, одышка);

- или бессимптомное течение вплоть до развития тампонады. Выпот может быть обнаружен случайно при рентгенографии грудной клетки.

*\*По мере накопления*выпота загрудинная боль уменьшается, и преобладают симптомы, связанные с увеличением объема сердца и сдавлением соседних органов.

*Жалобы больных:*дисфагия (при сдавлении пищевода), кашель (при бронхотрахеальной компрессии), одышка (при сдавлении легких с развитием ателектаза), охриплость голоса (при сдавлении возвратного нерва), диспепсический синдром: тошнота, чувство тяжести в эпигастрии и боли в правом подреберье.

Гнойный перикардит протекает с гектической температурой, ознобами, проливными потами. Характерны боли в области с типичной для перикардитов иррадиацией в область трапециевидной мышцы или боли в эпигастральной области на вдохе. В крови - нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, высокое СОЭ. При подозрении на гнойный перикардит показана неотложная пункция перикарда (гнойный характер экссудата подтверждается его видом: мутный, густой; микроскопия - множество нейтрофилов, детрит, нередко бактерии).

**Объективное исследовании.** *При малом выпоте*без повышения внутриперикардиального давления характерных изменений не выявляется.

*При большом выпоте*отмечается:

•  вынужденное положение больного (больной предпочитает сидеть или лежать с высоким изголовьем);

•  набухание шейных вен;

•  отечность передней грудной стенки;

•  расширение границ сердца;

•  изменение очертания тупости при перемене положения тела;

•  ослабление, смещение верхушечного толчка вверх и внутрь от нижнелевой границы тупости (признак Жардена) или его исчезновение;

•  смещение вниз границы сердечной тупости: тупость занимает пространство Траубе, верхняя часть живота не участвует в дыхании (признак Винтера);

•  тоны сердца в нижнелатеральных отделах ослабленные, глухие, но внутрь от верхушечного толчка звучные. Здесь же продолжает выслушиваться шум трения перикарда, который не исчезает даже при значительном накоплении жидкости. Шум усиливается при запрокидывании головы назад (симптом Герке) и на вдохе (симптом Патена);

•  отмечается притупление перкуторного звука и ослабленное дыхание с бронхиальным оттенком слева в подлопаточной области - при сдавлении легких перикардиальной жидкостью (признак Бамбергера-Пинса-Эварта). Могут выслушиваться влажные хрипы при наклоне больного вперед;

•  отмечается увеличенная болезненная печень, асцит, отеки.

***При подозрении на наличие выпота в перикарде проводят: рентгенографию грудной клетки, ЭКГ, ЭхоКГ, при необходимости КТ и МРТ, после чего решают вопрос о показаниях к перикардиоцентезу.***

**Рентгенография грудной клетки**.При накоплении небольшого выпота (до 250 мл) увеличение тени сердца не наблюдается. Однако даже при наличии гемодинамически значимого выпота рентгенограмма может оставаться нормальной. На наличие жидкости в полости перикарда указывают: Быстрое увеличение тени сердца, округление очертаний сердца (псевдомитрализация), выбухание задних отделов сердечной тени со смещением кзади контрастированного пищевода в правой косой проекции.

При дальнейшем накоплении выпота - симметричное увеличение размеров сердца, закрывающее легочные корни, сглаженность дуг.

При больших выпотах - увеличение сердца вправо (с выпуклым наружу боковым контуром, который образует с диафрагмой острый угол) и влево (до левой боковой стенки).

Преобладание поперечного диаметра сердца (Т) над длинником (L) - T>L.

Укорочение и расширение сосудистого пучка. Отсутствие застойных явлений в легких (чистые легочные поля). Ослабление или отсутствие пульсации контуров сердца при рентгеноскопии.

*Компьютерная томография (КТ) и магнито-резонансная томография (МРТ)*- ценные методы в визуализации выпота и его идентификации: по плотности выпота позволяют определить геморрагический или гнойный характер выпота, выявить выпот при микседеме и отличить эпикардиальный жир от выпота. Особенно ценны КТ и МРТ в диагностике локализованных выпотов, метастатических поражениях перикарда, внутрисердечных тромбозов и опухолей.

*Хронические выпоты*- это выпоты, сохраняющиеся более 6 месяцев (встречаются при любой форме перикардита). Часто хорошо переносятся без признаков сдавления сердца, отличаются сохранением постоянного объема жидкости и выявляются чаще при рентгенографии, проводимой по поводу кардиомегалии.

Хронические выпоты чаще выявляются:

•  у больных, перенесших вирусный или идиопатический перикардит;

•  при уремии;

•  микседеме;

•  новообразованиях.

Могут сочетаться с асцитом, плевральным выпотом, хронической сердечной недостаточностью, нефротическим синдромом, циррозом печени.

Массивные идиопатические хронические выпоты выявляются в 3% случаев с первичными заболеваниями перикарда, особенно у женщин.

*Лечение*зависит от причины, при обязательном исключении гипофункции щитовидной железы. При хронических стабильных идиопатических выпотах необходимо избегать применения антикоагулянтов.

**Дифференциальный диагноз.**Экссудативный перикардит необходимо дифференцировать с ДКМП, миокардитом и другими заболеваниями, проявляющимися миогенной дилятацией. Его необходимо дифференциировать с накоплением в перикардиальной полости невоспалительного выпота (гидроперикард, гемоперикард, хилоперикард, выпот при микседеме). Различить эти состояния можно только после пункции с последующим исследованием полученной жидкости.

*Лечение острого выпотного перикардита*определяется, прежде всего, этиологией заболевания и зависит от наличия или отсутствия гемодинамических нарушений, вызванных повышением внутриперикардиального давления (наличие или отсутствие тампонады).

*Перикардиоцентез при отсутствии тампонады показан*при: подозрении на гнойный перикардит и гемоперикард, больших выпотах для облегчения симптоматики, связанной со сдавлением окружающих органов, при необходимости уточнить характер выпота.

У больного с выпотом в перикарде следят за объемом выпота, проводят повторные ЭКГ, измеряют АД, ЦВД, ЧСС. При появлении симптомов тампонады проводят экстренный перикардиоцентез.

**Констриктивный перикардит.**

*Констриктивный перикардит*характеризуется утолщением и сращением листков перикарда (в 50% случаев их кальцинацией), приводящим его к сдавлению камер сердца и ограничению их диастолического наполнения.

**Причины** развития констриктивного перикардита: перенесенный идиопатический (вирусный) перикардит - наиболее часто туберкулез, операции на сердце, облучение средостения, травма сердца, постинфарктный синдром Дресслера, гнойная инфекция, опухоли (рак молочной железы, лимфомы, лимфогрануломатоз) и другие (в том числе ревматоидный артрит, СКВ, уремия, лекарственные).

**Патогенез.**После острого воспалительного процесса в перикарде образуются фиброзные спайки, развивается кальциноз, утолщение листков перикарда, облитерация полости перикарда.

Ригидный утолщенный перикард препятствует наполнению желудочков, что приводит к уменьшению ударного объема и повышению венозного давления. ЦВД может достигать 250 мм водн.ст. Систолическая функция желудочков сохранена.

Гемодинамические нарушения при этом характеризуются быстрым диастолическим наполнением желудочков, которое резко прекращается при достижении предела внутрисердечного объема, ограниченного утолщенным перикардом. Кривые диастолического давления в желудочках имеют форму «провала и плато» (в виде знака квадратного корня).

Повышение системного венозного давления приводит к развитию застоя, увеличению печени, появлению асцита и отеков, причем асцит может появляться раньше отеков нижних конечностей.

**Клиническая картина**. *Ранними жалобами*больных являются: одышка при ходьбе, слабость, неспособность к физическим нагрузкам, диспепсические явления (тяжесть и боли в правом подреберье, метеоризм, запоры).

*На поздних стадиях*развиваются: снижение аппетита, похудание, астения, боли в области сердца, асцит, отеки.

**Объективное исследование**. Классическая *триада Бека,*характерная для хронической компрессии сердца: *высокое венозное давление, асцит, малое тихое сердце.*

•  Одутловатость лица, шеи, акроцианоз.

•  Набухание и усиление пульсации шейных вен.

•  Симптом Куссмауля (набухание шейных вен на вдохе).

•  Усиление набухания шейных вен при нажатии на область печени (гепатоюгулярный феномен).

•  Отсутствие ортопноэ (больной предпочитает лежать низко).

•  Втяжение области верхушки сердца в систолу.

•  В поздних стадиях выраженное истощение, увеличение живота, отеки ног.

•  Тоны сердца приглушены или глухие.

•  Трехчленный ритм на верхушке за счет дополнительного тона (перикард-тона или тона броска, который возникает в результате резкого прекращения наполнения желудочков в диастолу, и на ФКГ регистрируется через 0,09-0,18 с после второго тона).

•  Мерцательная аритмия.

•  Артериальное давление снижено.

•  У 1/3 больных определяется парадоксальный пульс.

•  Печень и селезенка увеличены, псевдоцирроз Пика.

**Лабораторные данные**.При значительном нарушении функции печени возможны гипоальбуминемия или гипербилирубинемия, а также другие признаки печеночной недостаточности. У 25% больных выявляется протеинурия (рис. 9.3. а, б).

**Изменения ЭКГ.** Снижение вольтажа комплексов *QRS*- важная отличительная особенность констриктивного перикардита.

•  Снижение, уплощение или инверсия зубца *Т.*

• Изменения зубца Р, связанные с перегрузкой предсердий, чаще по типу *Р-mitrale.*

• В 30-50% случаев - фибрилляция предсердий.

•  Вертикальное отклонение электрической оси сердца или отклонение ее вправо.

•  Патологический зубец *Q*при вовлечении в процесс миокарда.

**Рентгенография**

•  Отложение извести по контуру сердца («панцирное сердце»).

•  Экстраперикардиальные спайки с плеврой и диафрагмой.

•  Размеры сердца могут быть нормальными или увеличенными.

•  Увеличение левого предсердия (выявляется примерно у 1/3 больных).

•  Легочные поля прозрачны, явления венозного застоя отсутствуют.

•  Плевральный выпот (выявляется примерно у 60% больных).

**Эхокардиография**

•  Удлинение времени изоволюметрического расслабления при допплерографическом обследовании.

•  Утолщение и снижение подвижности листков перикарда.

•  Парадоксальное движение межжелудочковой перегородки.

•  Быстрое перемещение межжелудочковой перегородки на вдохе в сторону левого желудочка, на выдохе - в сторону правого желудочка.

•  Уменьшение диастолического и ударного объемов желудочков.

•  Систолическая функция желудочков в пределах нормы.

•  Пролабирование митрального клапана вследствие уменьшения левого желудочка при интактных клапанно-хордальных структурах.

•  Ограничение движения задней стенки левого желудочка, участки кальциноза.

•  Расширение нижней полой вены.

**КТ и МРТ грудной клетки**. Обнаруживают кальцинированный и утолщенный перикард *Дифференциальный диагноз*конструктивного перикардита проводят с циррозом печени, рестриктивной кардиомиопатией, инфильтративными поражениями миокарда, стенозом трехстворчатого клапана, легочным сердцем.***При конструктивном перикардите существенно нарушается диастолическое наполнение сердца, что сопровождается появлением выраженных признаков застоя в большом кругу кровообращения (увеличение печени,селезенки, асцит и др.)***

**Лечение**.Единственный радикальный метод лечения - перикардэктомия. Перед операцией назначают низкосолевую диету, диуретики, при мерцательной аритмии - сердечные гликозиды, при отсутствии артериальной гипотензии - ингибиторы АПФ. Приналичие туберкулеза, и невозможности его исключить назначают противотуберкулезные препараты до и после перикардэктомии.

Лечение сердечной недостаточности сердечными гликозидами у больных с констриктивным перикардитом может привести к ухудшению состояния, т.к. уменьшение ЧСС приводит к уменьшению сердечного выброса (рис. 9.4.).

**Прогноз**. Зависит от этиологии заболевания и своевременности проведения перикардэктомии. В большинстве случаев после проведенной перикардэктомии наступает выраженное улучшение.

**ТЕМА 2. МИОКАРДИТЫ И КАРДИОМИОПАТИИ**

**Миокардиты (М).**

Миокардит - это поражение сердечной мышцы преимущественно воспалительного характера, обусловленное непосредственным или опосредованным через иммунные механизмы воздействием инфекции, а также возникающее при аллергических и аутоиммунных заболеваниях.

**Распространённость.** Миокардит может наблюдаться в любом возрасте, но чаще всего в 30-40 лет; женщины болеют чаще мужчин. М. может быть самостоятельным заболеванием или составной частью другого заболевания, например, системной красной волчанки, инфекционного эндокардита.

**Этиология миокардитов.** Наиболее частыми факторами развития М. являются инфекция и аллергия. От 30 до 50% всех миокардитов обусловлены воздействием на сердечную мышцу вирусов Коксаки группы В.

*Основная этиологическая характеристика миокардитов*:

1. Инфекционно-аллергические:

вирусные (вирусы Коксаки, грипп, ECHO, СПИД, гепатита В и С, краснухи, арбовирусы и др.)

2. Инфекционные (дифтерия, скарлатина, туберкулёз и др.)

При инфекционном эндокардите

Спирохетозные (сифилис, лептоспироз, возвратный тиф)

Риккетсиозные (сыпной тиф, лихорадка КУ)

Паразитарные (токсоплазмоз)

Грибковые

3. Лекарственные

4. Сывороточные

5. Нутритивные

6. При диффузных заболеваниях соединительной ткани

7. Аллергические (при бронхиальной астме, синдроме Лайела, Гудпасчера)

8. Ожоговые

9. Тиреотоксические, уремические, алкогольные

**Патогенез**

Схема патогенеза миокардита

Этиологические факторы

Повреждение миокарда

«Обнажение» антигенов миокарда

Иммунная реакция по типу ГЗТ (пролиферация Т-лимфацитов, бластная трансформация, усиление синтеза РНК,ДНК)

Иммунная реакцияпо типу ГНТ (образование противомиокардиальных антител, иммунных комплексов)

**Иммунное и неиммунное воспаление миокарда**

Клинические проявления болезни

**Классификация миокардитов** *(Н.Р. Палеев и соавт., 1991)*

*По этиологии*:

* Инфекционный - вирусный, бактериальный, грибковый
* Лекарственно-индуцированный (при лечении цитостатиками, противотуберкулёзнымипрепаратами)
* Аллергический
* Токсический (при ожоговой болезни, различных интоксикациях)
* Радиационный (при лучевой терапии органов грудной клетки)
* При системных заболеваниях соединительной ткани (СКВ, ревматоидный артрит)
* Трансплантационный (вследствие аутоиммунных процессов в пересаженном сердце)
* Идиопатический (миокардит Абрамова- Фидлера)

*По патогенезу*:

* Инфекционный и инфекционно-токсический
* Аллергический (иммунологический)
* Токсико-аллергический

*По течению*:

Острый (до 3 мес.), подострый (до 6 мес.), рецидивирующий, латентный, хронический

*По степени тяжести*:

Лёгкой степени, средней, тяжёлой

*По распространённости*:

Диффузный, очаговый

*Клинические варианты*:

Малосимптомный, псевдокоронарный, аритмический, псевдоклапанный, тромбоэмболический, декомпенсированный, смешанный

*Осложнгения*:

Нарушения ритма сердца и проводимости СНI, II, III ст.

*Пример формулировки диагноза*: Вирусный миокардит, аритмический вариант, острое течение, средней степени тяжести. Осл.: Желудочковая экстрасистолия. ХСН -II А ст., II ФК.

**Классификация миокардитов по МКБ -X**

* Острый миокардит (неревматический)
* Миокардит при бактериальных, вирусных, других инфекционных и паразитарных болезнях
* Миокардит неуточненный.

**Клиническая картина и диагностика.** При инфекционных и инфекционно-аллергических миокардитах у большинства больных выявляют связь между инфекцией и поражением миокарда. Острые инфекционные миокардиты развиваются в первые дни заболевания, инфекционно-аллергический - спустя 2-3 нед. от начала инфекционного заболевания. Миокардит может быть очаговым или диффузным. Клиническая картина зависит от распространённости и локализации поражения и складывается из симптомов поражения собственно миокарда и признаков воздействия инфекционного агента на другие органы и системы. Так, при вирусных инфекциях может поражаться центральная нервная система, печень, щитовидная железа, органы дыхания и др.

Диффузный миокардит характеризуется, прежде всего, дилатацией камер и сердечной недостаточностью. Предшествующее повреждение миокарда любой природы повышает его чувствительность к инфекции. В клинической картине обычно доминируют проявления основного заболевания, чаще с лихорадкой, иногда с общей интоксикацией и другими симптомами. Диагностика инфекционного процесса определяется как клинической картиной, так и данными специальных лабораторных методов исследований.

Характерно развитие признаков миокардита на высоте острой инфекции. Клиническая картина инфекционного миокардита варьирует от незначительных электрокардиографических изменений до острейшей сердечной недостаточности.

Больные миокардитом наиболее часто предъявляют жалобы наразличного рода *болевые ощущения в области сердца*. Существенный признак - неангинозное их происхождение: боли длительные, не связаны с физической нагрузкой, носят самый разнообразный характер (колющие, ноющие, жгучие, но не сжимающие, как при ИБС). Иногда больные предъявляют жалобы нанеопределённого характера неприятные ощущения в области сердца.

Большое значение для постановки правильного диагноза имеют *симптомы сердечной недостаточности, выраженные в различной степени*: одышка при нагрузке или в покое, тяжесть в области правого подреберья вследствие увеличения печени, отёки ног, «застойный» кашель, уменьшение выделения мочи. Наличие данных симптомов в сочетании с другими указывает на тяжесть поражения сердечной мышцы.

Миокардит может протекать или бессимптомно с последующим полным выздоровлением, или малосимптомно. У 60 % больных при сборе анамнеза выявляют предшествующее вирусное заболевание верхних дыхательных путей.

Тяжёлое течение характеризуется дилатацией камер сердца, проявлениями сердечной недостаточности, возникающей в течение нескольких дней или недель и сопровождающейся соответствующими симптомами (одышка, отёки ног). При тяжёлом миокардите полное выздоровление наблюдается реже; миокардит обычно принимает хроническое течение, а по клинической картине его сложно дифференцировать от дилатационной кардиомиопатии.

При физикальном обследовании следует обращать внимание на следующие данные: у 70% больных перкуторно отмечается незначительное расширение границ сердца влево, приглушенность сердечных тонов, преимущественно I тона на верхушке сердца, расщепление его, акцент II тона над лёгочной артерией при лёгочной гипертензии - в 30% случаев. Систолический шум различной интенсивности на верхушке и на основании сердца регистрируют у 50% больных. Симптомы сердечной недостаточности в виде: акроцианоза, положения утробное, отёков, набухания шейных вен, одышки, мелкопузырчатых «застойных» хрипов в нижних отделах лёгких, увеличения печени, могут указывать на тяжесть миокардита и распространённость поражения (диффузный миокардит).

*Лабораторные методы исследования* обнаруживают следующие изменения: в общем анализе крови у 60% больных острым миокардитом отмечают *наличие острофазовых показателей* (увеличение СОЭ, увеличение числа нейтрофильных лейкоцитов со сдвигом влево, диспротеинемию, обнаружение СРБ). В период обострения определяется гиперферментемия - *повышение уровня миокардиальных ферментов в сыворотке крови: MB- фракции креатинфосфокиназы, ЛДГ.*

Характерно *обнаружение в повышенном титре циркулирующих иммунных комплексов и противомиокардиальных антител*, возможно появление в сыворотке крови ревматоидного фактора, повышение содержания иммуноглобулинов классов А и G, что доказывает иммунное происхождение воспалительных изменений миокарда.

К основным *ЭКГ- признакам миокардита* относят *синусовую тахикардию, изменения сегмента ST и зубца Т, нарушение проводимости (a-v блокады, ножек пучка Гиса, аритмии, снижение вольтажа основных зубцов). Изменения сегмента ST и зубца Т*на ЭКГ могут быть самыми ранними проявлениями миокардита.

Метод *эхокардиографии* позволяет выявить *нарушения сократимости миокарда, дилатацию полостей сердца, наличие внутрижелудочковых тромбов*. У 30% больных могут определяться грубые *изменения гемодинамики со снижением фракции выброса,* уменьшения минутного объёма сердца, повышения конечных систолического и диастолического объёма левого желудочка. На ЭхоКГ можно выявить зоны гипо - и акинезии различных отделов миокарда, симптомы регургитации. Однако, нормальная эхокардиограмма не исключает диагноза миокардит.

*При рентгенологическом исследовании* может наблюдаться увеличение размеров сердца, появление признаков застоя в лёгких.

Окончательный диагноз миокардита устанавливают *на основании биопсии миокарда.*

*Гистологическими признаками миокардита считают воспалительную инфильтрацию миокарда с дегенеративными изменениями кардиомиоцитов.*

Таким образом, для постановки правильного диагноза необходимо выделить следующие признаки:

* Наличие инфекции, доказанной лабораторно или клинически
* Изменение аускультативной характеристики (ослабление I тона, ритм галопа) и ритма сердца
* Патологические изменения на ЭКГ: нарушения фазы реполяризации желудочков, ритма и проводимости сердца.
* Повышение активности сывороточных ферментов
* Гипертрофия миокарда, обнаруживаемая при рентгенографии или эхокардиографически
* Сердечная недостаточность

**Лечение.** Все лечебные мероприятия при миокардите проводят с учётом этиологического фактора, патогенетических механизмов и выраженности синдрома поражений миокарда.

*Этиотропная терапия* включает назначение антибиотиков, чаще всего пенициллина -1,5-2 млн. ЕД/сут. или полусинтетических пенициллинов в течение 10-14 дней. При вирусной этиологии миокардита этиологическая терапия практически не проводится. Обязательным является лечение основного заболевания, на фоне которого развился миокардит.

*Патогенетическое лечение* миокардитов направлено на воспалительные, аутоиммунные и аллергические процессы. При тяжёлом, диффузном миокардите, сопровождающимся кардиомегалией и застойной сердечной недостаточностью, применяют *иммуносупрессоры*, в частности, *преднизолон*, в умеренных дозах: 15-30 мг/сут. в течение 2-5 недель с постепенным снижением дозы вплоть до полной отмены. При снижении дозы преднизолона следует перейти на *приём препаратов хинолинового ряда*: хингамин (делагил) по 0,25 г 1-2 раза в сутки; плаквенил по 0,4 г. в сутки в течение длительного времени (6-8 мес.) При миокардитах с лёгким течением иммуносупрессоры не назначают. При выраженном обострении болезни *аминохинолиновые* производные целесообразно применять *в сочетании с НПВС* - индометацином (метиндолом) в дозе 75-100 мг/сут. в течение 5-6 недель. Нестероидные противовоспалительные препараты (индометацин, вольтарен, бруфен) не рекомендуется назначать при язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки.

При миокардите, протекающей с выраженной воспалительной активностью, при максимальных изменениях тестов гиперчувствительности замедленного типа применяют *гепарин под контролем свёртываемости крови* по следующей схеме: 10 000 ЕД 4 раза в день под кожу живота в теч. 7-10 дней, далее по 5000 ЕД 4 раза в день в теч. 7-10 дней, затем по 5000 ЕД 2 раза в день в теч. 10-14 дней.

*Для улучшения метаболических процессов* в миокарде показаны рибоксин, оротат калия по 0,25 г. 4 раза в день, милдронат 0,25 г. по 1 капсуле 3 раза в день.

Лечение больных с сердечной недостаточностью проводится согласно общепринятым принципам: постельный режим, *сердечные гликозиды, мочегонные препараты, ингибиторы АПФ*. Однако, следует помнить, что сердечная недостаточность при миокардитах отличается резистентностью к сердечным гликозидам и диуретикам. Адекватная противовоспалительная терапия и метаболические средства повышают чувствительность миокарда к препаратам наперстянки. При лечении тяжёлой сердечной недостаточности весьма эффективен *нитропруссид натрия*, назначаемый в дозе 50 мг в 500 мл 0,5% раствора глюкозы медленно, капельно. При невозможности применения нитропруссида натрия, его можно заменить нитроглицерином, нитросорбидом, изокетом и другими нитратами. *Назначение сердечных гликозидов на фоне действия периферических вазодилататоров (молсидомин)* позволяет добиваться адекватной дигитализации при отсутствии токсического эффекта.

**Прогноз**. При миокардитах лёгкого и среднего течения прогноз благоприятен, при миокардите тяжёлого течения, а также при миокардите Абрамова-Фидлера неблагоприятный.

**Профилактика.** Существенную роль в профилактике миокардита играет активная *санация очагов инфекции*. Профилактическое значение имеет использование противогриппозных сывороток, ремантадина, интерферона и т.д. в период гриппозных и парагриппозных эпидемий. Необходимо рациональное и строго обоснованное применение антибиотиков, сывороток и вакцин.

**КАРДИОМИОПАТИЯ**

**Кардиомиопатия –** это не воспалительное первичное заболевание миокарда неизвестной этиологии, характеризующееся развитием кардиомегалии, тяжёлой сердечной недостаточности с нарушениями сердечного ритма и проводимости.

В 1995 г. экспертами ВОЗ была предложена следующая **классификация** кардиомиопатий:

*Функциональные варианты кардиомиопатий****:***

***1.****Дилатационная (застойная) кардиомиопатия ( ДКМП)*

* идиопатическая
* семейно- генетическая
* иммунно-вирусная
* алкогольно-токсическая
* связанная с распознанным сердечно-сосудистым заболеванием, при котором степень СН не соответствует его гемодинамической перегрузке или выраженности ишемии

*2. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)*

* необструктивная
* обструктивная

*3. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП)*

* эндомиокардиальный фиброз
* эозинофильный эндокардит Леффлера

*4. Аритмогенная дисплазия правого желудочка*(проявляется желудочковой тахикардией из правого желудочка)

5.*Специфические кардиомиопатии****:***

* Ишемическая кардиомиопатия (вследствие ИБС)
* Кардиомиопатия в результате клапанных пороков сердца
* Гипертоническая кадиомиопатия (при АГ)
* Воспалительная кардиомиопатия (при миокардите)
* Метаболическая (при заболеваниях эндокринной системы, климаксе, нарушениях обмена веществ, электролитов, питания, физическом перенапряжении и др.)
* Кардиомиопатия при генерализованных системных заболеваниях (при патологии соединительной ткани)
* Кардиомиопатия при мышечных дистрофиях
* Кардиомиопатия при аллергических и токсических реакциях (в том числе алкогольная)
* Перипортальная кардиомиопатия (во время беременности и после родов)

**Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП)** – первичное поражение сердца, характеризующееся диффузным расширением полостей сердца, преимущественно левого желудочка и нарушением сократительной функции.

**Этиология***.* Возникновение дилатационной кардиомиопатии связывают с взаимодействием нескольких факторов: генетических нарушений, экзогенных влияний, аутоиммунных механизмов. ДКМП может развиться после вирусной инфекции и явиться исходом вирусного миокардита. В тех случаях, когда заболевание носит семейный характер, течение болезни становится особенно неблагоприятным. К этиологическим факторам относятся и аутоиммунные нарушения. Под воздействием экзогенных факторов белки сердца приобретают антигенные свойства, что стимулирует синтез антител и провоцирует развитие ДКМП.

**Патогенез.** *Под воздействием экзогенных факторов уменьшается количество полноценно функционирующих кардиомиоцитов, что вызывает расстройства гемодинамики, снижение сократительной функции миокарда (сначала левого, а затем правого желудочка) и развитие застойной сердечной недостаточности.* На начальных стадиях заболевания действует закон Франка-Старлинга: степень диастолического растяжения пропорциональна силе сокращения волокон миокарда. Сердечный выброс сохраняется также за счёт увеличения ЧСС и уменьшения периферического сопротивления при физической нагрузке. Постепенно компенсаторные механизмы нарушаются, увеличивается ригидность сердца, ухудшается систолическая функция и закон Франка-Старлинга перестаёт действовать. При этом уменьшаются минутный и ударный объёмы сердца, увеличивается конечное диастолическое давление в левом желудочке и происходит дальнейшее расширение полостей сердца. Возникает относительная недостаточность митрального и трёхстворчатого клапанов из-за дилатации желудочков. В ответ на это возникает компенсаторная гипертрофия миокарда в результате гипертрофии миоцитов и увеличения объёма соединительной ткани (масса сердца может превышать 600 г.) Уменьшение сердечного выброса и увеличение внутрижелудочкового диастолического давления могут привести к уменьшению коронарной перфузии, следствием чего становится субэндокардиальная ишемия. В результате застоя в венах малого круга кровообращения уменьшается оксигенация тканей. В свою очередь, уменьшение сердечного выброса и снижение перфузии почек стимулируют симпатическую нервную и ренин-ангиотензиновую системы. Катехоламины вызывают тахикардию, ренин-ангиотензиновая система – периферическую вазоконстрикцию, вторичный гиперальдостеронизм, приводя к задержке ионов натрия, жидкости и развитию отёков. Для дилатационной кардиомиопатии характерно формирование в полостях сердца пристеночных тромбов, образованию которых способствует замедление пристеночного кровотока из-за уменьшения сократимости миокарда, фибрилляции предсердий, увеличения активности свёртывающей системы крови и уменьшения фибринолитической активности.

**Клиническая картина и диагностика.** Специфических признаков дилатационной кардиомиопатии нет. Клиническая картина полиморфна и определяется *симптомами сердечной недостаточности, нарушениями ритма и проводимости, тромбоэмболическим синдромом*.

Все эти признаки развиваются в терминальной стадии болезни, в связи, с чем распознавание ДКМП до появления перечисленных симптомов представляет значительные трудности. *Диагноз ставят путём исключения друих заболеваний сердца, проявляющихся синдромом хронической сердечной недостаточности*.

Заболевание развивается постепенно, но при отсутствии лечения, неуклонно прогрессирует. Больные длительное время могут не предъявлять никаких жалоб и симптомы на ранней стадии заболевания не выявляются. В дальнейшем, при снижении сократительной функции миокарда могут появиться жалобы на повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке, а затем и в покое. По ночам больных беспокоит сухой кашель, позже – типичные приступы удушья. У 10% больных наблюдаются характерные ангинозные боли. При развитии застойных явлений в большом круге кровообращения появляются тяжесть в правом подреберье и отёки ног.

Выясняя анамнез у больных, необходимо уточнить возможные этиологические факторы: семейные случаи заболевания, наличие вирусной инфекции, токсических воздействий, и других этиологических факторов.

Одним из ранних проявлений дилатационной кардиомиопатии может быть пароксизмальная мерцательная аритмия, однако, больной часто долгое время не ощущает её.

Важным признаком, подтверждающим данное заболевание, является *значительное увеличение сердца*, при этом артериальная гипертензия и клапанные пороки отсутствуют. Кардиомегалия проявляется расширением сердца в обе стороны, определяемым перкуторно, а также смещением верхушечного толчка влево и вниз. В тяжёлых случаях выслушиваются ритм галопа, тахикардия, шумы относительной недостаточности митрального или трёхстворчатого клапанов. Артериальное давление обычно нормальное или слегка повышено.

Возможны *тромбоэмболические осложнения* в виде поражения мелких ветвей лёгочной артерии, окклюзии артерий большого круга кровообращения при наличии пристеночных внутрисердечных тромбов. Риск тромбоэмболических осложнений наиболее высок у больных с постоянной формой мерцательной аритмии и выраженной сердечной недостаточностью. Тромбоэмболии в мозговые артерии и крупные ветви лёгочной артерии могут стать причиной внезапной смерти больных. Однако некоторые тромбоэмболии (например, в сосуды почек) протекают бессимптомно, и клинические признаки обнаруживаются только при развитии сердечной недостаточности и являются её выражением: холодные цианотичные конечности, набухание шейных вен, отёки, увеличение печени, застойные хрипы в нижних отделах лёгких, увеличение частоты дыханий.

*Лабораторные методы исследования* длительное время не выявляют никаких изменений. С помощью инструментальных методов диагностики можно обнаружить признаки кардиомегалии, изменения показателей центральной гемодинамики и нарушения ритма и проводимости.

*Рентгенологически*  выявляется *значительное увеличение желудочков*, усиление лёгочного рисунка, иногда появление транссудата в плевральных полостях.

*Метод эхокардиографии* позволяет выявить основной признак дилатационной кардиомиопатии – *дилатацию полостей сердца с уменьшением фракции выброса левого желудочка.* В допплеровском режиме можно обнаружить относительную недостаточность митрального и трёхстворчатого клапана, нарушения диастолической функции левого желудочка, увеличение конечного систолического и диастолического размеров левого желудочка.

На *ЭКГ* регистрируются *признаки гипертрофии и перегрузки левого желудочка: депрессия сегмента ST и отрицательные зубцы Т в I, AVL, V5-V6; левого предсердия. ЭКГ – признаки носят неспецифический характер. К ним можно отнести нарушения проводимости (блокады ножек пучка Гиса), нарушение процессов реполяризации, мерцание предсердий, удлинение интервала QT.*

Исследование показателей центральной гемодинамики выявляет низкий минутный и ударный объём, повышение давления в лёгочной артерии.

Прижизненная биопсия миокарда малоинформативна при определении этиологии заболевания и оказывает помощь в дифференциальной диагностике дилатационной кардиомиопатии и заболеваний сердца, протекающих с кардиомегалией.

Таким образом, основным методом диагностики дилатационной кардиомиопатии служит эхокардиогрфия, позволяющая выявить дилатацию камер сердца и снижение сократимости левого желудочка, а также исключить поражение клапанов сердца и перикардиальный выпот.

**Осложнения.** К наиболее частым осложнениям дилатационной кардиомиопатии относятся тромбоэмболии, внезапная сердечная смерть, прогрессирующая сердечная недостаточность.

**Лечение.** Поскольку дилатационная кардиомиопатия является заболеванием неизвестной этиологии, *этиологическое лечение не разработано*.

Основное лечение ДКМП – борьба с развивающейся застойной сердечной недостаточностью. Лечебная программа включает в себя:

* *Охранительный режим*
* *Лечение сердечной недостаточности*
* *Антиаритмическая терапия*
* *Антикоагулянты и дезагреганты*
* *Метаболическая терапия*
* *Хирургическое лечение.*

Больным рекомендуется соблюдать длительно постельный режим, запрещается приём алкоголя и курение. Лечебное питание осуществляется в рамках стола № 10 и 10а с ограничением воды и поваренной соли. Питание должно быть 5-6 разовым, калорийность диеты 1900-2500 ккал в сутки. Вопрос о применении сердечных гликозидов является до сих пор дискутабельным в связи с тем, что у больных с ДКМП значительно повышена чувствительность к этим препаратам, быстро развивается дигиталисная интоксикация. Дигоксин назначают в дозах 0,25-0,375 мг/сут при наличии мерцательной аритмии (под строгим контролем).

При *постоянной форме мерцательной аритмии показаны β- адреноблокаторы: бисопролол, карведилол, метапролол.* Лучше всего доказана эффективность кардиоселективных β – адренрблокаторов: метопролола, бисопролола и карведилола. Хороший вазодилатирующий эффект оказывают нитраты: изосорбид динитрат, кардикет, нитросорбид.

Всем больным с ДКМП необходимо назначать *ингибиторы АПФ (рамиприл 1,25-10 мг/сут, периндоприл 8 мг/сут, эналоприл 2,5-10 мг/сут)*. Препараты данной группы предупреждают развитие и прогрессирование сердечной недостаточности.

Из мочегонных препаратов *предпочтительнее петлевые диуретики*: фуросемид 20-40 мг и этакриновая кислота (урегит) 25-50 мг утром 1-3 раза в неделю. Целесообразно *назначение малых доз ацетилсалициловой кислоты по 0,25- 0,3 г/сут; курантила, тиклида, трентала*. Рекомендуются *метаболические препараты: неотон, кокарбоксилаза, липоевая кислота, пиридоксаль фосфат, милдронат* в индивидуальной дозировке.

*Трансплантация сердца* является единственным *радикальным методом*лечения ДКМП.

**Прогноз** при дилатационной кардиомиопатии неблагоприятный.

**Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)**– заболевание миокарда неизвестной этиологии, характеризующееся гипертрофией межжелудочковой перегородки или стенок левого желудочка с уменьшением его систолического объёма и снижением его диастолической функции.

*Выделяют 4 основных типа гипертрофической кардиомиопатии:*

* преимущественная гипертрофия базальных отделов межжелудочковой перегородки;
* асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки на всём протяжении;
* концентрическая гипертрофия миокарда левого желудочка;
* гипертрофия верхушки сердца.

Различают *обструктивную* и *необструктивную ГКМП*. Гипертрофия может быть *симметричной* (увеличение с вовлечением всех стенок левого желудочка) и *асимметричной* (увеличение с вовлечением одной из стенок).

Характерными особенностями ГКМП являются *высокая частота нарушений ритма сердца инарушение диастолического наполнения левого желудочка,* что может приводить к сердечной недостаточности. У 50% больных ГКМП наступает внезапная смерть, вызванная аритмией.

ГКМП встречается в молодом возрасте, более позднее выявление связано с нерезкой выраженностью гипертрофии миокарда и отсутствием значительных изменений внутрисердечной гемодинамики. При генетическом обследовании доказана роль наследственности в возникновении ГКМП (выявляется в 17-20% случаев).

**Патогенез.** Выделяют несколько патогенетических механизмов в возникновении ГКМП: *- нарушение диастолической функции сердца, обструкция выходного тракта левого желудочка*. В диастолу в желудочки поступает недостаточное количество крови вследствие их плохой растяжимости, что, при наличии препятствий для нормального тока крови, приводит к подъёму конечного диастолического давления. Развиваются гипертрофия и дилатация левого предсердия, а при его декомпенсации – лёгочная гипертензия («пассивного» типа). Обструкцию выходного отдела левого желудочка вызывают утолщение межжелудочковой перегородки и нарушение движения передней створки митрального клапана. В *патогенезе ГКМП имеют значение изменения, возникающие в кардиомиоцитах: увеличение содержания ионов кальция, появление в них участков дезорганизации*. Имеет значение и патологическая стимуляция симпатической нервной системы. Сердечная недостаточность развивается в результате выраженных нарушений диастолической функции гипертрофированного миокарда левого желудочка и снижения сократительной функции левого предсердия, которое вначале выступает в качестве компенсаторного фактора.

**Клиническая картина.** В связи с разнообразными клиническими проявлениями, возможны диагностические ошибки (ставится диагноз ИБС или ревматический порок).

*Субъективные и объективные признаки неспецифичны*. Больных беспокоят одышка при физической нагрузке, боли за грудиной, учащённое сердцебиение, головокружение, обмороки.

Осмотр внешних проявлений заболевания может не выявить. При выраженной сердечной недостаточности обнаруживают цианоз. Пальпаторно- усиленный верхушечный толчок, который в 34% случаев имеет «двойной характер»: вначале при пальпации ощущается удар от сокращения левого предсердия, затем от сокращения левого желудочка. Выявляется систолическое дрожание у левого края грудины, пульс высокий, скорый. Аускультативно определяются систолический шум на верхушке, в точке Боткина, который имеет характер нарастания-убывания и лучше выслушивается между верхушкой сердца и левым краем грудины.

*К основным ЭКГ-признакам относят: гипертрофию левого желудочка, изменения сегмента ST и зубца Т, наличие патологических зубцов Q во II, III, AVF и грудных отведениях, трепетание предсердий, желудочковую экстрасистолию*.

*Основной метод диагностики – эхокардиография*, с его помощью *определяют локализацию гипертрофированных участков миокарда, степень выраженности гипертрофии*. В 60% выявляют асимметричную гипертрофию, в 30%- симметричную, в 10% - апикальную. В доплеровском режиме определяют выраженность митральной регургитации, степень градиента давления между левым желудочком и аортой: градиент давления более 50 мм.рт.ст. считается выраженным.

К признакам ГКМП относят также малый размер полости левого желудочка, дилатацию левого предсердия.

Признаками обструктивной кардиомиопатии считают следующие: асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки (толщина межжелудочковой перегородки должна быть на 4-6 мм больше нормы для данной возрастной группы); систолическое движение передней створки митрального клапана вперёд.

*Рентгенологическое обследование*больных с ГКМП выявляет *увеличение левого желудочка и левого предсердия, расширение восходящей части аорты.*

**Лечение.** Лечебная тактика при ГКМП включает в себя:

* предотвращение внезапной смерти;
* улучшение гемодинамики;
* хирургическое лечение;
* антикоагулянты и дезагреганты;
* антиаритмическую терапию.

При бессимптомном течении ГКМП показано *назначение β- адреноблокаторов*: (от 40 до 240 мг/сут пропранолола, 100-200 мг/сут атенолола или метопролола) или *блокаторов медленных кальциевых каналов* (верапамил в дозе 120-360 мг/сут. При умеренно выраженных симптомах назначают также β- вдреноблокаторы, либо блокаторы медленных кальциевых каналов. Дополнительно назначают *антикоагулянтную терапию*. При значительно выраженных симптомах ГКМП назначают *диуретики (фуросемид) и антогонисты альдостерона (верошпирон, альдактон).*

При *обструктивной гипертофической кардиомиопатии* необходимо проводить профилактику инфекционного эндокардита в связи с тем, что на передней створке митрального клапана могут появляться вегетации в результате её постоянной травматизации. Сердечные гликозиды, нитраты не показаны.

*Хирургическое лечение* преследует цель ликвидировать систолический градиент давления и снизить конечное диастолическое давление в левом желудочке. Применяют два вида операций: *резекцию межжелудочковой перегородки и протезирование митрального клапана*.

**Прогноз** наиболее благоприятен при длительном бессимптомном течении заболевания, без отягощенного семейного анамнеза. Такое течение наблюдается у 1/3 больных.

**Рестриктивная кардиомиопатия** (РКМП)– это первичное или вторичное поражение миокарда неизвестной этиологии, характеризующееся нарушением диастолической функции сердца в результате морфологических изменений эндокарда, субэндокарда и миокарда (выраженного фиброза). РКМП характеризуется преимущественным нарушением диастолической функции и повышением давления наполнения желудочков при нормальной или малоизменённой сократительной функции миокарда и отсутствии его значимой гипертрофии и дилатации. При рестриктивной кардиомиопатии могут быть поражены либо один, либо оба желудочка; возможна облитерация полости поражённого желудочка. К РКМП относят *эндокардиальный фиброз* и париетальный *фибропластический эндокардит Лёффлера*. В настоящее время эти два заболевания рассматриваются как одно заболевание, сопровождающееся эозинофилией. Как синдром РКМП может встречаться при заболеваниях, также ведущих к нарушению диастолического расслабления (так называемые болезни накопления – амилоидоз, гемохроматоз, гликогеноз). При этих заболеваниях в миокарде накапливаются патологические субстанции,

**Этиология и патогенез** малоизучены**.** Предполагают роль аллергии и иммунного воспаления при паразитарных инфекциях, что объясняет распространенность этого заболевания в странах Африки.

**Клиника.** Больные предъявляют жалобы на одышку при физической нагрузке, периферические отёки, боли в правом подреберье и увеличение живота.

При осмотре выявляются набухшие шейные вены, характерен симптом Куссмауля – увеличение набухания шейных вен на вдохе. Аускультативно выслушивается «ритм галопа», систолический шум недостаточности трёхстворчатого и митрального клапанов. При лёгочной гипертензии определяют её характерные аускультативные признаки, в лёгких выслушиваются хрипы. Характерны увеличение печени и асцит.

**Диагностика РКМП** трудна. Со стороны лабораторных анализов характерны изменения, присущие основному заболеванию. На ЭКГ можно обнаружить признаки блокады левой ножки пучка Гиса, снижение вольтажа основных зубцов, неспецифические изменения сегмента ST и зубца Т, различные аритмии и признаки перегрузки левого предсердия. *Наибольшее значение имеет эхокардиография*. При РКМП *размеры полостей сердца не изменены*, в ряде случаев можно выявить *утолщение эндокарда*. Характерны *нарушения диастолической функции левого желудочка*: укорочение времени изоволюмического расслабления, при доплеровской эхокардиографии увеличение пика раннего наполнения, уменьшение пика предсердного наполнения. Особенностью рентгенологической картины лёгких считают нормальные контуры сердца при наличии признаков венозного застоя в лёгких. При эндомиокардиальном фиброэластозе Лёффлера возможны выраженная эозинофилия и бронхоспастический синдром, что в сочетании с умеренным увеличением сердца и симптомами сердечной недостаточности помогает поставить правильный диагноз.

Ранние стадии болезни могут быть выявлены при *зондировании сердца и обнаружении повышенного конечного диастолического давления в левом желудочке*.

Дифференциальную диагностику проводят с выпотным и констриктивным перикардитом.

**Лечение**, как правило, симптоматическое и направлено на уменьшение застоя в большом и малом круге кровообращения, снижение конечного диастолического давления в левом желудочке и на уменьшение риска тромбоэмболий. Применяют *диуретики, периферические вазодилататоры, непрямые антикоагулянты*. При вторичной рестриктивной кардиомиопатии проводят лечение основного заболевания. *Хирургическое лечение* при фиброэластическом эндокардите состоит в *иссечении утолщённого эндокарда и освобождении сухожильных хорд и ткани клапана*. При тяжёлой недостаточности клапанов сердца производят их *протезирование*.

**Прогноз** при РКМП неблагоприятный. Летальность в течение 2-х лет достигает 35-50%, заболевание может осложниться тромбоэмболией, аритмиями, прогрессированием сердечной недостаточности.

**ТЕМА 3. АРТЕРИАЛЬНЫЕ ГИПЕРТЕНЗИИ**

**Артериальная гипертензия (АГ)** - состояние, при котором систолическое АД составляет 140 мм рт.ст. и более и/или диастолическое АД 90 мм рт.ст. и более при том условии, что эти значения получены в результате как минимум трёх измерений, произведённых в различное время в условиях спокойной обстановки, а больной в этот день не принимал ЛС, изменяющих АД.

Если удаётся выявить причины АГ, то её считают *вторичной (симптоматической).*

При отсутствии явной причины гипертензии она называется *первичной, эссенциальной, идиопатической, а в России - гипертонической болезнью.*

Для изолированной систолической АГ характерны систолическое АД выше 140 мм рт.ст. и диастолическое АД менее 90 мм рт.ст.

АГ считают *злокачественной* при уровне диастолического АД более 110 мм рт.ст. и наличии выраженных изменений глазного дна (кровоизлияния в сетчатку, отёк соска зрительного нерва).

**Этиология**.

Этнология первичной АГ не известна. Предполагается, что в развитии первичной АГ имеют значение генетическая предрасположенность и факторы внешней среды. Генетическая предрасположенность включает в себя:

**1.Нарушения трансмембранного транспорта ионов -** «мембранная теория» (Накопление ионов натрия и кальция в стенках сосудов приводит к повышению их тонуса)

**2.Генетические мутации:**

* мутации гена ангнотензиногена;
* мутация гена, контролирующего синтез амилорндчувствительных натриевых каналов нефрона (приводит к усилению реабсорбцни натрия в канальцах, объем-зависимой АГ и гипокалиемии - синдром Лиддла или псевдоальдостеронизм).

**3. Инсулинорезистентность** - является важнейшим компонентом метаболическогосиндрома, который практически всегда ассоциируется с первичной артериальнойгипертензией. Генетическая предрасположенность к инсулинорезнстентности связана смутациями генов, кодирующих субстрат инсулиновых рецепторов, гликогенсннтетазу гтранспортеры глюкозы в клетку и др.

**Факторы внешней среды включают в себя:**

 Острое и длительное эмоциональное перенапряжение.

* Увеличение потребления соли, белка.
* Употребление алкоголя.
* Гиподинамия
* Избыточная масса тела.
* Недостаточное поступление с пищей кальция и магния.
* Курение.

**Патогенез.**В патогенезе первичной АГ имеют значение следующие механизмы:

Повышение активности симпатоадреналовой системы с увеличением выброса катехоламинов.

* Активизация системы ренин-ангиотензнн-2-альдостерон как циркулирующей (на уровне всего организма), так и тканевой (местной, локальной);
* Снижение активности калликренн-кининовой системы как циркулирующей (плазменной), так н тканевой (локальной);
* Нарушение депрессорной функции почек, включающей в себя калликреин-кининовую систему и гипотензивные простагландины (Р§Е-2, Р§-А, Р§-0), которые синтезируются в почках;
* Снижение секреции натрнйуретнческих пептидов (предсердный-тип А, мозговой - тип В, эндотелнальный - тип С). Натрийуретическне пептиды можно рассматривать как физиологические антагонисты системы ренин-аигиотензин-альдостерон;
* Эндотелиальная дисфункция (эндотелий сосудов является своеобразной биохимической лабораторией, которая секретирует большое количество активных веществ, участвующих в регуляции тонуса сосудов).

**Клиника первичной артериальной гилертензин.**

Эссенцнальной АГ чаще болеют женщины в возрасте старше 50 лет. Палитра симптомов определяется поражением тех или других органов, получивших название органов-мишеней. К органам-мишеням, в частности, относятся: сердце, головной мозг, сетчатка глаза, почки.

**Синдром поражения сердечно-сосудистой системы**

1. Боли в области сердца. Могут быть ангинозного и неангинозного происхождения; чаще боли длительные, ноющие, не купируются нитроглицерином (кардиалгии), могут возникать при повышении АД (аорталыии).
2. При присоединении сердечной недостаточности появляется одышка, могут быть отеки на ногах.
3. Больных беспокоит сердцебиение, изредка перебои в области сердца.
4. Физикально определяется: пульс повышенного наполнения и напряжения границы сердца при перкуссии смещены влево и вниз, верхушечный толчок усилен, 1-й тон на верхушке ослаблен при развитии гипертрофии ЛЖ, 2-й тон акцентирован на аорте. При развитии митральной регургитацин начинает выслушиваться систолический шум на верхушке, при дилятации аорты - протодиастолический шум аортальной регургитацин в точке Боткина.
5. На ЭКГ и зхоКГ - признаки гипертрофии ЛЖ.

**Синдром поражения ЦНС:**

Головной мозг является одним из главных органов-мишений, поражающихся при АГ. Необходимым и важнейшим условием нормального функционирования головного мозга является адекватный церебральный кровоток, соответствующий потребностям головного мозга. Он обеспечивается с помощью механизма ауторегуляцин мозгового кровообращения. Средняя величина объемного мозгового кровотока в полушариях головного мозга у взрослого в покое составляет около 50 мл на 100 г в 1 мин. Критическим уровнем объемного кровотока, обеспечивающим серое вещество головного мозга необходимым для жизнедеятельности количеством кислорода, является 15 - 20 мл на 100 г в мин.

Ауторегуляция мозгового кровотока - это способность поддерживать адекватныймозговой кровоток, несмотря на изменения системного, а, следовательно, перфузионногодавления путем вазоконстрикцин или вазодилятации мозговых сосудов. Если системное АДрезко возрастает, резистивные сосуды мозга (артериолы и мелкие артерии) суживаются изащищают таким образом капиллярную сеть головного мозга от перегрузки. При значительномснижении системного АД , резистивные сосуды расширяются, благодаря чему капиллярныйкровоток усиливается, кровоснабжение мозга улучшается.

В норме нижний предел ауторегуляцин для среднего системного давления составляет 60 - 70 мм рт ст, верхний - 150 мм рт ст. Среднее системное АД определяется по формуле: СрАД= ДАД + 1/3 пульсового давления. Нижний предел ауторегуляции - это уровень среднего системного давления, ниже которого объем мозгового кровотока начинает снижаться ниже оптимального уровня; верхний предел ауторегуляцин - это уровень среднего системного АД при превышении которого объем мозгового кровотока начинает возрастать.

Для артериальной гипертензии актуальны состояния, при которых среднее системное АД повышается больше верхнего предела ауторегуляцни. При этом развивается выраженная вазоконстрнкция резистивных сосудов, которая тем не менее уже не может противостоять высокому системному давлению. Высокое перфузионное давление преодолевает сопротивление резистивных сосудов мозга и возникает так называемая «силовая» дилятация мозговых артерий. Это в свою очередь приводит к пропотеванию плазмы через стенку артериол и капилляров и развивается отек мозга (по такому сценарию развивается острая гипертоническая энцефалопатия (судорожный криз).

*Клинически синдром поражения ЦНС у* больных с АГ проявляется следующими симптомами:

1. Больные эмоционально лабильные, психически возбудимы, жалуются на плохой сон.
2. Часто беспокоит головная боль обычно в области затылка.
3. Может отмечаться шум в ушах, головокружение.
4. У пожилых больных могут отмечаться транзнторные ишемические атаки с преходящими парезами периферических мышц.

**Синдром поражения почек.**

1) В анализах мочи появляется микропротеинурия, эрнтроцнтурня.

2) При присоединении почечной недостаточности развивается ннктурия, изогипостенурия,повышается уровень мочевины и креатинина в крови, падает клубочковая фильтрация. Оначальных признаках почечной недостаточности свидетельствуют повышение содержаниякреатинина в сыворотке крови > 133 мМоль/л у мужчин и > 124 мМоль/л у женщин, а такжеснижение скорости клубочковой фильтрации (СКФ) < 60-70 мл/мин.

3) Следует обратить внимание на определение уровня мочевой кислоты, так как она являетсяне только независимым фактором риска ИБС, но и может коррелировать с выраженнымнефроангиосклерозом.

**Синдром поражения глаз.**

Больные жалуются на ухудшение зрения, могут появляться скотомы, при офтальмологическом обследовании отмечается выпадение полей зрения. На глазном дне обнаруживается ангиоретинопатия, которая делится на 4 стадии:

1. Стадия: имеется сегментарное и диффузное сужение артериол глазного дна.
2. Стадия: вены глазного дна сдавлены суженными артериями, появляется извитость хода вен и их расширение.
3. Стадия: к описанным изменениям присоединяются кровоизлияния и экссудаты на глазном дне.
4. Стадия: присоединяется двусторонний отек сосков зрительных нервов.

Длительно существующая артериальная гипертензия приводит к развитию осложнений со стороны органов-мишеней. Осложнения АГ можно подразделить на следующие группы: 1. Сердечные

* отек легких, сердечная астма
* хроническая сердечная недостаточность
* аритмии (экстрасистолы, мерцательная аритмия)
* присоединение ИБС

2. Аортальные

* аневризма аорты, включая расслаивающую
* окклюзии ветвей дуги аорты

3. Церебральные

* инсульты (ишемнческие и геморрагические)
* дисциркуляторная энцефалопатия

4. Офтальмологические

* кровоизлияния в сетчатку и стекловидное тело
* отслойка сетчатки

5. Почечные

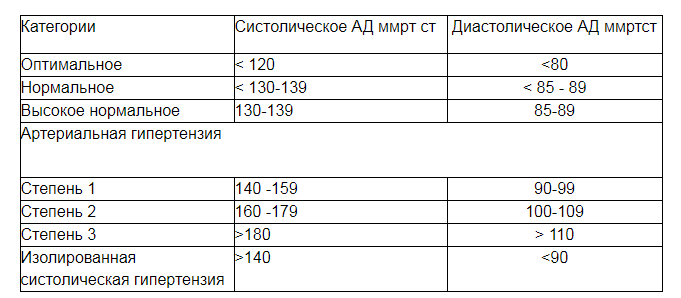
* нефроангиосклероз
* хроническая почечная недостаточность

6. Кровотечения

* носовые
* маточные
* послеоперационные

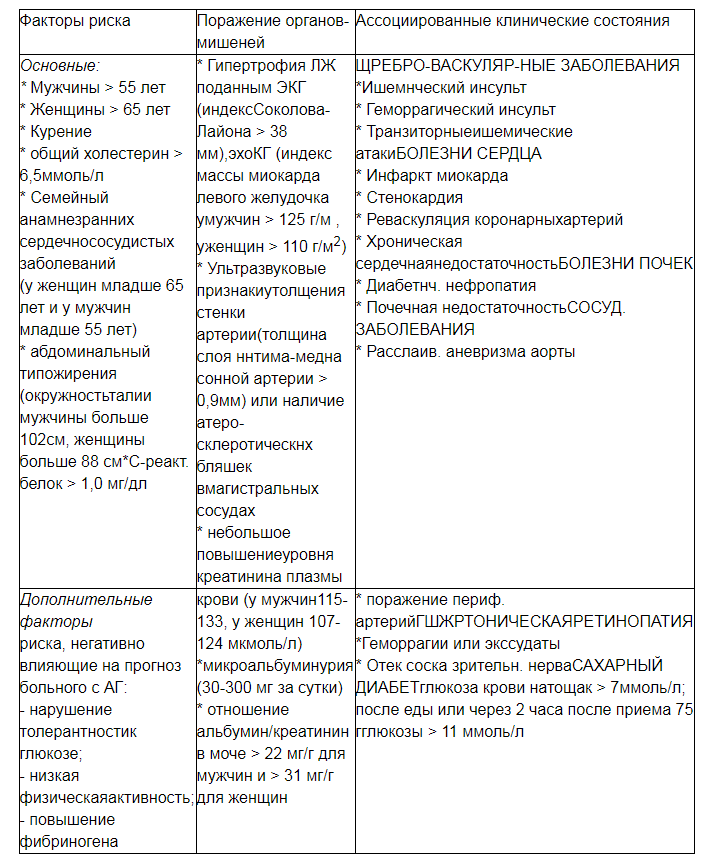
7. Гипертонические кризы.

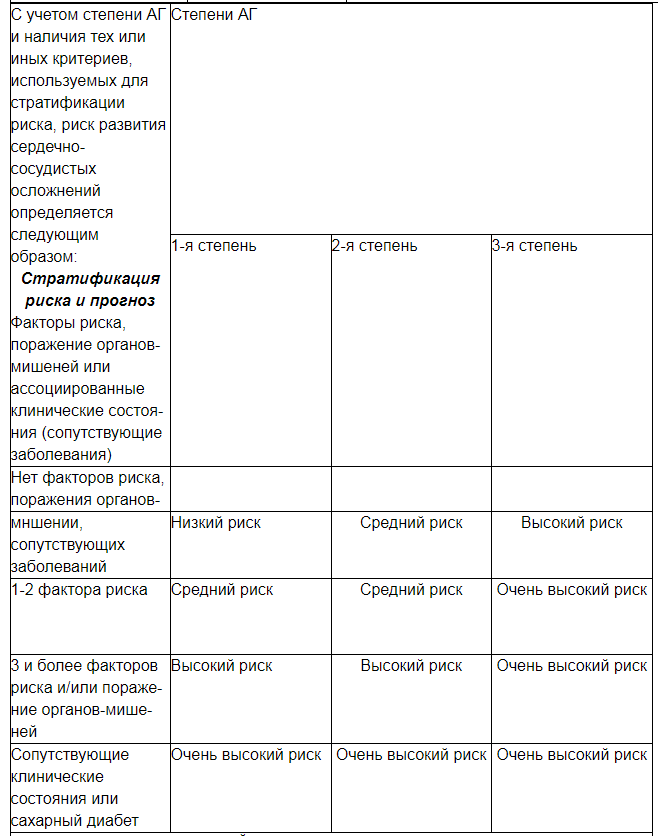
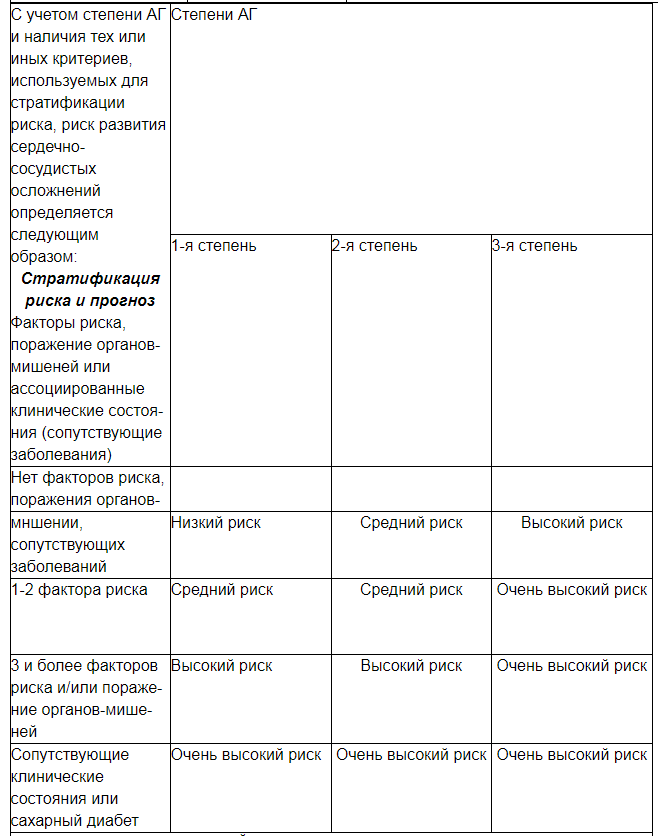
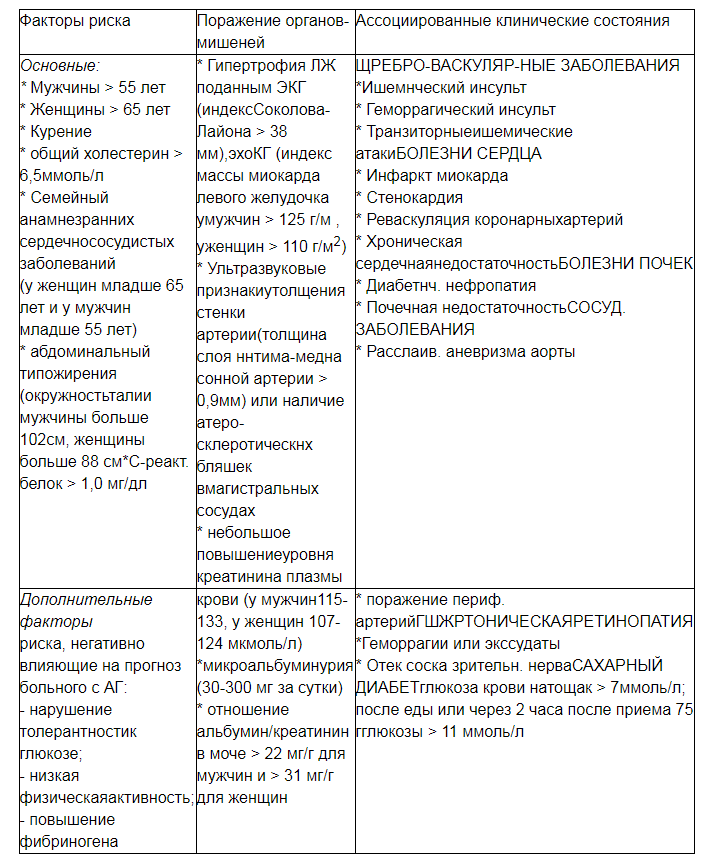
**Классификация первичной АГ**



Факторы, определяющие прогноз при АГ, поражение органов-мишеней исопутствующие клинические состояния, которые должны учитываться при оценке рискаизложены в таблице «критерии стратификации риска».

**Критерии стратификации (расчета) риска:**

****



**Лечение артериальных гипертензий**

Эффективная антигипертензивная терапия уменьшает риск развития рассмотренных выше осложнений. По данным мета-анализа многочисленных исследований показано, что снижение систолического АД (САД) на 12-13 мм рт. ст. приводит к достоверному уменьшению риска сердечно-сосудистых осложнении на 21-37%. Лечить артериальнуюгипертензию необходимо ежедневно, пожизненно. Многие пациенты заблуждаясь, лечатся нерегулярно. В лечении АГ введено понятие целевое давленое, т.е. те желаемые цифры АД, до которых необходимо снижать кровяное давление, чтобы свести риск развития осложнении к таковому у здоровых лиц. Целевым, уровнем давления, остается АД ниже 140/90 мм рт. ст.. Для пожилых пациентов целевое систолическое АД < 140 мм рт ст, диастолическое не ниже 70 мм рт ст; для пациентов молодого возраста и страдающих сахарным диабетом - < 130/80 мм рт ст.. Названные параметры АД необходимо поддерживать в течение 24 часов в сутки. Для контроля используется суточное мониторнрование АД.

Также ниже 130/80 следует поддерживать АД у больных с поражением почек; а при протеинурии более 1 г/сут. необходимо поддерживать АД ниже 123/73.

После установления диагноза АГ и оценки сердечно-сосудистого риска вырабатывается индивидуальная тактика ведения больного. При определении показаний к антигипертензивной терапии следует учитывать степень сердечно-сосудистого риска и уровень АД. Степень сердечно-сосудистого риска является основным показанием для назначения медикаментозного лечения.

При АГ I и П степени у больных с высоким и очень высоким риском развития ССО антигипертензивные препараты назначают немедленно. Также немедленно следует начинать медикаментозное лечение у больных с АГ III степени.

При среднем риске врач может наблюдать за больными в течение 3-х месяцев, регулярно контролируя АД и соблюдение больными мер по изменению образа жизни. Если в течение данного срока АД остается выше 140/90 мм рт.ст., то следует назначать антигипертензивные препараты

В группе пациентов с низким риском период наблюдения может быть удлинен до 12 месяцев, если больной соблюдает мероприятия по изменению образа жизни. Показанием к лекарственной терапии служит устойчивый уровень АД в пределах 140 - 159 / 90-99 мм рт. ст .

Мероприятия по изменению образа жизни рекомендуются всем больным АГ, что было доказано в крупных контролируемых исследованиях. Данные мероприятия позволяют: снизить АД; уменьшить потребность в антигипертензнвных препаратах и повысить их эффективность; благоприятно повлиять на имеющиеся факторы риска; осуществить первичную профилактику АГ и снизить риск ССЗ на гопуляцнонном уровне; Согласно последним международным рекомендациям, немедикаментозные методы включают в себя:

* снижение избыточной массы тела, ИМТ < 23 кг/м";
* уменьшение потребления поваренной соли до 5 г/сутки ;
* увеличение физической активности. Регулярные динамические нагрузки по 30-40 мин. не менее 4 раз в неделю;
* ограничение употребления алкоголя: < 30 г алкоголя в сутки у мужчин (примерно соответствуют 500 мл пива, 200 мл вина и 50 мл крепких напитков), < 20 г/сутки у женщин;
* прекращение курения;
* диета с высоким содержанием пищевых волокон, низким содержанием жиров;
* увеличение в рационе калия, кальция и магния, которые содержатся в овощах, фруктах, зерновых и молочных продуктах;
* использование приемов релаксации.

**Медикаментозная терапия**

Согласно рекомендациям экспертов ЕОАГ/ЕОК, для начальной и поддерживающей терапии АГ следует назначать препараты из пяти основных классов антигипертензивных средств:

* бета-адреноблокаторы (БАБ)
* антагонисты кальция (АК)
* ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (нАПФ)
* блокаторы рецепторов ангиотензнна П (БРА)
* диуретики
* ß-адреноблокаторы (баб)

**Наиболее рациональными комбинациями аннтигипертензтивных препаратов, рекомендованными ВОЗ/МОГ, являются.**

БАБ + диуретик

иАПФ + диуретик

антагонисты рецепторов ангиотензина-2 + диуретик

БАБ + АК (дигидропиридиновые производные)

БАБ +иАПФ •АК + иАПФ

а-адреноблокаторы + БАБ.

**Гипертонический криз** - это клинический синдром, характеризующийся внезапным и бурным обострением первичной или вторичной АГ, резким повышением АД до индивидуально высоких величин; субъективными и объективными проявлениями церебральных, сердечно­сосудистых и общевегетатнвных нарушений.

Основные факторы, приводящие к развитию гипертонических кризов следующие:

* Острые и хронические стрессовые ситуации.
* Чрезмерное употребление поваренной соли.
* Изменение погодных условий.
* Воздействие инфекционных агентов (грипп).
* Прекращение приема гипотензивных препаратов (клофелина, В-блокаторов); введение симпатолитиков и мочегонных у больных с феохромоцитомой.

**Классификация гипертонических кризов**

Наиболее широко применяется в практике терапевтов разделение кризов первого и второго порядка.

*Гипертонический криз I порядка*

Для него характерно быстрое начало на фоне относительно удовлетворительного самочувствия, выраженный нейровегетативный синдром с возбуждением, ознобом, дрожью в конечностях, ощущением тревоги, выраженной потливостью. Отмечается пульсирующая головная боль, головокружение, тошнота, рвота, иногда ухудшение зрения. Лицо гиперемировано или покрыто бледными и красными пятнами. Характерна тахикардия, высокое САД и низкое ДАД, гиперкинетический тип центральной гемодинамики. Отчетливо выражена боль в области сердца, сердцебиение, ощущение нехватки воздуха. Часто отмечается учащение мочеотделения, после купирования криза выделяется большое количество светлой мочи. Криз кратковременный, обычно не более 2-4 часов. Осложнений, как правило, нет, но в отдельных случаях могут приводить к возникновению пароксизмальных нарушений ритма, приступа стенокардии, а в тяжелых случаях - инфаркта миокарда.

*Гипертонический криз П порядка*

Развивается постепенно, протекает более длительно (от 6 часов до 10 суток). В этой разновидности гипертонических кризов выделяют ряд синдромов:

1) Водно-солевой или отечный синдром (водно-солевой или отечный криз):

Обусловлен нарушением реннн-ангнотензнн-альдостероновой системы. Отмечается вялость, сонливость, подавленность больных, иногда дезориентация во времени н пространстве. Характерен вид больных: бледное одутловатое лицо, набухшие веки, отечные пальцы рук. Общие симптомы: сильная и нарастающая головная боль, тошнота и рвота Могут быть преходящие очаговые симптомы: афазия, амнезия, парестезия, диплопия, появление «мушек», «сетки» перед глазами, ухудшение зрения, слуха Отмечается высокое ДАД (130-160 мм рт.ст.), малое пульсовое давление, гипокинетический тип центральной гемодинамики. Тоны сердца приглушены, акцент II тона над аортой. На ЭКГ признаки систолической перегрузки: депрессия сегмента ST, двухфазный или отрицательный зубец Т в отведении V5-6, уширение комплекса QRS.

2) Эпилелтиформиый синдром (острая гипертоническая -энцефалопатия или судорожнаяформа гипертонического криза).

+Обусловлен отеком головного мозга. Обычно возникает при кризе у больных со стойким повышением АД Резкая головная боль, тошнота, рвота, нарушение зрения. САД - более 200-250 мм рт.ст., ДАД - более 120-150 мм рт.ст. При осмотре глазного дна обнаруживают отек соска зрительного нерва, сетчатки, мелкие или обширные кровоизлияния. Быстро возникают ощущения парастезий, расстройства сознания, могут возникать транзиторные ишемические атаки, инсульты, тонические и клоническне судороги. Часто выявляются субдуральные и субарахноидальные кровоизлияния. Прогноз неблагоприятный.

3) Кардиалъный синдром.

Чаще развивается у больных при сопутствующей ИБС. Его основой является острая коронарная и левожелудочковая недостаточность. Проявляется стенокардией, прогрессирующей стенокардией, инфарктом миокарда, сердечной астмой, отеком легких или нарушениями ритма сердца.

**Осложнения гипертонического криза:**

1. Острая коронарная недостаточность (приступ стенокардии, нестабильная стенокардия,инфаркт миокарда).

2.Острая левожелудочковая недостаточность (сердечная астма, отек легких).

3.Нарушения ритма и проводимости сердца

4. Динамические нарушения церебрального кровообращения, ишемические инсульты,субдуральные, субарахноидальные кровоизлияния, геморрагические инсульты, отек головногомозга

5.Расслаивающая аневризма аорты, разрыв аневризмы.

6.Тяжелая ретинопатия, отслойка сетчатки глаза, кровоизлияния в сетчатку.

7.Острая почечная недостаточность на почве фибриноидного некроза почечных сосудов.

8.Кровотечения носовые, легочные, желудочно-кишечные, гематурия

**КУПИРОВАНИЕ ГИПЕРТОНИЧЕСКИХ КРИЗОВ**

Лечение гипертонических кризов проводится с учетом их разнообразия, изложенного выше. Препаратом выбора для лечения гипертонического криза 1-го порядка является клофелин, который вводится в дозе 0,5 - 1,0 мл 0,01 % раствора на 10 - 20 мл физ. раствора внутривенно струйно, медленно в течение 5 минут. При этом АД снижается на30-50мм рт ст через 3-5 мин. Можно комбинировать введение клофелина с приемом 10 мг нифедипина под язык. При такой комбинации эффект достигается у 80 % б-х. Остальным 20 % больным, у которых эффект не был получен, следует ввести внутривенно струйно пазике (фуросемид) в дозе 40 - 80 мг. Хороший эффект при этой форме криза оказывает также внутримышечное введение нейролептика дроперидола в дозе 1 - 1,5 мл 0,25 % р-ра.

При водно-солевой (отечной) форме гипертонического криза рекомендуется сочетанная терапия нифедипинои под язык в дозе 10 - 20 мг и диуретиками. Из них назначают внутрь 40 -80 мг фуросемида или внутривенно струйно 40 - 80 мг лазикса. После внутривенного введения лазикса понижение АД отмечатеся через 10-20 мин., гипотензивное действие может опережать диуретическое. Если эффект такой терапии окажется недостаточным, то необходимо повторно дать под язык 10 мг нифедипина.

У ряда больных, особенно у женщин, выделение мочи под действием лазикса может приводить к выраженной гипотензии, общему угнетению, гипокалиемии, алкалозу. В этих случаях больному необходимо дать рег оэ дважды с интервалом в 2 часа по 2 таблетки панангина, либо еще эффективнее в этих случаях ввести внутривенно капельно 20 мл 4 % р-ра копия хлорида на 150 мл 5 % р-ра глюкозы. Если известно, что у больного ранее были подобные реакции на введение диуретиков, то ему следует принять 2 таблетки панангина до инъекции лазикса и еще дважды по 1 - 2 таблетки в течение нескольких часов.

После купирования отечной формы гипертонического криза у ряда больных через 10 -12 часов после обильного диуреза и снижения АД вновь появляется одутловатость лица, повышается АД даже еще до более высоких цифр, чем это было до приема диуретика Такое состояние получило название «рикошетный отечный гипертонический криз». Он возникает вследствие острой активации системы ренин - ангиотензин 2 - альдостерон и снмпато-адреналовой системы в ответ на значительный диурез.

Для купирования «рикошетного отечного гипертонического криза» применяется инъекционная форма эналапрнла - ENALAPRILAT. Препарат вводят внутривенно медленно в течение 5 минут в дозе 1,25 мг (1 мл), либо внутривенно капельно на 50 мл физиологического раствора в такой же дозе. Действие препарата начинается через 5-15 минут и продолжается до 6 часов.

Для противодействия появлению «рикошетного отечного гипертонического криза» к лечению добавляют 0,15 мг клофелина, либо 5 мг В-блокатора бисопролола рег оз и под язык дают ингибитор АПФ каптоприл по 25 мг каждые 30 минут в течение 2-х часов.

Препаратом выбора для лечения судорожной формы гипертонического криза является натрия нитропруссид.

Препарат вводится внутривенно капельно с постоянным мониторированием АД Для этого 50 мг препарата растворяют в 250 мл 5% раствора глюкозы (полученная концентрация р-ра равна 200 мкг/мл). Начальная скорость введения составляет 0,5 мкг/кг/мл, т.е. 10 млс'час или 3-4 капли в минуту. Скорость введения тщательно подбирают, чтобы постепенно снизить АД до 140-160/90-110 мм рт ст. Ниже снижать АД не следует, так как это может привести к усугублению ишемии мозга.

Для уменьшения отека головного мозга дополнительно вводят внутривенно струйно 80 мг лазикса или 10 мл 2,4 % р-ра зуфиллина.

С целью купирования судорог параллельно в/в капельно вводят 10 мл 25 % р-ра сульфата магния в 300 мл 5% р-ра глюкозы или 2 мл 0,5% р-ра седуксена в 10 мл фнз. р-ра в/в струйно.

При отсутствии ннтропруссида натрия с меньшей эффективностью можно воспользоваться дибазолом.

Для лечения гипертонического криза при субарахноидальном кровоизлиянии препаратом выбора является нимодипин. Лечение начинают, если систолическое АД превышает 180 ммрт ст..

В течение 1-го часа в/в капельно вводят 15 мкг/кг препарата, затем при хорошей переносимости - по 30 мкг/кг в час. При необходимости вливание может продолжаться круглосуточно. Через 5-14 дней переходят на прием ннмодипина внутрь: по 60 мг х 4 раза в день.

Для лечения гипертонического криза при остром ишемическом инсульте также может использоваться нимодипин. В настоящее время принято считать, что гипотензивная терапия при ишемическом инсульте не показана в первые часы, если систолическое АД не превышает 200 ммрт ст, а диастолическое АД меньше ПО ммрт ст. Вероятно, повышение АД в первые часы ишемического инсульта является компенсаторной реакцией на нарушение механизма ауторегуляции мозговою кровотока и преследует цель поддержать перфузию головного мозга.

Для лечения гипертонического криза с острой левожелудочковой недостаточностью препаратом выбора является нитроглицерин (для этого 4 мл 1% р-ра нитроглицерина растворяют в 400 мл 5% р-ра глюкозы или физ. р-ра.. Начальная скорость введения: 4 капли/мин, т.е. 25 мкг/мин, затем скорость введения увеличивают на 2 капли/мин каждые 5-10 мин. до достижения оптимального уровня АД и купирования явлений ОЛЖН).

Препаратом выбора для лечения гипертонического криза, осложнившегося острой коронарной недостаточностью, также является нитроглицерин, который вводят по описанной выше методике. Дополнительно назначают гепарин.

Гипертонический криз, осложнившийся пароксизмом нзджелудочковой тахикардии или мерцательной тахиаритмии, купируют одним из нижеприведенных препаратов:

Верапамил 5-10 мг в течение 1-2 мин. в/в струйно.

Новокаинамид 5-10 мл 10% р-ра в течение 3-5 мин. Дополнительно вводят реланиум 5 мг в/в струйно.

+При купировании иеосложиениых гипертонических кризов рекомендуется учитывать ЧСС. Так при синусовой тахикардии рекомендуются препараты: верапамил, пропранолол, клониднн. При синусовой брадикарднн: каптопрнл, ннфедипин, мочегонные. Независимо от ЧСС используется дибазол.

**ТЕМА 4. НЕЙРОЦИРКУЛЯТОРНАЯ ДИСТОНИЯ**

*Нейроциркуляторная дистония* (НЦД) – это хроническое заболевание, проявляющееся многочисленными сердечно-сосудистыми, респираторными и вегетативными расстройствами, астенизацией, плохой переносимостью стрессовых ситуаций и физических нагрузок.

Заболевание протекает волнообразно, с рецидивами и ремиссиями. Однако кардиомегалия, застойная сердечная недостаточность и опасные для жизни нарушения ритма сердца не развиваются.

**Эпидемиология**.НЦД отмечается у 15–20% амбулаторных больных. Женщины болеют в 4 раза чаще мужчин. Высокая распространенность НЦД у лиц молодого и среднего возраста, сложность диагностики в связи со значительными ее сходствами с другими, часто более тяжелыми и прогностически опасными заболеваниями, делает эту проблему актуальной.

Важность обсуждения НЦД связана также со сложностью трактовки основных проявлений данного заболевания. В последние годы изменился подход к проблеме НЦД у терапевтов и неврологов. Последние оценивают НЦД только с точки зрения вегетативной дисрегуляции отдельных систем органов, отводя ей лишь роль синдрома (вегетативная дистония).

**Этиология.** НЦД - полиэтиологическое заболевание. Среди этиологических факторов выделяют предрасполагающие и вызывающие, причем их разграничение достаточно условно. Наибольшее значение среди *предрасполагающих факторов* имеют:

* наследственно-конституциональные факторы;
* личностные особенности больного;
* неблагоприятные социально-экономические условия жизни;
* периоды гормональной перестройки организма.

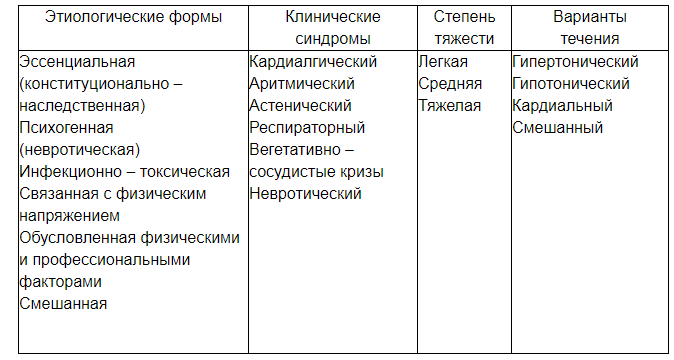
К числу *вызывающих (пусковых) факторов* относятся:

* психогенные (острые и хронические нервно-эмоциональные стрессы);
* физические и химические (переутомление, гиперинсоляция, ионизирующая радиация, воздействие повышенной температуры, вибрации, хронические интоксикации, злоупотребление алкоголем);
* дисгормональные (периоды гормональной перестройки организма, аборты, беременности, дизовариальные расстройства);
* инфекция (хронический тонзиллит, хронические заболевания верхних дыхательных путей, острые респираторные заболевания).

**Патогенез**. Взаимодействие различных внешних и внутренних этиологических факторов ведет к нарушениям на любом уровне сложной нейрогормонально-метаболической регуляции сердечно-сосудистой системы, причем ведущим звеном становится, по-видимому, *поражение гипоталамических структур*, осуществляющих координаторно-интегративную роль. В свою очередь, нарушения регуляции проявляются, прежде всего, в виде *дисфункции симпато-адреналовой и холинергической систем*, изменений чувствительности соответствующих периферических рецепторов. Расстройства гомеостаза выражаются также в *нарушении гистамин-серотониновой и калликреин-кининовой систем, водно-электролитного и углеводного обмена, кислородного обеспечения* физической работоспособности.

Расстройство нейрогормонально-метаболической регуляции сердечно-сосудистой системы реализуется в её неадекватном реагировании на обычные и, тем более, сверхсильные раздражители. Это выражается в неадекватности тахикардии, колебании тонуса сосудов, несоответствующем нагрузке увеличении объема сердца, регионарных спазмах сосудов.

**Классификация.**В международной классификации болезней X пересмотра НЦД соответствует шифр G 90.9*.*В практической работе используется классификация, предложенная в 1995 г. В.И. Маколкиным (табл.).



**Клиника**.Проявления болезни чрезвычайно полиморфны, выраженность симптомов очень вариабельна. Тем не менее, можно выделить 6 клинических синдромов:

* Кардиологический (сердечно-болевой);
* Респираторный (нарушение функции дыхания);
* Аритмический;
* Астенический;
* Пароксизмальные вегетативно-сосудистые кризы;
* Невротические расстройства.

*Кардиологический синдром* характеризуется болями в области сердца жгучего характера, от мгновенных до продолжающихся часами и сутками, локализующимися в прекордиальной и верхушечной области, реже парастернально или за грудиной. Важно отметить, что боли возникают *не во время, а после физической нагрузки*, купируются валидолом или корвалолом. Прием нитроглицерина не ликвидирует боль или «помогает» больному через 30 и более минут.

*Респираторный синдром* (дыхательные расстройства) является одним из наиболее ярких и обязательных. Характеризуется учащенным поверхностным дыханием, особенно при физических и психоэмоциональных нагрузках. В стертой форме дыхательные нарушения проявляются чувством «комка» или давления в горле, а также плохой переносимостью душных помещений. Как правило, больные с НЦД, в первую очередь, жалуются на нехватку воздуха на вдохе («неудовлетворенность вдохом»).

*Аритмический синдром.* Наиболее характерна тахикардия. Частота пульса колеблется от 80-90 до 130-140 ударов в минуту. Сердцебиение провоцируется волнением, физическими усилиями, приемом пищи. Тахикардия прослеживается в течение длительного времени, плохо поддается терапии. Экстрасистолия, по данным литературы, встречается у 3-30% больных, чаще суправентрикулярная, реже - желудочковая. Возможно развитие пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии. Проявления аритмического синдрома, как правило, имеют яркую эмоциональную составляющую, сопровождаются чувством страха и тревоги за жизнь («кардиофобия»).

*Астенический синдром.* Отмечается у многих больных в виде чувства физической слабости, постоянной усталости, интеллектуальной утомляемости.

*Вегетативно-сосудистые кризы* *(пароксизмы)*провоцируются самыми разнообразными факторами, включая психотравмирующие ситуации, интеркуррентные заболевания, метеорологические факторы («метеочувствительность») либо развиваются спонтанно.

Выделяют вагоинсулярные, симпатоадреналовые и смешанные кризы. Для *кризов вагоинсулярной (парасимпатической) направленности* характерно чувство дурноты, резкой слабости, замирания сердца, мгновенно появляющейся потливости, неприятные ощущения в области желудка и по ходу кишечника, иногда достигающие интенсивности кишечной колики. Типично поташнивание, гиперсаливация.

*Симпатоадреналовые пароксизмы* сопровождаются чувством жара в лице, сильным сердцебиением, головной болью, головокружением, ощущением дрожи и напряжения во всем теле, ознобоподобным гиперкинезом. Такие кризы нередко завершаются обильным мочеотделением.

*Кризовые состояния смешанной направленности* сочетают в себе черты вагоинсулярных и симпатоадреналовых пароксизмов.

Вегетативно-сосудистые кризы, сопровождающиеся резко выраженным чувством страха и другими аффективными расстройствами, носят название *«панических атак»*. Продолжительность их может колебаться от нескольких минут (абортивное течение) до нескольких часов (развернутая паническая атака)

*Невротические расстройства.* Психоэмоциональные наслоения у больных НЦД присутствуют всегда. Выделяют ипохондрический, истерический, тревожно-депрессивный, астенический и кардиофобический синдромы.

Из других симптомов данному заболеванию свойственны *нарушения терморегуляции*. Больные плохо переносят жару и холод. У 30% из них имеются периоды субфебрильной температуры. Кроме того, им свойственны обморочные состояния, возникающие при стрессах, вагусных реакциях в ответ на боль или испуг.

Типичны *периферические проявления сосудистой дистонии*: похолодание конечностей, лабильность и асимметрия артериального давления, расширение вен нижних конечностей и отечность их к вечеру, особенно у женщин.

**Диагностика**. Обследование больного дает весьма скудные данные. Часто отмечается повышенная потливость ладоней, подмышечных впадин, «пятнистая» гиперемия кожи лица, верхней половины грудной клетки, усиленный смешанный дермографизм. Конечности у таких больных холодные, иногда бледные или синюшные.

При *осмотре сердца и крупных сосудов* обнаруживается усиленная пульсация сонных артерий как проявление гиперкинетического типа кровообращения.

При *пальпации грудной клетки* слева в третьем-четвертом межреберьях по срединноключичной и окологрудинной линиям определяются участки болезненности межреберных мышц, так называемая *«левосторонняя гипералгезия»* (B.C. Волков, 1975). Размеры сердца у больных НЦД не изменены.

Наиболее частым *аускультативным признаком* является систолический шум (70% случаев) в третьем-четвертом межреберьях у левого края грудины. Отмечается выраженная лабильность пульса. Разница частоты его в горизонтальном и вертикальном положении может составлять 100-300% от исходного.

В *анализах крови* отсутствуют острофазовые реакции воспаления и изменения иммунного статуса .

При *рентгенологическом исследовании* выявляются нормальные размеры камер сердца и крупных сосудов.

На *ЭКГ* у больных НЦД в 30-50% случаев регистрируется снижение амплитуды зубца Т или его инверсия, чаще в правых (V1-V2), реже во всех грудных отведениях. Учитывая, что такие изменения наблюдаются при многих органических заболеваниях сердца, необходимо проведение *функциональных проб*.

Так, при *велоэргометрии* обнаруживается реверсия отрицательных зубцов Т при отсутствии признаков ишемии миокарда, что позволяет исключить ИБС. Одновременно выявляется характерный для НЦД признак - снижение толерантности к физической нагрузке.

Для уточнения природы измененного зубца Т проводят *медикаментозные пробы с калием и β-блокаторами*. После приема 6 г хлорида калия или 60-80 мг обзидана ЭКГ регистрируется через 40 и 90 минут. При НЦД отрицательный зубец Т становится положительным, в случае органического поражения сердца он не изменяется.

При *эхокардиоскопии* исключаются клапанные пороки сердца и пролапс митрального клапана. Признаки нарушения сократительной функции сердца не выявляются.

При *исследовании центральной гемодинамики* в 30% случаев обнаруживается гиперкинетический тип кровообращения: увеличение минутного объема сердца в сочетании с умеренным снижением периферического сосудистого сопротивления. Однако могут регистрироваться и неизмененные параметры гемодинамики (эукинетический тип кровобращения - 62% случаев).

*Тяжесть течения НЦД* определяется такими параметрами, как выраженность тахикардии, частота вегетативно-сосудистых кризов, интенсивность кардиалгии и степень толерантности к физическим нагрузкам.

**Дифференциальная диагностика.** При постановке диагноза следует учитывать множественность и полиморфизм жалоб больного, преимущественно касающихся сердечно-сосудистой системы, доброкачественность течения заболевания, а также наличие *несоответствия между многочисленными жалобами больного и отсутствием признаков серьезных заболеваний, подтвержденное результатами объективного исследования*.

Дифференциальный диагноз при данном заболевании, в первую очередь, следует проводить *с ИБС, миокардитами, тиреотоксикозом и гипертонической болезнью.*

*При ИБС* типичные давящие (жгучие) боли за грудиной появляются во время физической нагрузки, быстро купируются нитроглицерином, а функциональные нагрузочные пробы (ВЭМ, ЧПЭС) выявляют «ишемическое» снижение сегмента SТ.

*Миокардит* исключается при отсутствии характерных для этого заболевания признаков, таких как увеличение размеров сердца, снижение сократительной функции миокарда, нарушения проводимости, неспецифические изменения зубца Т на ЭКГ. Кроме того, данному заболеванию не свойственны вегетативно-сосудистые кризы и полиморфизм клинических симптомов.

В отличие от *диффузного токсического зоба,* при НЦД тахикардия не постоянна, отсутствуют глазные симптомы. Больные плохо переносят не только высокую температуру, но и холод. Течение НЦД длительное и доброкачественное, тогда как при тиреотоксикозе состояние больных без лечения прогрессивно ухудшается. Диагноз окончательно подтверждается после проведения УЗИ щитовидной железы и определения в крови содержания тиреоидных гормонов.

Большие трудности возникают при дифференциальной диагностике НЦД с *начальной стадией гипертонической болезни*. В таких случаях важное значение имеет анамнез и наблюдение за больным в динамике. При НЦД, как правило, отсутствует отягощенная по гипертонии наследственность. Повышенное артериальное давление не является главным симптомом и часто нормализуется спонтанно. Энцефалопатические жалобы встречаются значительно реже, чем при гипертонической болезни.

**Лечение.**Лечебные мероприятия при НЦД представляют сложную задачу. Они предусматривают воздействие на этиологические факторы и механизмы патогенеза заболевания, а также включают общеукрепляющую и симптоматическую терапию.

*На I этапе* проводится этиотропная терапия, в том числе и включающая *лечение очагов хронической инфекции*, а также назначение *поливитаминов и активаторов тканевого обмена* растительного происхождения (экстракт элеутерококка, настойки аралии, женьшеня и др.).

При нервно-психических перегрузках эффективно использование *аутотренинга, психотерапии и занятий физкультурой*.

В случаях гормональных расстройств у женщин - *лечение половыми гормонами*.

При наличии профессиональных вредностей и интоксикаций необходимо их полное исключение, а в отдельных ситуациях - рациональное трудоустройство.

*На II этапе* при недостаточном эффекте этиотропной терапии добавляют *легкие седативные средства* (корень валерианы, пустырник и др.), а также *занятия лечебной физкультурой и иглорефлексотерапию*.

При среднетяжелом и тяжелом течении болезни в комплекс лечения включают *β-адреноблокаторы и транквилизаторы* (тазепам, феназепам, элениум и др.), проводят коррекцию периферических сосудистых расстройств, дыхательных нарушений и кардиальных симптомов.

*Ш этап лечения* осуществляется при выраженных симптомах болезни и тяжелом её течении. При *повышении артериального давления* и наклонности к тахикардии показано назначение *β-адреноблокаторов* в средних и малых дозах (40-80 мг обзидана, 25-50 мг атенолола) в течение 3-5 недель с последующей постепенной отменой.

При *вегетативно-сосудистых (симпатоадреналовых) кризах* назначают β-адреноблокаторы (80-120 мг обзидана) в сочетании с транквилизаторами (седуксен, феназепам) в течение 1,5-2 месяцев.

Если в клинической картине заболевания преобладает *сердечно-болевой синдром*, то кроме β-блокаторов хороший эффект оказывают и антагонисты кальция (верапамил в суточной дозе 80-120 мг).

*При кардиалгии* также высоко эффективны Д'Арсонвализация прекардиальной области, лазеромагнитная и иглорефлексотерапия.

*При респираторном синдроме* показаны дыхательные упражнения, а в тяжелых случаях - малые дозы транквилизаторов короткими курсами.

*Астенизированным больным* с низкой толерантностью к физическим нагрузкам назначают витамины группы В, растительные активаторы тканевого обмена и ЛФК.

+Большие трудности представляет борьба с невротическими симптомами (тревога, кардиофобия, нарушение сна, депрессия и др.). В таких случаях используются рациональная психотерапия, аутотренинг и транквилизаторы, реже - антидепрессанты разного механизма действия (амитриптилин, коаксил, золофт, прозак, ксанакс в малых дозах) с постепенной отменой. Ведение этих больных осуществляется совместно с психиатрами (психотерапевтами).

Прогноз при НЦД благоприятный. Даже при длительном течении заболевания кардиомегалия, сердечная недостаточность и опасные для жизни нарушения ритма не развиваются. Однако при тяжелом течении болезни, а также в период её обострения трудоспособность лиц, страдающих НЦД, может быть резко снижена или временно утрачена.

Экспертиза трудоспособности. Больной считается нетрудоспособным 1-2 дня при кризе и нарушениях ритма. При первом обращении освобождение от работы может предоставляться на 7–14 дней для тщательного обследования и исключения органического заболевания.

Профилактика развития НЦД предполагает приверженность здоровому образу жизни, исключение физического и эмоционального перенапряжения, санацию очагов инфекции, рациональный отдых.

**ТЕМА 5. НАРУШЕНИЯ РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ**

Аритмии – это нарушение сердечной проводимости, а также частоты и регулярности его сокращений, приводящее в итоге к нарушению нормальной работы сердца и субъективно неприятным симптомам.

Под аритмиями понимают любые изменения в работе сердца, которые в результате нарушают правильное его сокращение – как по скорости, так и по синхронности работы его отделов. В норме сердце бьется в определенном ритме, имея в своем цикле последовательное сокращение и расслабление предсердий и желудочков.

**Этиология**

Аритмии могут возникать при изменениях структуры проводящей системы сердца при различных заболеваниях или под влиянием вегетативных, эндокринных, электролитных и других метаболических нарушений, при интоксикации и других метаболических нарушениях.

Вышеуказанные причины влияют на основные функции сердца (автоматизм, проводимость), всей проводящей системы или ее отделов, определяют электрическую неоднородность миокарда, что и приводит к аритмии.

Аритмия может быть вызвана врожденными дефектами проводящей системы.

Степень тяжести аритмии зависит от тяжести основного заболевания.

Диагностика аритмии возможна при аускультации и при наличии соответствующих изменений на ЭКГ. Различают аритмии кардиального и экстракардиального генеза.

Кардиальные аритмии могут возникнуть при миокрадитах, врожденных пороках сердца, кардиомиопатиях, ишемической болезни сердца, острых инфекционных заболеваниях, лекарственных отравлениях.

Экстракардиальные – при повреждении центральной нервной системы, наличии очагов хронических инфекций, эмоциональных стрессах, эндокринных сдвигах, вегетативных дисфункциях. Большую роль в возникновении аритмии играют нарушения электролитного обмена (особенно кальция, калия, магния и натрия), гипоксия, ацидоз и др.

**Классификация**

Классификация следующая.

I. Нарушение ритма.

1. Номотопные нарушения автоматизма:

1) синусовая тахикардия;

2) синусовая брадикардия;

3) синусовая аритмия;

4) миграция пульса.

2. Гетеротопные нарушения автоматизма:

1) пассивная гетеротопия (выскакивающий антивентрикулярный импульс, атривентрикулярный ритм, ритм коронарного синуса, идиовентрикулярный ритм, взаимообратный ритм);

2) активная гетеротопия (экстрасистолия, суправентрикулярные тахикардии (синусовая, предсердная, атривентрикулярная), пароксизмальная тахикардия желудочковая, мерцание и трепетание предсердий, мерцание и трепетание желудочков).

3. Сочетание активности двух центров автоматизма (парасистолии):

1) парасистолия с очагом в предсердии (изоритмическая диссоциация);

2) парасистолия с очагом в желудочке; интерферирующая диссоциация (или диссоциация с интерференцией).

II. Нарушения проводимости импульса:

1) синоаурикулярная блокада;

2) внутрипредсердная блокада (предсердная диссоциация);

3) атриовентрикулярная блокада I степени;

4) атриовентрикулярная блокада II степени (периоды Венкенбаха);

5) атриовентрикулярная блокада III степени (блокады 2: 1, 3: 1 и т. д.);

6) полная атриовентрикулярная блокада;

7) внутрижелудочковая блокада;

8) абберантная (отклоняющаяся) проводимость импульса;

9) синдром преждевременного возбуждения желудочков (синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта);

10) электрическая альтерация сердца;

11) асистолия.

**Диагностические признаки**

Анамнез – выясняется давность аритмии, ее динамика, возможные причины наличия острых заболеваний, влияние токсических факторов, физических и психических травм.

**Клиника**

При объективном исследовании необходимо обратить внимание на наличие клинических поражений сердца, хронических очагов инфекции, симптомов нарушения кровообращения.

Лабораторные и инструментальные методы исследования. При аритмии на ЭКГ можно определить форму нарушения ритма; на ФКГ, ПКГ, ЭХО диагностируют различные заболевания сердца (пороки, кардиомиопатии), проведение функциональных проб (Шантва и кликоортопробы) позволяет определить вегетативный статус, латентную сердечную недостаточность.

Данные анамнеза крови позволяют исключить воспалительный процесс.

Биохимический анализ крови позволяет судить о минеральном обмене, состоянии кислотно-щелочного равновесия, воспалительных изменениях в организме.

**Номотопные нарушения автоматизма.**Клинические проявления выражаются в учащении, урежении пульса или неритмичности (чередование учащений и урежений).

На ЭКГ отмечается синусовая тахикардия – уменьшение расстояния между зубцами Р, интервал Т – Р укорачивается; синусовая брадикардия характеризуется увеличением расстояния между зубцами Р и удлинением интервала Т – Р; синусовая аритмия – расстояния между зубцами Р различные, могут уменьшаться или увеличиваться.

**Экстрасистолия** – преждевременное внеочередное сокращение сердца, обусловлено возникновением импульса вне синусового узла. Экстрасистолия может появиться при любом заболевании сердца.

Половина случаев возникновения экстрасистолии связана с психоэмоциональными перенапряжениями, лекарственной интоксикацией, употреблением алкоголя, курением, применением возбуждающих средств, влиянием внутренних органов на сердце.

Возможно возникновение экстрасистолии у физически тренированных людей (спортсменов). Экстрасистолы могут возникать подряд по две или более – парные или групповые. Ритм сердца, при котором за каждой нормальной систолой следует внеочередное сокращение, называют экстрасисталией. Особенно опасны ранние экстрасистолы, возникающие вместе с зубцом Т. Политопные экстрасистолы возникают в разных очагах и на разных уровнях и различаются между собой формой экстрасистолического комплекса.

Такие изменения возникают при тяжелой патологии сердца. Парасистомия – импульсы следуют в правильном (чаще резком) ритме, совпадают с рефракторным периодом окружающей ткани и не реализуются.

Предсердные экстрасистолы на ЭКГ проявляются изменением формы и направления зубца Р и нормальным желудочковым комплексом.

Интервал после экстрасистолы может быть увеличен. Сочетается с нарушением предсердно-желудочковой и внутрижелудочковой проводимости. Предсердно-желудочковые экстрасистолы характеризуются близким расположением или наложением зубца Р на неизменный желудочковый комплекс. Возможно нарушение внутрижелудочковой проводимости. Пауза после экстрасистолы увеличена.

Желудочковые экстрасистолы характеризуются деформацией комплекса QRST, зубец Р отсутствует.

Вставочные экстрасистолы характеризуются отсутствием пост-экстрасистолической паузы на фоне брадикардии. Клинически проявляются ощущением чувства замирания сердца или толчка. При исследовании пульса ощущается выпадение пульсовой волны, при аускультации – преждевременные сердечные тоны.

**Параксизмальная тахикардия** – это приступы эктопической тахикардии, характеризующиеся правильным ритмом с частотой 140–240 в 1 минуту с внезапным началом и внезапным окончанием. Частота сердечных сокращений увеличивается в 2–3 раза от нормы. Различают суправентрикулярную и желудочковую формы.

**Суправентрикулярная или наджелудочковая (предсердная) пароксизмальная тахикардия**характеризуется строгой ритмичностью, изменением желудочковых комплексов и деформированным зубцом Р.

**Предсердно-желудочкая тахикардия**характеризуется наличием на ЭКГ отрицательного зубца Р, который следует после комплекса QRST. Ритм регулярный. Желудочковая тахикардия проявляется деформацией комплекса QPST, зубец Р слабо различим; предсердия возбуждаются независимо от желудочков.

После приступа пароксизмальной тахикардии на ЭКГ регистрируются отрицательные зубцы Т, иногда со смещением ST. Это явление называют посттахикардиальным синдромом. Клинически проявляется ощущением сердцебиения от нескольких секунд до нескольких дней.

Вегетативные проявления: потливость, обильное мочеиспускание, повышение температуры тела, усиление перистальтики кишечника. Больные жалуются на слабость, давящие боли в области сердца. Желудочковая тахикардия может быть предвестником мерцания желудочков.

**Мерцательная аритмия**выражается в беспорядочных неполных сокращениях предсердий и отсутствии координированной связи между деятельностью предсердий и желудочков. Мышечные волокна предсердий хаотично сокращаются. Желудочки сокращаются аритмично с частотой 100–150 в минуту. Трепетание предсердий – регулярное сокращение предсердий с частотой 250–300 в минуту.

Мерцание предсердий может быть стойким или пароксизмальным. Мерцательная аритмия встречается при митральных пороках сердца, ИБС, тиреотоксикозе, алкоголизме. Преходящая мерцательная аритмия бывает при инфаркте миокарда, интоксикации сердечными гликозидами, алкоголем.

Клинически проявляется болями в сердце, ощущением сердцебиения, одышкой, беспокойством, характерен дефицит пульса, при аускультации выслушивается беспорядочный ритм. На ЭКГ вместо зубцов Р – волны F, частота которых колеблется от 250 до 600 в минуту, абсолютная беспорядочность ритма, комплексы QRS без зубца R.

При трепетании предсердий волны более крупные, как зубья, с частотой 250–200 в минуту. Желудочковые комплексы часто деформированы с неправильными интервалами. Стойкая пароксизмальная мерцательная аритмия обусловливает склонность к тромбоэмболическим осложнениям.

**Нарушение проводимости**характеризуется нарушением проведения возбуждения (вплоть до полного перерыва в проведении возбуждения) по проводящей системе и миокарду и носит название блокады. В зависимости от места нарушения проведения различают блокады: синоаурикулярную (импульс совсем не образуется или не проводится), на ЭКГ выпадает очередной сердечный комплекс – длительная пауза, равная двойному нормальному интервалу; внутрипредсердную (характеризуется на ЭКГ расщеплением и уширением зуба Р) и атриовентрикулярную блокаду, внутри-желудочковую блокаду.

Атриовентрикулярная блокада бывает двух степеней; полная, неполная.

Блокада первой степени характеризуется на ЭКГ удлинением интервала PQ больше возрастной нормы. Блокада второй степени с периодами Самойлова – Венкенбаха характеризуется постепенным нарастанием интервала PQ с очередным выпадением сокращения желудочков, после чего интервал PQ восстанавливается до нормы, затем вновь нарастает.

Полная атриовентрикулярная блокада характеризуется самостоятельным ритмом как предсердий, так и желудочков в результате нарушения связи между ними.

Предсердия сокращаются под влиянием импульса из синусового узла, а желудочки из мест ниже поражения: при аускультации – брадикардия, первый тон глухой, периодически хлопающий; могут быть приступы Морганьи – Адамса – Стокса, проявляющиеся бледностью, цианозом, потерей сознания, судорогами, при аускультации пушечный тон Стражеско.

На ЭКГ зубцы Р не связаны с комплексом QRS, расстояние между Р равны, интервалы R – R также равны, а форма желудочкового комплекса определяется методом рождения импульса; на ФКГ разная амплитуда первого тона.

Внутрижелудочковая блокада диагностируется при помощи ЭКГ. На ЭКГ умеренный зазубренный комплекс QRS; наличие право– или левограммы в зависимости от того, какая ножка блокирована; дискордантное расположение зубцов R и Т в первом и третьем отведениях.

Синдром преждевременного возбуждения желудочков (WPW) – на ЭКГ укорочение интервала PQ, уширение QRS благодаря наличию волны.

**Дифференциальный диагноз**

Проводится между различными видами нарушения ритма на основе клиники и ЭКГ-исследования.

**Лечение:**

1) устранение причин аритмии;

2) воздействие на нарушенный электролитный баланс (препараты калия, магния, поляризующие смеси);

3) антиаритмические средства:

а) мембраностабилизирующие – подавляющие активность эктопических очагов (новокаинамид, этмозин, атманин, ритмодан, медокаин, дифенин);

б) адренобиоблокаторы (обзидан, индеран, анаприлин, кордарон, амиодарон, атеполон, бисопропон, метопропон);

в) антагонисты калия снижают скорость распространения возбуждения в атриовентрикулярном соединении (изоптин, финопетин);

4) механическое (рефлекторное) воздействие: давление на каротидные синусы, глазные яблоки, натуживание и др.;

5) электроимпульсная стимуляция;

6) хирургическое лечение.

**РАЗДЕЛ II. РЕВМАТОЛОГИЯ**

**ТЕМА 1. СИСТЕМНЫН ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (СЗСТ)**

**Системная красная волчанка (СКВ).**

Это системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией широкого спектра органоспецифических аутоантител к различным компонентам ядра и иммунных комплексов, вызывающих иммуновоспалительное повреждение внутренних органов. Ежегодно выявляется 5–7 вновь заболевших на 100 000 населения, а распространенность составляет примерно 500 больных на 1 млн. населения, пик заболеваемости — 15–25 лет, причем 90 % из них — представители женского пола.

**Этиология.** Остается неясной. Определенную роль играют генетические факторы и факторы окружающей среды. При СКВ чаще, чем в популяции, встречаются антигены HLA B8, DR2, DR3, а также селективные Вклеточные аллоантигены. Из факторов окружающей среды отмечают ультрафиолетовое облучение, стресс, воздействие бактериальной и вирусной инфекций, различных лекарственных препаратов.

**Патогенез.** Для СКВ характерна неконтролируемая продукция антител, образующих иммунные комплексы, определяющие различные признаки болезни. Обнаружены противосердечные, противокардиолипинные, противопочечные и другие антитела, а также антитела против форменных элементов крови. Циркуляция множества антител и аутоантител вызвана гиперактивностью В-клеток, продуцирующих эти антитела, а также гиперфункцией Т-хелперов на фоне дисфункции Т-супрессоров. Среди множества антител при СКВ основная роль принадлежит антителам к ДНК, образующим с антигенами циркулирующие иммунные комплексы, которые повреждают органы и ткани. Отложившиеся в тканях иммунные комплексы вызывают воспалительную реакцию, активируя коагуляцию и фибринолиз, комплемент, миграцию нейтрофилов, высвобождая протеолитические ферменты, кинины, простагландины и другие повреждающие вещества.

**Патоморфология.** Свойственны четыре основных вида гистологических изменений:

1) фибриноидное, присущее дезорганизации соединительной ткани;

2) склероз, особенно характерно формирование фиброзных тканей вокруг селезеночной артерии («феномен луковой шелухи»);

3) гемотоксилиновые тельца — очаги внеклеточно расположенного базофильного вещества, являющегося продуктом деградации ядер;

4) сосудистые изменения — в интиме развиваются фибриноидные изменения, утолщение эндотелиальной выстилки.

**Классификация (В. А. Насонова, 1972)**

*Варианты течения:*

1. Острое — быстрое развитие мультиорганных повреждений, включая почки, высокая иммунологическая активность.

2. Подострое — периодически возникающие обострения и поражение почек в течение 1-го года.

3. Хроническое — с превалированием одного или нескольких симптомов. Особенно характерно сочетание СКВ и антифосфолипидного синдрома.

*Клинико-иммунологические варианты*:

1. СКВ в пожилом возрасте.

2. Неонатальная СКВ.

3. Подострая кожная красная волчанка.

4. Антифосфолипидный синдром (АФС) — венозные и/или артериальные тромбозы, тромбоцитопения, невынашивание беременности — у 20–30 % СКВ.

**Клиническая картина** обычно начинается постепенно с рецидивирующего полиартрита, астении. Реже (у 30 % больных) бывает острое начало (высокая лихорадка, дерматит, артрит). В дальнейшем отмечаются рецидивирующее течение и характерная полисиндромность. Провоцирующими факторами могут быть инсоляция, лекарственная непереносимость, стресс; у женщин — роды или аборт.

1. Конституциональные симптомы: слабость, похудение, лихорадка.

2. Поражения кожи: − дискоидные очаги (эритематозные приподнятые пятна, заканчивающиеся атрофическими рубцами); − эритема (высыпания на скулах и щеках — «бабочка»); − фотосенсибилизация; − подострая кожная красная волчанка; − алопеция (диффузное выпадение волос); − панникулит (некроз кончиков пальцев); − васкулит; − сетчатое ливедо (сетчатый или древовидный рисунок синюшнокрасного или лилового цвета).

3. Поражение слизистых оболочек: − хейлит (воспаление губ); − безболезненные эрозии слизистой оболочки рта.

4. Поражение суставов: − артралгии; − артрит; − хронический волчаночный артрит; − асептический некроз головок бедренной или плечевой кости.

5. Поражение мышц: − миалгия и проксимальная мышечная слабость; − миастения (мышечная слабость, повышенная утомляемость).

6. Поражение легких: − плеврит; − пневмонит (сосудистая интерстициальная пневмония).

7. Поражение сердца: − перикардит; − миокардит; − эндокардит Либмана–Сакса с формированием «бородавок» и невыраженной недостаточности митрального клапана; − коронариит; 7 − ускоренное развитие атеросклероза.

8. Поражение почек ~ у 50 %: − быстропрогрессирующий волчаночный нефрит; − нефрит с нефротическим синдромом; − нефрит с мочевым синдромом (белок > 0,5 г/сут); − субклиническая протеинурия

9. Поражение нервной системы: − мигренозная головная боль; − судорожные припадки (большие, малые); − поражение черепных нервов; − инсульты, хорея; − периферическая невропатия; − острый психоз; − органический мозговой синдром.

10. Поражение РЭС: − лимфаденопатия.

11. Феномен Рейно.

**Лабораторные исследования**

1. Общий анализ крови. Увеличение СОЭ (плохо коррелирует с активностью заболевания), чаще указывает на интеркуррентную инфекцию:

а) лейкопения (обычно лимфопения) ассоциируется с активностью заболевания;

б) гипохромная анемия связана с хроническим воспалением, скрытым желудочным кровотечением;

в) тромбоцитопению обычно выявляют у лиц с АФС.

2. Биохимический анализ крови — увеличение γ-глобулинов за счет повышенной продукции антител. Увеличение СРБ не характерно.

3. Общий анализ мочи. Выявляют протеинурию, гематурию, лейкоцитурию, выраженность которых зависит от клинико-морфологического варианта волчаночного нефрита. Биохимические исследования. Изменения биохимических показателей неспецифичны и зависят от преобладающего поражения внутренних органов в различные периоды болезни.

**Иммунологические исследования.**

1. АНФ (антинуклеарный фактор) — выявляют у 95 % больных СКВ (обычно в высоком титре); его отсутствие свидетельствует против диагноза СКВ.

2. Антинуклеарные антитела (АТ). АТ к ДНК (относительно специфичны для СКВ, выявляют у 50–90 % больных СКВ).

При сопутствующем АФС:

1. АТ к кардиолипину.

2. Положительный тест на волчаночный антикоагулянт.

3. Ложноположительная реакция Вассермана в течение 6 месяцев при подтвержденном отсутствии сифилиса.

**Другие лабораторные нарушения.** У многих больных СКВ обнаруживают волчаночные клетки — LE (от lupus erythematosus) — лейкоциты, фагоцитировавшие ядерный материал; циркулирующие иммунные комплексы, РФ.

**Диагностиче5ские критерии**.

1. Сыпь на скулах.

2. Дискоидная сыпь — приподнимающиеся бляшки.

3. Фотосенсибилизация

4. Язвы в ротовой полости.

5. Артрит неэрозивный 2 и более суставов.

6. Серозит: плеврит или перикардит.

7. Протеинурия > 0,5 г/сут или цилиндрурия.

8. Поражение ЦНС: судороги, психоз.

9. Гемолитические нарушения с ретикулоцитозом и лейкопения.

10. Иммунологические нарушения: − антитела к ДНК (анти-ДНК); − антитела к кардиолипину; − положительный тест на волчаночный антикоагулянт; − положительная реакция Вассермана.

11. Повышение титров АНФ. Диагноз СКВ устанавливают при обнаружении 4 и более из 11 критериев.

**Лечение**

1. НПВП, при АФС — с осторожностью селективные ингибиторы ЦОГ-2.

2. Гидроксихлорохин (делагил, плаквенил — 200–400 мг/сут).

3. Глюкокортикоиды (ГК): − низкая активность — < 10 мг/сут; − умеренная активность — 20–40 мг/сут; − высокая активность — 1 мг/кг/сут; − пульс–терапия — 500–1000 мг метилпреднизолона в/венно капельно в течение > 30 мин 3 дня подряд. 9

4. Циклофосфамид — особенно при нефрите и поражении ЦНС — 1–2 мг/кг.

5. Азатиоприн — 2,5 мг/кг/сут внутрь

6. Мотефила микофенолат — 250–500 мг/сут.

7. Метотрексат — 7,5–25 мг/нед внутрь.

8. Циклоспорин — 100 мг, разведенных в воде, внутрь.

9. Плазмаферез.

**Прогноз.**При раннем распознавании и систематическом лечении ремиссия достигается у 90 % больных. У 10 % больных, особенно с ранним люпуснефритом, прогноз неблагоприятный.

**Профилактика**. Первичную профилактику не проводят. Профилактика обострений СКВ осуществляется с помощью рациональной, комплексной терапии. Не загорать, не переохлаждаться. Избегать оперативных вмешательств, прививок и введения сывороток.

**Лечение больных СКВ во время беременности.** Беременность обычно обостряет течение заболевания и в принципе противопоказана. Если больная настаивает на сохранении беременности, то: − противопоказана терапия цитостатическими препаратами в связи с вероятностью тератогенного эффекта; − не следует применять НПВП (за исключением низких доз аспирина); − преднизолон (менее 10 мг/сут.); − при обострении СКВ (в первую очередь нефрита) — увеличение дозы ГК, при необходимости — проведение пульс-терапии ГК; при выраженной тромбоцитопении, рефрактерной к ГК — внутривенный иммуноглобулин.

**ТЕМА 2. СКЛЕРОДЕРМИЯ**

Склеродермия – это полисиндромное заболевание, проявляющееся прогрессирующим склерозом кожи, внутренних органов, сосудистой патологией.

В настоящее время выделяют ограниченные (кожные) и системные формы заболевания. В первом случае склероз кожи является единственным проявлением болезни.

**Этиология и патогенез.**Склеродермия – это мультифакторное заболевание, в основе которого лежит нарушение регуляции в синтезе соединительной ткани. Наследственная предрасположенность к болезни выявляется не очень отчетливо.

Основное патогенетическое звено – нарушение функции фибробластов, которое предопределено генетически. При данном заболевании фибробласты синтезируют большое количество незрелого коллагена. Срок жизни такого коллагена относительно небольшой, но скорость его синтеза превышает скорость распада. Действие на эндотелий цитотоксических факторов (экзо– и эндогенных) приводит к поражению мелких сосудов и нарушению проницаемости, гипоксии тканей, утолщению сосудистой стенки с инфильтратом, состоящим преимущественно из макрофагов, перикапиллярному фиброзу.

Склеродермии также присущи аутоиммунные патогенетические факторы. Выявляют антитела к различным ядерным компонентам – связанным с хромосомами негистонным ядерным белкам, центромерам, фибробластам, коллагену.

В качестве провоцирующих выступают факторы различного происхождения. У больных склеродермией снижено регуляторное влияние эстрадиола на обменные процессы в соединительной ткани. Часто склеродермия развивается после абортов, беременности, в климактерическом возрасте. Имеются данные о нарушении рецепции к некоторым гормонам и снижении регуляторного действия на соединительную ткань стероидов и катехоламинов.

**Классификация.**Выделяют ограниченные (кожные) и системные формы склеродермии.

Ограниченная склеродермия подразделяется на бляшечную (морфеа), линейную и мелкоочаговую склеродермию. Системная склеродермия подразделяется на акросклеротическую форму (феномен Рейно, кальциноз, поражение пищевода, склеродактилию, телеангиэктазию) и диффузную (прогрессирующий системный склероз).

**Клиническая картина.**Ограниченная склеродермия встречается чаще у женщин в возрасте 40 – 60 лет. Высыпания на коже могут быть как единичными, так и множественными.

Наиболее часто встречается бляшечная склеродермия. Склеродермическая бляшка формируется из пятна сиреневого цвета. Такое пятно, часто не замеченное пациентом, может существовать несколько месяцев, но в дальнейшем его центральная часть уплотняется и становится цвета слоновой кости. По периферии очага сохраняется сиреневый венчик, свидетельствующий об активности кожного процесса. В таком состоянии (или медленно увеличиваясь в размерах) склеродермическая бляшка может существовать месяцы или даже годы. В дальнейшем на этом участке формируется атрофия (кожа становится сухой, гладкой, рисунок отсутствует), возможна дисхромия, телеангиэктазии, выпадение волос. На местах разрешившихся склеродермических бляшек, особенно в поясничной области, возможно формирование атрофодермии (участков западения кожи из-за гибели подкожной клетчатки).

**Линейная склеродермия** – это вариант бляшечной склеродермии. При данной форме заболевания высыпания располагаются линейно по длине конечности, обычно монолатерально, по ходу сосудисто-нервного пучка или в виде рубец от удара саблей. Для данной формы склеродермии характерна достаточно глубокая атрофия кожи и подлежащих тканей. При этом происходит нарушение микроциркуляции в пораженной конечности, которая с годами приводит к ее гипотрофии, отставанию в росте.

**Склеродермия по типу «удара саблей»** может сочетаться с гемиатрофией лица.

**Мелкоочаговая склеродермия чаще** встречается у женщин, которые находятся в климактерическом и постклимактерическом периодах, у которых в анамнезе часто встречаются указания на гинекологические заболевания или операции. Кроме поражения кожи, у женщин часто регистрируется поражение вульвы и перианальной области.

У мужчин также возможно развитие данной клинической формы склеродермии. В этом случае типична локализация высыпаний на крайней плоти и головке полового члена (может приводить к рубцовому фимозу и стриктуре уретры). Для мелкоочаговой формы заболевания характерно появление папул белого или сиреневого цвета, которые быстро трансформируются в очаги атрофии кожи белого цвета. Часто отмечаются умеренный гиперкератоз, роговые пробки в устьях волосяных фолликулов. Иногда тесно расположенные очаги сливаются с образованием блестящих сухих бляшек, на поверхности которых видны проявления фолликулярного кератоза. Резкая и неглубоко расположенная дезорганизация соединительной ткани может приводить к нарушению связи между эпидермисом и дермой, в результате чего появляются явные и скрытые пузыри. В отличие от других клинических форм ограниченной склеродермии мелкоочаговая склеродермия часто сопровождается зудом или чувством жжения кожи.

При глубокой бляшечной склеродермии развивается фиброзирование вокруг жировых долек в подкожной жировой клетчатке. Клинически эта форма болезни проявляется плотными мелкобугристыми, расположенными глубоко в коже узлами. Кожа над этими узлами не изменена.

У одного пациента возможно выявить сочетание различных клинических форм склеродермии.

**Системной склеродермией** женщины болеют примерно в 10 раз чаще, чем мужчины. Для диффузной склеродермии характерно острое или подострое течение заболевания с быстропрогрессирующим поражением внутренних органов. Поражение кожи диффузное, быстропрогрессирующее. Характерно быстрое развитие отека всей или почти всей кожи. Отек очень плотный, ямка при надавливании не образуется. Цвет кожи серый, с синюшным оттенком. Постепенно кожа спаивается с подлежащими тканями. Движения затрудняются, затем исчезает мимика. Развивается атрофия подкожной клетчатки и мышц. Часто регистрируется синдром Рейно. Поражаются внутренние органы: легкие (пневмофиброз), желудочно-кишечный тракт (сначала поражается пищевод), сердце, почки. При лабораторном исследовании повышены острофазовые показатели (СОЭ, сиаловые кислоты, СРБ, фибриноген), выявляются антинуклеарный фактор и противоядерные антитела.

**Для акросклеротической** формы заболевания характерно хроническое течение. Начинается болезнь обычно с феномена Рейно, который в течение длительного времени может быть ее единственным проявлением. Позднее появляются отек кистей и стоп, а затем и склеродактилия. В этой стадии могут появляться телеангиэктазии. Еще позднее в процесс вовлекается кожа лица: лицо у пациента становится амимичным, кожа натянута, поблескивает, нос заостряется, сужается ротовое отверстие, вокруг него формируется кисетообразные складки. Возможны уплотнение языка и укорочение его уздечки. Характерно большое количество телеангиэктазий на лице. Из внутренних органов наиболее рано поражается пищевод. На ранних стадиях его поражения снижение перистальтики выявляется только при рентгеноскопии в положении лежа или при кимографии. Позднее больных начинает беспокоить затруднение при прохождении пищевого комка по пищеводу, связанное со склерозированием его стенок. На втором месте по частоте поражения – легкие. На ранних этапах их поражение выявляется при рентгеноскопии в виде усиления легочного рисунка. Затем развивается пневмофиброз с соответствующей клинической и рентгенологической картиной. Лабораторные показатели в дебюте заболевания при хроническом течении меняются мало, характерные сдвигивыявляются преимущественно на поздних стадиях болезни.

**Лечение.**При ограниченной склеродермии применяют патогенетическую терапию. Обычно такие пациенты не нуждаются в наружной терапии. При возникновении и обострениях заболевания используется курсовое лечение бензилпенициллином (по 500 000 ЕД 4 раза в сутки внутримышечно, на курс 28 млн ЕД). Эффективны небольшие дозы Д-пеницилламина (50 мг в сутки, продолжительность курса 3 – 6 месяцев).

При мелкоочаговой склеродермии применяют курсы унитиола внутримышечно. Используется также фонофорез топических стероидов, физиотерапия токами.

Базовым средством при лечении акросклеротической формы системной склеродермии является Д-пеницилламин. В комплексной терапии используются препараты, улучшающие микроциркуляцию крови, витамины, физиотерапия. Лечение курсовое. Все пациенты подлежат диспансерному наблюдению.

**Дерматомиозит (ДМ)**.

Диффузное прогрессирующее воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, кожи в виде эритемы и отека, с частичным поражением внутренних органов. У 30 % больных поражение кожи отсутствует, в этом случае заболевание называется полимиозитом. Этиология дерматомиозита и полимиозита неизвестна, поэтому оба эти заболевания объединены в группу идиопатических воспалительных миопатий. Наряду с идиопатическими воспалительными миопатиями существуют и вторичные миопатии, вызванные определенными (известными) причинами.

**Этиология** идиопатического дерматомиозита (полимиозита) неизвестна. Предполагается роль вирусной инфекции и генетических факторов. Хроническая вирусная инфекция персистирует в мышцах и вызывает вторичный иммунный ответ с развитием полимиозита. Имеет значение антигенная мимикрия (сходство антигенной структуры вирусов и мышц), обуславливающая появление перекрестных антител (аутоантител) к мышцам с последующим образованием иммунных комплексов. Генетические факторы также играют роль в развитии заболевания. Иммунологическим маркером дерматомиозита являются HLA-антигены В8 и DR3, а при полимиозите, ассоциированным с диффузными болезнями соединительной ткани, сочетание HLA В14 и В40. Носительство определенных HLA-антигенов сочетается с продукцией определенных миозитспецифических антител. Предрасполагающими или триггерными (пусковыми) факторами развития болезни являются: обострение очаговой инфекции, физические и психические травмы, переохлаждения, перегревания, гиперинсоляция, вакцинация, лекарственная аллергия.

**Патогенез.** Основным патогенетическим фактором дерматомиозита (полимиозита) является аутоиммунный механизм. При иммунологическом исследовании пораженной мышцы обнаруживают инфильтрацию Т- и В-лимфоцитами и макрофагами, находящимися в активизированном состоянии. Между дерматомиозитом и полимиозитом выявлены определенные иммунопатологические различия. При дерматомиозите в составе мышеч18 ного инфильтрата преобладают СД4+-Т-лимфоциты, макрофаги и В-лимфоциты, а при полимиозите — цитотоксические СД8+- Т-лимфоциты.

**Патоморфология.** При полимиозите выявляют инфильтрацию мононуклеарными клетками, которые локализуются в эндомизии, некроз и фагоцитоз мышечных фибрилл, регенерацию мышечных волокон. При дерматомиозите мононуклеарные инфильтраты расположены вокруг фасций и кровеносных сосудов, имеются признаки васкулопатии: поражение эндотелиальных клеток (некроз, капиллярный тромбоз) с отеком, гиперплазией и дегенерацией. На поздних стадиях дерматомиозита и полимиозита возникают атрофия мышечных фибрилл, фиброз, замещение пораженных клеток жировой тканью.

**Эпидемиология.** Заболеваемость в популяции колеблется от 2 до 10 случаев на 1 млн населения в год. В зависимости от возраста наблюдают два пика заболеваемости: в 5–15 лет (ювенильный дерматомиозит) и 40–60 лет. Чаще болеют представители женского пола (соотношение женщин и мужчин составляет 2–3:1).

**Классификация.** Общепринятой классификации ДМ не существует. Классификация Е. М. Тареева, Н. Г. Гусева (1965)

*Происхождение:*

I. Идиопатический (первичный).

II. Паранеопластический (вторичный — составляет 20–30 % всех случаев).

*Течение:*

I. Острое.

II. Подострое.

III. Хроническое.

*Периоды:*

I. Продромальный (от нескольких дней до месяца).

II. Манифестный с кожным, мышечным, общим синдромами.

III. Дистрофический, или кахектический, терминальный, период осложнений.

*Степени активности: I, II и III.*

**Клиническая картина.** Обычно заболевание начинается с мышечной слабости в верхних и нижних конечностях, особенно в пароксимальных мышечных группах. В 19 процесс вовлекаются мышцы плечевого и тазового поясов и реже туловища. В острых случаях больной не может встать и даже повернуться в постели. Он не может причесаться, одеться. Из-за поражения мышц глотки и гортани отмечается поперхивание, невозможность сделать глоток. Выпиваемая жидкость выливается через нос. Боль в мышцах отступает на второй план, а на первом плане — мышечная слабость. Поражение межреберных мышц и диафрагмы может приводить к нарушению дыхания. На коже возможно появление гелиотропной сыпи и отеков периорбитальной области с фиолетовым оттенком (симптом «очков»). Эритема может распространяться на лицо, область декольте. Характерная фотосенсибилизация. Нередко встречается шелушение эритематозных высыпаний над мягкими суставами кистей (симптом Готтрона). Возможны гиперемия и шелушение ладоней («рука механика»). Суставы вовлекаются в патологический процесс менее чем у половины больных. Суставной синдром по типу полиартралгий или симметричного преходящего артрита с вовлечением лучезапястных и суставов кистей с гиперемией кожи может предшествовать развитию патологии. В патологический процесс вовлекается миокард. Клинически это проявляется тахикардией, кардиомегалией, сложными нарушениями ритма и проводимости.

**Кальциноз** — характерный признак хронического ювенильного ДМ, реже наблюдается у взрослых. Кальцификаты располагаются подкожно или внутрифасциально вблизи пораженных мышц и в пораженных мышцах, преимущественно в области плечевого и тазового пояса. Отложения кальция возможны в проекции локтевых и коленных суставов, ягодиц. Подкожное отложение кальцинатов может вызывать изъязвление кожи и выход кальция в виде крошковатых масс.

**По течению выделяют 3 основные формы**: острую, подострую и хроническую. *Острое течение* характеризуется генерализованным поражением мускулатуры вплоть до полной обездвижимости, дисфагией, эритемой, поражением сердца и других органов с летальным исходом через 2–6 месяцев от начала ДМ. При своевременной массивной терапии глюкокортикоидами возможен переход к подострому и хроническому течению.

*Подострое течение* характеризуется постепенным нарастанием симптомов, цикличностью, через 1–2 года от начала ДМ отмечается развернутая клиническая картина.

*Хроническое течение* — более благоприятный вариант с умеренной мышечной слабостью, миалгиями, эритематозной сыпью, иногда без поражения кожи.

*О степени активности* судят на основании неспецифических острофазовых показателей (увеличение СОЭ при 1 степени — до 20, при II 20 степени — 21–40, при III степени — более 40 мм/ч) и иммунологических тестов, в частности, увеличения IgG.

**Диагностические критерии**.

*А. Основные:*

1. Характерное поражение кожи: периорбитальный отек и эритема (симптом «очков»); телеангиоэктазии, эритема на открытых участках тела (лицо, шея, верхняя часть груди, конечности).

2. Поражение мышц (преимущественно проксимальных отделов конечностей), что выражается мышечной слабостью, миалгией, отеком и позже — атрофией.

3. Характерная патоморфология мышц при биопсии (дегенерация, некроз, базофилия, воспалительные инфильтраты, фиброз).

4. Увеличение активности сывороточных ферментов — КФК, альдолазы, трансаминаз на 50 % и более по сравнению с нормой.

5. Характерные данные электромиографического исследования.

*В. Дополнительные:*

1. Кальциноз.

2. Дисфагия.

*Диагноз ДМ достоверен:*

− при наличии трех основных критериев и сыпи;

− 2 основных и 2 дополнительных критериев и сыпи.

*Диагноз ДМ вероятен:*

− при наличии первого основного критерия;

− любых двух основных критериев;

− одного основного и двух дополнительных критериев

Диагноз полимиозита достоверен при наличии четырех критериев без сыпи.

**Лабораторная диагностика.** 1. Общий анализ крови: у части больных — признаки умеренной анемии, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом влево, реже — лейкопения, эозинофилия, СОЭ увеличивается соответственно активности процесса.

2. Биохимический анализ крови: повышение содержания α2- и γглобулинов, серомукоида, фибрина, фибриногена, сиаловых кислот, миоглобина, гаптоглобина, активности КФК, трансаминаз (особенно АСТ, ЛДГ) и альдолазы, что отражает остроту и распространенность поражения мышц. Возможно повышение уровня мочевой кислоты.

3. Иммунологические исследования: снижение титра комплимента, в небольшом титре РФ, в небольшом количестве — LE-клетки, антитела к ДНК, снижение количества Т-лимфоцитов и Т-супрессорной функ21 ции, повышение содержания IgМ и IgG и снижение IgА, высокие титры миозитспецифических антител.

4. Исследование биоптатов кожно-мышечного лоскута: тяжелый миозит, потеря поперечной исчерченности, круглоклеточная инфильтрация, атрофия и фиброз мышц. В коже — атрофия сосочков, дистрофия волосяных фолликулов и сальных желез, изменения коллагеновых волокон, периваскулярная инфильтрация.

**Инструментальные исследования.**

1. Электромиограмма: короткие волны с полифазовыми изменениями; фибриллярные осцилляции в состоянии покоя.

2. Электрокардиограмма: диффузные мышечные изменения, нарушения ритма и проводимости.

3. Рентгенологическое исследование способствует уточнению поражения мягких тканей и внутренних органов. При остром течении ДМ мышцы выглядят более прозрачными, отмечаются просветления. При хроническом течении ДМ появляются кальцификаты в мягких тканях. В легких — интерстициальный фиброз, преимущественно базальных отделов, кальцификаты плевры. Сердце — увеличено в размерах. В костях может быть умеренный остеопороз.

4. Спирография: рестриктивная дыхательная недостаточность.

**Лечение**

1. Глюкокортикоиды короткого действия (преднизолон, метилпреднизолон) — доза от 1 до 2 мг/кг/сут в зависимости от тяжести заболевания (триамсинолон, вызывающий миопатию у отдельных больных, не применяется).

2. Иммуносупрессивная терапия: метотрексат — 7,5–25 мг/неделю внутрь, подкожно или внутривенно; или циклоспорин — 2,5–3,5 мг/кг/сут; или азатиоприн — 2–3 мг/кг/сут.

3. Плазмаферез используют у больных с тяжелым, резистентным к другим методам лечения полимиозитом/дерматомиозитом в сочетании с ГК и иммуносупрессивной терапией.

**Профилактика.**При вторичных ДМ необходимо лечение основного заболевания (опухоль, трихинеллез). Первичная профилактика не проводится. Вторичная профилактика включает режимные ограничения (нагрузка, аллергизирующие факторы), диспансеризацию с проведением поддерживающей терапии глюкокортикоидами.

**Прогноз**. Выживаемость выше больных дерматомиозитом, чем при полимиозите. Выживаемость больных полимиозитом/дерматомиозитом составляет 90 % через 5 лет после постановки диагноза.

**ТЕМА 3. СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ**

**Системные васкулиты** – это группа заболеваний, объединенных первичным деструктивным поражением стенки сосудов разного калибра и вторичным вовлечением в патологический процесс органов и тканей.

Васкулиты могут быть первичными и вторичными. Первичные васкулиты являются самостоятельными заболеваниями, вторичные – составной частью других патологий соединительной ткани, например, системной красной волчанки, или паранеопластических процессов, или инфекционных заболеваний. Проще говоря, васкулит – это воспаление и некроз кровеносных сосудов с последующим ухудшением кровотока.

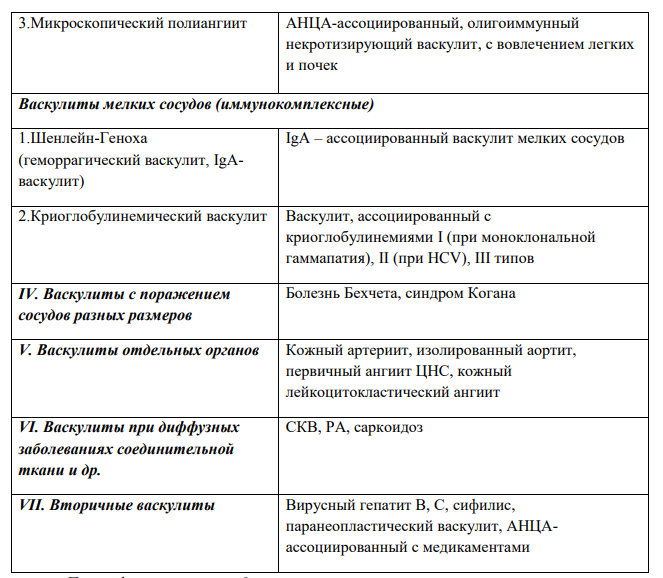
**Эпидемиология.** СВ чаще встречаются у мужчин, могут развиваться в любом возрасте, пик заболеваемости нередко приходится на весну и зиму, т.е. в периоды повышенной заболеваемости простудными заболеваниями и гриппом. Относятся к числу редких заболеваний.

**Этиология.** Говорить о едином этиологическом агенте СВ вряд ли возможно. Имеется множество различных факторов в первую очередь инфекционной, но возможно и неинфекционной природы, которые, в конечном счете могут привести к развитию системных васкулитов.Важную роль играет лекарственная аллергия, например, еще в 50-х годах Е. М. Тареев ставил знак равенства между так называемой лекарственной болезнью и узелковым периартериитом. Определенное значение имеет вирус гепатита В и С, ВИЧ-инфекция. В 20% случаев узелковому периартерииту предшествует ревматизм. Обсуждается и возможная расовая предрасположенность (при болезни Кавасаки).

**Классификация**

* *По этиологии:* первичные и вторичные
* *По калибру пораженных сосудов:*





* *по морфологическим особенностям :*

-гранулематозные васкулиты;

-некротизирующие васкулиты;

- лейкоцитокластические.

**Патогенез**

Какие два процесса, протекающие в сосудах при васкулите, приводят к развитию клинических проявлений?

• Разрушение стенки сосуда сопровождается ее разрывом и кровоизлияниям в окружающие ткани.

• Повреждение эндотелия способствует образованию тромбов и ишемическому поражению тканей, кровоснабжение которых обеспечивается данным сосудом.

Выделяют несколько патогенетических механизмов, которые определяют клинические особенности той или иной формы васкулитов. Полагают, что микробный или другой причинный фактор приводят к сенсибилизации организма, на фоне чего при воздействии разрешающего фактора развивается гиперергическая реакция, в патогенезе которой ведущую роль играют иммунные механизмы и нарушение в системе свертывания крови. Изменения касаются как гуморального, так и клеточного иммунитета с образованием циркулирующих иммунокомплексов и фиксацией их в сосудистой стенке, чаще в области устья, бифуркации или изгиба сосуда.

Нарушения в системе гемостаза проявляются в виде внутрисосудистой гиперкоагуляции. Воспалительный процесс приводит к нарушению поверхности интимы, в этих местах легко образуются тромбы, которые иногда закрывают полностью просвет артерий и тогда можно говорить действительно о тромбангиите. Одновременно в процесс вовлекаются средняя и наружная оболочки — получается своеобразный панартериит, тотальный ангиит. Нередко при гистологическом исследовании можно видеть, что в сосудистых стенках образуются фибриноидные некрозы. Сосуды, их стенки подвергаются некробиотическому распаду. Наблюдается также распад и тромбов.

Итогом этих процессов нарушение кровотока с ишемией участка ткани кровоснабжающей зоны.

Какое иммунологические воспаление чаще всего встречается при СВ? По типу преобладающей воспалительной реакции СВ подразделяются на:

**Поражение сосудов, связанное с иммунокомплексами**

1. Геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха
2. Криоглобулинемический васкулит

**Поражение сосудов, связанное с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами - АНЦА:**

1. Гранулематоз Вегенера
2. Микроскопический полиартериит
3. Синдром Черджа-Стросса

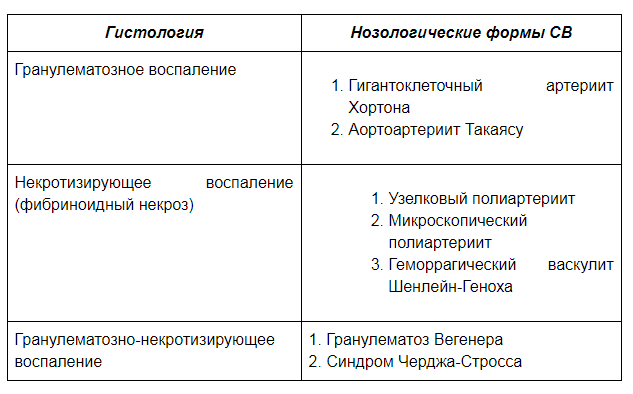
**Поражение сосудов, связанное с органоспецифическими антителами:**

1. Синдром Гудпасчера (антитела к базальной мембране клубочков почки)
2. Гигантоклеточный височный артериит Хортона (антиэндотелиальные антитела)

**Поражение сосудов неуточненное**

1. Узелковый полиартериит (классический)
2. Аортоартериит Такаясу
3. Гигантоклеточный височный артериит Хортона

Итак, для разных васкулитов характерно преимущественное поражение сосудов того или иного калибра и тот или иной тип иммунологического воспаления. Морфологическая картина поражения сосудов при СВ весьма схожа. Вместе с тем каждому из васкулитов присуща определенная гистологическая картина в сосудистой стенке. Знание этих особенностей гистологии поможет при дифференциальной диагностике различных СВ.



Теперь остановимся на некоторых формах СВ. Начнем обсуждение с васкулитов, поражающих крупные сосуды.

***Гигантоклеточный темпоральный артериит (болезнь Хортона).*** Впервые описан в 1980 году английским ученым Jonatan Hutchinson, который наблюдал у своего швейцара темпоральный артериит. Болезнь развивается после 50 лет, женщины болеют чаще мужчин (5:1). С увеличением возраста частота ГКА нарастает, пик заболеваемости приходится на 70-80 лет. Может быть, невысокая продолжительность жизни, а может, наша далеко не лучшая диагностика объясняет редкую встречаемость ГКА в России.

Патогномоничным признаком при ГКА является поражение височных артерий. Нередко отмечается уплотнение височных артерий на ощупь, гиперемия кожи над ними, болезненность при пальпации ветвей височных артерий и самого скальпа. Больные предъявляют жалобы на интенсивные головные боли с локализацией в височной области, распространяющиеся на лоб и темя, что соответствует ветвям височной артерии. Эти боли по характеру отличаются от обычных головных болей, определяются как особые. Пальпация скальпа болезненна, боль настолько сильная, что больные не могут причесаться или лечь на подушку. Отмечается снижение пульсации височной артерии.

**Классификационные критерии диагностики ГКА (1990)**

1. Возраст старше 50 лет
2. Вновь возникшая «новая» головная боль
3. Изменение височной артерии (болезненность при пальпации, снижение пульсации височной артерии)
4. Повышение СОЭ более 50 мм/ч
5. Патологические изменения в биоптатах (васкулит с гранулематозным воспалением, обычно с гигантскими многоядерными клетками, или мононуклеарной инфильтрацией)

Для постановки диагноза необходимо 3 критерия.

Часто поражается верхнечелюстная артерия, что приводит к уставанию мышц при жевании, беспричинной зубной боли.

Поражение верхнечелюстной или язычной артерии приводит также к любопытному симптому – «перемежающейся хромоты языка» - онемение и боли в языке при разговоре или жевании, связаннее с ишемией мышц языка, как при облитерирующем атеросклерозе нижних конечностей.

Характерной чертой ГКА является нарушение зрения из-за поражения глазной артерии вплоть до ишемического неврита зрительного нерва или окклюзии центральной артерии сетчатки с ранним развитием слепоты.

Возможно также поражение аорты (частота аневризмы аорты при ГКА в 17 раз выше, чем в общей популяции).

Очень часто (более 50%) ГКА сочетается с ревматической полимиалгией. До настоящего времени нет единого мнения о том, является ли ревматическая полимиалгия и ГКА одним или двумя разными заболеваниями. Безусловно, сочетание ГКА и РП придает артерииту новые клинические признаки в виде симметричных миалгий в области плечевого и тазового пояса, сопровождающихся ограничением движений, очень быстро проходящие после назначения малых доз преднизолона.

Прогноз при ГКА благоприятный, смертность не отличается от таковой в общей популяции, однако существует опасность осложнений, в первую очередь, со стороны органов зрения.

**Артериит Такаясу (неспецифический аортоартериит).**

Получил свое название от имени японского врача М. Такаясу, впервые описавшего отсутствие пульса на лучевой артерии у молодой женщины. Чаще всего заболевание возникает у молодых женщин до 40 лет. Это СВ, проявляющийся гранулематозным воспалением аорты и ее главных ветвей (сонных, позвоночных артерий, почечных аретрий).

По вариантам поражения ветвей аорты разделяют четыре типа артериита Такаясу:

I тип – поражение дуги аорты и ее ветвей,

II тип – поражение грудного и брюшного отделов аорты,

III тип – поражение дуги, брюшного и грудного отделов (65%)

IV тип – поражение легочной артерии.

Гранулематозное воспаление аорты и ее ветвей приводит к развитию стенозов и аневризм.

Клинически частым признаком аортоартериита является нарушения зрения (сужение полей зрения, диплопия, снижение остроты зрения, иногда атрофия зрительного нерва) вследствие ишемии сетчатки.

*Синдром «дуги аорты*» - триада симптомов – отсутствие пульса на лучевых артериях, ишемия мозга и нарушения зрения.

*Синдром «перемежающейся хромоты*» как на нижних (при поражении брюшного отдела аорты), так и на верхних конечностях, проявляющийся усталостью и болями в мышцах рук и ног при физической нагрузке.

**Классификационные критерии диагностики артериита Такаясу**

1. Возраст на момент начала болезни моложе 40 лет.
2. Перемежающаяся хромота в конечностях (слабость или дискомфорт в мышцах одной и более конечностей вол время движения, особенно в верхних конечностях).
3. Ослабление пульсации на плечевой артерии.
4. Разница систолического АД на правой и левой руках более 10 мм.рт.ст.
5. Сосудистый шум над подключичными артериями или аортой
6. Патологические изменения на ангиограммах (сужение или окклюзия аорты, ее главных ветвей или крупных артерий, не обусловленное атеросклерозом или другими причинами).

Для постановки диагноза необходимо наличие 3 и более критериев.

Прогноз относительно благоприятный.

К васкулитам, поражающим сосуды среднего калибра, относится **узелковый полиартериит**, или по-старому, узелковый периартериит. Это наиболее известная форма СВ.

Впервые УП был описан Куссмаулем и Мейером в 1866 г. Мужчины болеют чаще, чем женщины. Одной из причин развития УП является носительство вируса гепатита В (до 80%).

Это классическое некротизирующее воспаление артерий среднего калибра без поражения артериол, венул и капилляров и без развития гломерулонефрита. В настоящее время выделена еще одна форма УП, ранее относившаяся к самому УП, это **микроскопический полиангиит**, разделяющей чертой между ними стало поражение сосудов мелкого калибра (артериол, капилляров, венул и развитие гломерулонефрита).

Патогенез УП заключается в образовании иммунных комплексов, состоящих из антигена (в частности, HBS-антигена), антитела Ig A и комплемента. Иммунные комплексы активно откладываются под эндотелием сосудов.

Морфологический субстрат этой болезни составляют своеобразные гранулемы, образующие периваскулярные муфты или узелки. Узелки могут быть обнаружены по ходу периферических артерий на конечностях, но чаше всего их находят на сосудах почек и коронарных артериях сердца. Впрочем, также поражаются мозговые, легочные и другие артерии внутренних органов. Узелки иногда доступны пальпации, а иногда обнаруживаются лишь при гистологическом исследовании, в частности при биопсии. Гистологически они представляют собой воспалительные пролиферативные образования, развитие которых начинается со средней оболочки артерий с последующим переходом на наружную. Обычно в этих элементах гиперергического воспаления находят фибриноидные некрозы и характерные клеточные реакции с фибробластами и эозинофильными клетками. Важно, что Поражаются сосуды и не на всем протяжении, а отрезками, очагами. В результате гибели стенок артерий, в частности некроза мышечной оболочки, часто образуются выпячивания — микроскопические аневризмы. Образованию множественных микроскопических аневризм способствует наличие фибриноидных некрозов в мышечной и наружной оболочке артерий.

Начало заболевания чаще подострое, характерна лихорадка, выраженная потливость и слабость, очень характерно быстрое похудание вплоть до кахексии, которая в данном случае имеет диагностическое значение. Типична интенсивная боль в икроножных мышцах, часто именно боль предшествует развитию периферической полинейропатии и полиневритов. Периферическая полинейропатия – одно из самых частых проявлений УП, особенно характерны асимметричные двигательные и чувствительные нарушения в нижних конечностях, по типу «носков» или «перчаток».

Поражение суставов встречается более чем у половины больных, артрит при этом недеформирующий, средних и крупных суставов.

Поражение кожи часто является первым признаком УП. Наблюдается папуло-петехиальная сыпь, иногда встречаются подкожные узелки, давшие название этому васкулиту. Узелки – это аневризматическое расширение артерий диаметром от 0,5 до 2 см. именно при этом типе СВ наиболее часто встречается сетчатое ливедо.

Поражение почек встречается более чем у половины больных в виде поражения сосудов почек, а не самих клубочков, т.е. не гломерулонефрита. Почечная недостаточность при УП развивается в результате кровоизлияний и инфарктов почек, поэтому в клинике почечных нарушений при УП на первый план выходит артериальная гипертензия в результате склероза почечных артерий и мочевой синдром, проявляющийся умеренными протениурией (до 3 г/сут), микрогематурией и лейкоцитурией.

Поражение сердца – является третьей причиной смерти при УП. Наиболее часто поражаются коронарные сосуды, что сопровождается клиникой стенокардии

Поражение ЖКТ – весьма характерно для УП, наблюдается почти у половины больных, при котором отмечается поражение мезентериальных сосудов и как следствие, боли в животе, обусловленные ишемией кишечника, по типу брюшной жабы, или абдоминальной ангины. Боль возникает через 30 40 минут после еды, из-за болей больные отказываются от приема пищи и быстро худеют.

Поражение яичек (орхит, эпидидимит) входит в классификационные признаки УП, хотя клинически они диагностируются редко, а при биопсии – до 90%.

Классификационные критерии узелкового полиартрита

1. Похудание более чем на 4 кг
2. Сетчатое ливедо
3. Боль или болезненность в яичках, не связанная с инфекцией
4. Миалгии, слабость или болезненность ног
5. Мононеврит или полинейропатия
6. Диастолическое АД выше 90 мм.рт.ст.
7. Повышение уровня мочевины > 40 мг/дл или креатинина > 1,5 мг/дл, не связанное с нарушением выделения мочи
8. Вирус гепатита В
9. Ангиография (аневризмы или окклюзии артерий, не связанные с атеросклерозом)
10. Биопсия артерий среднего и мелкого калибра (гранулоциты в стенке артерий).

Диагноз устанавливается на основании наличия 3 и более критериев.

Прогноз при УП раньше, до эры преднизолона, был не более 10% выживаемости. В настоящее время пятилетняя выживаемость при УП составляет уже 55%, а при лечении азатиоприном и циклофосфамидом – до 80%. Неблагоприятные в плане прогноза являются поражение кишечника (перфорация) и злокачественная АГ.

К васкулитам мелких сосудов относится **микроскопический полиангиит**, который, как мы знаем, выделился из УП как отдельная нозологическая форма. Это некротизирующий васкулит, поражающий капилляры, венулы и артериолы, т.е. микроциркуляторное русло. Поражаются мелкие сосуды кишечника, скелетной мускулатуры, миокарда, селезенки, почек с развитием гломерулонефрита, капилляры кожи, легкие и т.д. В клинике характерны гломерулонефрит, легочный пневмонит, лихорадка, похудание, в сыворотке крови антитела к цитоплазме нейтрофилов. От классического УП микроскопический полиангиит отличается поражением сосудов МЦР, отсутствием АГ, отсутствием микроаневризм.

К васкулитам сосудов мелкого калибра относится также **гранулематоз Вегенера** – системный васкулит с развитием гранулематозного вспаления в сосудах среднего и мелкого калибра преимущественно респираторного тракта и почек.

ГВ встречается также несколько чаще у мужчин, пик заболеваемости в возрасте 40 лет. При ГВ развивается гранулематозно-некротизирующее воспаление, вызванное в том числе антителами к цитоплазме нейтрофилов. Отличительный гистологический признак ГВ – эта образование гранулем как внутри, так и вне сосудов мелкого и среднего калибра.

Патогенез ГВ связан с образованием АНЦА – антинейтрофильных цитоплазматических антител. Это один из самых тяжелых типов СВ.

Клинические варианты ГВ (в зависимости от наличия поражения почек):

* лимитированная форма
* генерализованная форма.

Это выделение несколько условно, поскольку поражение почек может развиться при дальнейшем прогрессировании болезни.

Поражение ЛОР-органов является самым частым клиническим признаком ГВ и встречается у всех больных. Начинается с синусита, упорного насморка с гнойно-геморрагическим отделяемым, изъязвлением слизистой, вплоть до перфорации носовой перегородки и образования так называемого «седловидного носа». Часто развивается средний отит, который может привести к потере слуха.

Поражение гортани проявляется ларингитом, огрубением голоса.

Поражение легких наблюдается более чем у 80% больных, это один из самых частых клинических признаков ГВ, однако рентгенологические признаки легочного поражения выявляются чаще, чем клинические, у половины больных легкие поражаются бессимптомно. Характерны множественные инфильтративные изменения с быстрым распадом и образованием каверн и полостей в легких. Проявляется кашлем, кровохарканьем.

Поражение почек также наблюдается у большинства больных вслед за распадом в легких и изменениями в ЛОР-органах. Почки поражаются по типу гломерулонефрита, причем быстропрогрессирующего, который в отсутствие лечения приводит к смерти больного. Более того, даже при проведении адекватной терапии более чем у 40% больных развивается ХПН, требующая гемодиализа и пересадки почек.

Особое диагностическое значение имеет поражение глаз в виде развития псевдоопухоли – гранулемы глазницы с экзофтальмом, атрофией зрительного нерва.

**Классификационные критерии гранулематоза Вегенера**

Воспаление носа или полости рта с появлением язв, гнойно-геморрагического отделяемого

Изменения на R-грамме легких (узелки, инфильтраты и полости)

Изменение мочевого осадка (микрогематурия)

Биопсия (гранулематозное воспаление в стенке артерий или в периваскулярной области)

Для постановки диагноза необходимо наличие 2 и более критериев.

В отсутствие лечения средняя продолжительность жизни при ГВ составляет всего 5 месяцев, а смертность в течение первого года болезни – до 80%. На фоне лечения пятилетняя выживаемость повысилась до 90%, однако смертность при ГВ остается в 5 раз выше, чем в популяции.

**Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейн-Геноха)**

Относится к СВ, поражающим мелкие сосуды микроциркуляторного русла, обусловленным развитием иммунокомплексного воспаления с отложением IgA-содержащих иммунных комплексов в стенке мелких сосудов. Этот тип СВ встречается чаще, чем другие, примерно в 14 случаях на 100 000 населения, а у детей в 25 случаях на 10 000 населения.

В этиологии геморрагического васкулита имеют значение связь факторами внешней среды: с перенесенной бактериальной или вирусной инфекцией, вакцинацией, укусами насекомых, приемом лекарств, особенно антибиотиков.

Патогенез ГВ связан с отложением иммунных комплексов, содержащих IgА. В результате отложения иммунных комплексов в стенке мелких сосудов происходит нарушение внутрисосудистого свертывание, образование тромбов и острого воспаления стенки сосуда.

Пурпура Шенлейн-Геноха может дебютировать в любом возрасте, но чаще до 20 лет. Заболевание проявляется, как правило, триадой признаков:

* геморрагической сыпью
* артралгиями или артритом
* абдоминальным синдромом.

Начало болезни чаще острое, с появлением петехиальной сыпи и суставного синдрома. Сыпь располагается преимущественно на нижних конечностях и несколько реже на разгибательных поверхностях рук, ягодицах, туловище и лице. Характерно симметричное расположение высыпаний. Пурпура пальпируемая, слегка выступает над поверхностью кожи и не бледнеет при надавливании, чем отличается от эритемы. Сохраняется на протяжении 2-3 дней, в дальнейшем высыпания бледнеют, трансформируются с пигментные пятна и наконец совсем исчезают. Характерно, что сыпь усиливается в положении стоя.

Суставной синдром характеризуется симметричным поражением крупных суставов, сразу поражается несколько суставов, однако длительность артрита редко превышает неделю, характерна летучесть болей.

Более чем у 2/3 больных наблюдается абдоминальный синдром, особенно часто у детей, проявляющийся коликообразными болями в животе, тошнотой, иногда кровянистой диареей. Пальпация живота всегда усиливает боли, что является признаком поражения брюшины.

Возможно поражение почек более чем у половины больных. Обычно почки поражаются после появления пурпуры, но тяжесть их изменений не коррелирует с выраженностью кожных высыпаний. В большинстве случаев течение почечного процесса благоприятное, но при устойчивой гематурии и протеинурии может развиться ХПН.

**Классификационные критерии геморрагического васкулита**

Пальпируемая пурпура

* Возраст менее 20 лет
* Боли в животе (брюшная жаба - диффузные боли в животе, усиливающиеся после приема пищи) или ишемия кишечника с наличием кровянистой диареи.
* Биопсия (гранулоцитарная инфильтрация стенки артериол и венул).
* Для постановки диагноза необходимо наличие 2 и более критериев.
* Важным признаком, позволяющим заподозрить ГВ, является повышение концентрации Ig А в сыворотке крови.

Прогноз при ГВ чаще благоприятный, заболевание при лечении завершается через 3-4 недели.

**Облитерирующий тромбангиит (болезнь Винивартера-Бюргера)** – это системный васкулит, протекающий с поражением средних и мелких артерий верхних и нижних конечностей. Висцеральные поражения наблюдаются крайне редко.

Генез заболевания неясен, однако болезнь возникает почти исключительно у курящих! Болеют чаще мужчины (80%).

Воспалительный процесс в периферических артериях и венах сказывается на трофике и структуре тех органов, которые снабжаются кровью из пораженных артерий. Так как чаще поражаются сосуды конечностей, то мы при облитерирующем тромбангиите рано или поздно наблюдаем трофические изменения на ногах, вплоть до гангрены пальцев, стоп и даже голеней.

Только активная терапия помогает восстановить кровоснабжение ишемизированной конечности. Известно, что, кроме викарного питания через коллатерали, возможна и реканализация тромба, восстановление кровотока в самом затромбированном сосуде.

Для клинической картины ОТ характерна триада симптомов – перемежающаяся хромота, феномен Рейно и мигрирующий тромбофлебит.

Боль при перемежающейся хромоте локализуется в своде стопы и нижней части голени и почти никогда не распространяется выше уровня икроножных мышц.

*Классификационные критерии болезни Бюргера*

1.Большие критерии

Ишемия нижних конечностей у лиц молодого возраста, курильщиков, без признаков атеросклероза и сахарного диабета

II. Малые критерии

* рецидивирующий мигрирующий тромбофлебит
* феномен Рейно
* ишемия верхних конечностей

Необходимое количество критериев – 1 большой + 2 малых.

**Диагностика системных васкулитов**

Развернутый клинический анализ крови, СОЭ , СРБ

Общий анализ мочи

Содержание мочевины/креатинина в крови

Печеночные ферменты

Маркеры гепатитов В и С

Анализ кала на скрытую кровь

**Исследования, направленные на выяснение типа васкулита**

Посевы крови

Исследование цереброспинальной жидкости AHA,

ревматоидный фактор

Антифосфолипидные антитела СЗ, С4, СН50

Исследование сыворотки крови на антитела к инфекционным агентам

Криоглобулины

Креатинкиназа

Антитела к цитоплазме нейтрофилов (АНЦА)

**Какие еще исследования, помимо лабораторных, проводятся для подтверждения диагноза васкулита?**

Рентгенография грудной клетки

Эхокардиография

Ангиография

Биопсия тканей

**Характерные ангиографические признаки васкулита.**

Неравномерное снижение кровотока и участки сужения просвета сосудов

Аневризмы (симптом “четок”)

**Лечение системных васкулитов**

**Общие принципы лечения васкулитов.**

• Выявить и исключить экзогенную причину развития васкулита (отменить прием лекарственного препарата, антиаллергенная диета и пр.).

• Проводить лечение основного заболевания, вызвавшего появление васкулита (например, назначение антибиотиков при эндокардите, интерферона при гепатите и т.д.).

• Осуществить противовоспалительную и/или иммуносупрессивную терапию в зависимости от тяжести заболевания. Лечение васкулита мелких сосудов, ограниченного поражением кожи, обычно менее интенсивно, чем системного васкулита с вовлечением артерий крупного и/или среднего калибра.

Монотерапия ГК – основной метод лечения васкулитов крупных сосудов (гигантоклеточный артериит и артериит Такаясу), причем быстрый ответ на терапию ГК является диагностическим признаком этих заболеваний.

Иммуносупрессанты (цитостатики) и комбинированная терапия ГК и цитостатиками (циклофосфаном или азатиоприном) обязательно показаны при некротизирующих васкулитах (гранулематоз Вегенера, микроскопический полиартериит), а также при тяжелых формах геморрагического васкулита с поражением почек.

Антимикробные и особенно антивирусные препараты (интерфероны) назначаются с целью лечения инфекций, вызывающих обострение СВ, а также при узелковом полиартрите, ассоциированном с вирусом гепатита В. Следует отметит, что целесообразность сочетании ГК с интерферонами остается спорной!

Поскольку системные васкулиты, как правило, сопровождаются гиперкоагуляцией и тромбообразованием, важную роль имеет сосудистая терапия:

* низкие дозы аспирина
* трентал
* низкомолекулярный гепарин при геморрагическом васкулите

При легких формах геморрагического васкулита достаточно простое назначение дезагрегантов и низкомолекулярного гепарина. ГК или цитостатики при геморрагическим васкулите назначаются только в случае тяжелых поражений почек.

Иммунотерапия (внутривенное введение гамма-глобулина).

Гемодиализ при АНЦА-ассоцииированных васкулитах (гранулематоз Вегенера).

**СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ**

**ЗАДАЧА 1.**

**Основная часть.**

Пациент А.Т. 49 лет, инженер, обратился к участковому терапевту с жалобами на эпизодическое повышение АД до 150/90-160/95 мм рт. ст., сопровождающееся головными болями в затылочной области. По совету своих знакомых при плохом самочувствии, связанном с высоким АД, принимает эналаприл по 10 мг. Кроме того, в последние 2-3 мес. стал отмечать появление ноющих болей в области икроножных мышц при ходьбе на расстоянии 250-300 метров, купирующихся в покое. Считает себя больным около 2-х лет, когда впервые появились вышеуказанные жалобы. Ранее не обследовался. Систематической терапии не получает. Максимальные цифры АД – 170/100 мм рт ст. Около 10 лет назад была выявлена язвенная болезнь 12-перстной кишки, после курса консервативной терапии обострений больше не было. Другие хронические заболевания отрицает. Курит около ½ пачки в день – 30 лет. Алкоголь употребляет умеренно. Семейный анамнез: мать страдает ИБС, ГБ; отец умер в возрасте 62 лет от инфаркта миокарда. Операций, травм не было. При физикальном осмотре состояние удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые не изменены. Рост 172 см, вес 80 кг, ИМТ – 27 кг/м² Периферические л/узлы не увеличены. Щитовидная железа б/о. При сравнительной перкуссии в симметричных участках грудной клетки звук ясный лѐгочный. Топографическая перкуссия – границы лѐгких в пределах нормы. ЧДД – 18 в минуту. При аускультации лѐгких везикулярное дыхание, хрипов нет. Границы сердца не изменены. Тоны сердца ясные, акцент 2-го тона над аортой. Ритм сердца правильный, прерываемый единичными экстрасистолами. ЧСС – 70 уд/мин, АД – 150/90 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не пальпируется. Поколачивание области почек безболезненное с обеих сторон. Дизурических явлений нет.

**Вопросы:**

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.

2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.

3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.

4. Препараты каких группы антигипертензивных лекарственных средств Вы бы рекомендовали пациенту в составе комбинированной терапии? Обоснуйте свой выбор.

5. Какие комбинации групп гипотензивных препаратов противопоказаны данному пациенту?

**ПРИМЕР ОТВЕТА**.

1. Гипертоническая болезнь II стадии. Степень АГ 2. Риск 3 (высокий). ХСН 0 ст., ФК 0. Атеросклероз артерий нижних конечностей.

2. Диагноз «гипертоническая болезнь» установлен на основании жалоб больного на эпизодическое повышение АД до 150/90-160/95 мм рт. ст., сопровождающееся головными болями в затылочной области. Облитерирующий атеросклероз артерий нижних конечностей установлен на основании данных анамнеза (в последние 2-3 месяца стал отмечать появление ноющих болей в области икроножных мышц при ходьбе на расстоянии 250-300 метров, купирующиеся в покое); установление степени АГ основано на цифрах АД, измеренных во время приѐма. Стадия АГ установлена на основании наличия поражения органов-мишеней - системный атеросклероз.

3. Общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (ОХС, ХС ЛПНП, ХС ЛПВП, ТГ, калий, натрий, креатинин с расчѐтом СКФ, мочевая кислота, АЛТ, АСТ), глюкоза плазмы натощак, ЭКГ, ЭхоКГ, исследование глазного дна, СМАД, УЗИ сосудов нижних конечностей с последующей консультацией сосудистого врача-хирурга (при необходимости), консультация невролога.

4. Ингибиторы АПФ или антагонисты рецепторов к ангиотензину II. Гипотензивная терапия (возможно назначение ИАПФ, БРА, АК, диуретиков). Например, Периндоприл 2,5 мг 1 раз в день, Амлодипин 5 мг 1 раз в день, после достижения целевых цифр АД - дезагреганты (Аспирин 75 мг/сут).

5. Противопоказаны комбнации БАБ и АК (недигидропиридинового ряда).

**ЗАДАЧА 2.**

**Основная часть.**

Больной, 25 лет, обратился к участковому врачу с жалобами на боли давящего характера в области сердца, продолжающиеся в течение 2 сут, усиливающиеся при дыхании и лежа в постели на спине, повышение температуры тела до 38 °С, озноб, потливость, слабость.

Около 2 недель назад до появления вышеописанных жалоб после переохлаждения появился кашель, насморк, к врачу не обращался, работал.

Состояние больного средней тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, зев чистый, гиперемии нет, миндалины не увеличены. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание через нос свободное. ЧД -20 в минуту. При перкуссии легких - ясный легочный звук. При аускультации - дыхание везикулярное, хрипов нет.

Область сердца не изменена. Правая граница сердца - у правого края грудины, левая - на 1,5 см внутри от среднеключичной линии, верхняя - третье межреберье. Тоны сердца ясные, в четвертом межреберье слева по парастернальной линии прослушивается на ограниченном участке «скребущий» шум, усиливающийся на вдохе и при надавливании стетоскопом. Пульс - 128 в минуту, ритм правильный. АД - 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Отеков нет.

**Вопросы.**

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.

2. Составьте план обследования больного.

3. Какие результаты, подтверждающие диагноз, вы ожидаете получить?

4. Составьте план лечения.

5. Каков прогноз заболевания?

**ЗАДАЧА 3.**

**Основная часть.**

Больной, 42 года, поступил в стационар с жалобами на одышку при нагрузке и в покое, сердцебиение, слабость, возникающую при незначительной физической нагрузке, снижение трудоспособности, тяжесть в правом подреберье, потерю веса.

В 30-летнем возрасте лечился по поводу туберкулеза легких. Считает себя больным около года, когда стали появляться одышка, сердцебиение при физической нагрузке. Последние 2 мес. самочувствие ухудшилось, усилилась одышка. Беспокоит быстрая утомляемость, значительное снижение трудоспособности. Проводимое лечение сердечными гликозидами, мочегонными эффекта не принесло.

Объективно: пониженного питания, бледен, цианоз губ, ушей. Число дыханий - 24в минуту в покое, 30 в минуту - при незначительно физической нагрузке (5 приседаний). Набухание шейных вен. В легких перкуторно - легочный звук, дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца не изменена. Правая граница сердца - у левого края грудины, левая - на 2 см внутри от среднеключичной линии, верхняя - нижний край 3 ребра по парастернальной линии. Тоны сердца глухие. Пульс - 108 в минуту. Ритм правильный. АД - 110/75 мм рт.ст. Живот мягкий, чувствительный при пальпации в правом подреберье. Печень на 5 см выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Периферических отеков нет.

Анализ крови: Hb - 120 г/л, лейкоциты - 8,8х109/л, палочкоядерные - 3 %, сегментоядерные -73 %, лимфоциты - 15 %, эозинофилы - 2 %, моноциты - 3 %, СОЭ - 15 мм/ч.

Анализ мочи: относительная плотность - 1015, лейкоциты - 2-3 в поле зрения.

Биохимический анализ крови: общий белок - 65 г/л, билирубин - 20 ммоль/л, холестерин - 4,5 ммоль/л, мочевина - 8,8 ммоль/л, креатинин - 127 ммоль/л, калий - 4,5 мэкв/л.

УЗИ органов брюшной полости: правая доля печени увеличена на 5 см, диффузно-неоднородной структуры, умеренное расширение воротной вены, селезенка не увеличена, небольшое количество жидкости в брюшной полости.

Рентгенография органов грудной клетки: легочные поля прозрачны, в прикорневых зонах множественные петрифекаты, очаги Гона справа, междолевые шварты справа. Границы сердца в пределах нормы, по правому контуру сердечной тени определяется кольцеобразное обызвествление сердечной сорочки, снижение пульсации.

ЭКГ: ритм синусовый, двугорбые зубцы *Р,*амплитуда *QRS*снижена, отрицательный зубец *Т*во II, III, aVF, V1-V3 отведениях.

ЭхоКГ: утолщение, сращение, кальциноз перикарда, ограничение движений задней стенки левого желудочка.

**Вопросы.**

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.

2. Что послужило причиной данного заболевания?

3. Тактика ведения больного.

4. Показания к хирургическому лечению.

**ЗАДАЧА 4**

**Основная часть.**

Пациентка Х., 56 лет, поступила в отделение ревматологии с жалобами на боли коленных и голеностопных суставов, в мелких суставах обеих кистей, резкую слабость и болезненность в мышцах плеч и бедер (самостоятельно не может войти в транспорт, с трудом расчесывается и т. д.). Наблюдается повышение температуры тела до 37,5 °С в течение последнего месяца. Заболела около 6 месяцев назад. Без видимых причин появились боли и припухание мелких суставов кистей с гиперемией и шелушением над ними, общая слабость. Находилась на лечении в одном из ревматологических отделений, где был установлен диагноз «РА», назначена терапия ГКС. Состояние сразу же улучшилось: исчезли явления артрита, кожные изменения, прошла слабость. Принимала ГКС около 3 месяцев с постепенным снижением и дошла до полной отмены. Чувствовала себя хорошо. Летом поехала отдыхать на юг, активно загорала. По возвращении домой постепенно стали появляться вышеуказанные жалобы. Когда появилась лихорадка и больная практически перестала вставать с кровати, вызвали скорую помощь. Пациентка была госпитализирована в отделение ревматологии с целью уточнения диагноза и назначения лечения. При осмотре: состояние средней степени тяжести. Положение пассивное. Из-за болезненности и резкой слабости в мышцах не может вставать с постели, удерживать на весу руки, ноги, голову. При пальпации мышц плечевого и тазового поясов отмечается умеренная болезненность. При пальпации суставы кистей болезненны. Над ними выявляется шелушащаяся эритема. Над легкими перкуторно легочный звук, аускультативно — дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца ритмичны, приглушены. АД — 130/80 мм рт. ст. ЧСС — 80 уд./мин. Живот мягкий, безболезненный. Есть запоры. Диурез соответствует выпитой жидкости.

**Вопросы.**

1. Сформулируйте предварительный клинический диагноз.

2. Какой план обследования необходимо провести?

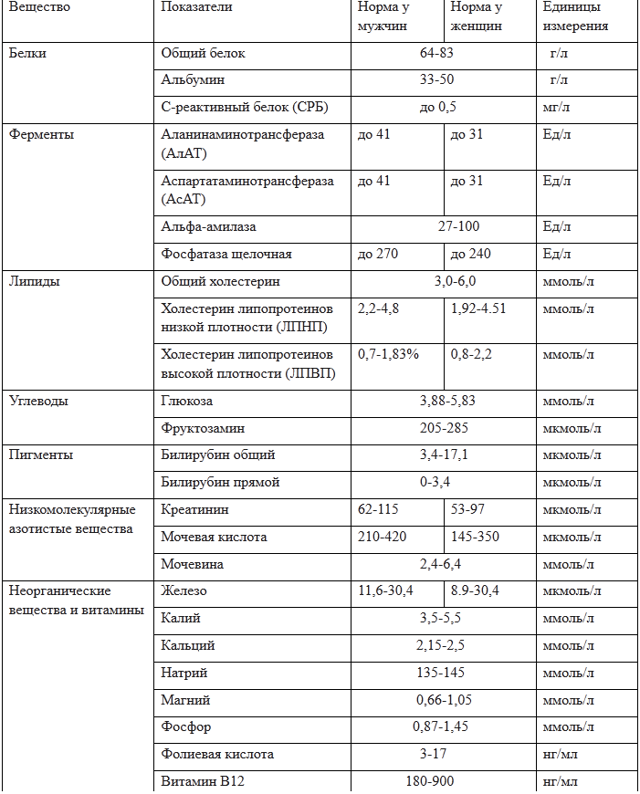
3. Какие изменения можно обнаружить в общем и биохимическом анализах крови?

4. С чем необходимо дифференцировать данное заболевание?

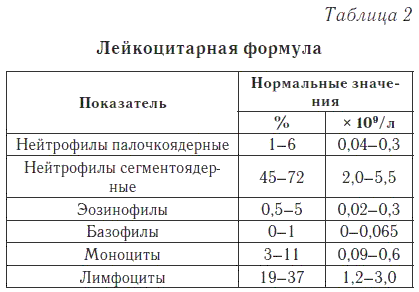
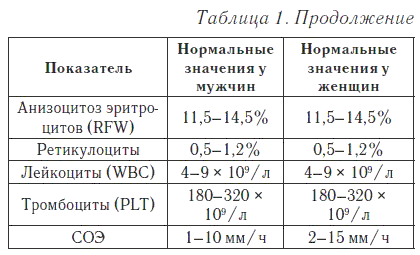
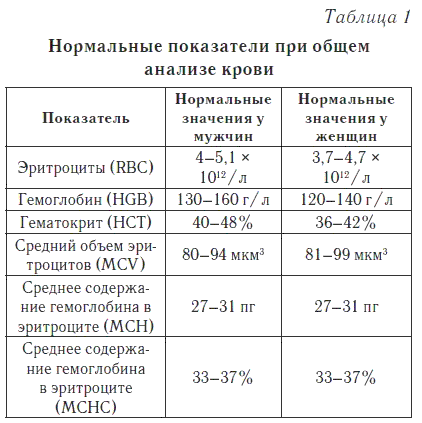
5. Лечебная тактика. Назначьте комплексное лечение на стационарном и амбулаторном этапе. Выпишите рецепты.

**НОРМЫ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ**

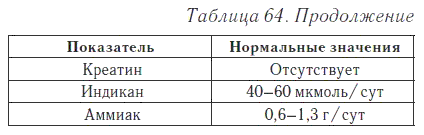
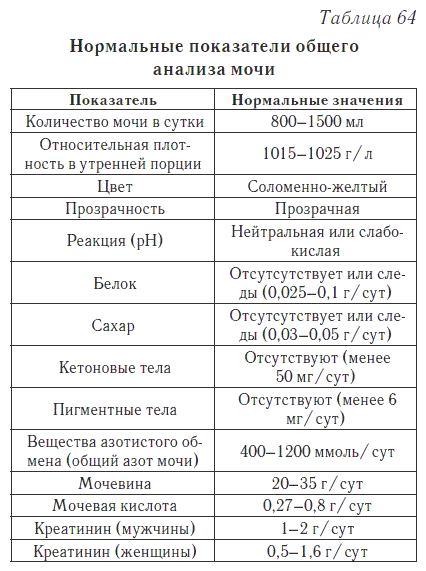
1. **Биохимический анализ крови.**



1. **Общий анализ крови.**



1. **Исследование мочи.**



**Список литературы**

1. Григорьев Е.В. Тяжелая черепно-мозговая травма. Клиническая патофизиология, анестезия и интенсивная терапия [Электронный ресурс]: учебное пособие/ Григорьев Е.В., Чурляев Ю.А.— Электрон, текстовые данные.— Кемерово: Кемеровская государственная медицинская академия,2006.— 68 с.— Режим доступа: http://www.iprbookshop.ru/6235.— ЭБС «IPRbooks», по паролю
2. Зюзенков М.В, Поликлиническая терапия [Электронный ресурс]: учебное пособие/ Зюзенков М.В.,Месникова И.Л., Хурса Р.В.— Электрон, текстовые данные.— Минск: Вышэйшая школа, 2012.—  
   608 с.— Режим доступа: http://www.iprbookshop.ru/20256.— ЭБС «IPRbooks», по паролю
3. Мохорт Т.В. Клиническая эндокринология [Электронный ресурс]: учебное пособие/ Мохорт Т.В.,Забаровская З.В., Шепелькевич А.П.— Электрон, текстовые данные.— Минск: Вышэйшая школа,2013.— 416 с.— Режим доступа: http://www.iprbookshop.ru/24062.— ЭБС «IPRbooks», по паролю
4. Поликлиническая терапия [Текст]: уч. / Б.Я. Барт, В.Ф. Беневская, С.С. Соловьев и др.; под ред.Б.Я. Барта.-2-е изд.,пер. и доп. -М.:Академия,2007-544с.
5. Поликлиническая терапия [Текст] :учебник Г.И. Сторажеков, И.И. Чукаева, А.А. Александров.-2-еизд., пер. и доп.- М.: Гэотар-Медиа,2013.-640с. +CD

Озова Альбина Келесбаевна

**Госпитальная терапия, эндокринология**

Учебно-методическое пособие

для обучающихся 5-6 курса по специальностям:

31.05.01 «Лечебное дело», 31.05.02 «Педиатрия»

Корректор Темирлиева Р.М.

Редактор Темирлиева Р.М.

Сдано в набор 17.11.2020 г.

Формат 60х84/16

Бумага офсетная

Печать офсетная

Усл. печ. л. 4,8

Заказ № 4330

Тираж 100 экз.

Оригинал-макет подготовлен

в Библиотечно-издательском центре СКГА

369000, г. Черкесск, ул. Ставропольская, 36