

Содержание

Предисловие	13
Благодарности автора	15
От издательства	16
Глава 1. Сердечно-сосудистая система	17
Анатомический обзор	17
Сердечная недостаточность	18
Четыре компонента сердца и их патология	26
Последствия гипертрофии миокарда	28
Лечение гипертрофии миокарда	28
Лечение рестриктивной кардиомиопатии	29
Последствия дилатации полостей сердца	30
Лечение дилатации полостей сердца	30
Заболевания клапанного аппарата сердца: стеноз и недостаточность	30
Другие проявления аортального стеноза	34
Другие проявления аортальной недостаточности	35
Другие проявления митрального стеноза	37
Другие проявления митральной недостаточности	38
Анализ клапанного аппарата: обзор патологии	41
Анализ клапанного аппарата: обзор шумов	43
Заболевания проводящей системы: аритмии	44
Лечение брадикардии	50
Наджелудочковая тахиаритмия	50
Желудочковая тахиаритмия	54
Лечение тахиаритмий	55
Обзор по аритмиям	56
Заболевания сосудистой системы сердца: стенокардия и инфаркт миокарда	57
Заболевания периферических артерий и аорты	61
Атеросклероз аорты	62
Лечение, влияющее на внешний путь	64
Лечение, влияющее на внутренний путь образования холестерина	64

Инфекционные поражения сердца, воспаление и новообразования	69
Предсердная миксома	74
Врожденные заболевания сердца	74
Болезни сердца с цианозом	77
Врожденные пороки сердца, протекающие без цианоза	79
Незаращение артериального протока (НАП)	81
Глава 2. Дыхательная система	87
Строение дыхательной системы	87
Обструктивные и рестриктивные заболевания легких	91
Эмфизема легких	92
Функциональные пробы легких при эмфиземе	93
Хронический бронхит	94
Астма	95
Лечение астмы и обострения ХОЗЛ	95
Муковисцидоз	97
Бронхоэктатическая болезнь	98
Симптомы и признаки рестриктивных заболеваний легких	100
Лечение рестриктивных заболеваний легких	100
Легочная гипертензия	101
Респираторные инфекции	103
Заболевания плевры и плевральной полости	109
Физикальное исследование легких	111
Дрожание, эгофония (бронхофония с дрожащим звуком)	
и пекторилоквия (выслушивание речи через грудную стенку)	111
Глава 3. Мочевыделительная система	113
Обзор функции почек	113
Острая почечная недостаточность	113
Причины собственно почечной патологии: заболевания трубочек и клубочков	120
Хроническая почечная недостаточность	123
Инфекции мочевыделительных путей (ИМП) и анализ мочи	124
Опухоли мочевыделительной системы	127
Жидкости и электролиты	127
Респираторный ацидоз	151
Респираторный алкалоз	152
Метаболический алкалоз	153
Метаболический ацидоз	154

Глава 4. Желудочно-кишечный тракт	161
Анатомический обзор	161
Заболевания пищевода	164
Неспособность сокращаться	165
Неспособность расслабляться	165
Неспособность сокращаться и расслабляться: ахалазия	165
Другие причины эзофагита	167
Заболевания желудка	168
Пониженная защитная способность слизистой оболочки	169
Повышенная секреция кислоты	170
Симптомы и признаки пептической язвы	170
Хронометраж возникновения язвенных симптомов	171
Лечение язвы	172
Заболевания тонкой кишки	175
Нарушения переваривания пищи	176
Проблемы с абсорбцией	177
Заболевания толстой кишки	178
Воспалительные заболевания толстой кишки (ВТК): болезнь Крона и неспецифический язвенный колит	181
Кровотечения в верхней и нижней частях ЖКТ	181
Заболевания печени	183
АСТ, АЛТ и щелочная фосфатаза	185
Билирубин, альбумин и протромбиновое время	186
Асциты	192
Варикозы	193
Заболевания желчного пузыря и желчных протоков	194
Заболевания поджелудочной железы	197
Подход к боли в области живота	198
История	202
Физикальное обследование	205
Лабораторные исследования	207
Рентгенография, ультразвуковая диагностика, МРТ, КТ и эндоскопия	208
Глава 5. Эндокринная система	209
Общие принципы	209
Щитовидная железа	213
Причины гипертиреозидизма	214
Симптомы и признаки гипертиреозидизма	215

Диагноз гипертиреозидизма	215
Лечение гипертиреозидизма	216
Причины гипотиреозидизма	217
Симптомы и признаки гипотиреозидизма	218
Диагноз гипотиреозидизма на основе результатов лабораторных исследований	218
Лечение гипотиреозидизма	218
Надпочечники	219
Гиперальдостеронизм	220
Гипоальдостеронизм	221
Причины синдрома Кушинга	221
Симптомы и признаки синдрома Кушинга	222
Диагностирование синдрома Кушинга	222
Локализация синдрома Кушинга: гипофиз или эктопия	224
Лечение синдрома Кушинга	225
Первичная недостаточность надпочечников	227
Вторичная и третичная недостаточность надпочечников	228
Диагностика недостаточности надпочечников	228
Лечение недостаточности надпочечников	229
Множественная эндокринная неоплазия (МЭН)	231
Гипофиз	232
Гипофизарные аденомы и гиперпитуитаризм	232
Гипопитуитаризм	234
Эндокринные функции поджелудочной железы и регулирование уровня глюкозы	235
Симптомы и признаки сахарного диабета	238
Диагностика сахарного диабета	239
Лечение сахарного диабета	239
Избыточный инсулин	241
Пониженные противодействующие гормоны	242
Кальций, околощитовидные железы и кости	242
Повышенный уровень ПГ	245
Гиперкальциемия, вызванная витамином D	247
Разрушение костей	248
Симптомы и признаки гиперкальциемии	249
Лечение гиперкальциемии	249
Пониженный ПГ: гипопаратиреоз и псевдогипопаратиреоз	251
Нехватка витамина D	252

“Синдром голодных костей”	252
Связывание кальция	252
Гипоальбуминемия	253
Симптомы и признаки гипокальциемии	253
Лечение гипокальциемии	253
Утолщение костей: остеопетроз	254
Ослабленные кости: остеопороз и остеомаляция	255
Утолщенные и ослабленные кости: болезнь Педжета (<i>Osteitis Deformans</i>)	256
Инфицирование костей: остеомиелит	256
Опухоли костей	257
Глава 6. Система крови	259
Составляющие системы крови	259
Красные кровяные тельца	260
Симптомы и признаки анемии	260
Причины анемии	260
Снижение образования ККТ	261
Повышенные потери ККТ: кровотечение и гемолиз	267
Анемия при хронических заболеваниях	271
Мазок крови	272
Лечение анемии	272
Обзор анемий	273
Причины полицитемии	273
Данные лабораторных исследований при полицитемии	274
Лечение полицитемии	274
Белые кровяные тельца и иммунология	275
Снижение числа БКТ	276
Снижение функции БКТ	277
Снижение числа нейтрофилов (или ослабленная функция)	278
Увеличение числа лимфоцитов	278
Снижение числа лимфоцитов (или ослабленная функция)	279
Лейкемия (лейкоз)	279
Лимфома	280
Множественная миелома	280
Тромбоциты и показатели коагуляции	281
Снижение свертывающих факторов	282
Снижение числа или функции тромбоцитов	284
Краткое изложение гипокоагуляторных состояний	288

Глава 7. Нервная система	291
Анатомический обзор	291
Нейроанатомия и локализация	292
Моторный проводящий путь: центральные и периферические мотонейроны	292
Сенсорные проводящие пути	295
Краткое описание моторной и сенсорной систем	299
Ствол головного мозга	300
Черепно-мозговые нервы	302
Мозжечок	322
Базальные ядра головного мозга	323
Болезнь Паркинсона	324
Болезни головного мозга	326
Гидроцефалия	329
Псевдоопухоли головного мозга	329
Менингеальные знаки	330
Эпидуральное кровоотечение и инфекция	331
Субдуральное кровоотечение и инфекция	332
Субарахноидальное кровоотечение и инфекция	333
Кровоизлияние и инфекция в головном мозге	334
Исследование ликвора	335
Сосудистая система головного мозга	337
Заболевания спинного мозга	344
Сдавление нервных корешков	345
Заболевания периферических мотонейронов, нервно-мышечных соединений и мышц	347
Миастения	349
Синдром Ламберта–Итона	351
Глава 8. Ревматология	353
Лечение аутоиммунных заболеваний	356
Общие заболевания: артрит	357
Подагра	363
Псевдоподагра	365
Глава 9. Мужская и женская половые системы	367
Патофизиология мужских половых органов	367
Простатит	367
Доброкачественная гиперплазия предстательной железы	368

Рак предстательной железы	368
Яички	369
Орхит	369
Перекрут	369
Рак яичек	370
Эректильная дисфункция	370
Патофизиология женских половых органов	371
Менструальный цикл	371
Аменорея	372
Вагинит	375
Цервицит	376
Воспалительные заболевания органов малого таза	377
Новообразования вульвы, влагалища, шейки матки, матки и яичников	378
Эндометриоз	379
Синдром поликистозных яичников (СПКЯ)	382
Рак груди	383
Глава 10. Практические ситуации	387

Сердечно-сосудистая система

Анатомический обзор

Обзор начнем с рассмотрения большого круга кровообращения (рис. 1.1). Кровь, проходя все системы органов, отдает кислород и посредством венозной системы подается в правое предсердие. Правые отделы сердца закачивают эту кровь в легкие через легочную артерию. В легких кровь насыщается кислородом и поступает в левые отделы сердца по легочным венам. Насыщенная кислородом кровь левыми отделами сердца прокачивается через аорту по всему организму.

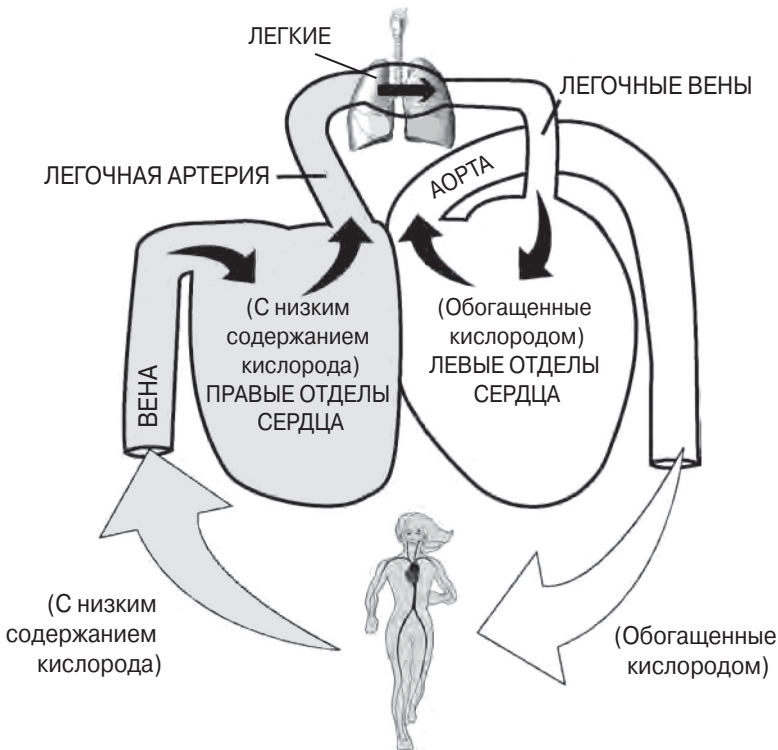


Рис. 1.1. Большой круг кровообращения

Сердце состоит из четырех полостей, между которыми имеются четыре сердечных клапана (рис. 1.2). Два атриовентрикулярных (митральный и трикуспидальный) располагаются между предсердиями и желудочками. Аортальный и клапан легочного ствола находятся между желудочками и устьями соответствующих сосудов (аорта и легочной ствол). Во время систолы желудочки сокращаются, с силой выталкивая кровь в устья сосудов, атриовентрикулярные клапаны, закрываясь, предотвращают обратный ток крови из желудочков в предсердия. В течение диастолы желудочки расслабляются и наполняются кровью из предсердий; в это же время аортальный и клапан легочного ствола закрываются, препятствуя обратному току крови, вытолкнутой желудочками во время систолы. Запоминаем атриовентрикулярные клапаны (AV). Трикуспидальный клапан расположен между правыми предсердием и желудочком, митральный, соответственно, между левыми.

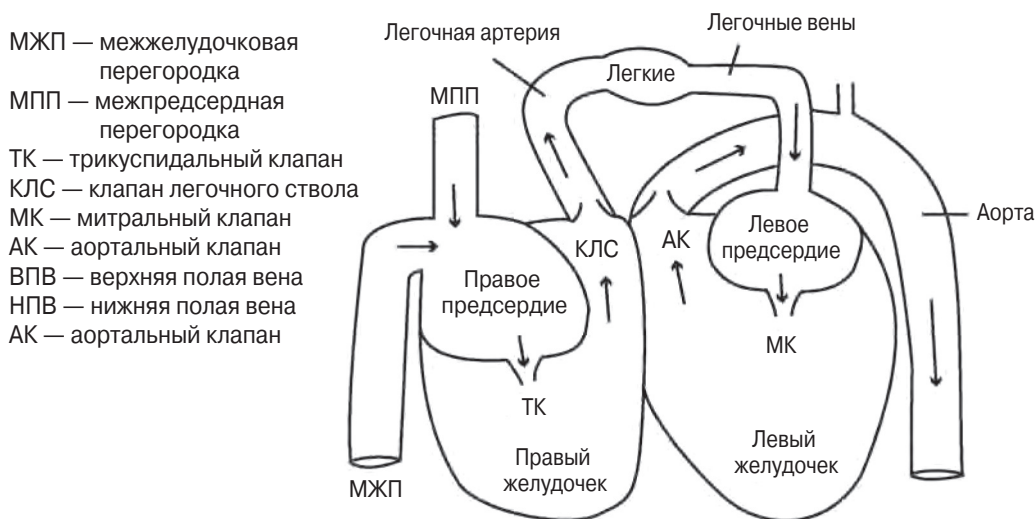


Рис. 1.2. Полости сердца и клапаны

Сердечная недостаточность

Вначале рассмотрим проявления сердечной недостаточности как основу анализа патофизиологии сердца человека, а также принципы лечения данной патологии. Затем проанализируем четыре компонента сердца (сердечная мышца (миокард), клапаны, проводящая система сердца и кровоснабжение): как каждый из них может поражаться при патологии; патофизиологические и клинические проявления таких заболеваний.

Левожелудочковая сердечная недостаточность

Левожелудочковая сердечная недостаточность (рис. 1.3, а). Для примера возьмем наличие у пациента одышки при нагрузке. Одышка свидетельствует о наличии какого-то поражения легких. Легкие могут быть поражены *непосредственно* (легочным заболеванием) или *опосредованно* (например, заболеванием сердца). Как сердечная патология может повлиять на легкие? Представьте, что левый желудочек у пациента не справляется с основной — насосной — функцией адекватно, не прокачивает кровь (причины таких проблем с нарушением насосной функции сердца составляют основную часть этой главы). Это приводит к снижению тока крови из левых отделов сердца к внутренним органам. Затем кровь возвращается в легочную сосудистую систему (рис. 1.3, а), что ведет к повышению давления в легочных венах, вызывая транссудацию жидкой части крови в легкие. В результате происходит *отек легких*, развитием которого и обусловлена одышка (*диспноэ*).

Название застойной сердечной недостаточности обусловлено наличием застоя крови в легких, что вызвано возвратом крови при левожелудочковой сердечной недостаточности. При объективном осмотре выслушиваются хрипы в нижних долях легких как результат наличия в них излишней жидкости. Чем сильнее выражена недостаточность и больше жидкости в легких, тем анатомически выше будут выслушиваться эти хрипы (так как легкие заполняются жидкостью от основания).

Правожелудочковая сердечная недостаточность

Левожелудочковая сердечная недостаточность как причина правожелудочковой сердечной недостаточности (см. рис. 1.3, б). Сократительная способность правого желудочка сердца гораздо ниже таковой у левого, поскольку он выбрасывает кровь только в легочную систему с низким давлением, тогда как левый желудочек должен преодолевать сопротивление в сосудистой системе с высоким давлением.

В связи с этим стенки правого желудочка тоньше, чем стенки левого желудочка. Любой патологический процесс, который увеличивает сопротивление в легочных сосудах (легочная гипертензия), вызывает затруднения в работе правых отделов сердца. Увеличение застоя крови при левожелудочковой сердечной недостаточности увеличивает давление в легочном сосудистом русле. Для тонкостенного правого желудочка нагрузка становится значительной. Недостаточность сократительной способности левого желудочка может стать причиной легочной гипертензии и последующей правожелудочковой недостаточности.

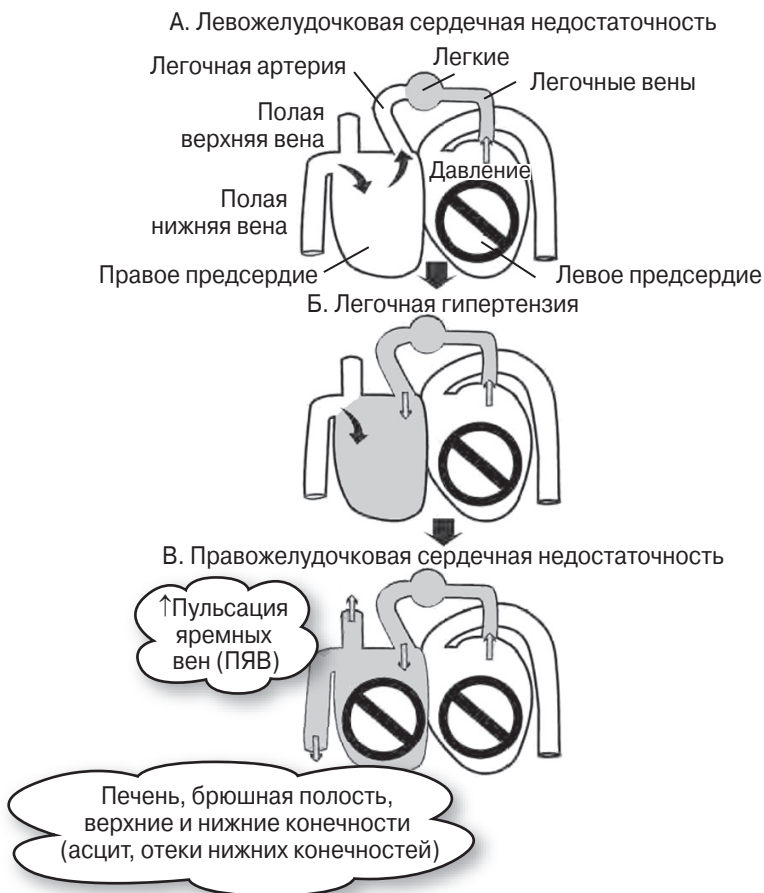


Рис. 1.3. Сердечная недостаточность

Правожелудочковая **сердечная недостаточность** (рис. 1.3, в). Где происходит застой крови при правожелудочковой сердечной недостаточности? Откуда кровь приходит в правые отделы сердца? Говоря просто, из тела. Точнее, венозная кровь возвращается из тела по верхней и нижней полой венам. Что вы увидите во время объективного осмотра при застое венозной крови? Усиленную пульсацию яремных вен (ПЯВ). Яремные вены впадают непосредственно в верхнюю полую вену, которая, в свою очередь, впадает в правое предсердие. В данном случае ПЯВ служит показателем давления в правых полостях сердца. Застой крови в нижней полой вене приводит к застою в печени, брюшной полости и остальных частях тела. Следовательно, признаками правожелудочковой сердечной недостаточности могут быть асцит (скопление жидкости в брюшной полости), застой крови в печени и периферические отеки (отеки, нижних конечностей и т.д.).

Симптомы и признаки сердечной недостаточности

Давайте обсудим, как недостаточная сократимость сердца вызывает *застой крови* (рис. 1.4). При сердечной недостаточности существуют *затруднения в поддержании адекватного кровотока*, что и является совокупной причиной застоя. Какие симптомы должны быть обусловлены снижением *кровотока*? Снижение притока крови к мышцам и остальным частям тела может привести к утомляемости, слабости и одышке. Уменьшенный приток к головному мозгу может вызвать головокружение или нарушения сознания.



Рис. 1.4. Симптомы и признаки сердечной недостаточности

Ортопноэ и пароксизмальная ночная одышка — два дополнительных симптома, которые появляются при сердечной недостаточности. *Ортопноэ* проявляется в том, что у пациента возникает одышка, когда он ложится. Почему? Что физиологически *меняется*, когда человек ложится? В положении стоя за счет гравитации происходит депонирование венозной крови в нижних конечностях. Когда человек ложится, вся депонированная кровь возвращается назад в сердце, внезапно увеличивая объем сердечного выброса. В норме сердце справляется с этим безболезненно. Но ослабленное или истощенное

сердце — нет. И кровь застаивается в легких, вызывая одышку. Вы можете спросить пациента: “На скольких подушках вы спите?” Конечно, некоторые люди просто предпочитают спать на нескольких подушках. Но если вы спросите: “Что произойдет, если вы ляжете на плоскую поверхность?”, обычно пациент с сердечной недостаточностью говорит, что она/он не может свободно дышать, лежа на плоской поверхности.

Родственным симптомом является *пароксизмальная ночная одышка*. Пациент просыпается среди ночи от кашля и начавшейся одышки, которая обычно проходит, если пациент встает и подходит к окну подышать воздухом. Патология такая же.

Преднагрузка, постнагрузка и лечение сердечной недостаточности

Преднагрузка в сократительном цикле сердца — это величина конечно-диастолического давления, создаваемая наполнением желудочков сердца кровью. А постнагрузка — это преодолеваемое желудочками во время систолы давление крови в артериях, выходящих из желудочков. Более конкретно, постнагрузка — это кровяное давление в желудочках в конце диастолы желудочков, как раз в начале сокращения. Откуда оно появляется? Первоначально преддиастолическое давление создается в полостях сердца венозной системой. Постнагрузка — это системное сосудистое сопротивление, или сопротивление кровотоку в артериальном русле, которое сердце должно преодолевать в систолу.

При сердечной недостаточности наблюдается снижение кровотока и увеличение застоя крови. Следовательно, целью терапии является усилить кровоток и уменьшить застой крови (рис. 1.5). Для того чтобы усилить ток крови в физиологическом направлении, нужно увеличить сердечный выброс. Для уменьшения застоя необходимо снизить нагрузку на сердце.

- **Увеличение кровотока путем увеличения сердечного выброса может быть осуществлено посредством двух основных механизмов:**
 - *усилить сократимость желудочков (инотропы* — например, дигоксин/дигиталис, допамин/добутамин, амрилон/милринон);
 - *уменьшить частоту сердечных сокращений для увеличения времени наполнения желудочков сердца (бета-блокаторы* — например, пропранолол, метопролол). Увеличение времени наполнения позволяет большему объему крови попасть в желудочки перед сокращением, приводя к последующему увеличению сердечного выброса.

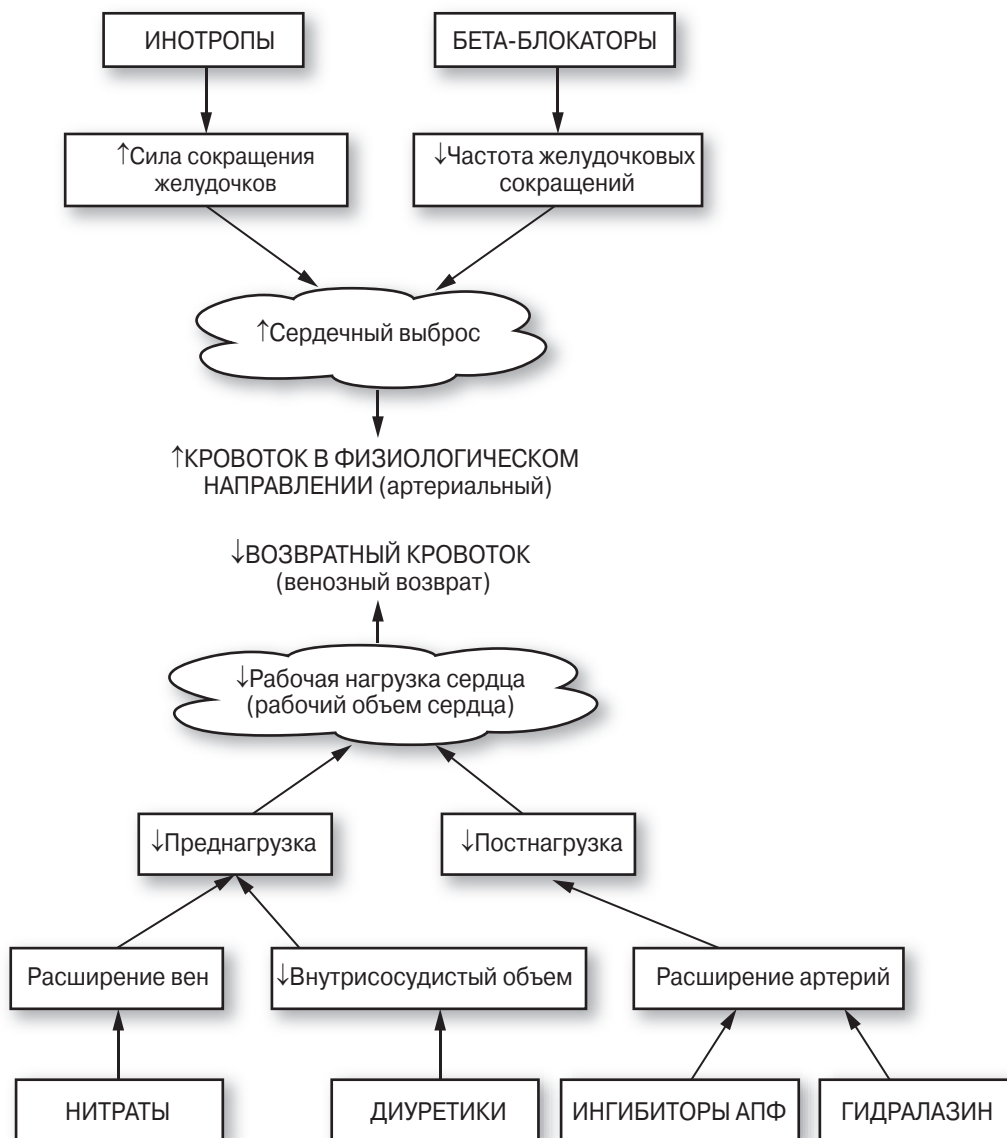


Рис. 1.5. Лечение сердечной недостаточности

- **Снижение объема застойной крови путем снижения интенсивности сердечной деятельности.** Сердечная деятельность состоит в том, чтобы получить полноценную преднагрузку и преодолеть сопротивление постнагрузки. Что нужно для облегчения сердечной деятельности при сердечной недостаточности? Терапия должна *уменьшить* преддиастолическое

давление и *снизить* постнагрузку. Как можно уменьшить преддиастолическое давление? Можно уменьшить венозный возврат за счет *расширения вен*, что замедляет возврат крови из венозной системы в сердце (так действуют *нитраты*). А также можно применить *диуретики*, которые усиливают мочевыделение у пациента, уменьшая внесосудистый объем жидкости. Эффективность терапии диуретиками можно контролировать, наблюдая уменьшение таких симптомов/признаков, связанных с выделением жидкости из организма, как одышка и отеки. *Артериальные дилататоры* также уменьшают постнагрузку (например, ингибиторы АПФ, гидралазин).

Почки при сердечной недостаточности

При развитии сердечной недостаточности с ослаблением сердечного выброса давление в кровеносных сосудах почек снижается (рис. 1.6). Сам объем крови *не меняется*, но давление, при котором этот объем достигает почек, снижается. Отсюда следует, что показатель *эффективного объема крови* снижается. Снижение эффективного объема крови также происходит при циррозе печени.¹ Почки реагируют на снижение перфузионного давления путем увеличения объема и давления поступающей крови. Как почки могут повысить давление крови в ответ на снижение перфузионного давления? Посредством ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Эта система реагирует на снижение перфузию почек и высвобождает ренин, который ускоряет превращение ангиотензиногена в ангиотензин I. Ангиотензин I превращается в ангиотензин II под влиянием ангиотензинпревращающего фермента (АПФ). Ангиотензин II вызывает вазоконстрикцию, что повышает артериальное давление. Кроме того, ангиотензин II стимулирует высвобождение альдостерона из надпочечников, который повышает всасывание натрия в почках, что увеличивает внутрисосудистый объем крови. Потенцирование вазоконстрикции и возрастание внутрисосудистого объема крови повышают артериальное давление. Кроме того, воспринимаемое рецепторами снижение перфузионного объема крови вызывает высвобождение антидиуретического гормона (АДГ) из задней доли гипофиза. АДГ усиливает всасывание воды почками, также способствуя увеличению внутрисосудистого объема крови и возрастанию артериального давления.

¹ Цирроз приводит к склерозированию печени, которое уменьшает поток крови через портальную систему, вызывая портальную гипертензию (см. рис. 4.12). Из-за блокады возврата венозной крови происходит застой крови в пищеварительной системе. Опять же, *эффективный* объем крови, который достигает почек, уменьшается, потому что большой объем крови застаивается в мезентеральных венах.

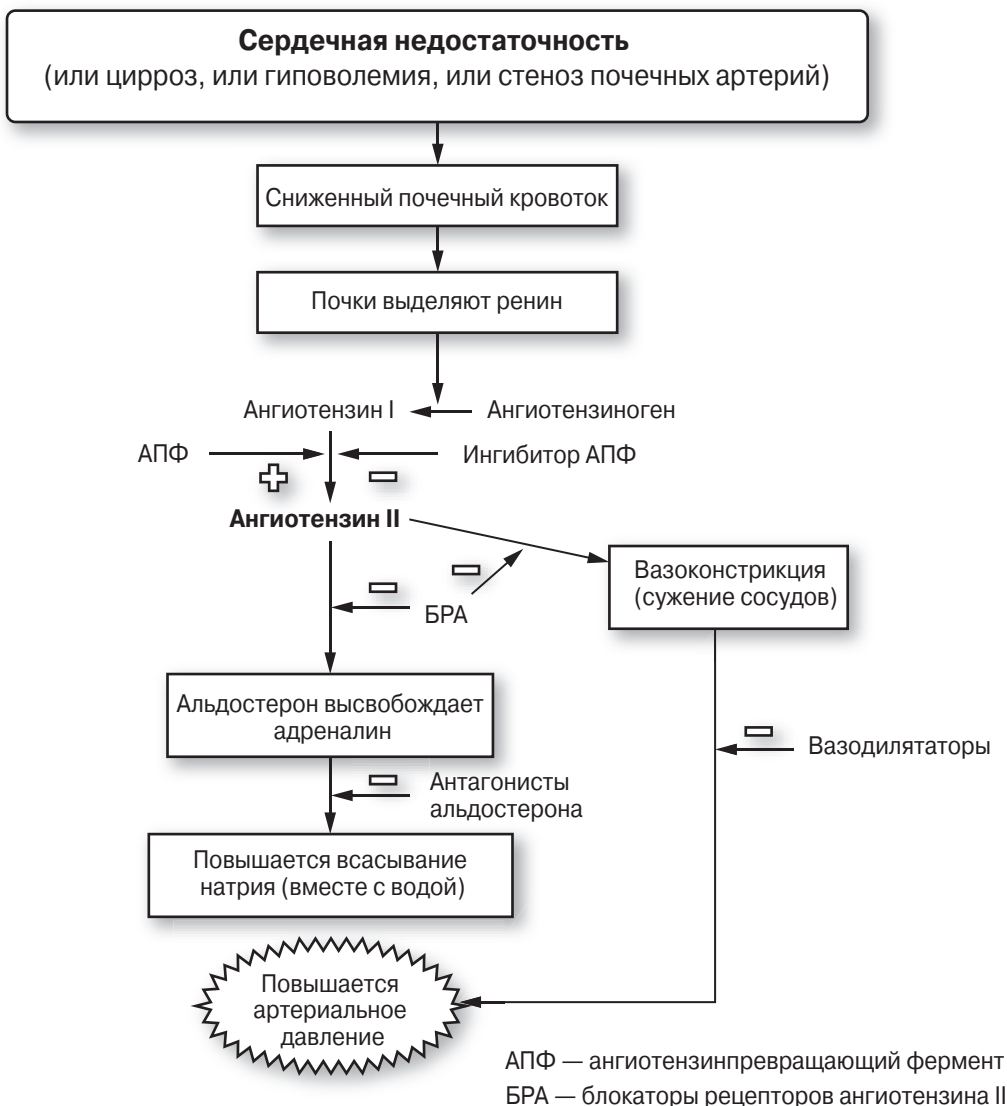


Рис. 1.6. Почки при сердечной недостаточности

Помогают ли почки и АДГ путем увеличению объема плазмы крови при сердечной недостаточности, если сердце уже не справляется с существующим объемом? Нет. Увеличение объема плазмы и дальше затрудняет возврат крови из легких и других тканей, как изложено выше. Ингибиторы АПФ (см. рис. 1.6) уменьшают трансформацию ангиотензина I в ангиотензин II. Снижение выработки ангиотензина II уменьшает как высвобождение альдостерона, так и вазоконстрикцию, им индуцированную, препятствуя дальнейшему увеличению

объема крови и повышению артериального давления. Блокаторы ангиотензин II-рецепторов (БРА) блокируют рецепторы к ангиотензину II, приводя к подобному эффекту. Выработка альдостерона может быть заблокирована такими антагонистами рецепторов альдостерона, как спиронолактон.

Четыре компонента сердца и их патология

Мы обсудили физиологическую основу клинических проявлений сердечной недостаточности. Но почему она развивается? Сердце состоит из четырех компонентов, которые обеспечивают его деятельность: *мышца* (миокард), *клапаны*, проводящая система сердца и *собственная сосудистая система*. Если какой-либо из этих элементов не работает должным образом, то это снижает работоспособность сердца, что может вести как к симптомам/признакам “снижения перфузии” (утомляемости, слабости, одышке), так и к усиливающимся симптомам/признакам “застоя крови” (одышке, пароксизмальной ночной одышке, ортопноэ, отекам, усилению ПЯВ). Эти симптомы могут возникать, если сердце работает не наилучшим образом, будь то заболевание мышц, клапанов, проводящей системы или коронарных сосудов. В дополнение к этим симптомам ишемическая болезнь сердца (например, стенокардия, инфаркт миокарда) и воспаление сердца (миокардит) могут вызывать боль в грудной клетке. Несмотря на то что вышеперечисленные симптомы появляются при определенных сердечных заболеваниях, они, конечно, не являются исключительно характерными. Например, одышка может возникать при заболеваниях легких, анемии или при беспокойстве; боль в грудной клетке может быть спровоцирована патологией пищевода, скелетно-мышечными или легочными заболеваниями.

Заболевания миокарда

Миокард расслабляется во время диастолы, обеспечивая наполнение камер сердца кровью, и сокращается во время систолы, выталкивая кровь. При утолщении мускулатуры (*гипертрофии*) желудочки не в состоянии как следует расслабиться. Полости желудочков уменьшаются в размерах, уменьшая количество крови, которое они могут принять (*диастолическая дисфункция*). Если миокард истончается и ослабевает (*дилатация*), сила сокращений желудочков уменьшается (*систолическая дисфункция*).

Гипертрофия миокарда

Гипертрофия означает увеличение объема и массы органа. Гипертрофия миокарда (рис. 1.7, *а*) может быть вызвана генетическими заболеваниями

(гипертрофическая кардиомиопатия) или некоторыми патофизиологическими условиями. При каких условиях группа мышц становится большой и сильной? Тяжелая работа. Что могло бы заставить сердце тяжело работать? Давайте рассмотрим каждую причину в отдельности. Левые отделы сердца выбрасывают кровь в тело — через аорту во все системное кровеносное русло. Сопротивление этого русла является *постнагрузкой* — то, против чего работает сердце. Следовательно, одной из причин увеличения напряжения в левых отделах сердца является повышенное кровяное давление в артериях (*гипертензия*). Что еще могло бы стать причиной дополнительной нагрузки на левый желудочек? Рассматривая рис. 1.2, обратите внимание, что кровь идет из левого желудочка через аортальный клапан в аорту. При *аортальном стенозе* левый желудочек должен с силой выжать кровь против сопротивления, создаваемого стенозированным аортальным клапаном. Через время это может привести к левожелудочковой гипертрофии.

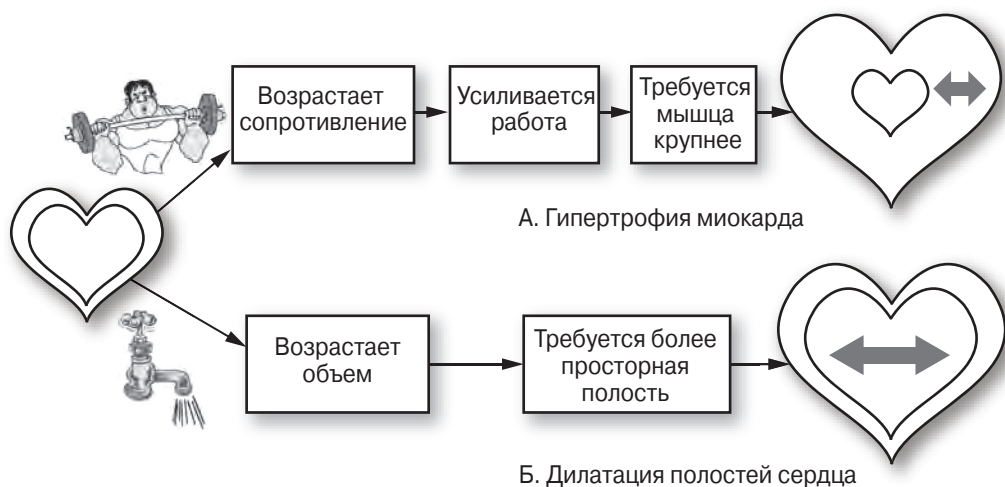


Рис. 1.7. Гипертрофия миокарда

Что приводит к гипертрофии правых отделов? Применяя ту же логику, в каком месте увеличение сопротивления заставило бы работать правые отделы сердца напряженнее? Поскольку правые отделы сердца выталкивают кровь в легкие, любой процесс, который повышает сопротивление в малом кругу кровообращения (*легочная гипертензия*), может вести к гипертрофии правого желудочка и в итоге к недостаточности. Примеры включают недостаточность левого желудочка (см. рис. 1.3, б), стеноз клапана легочного ствола и стеноз легочной артерии (см. рис. 2.5). Сердечная недостаточность на фоне легочных причин называется *сердечно-легочной*.

Если какой-либо процесс приводит к повышению сопротивления, которое сердце должно преодолеть, то оно должно будет работать тяжелее, чтобы выталкивать кровь. И в конечном счете может стать больше и толще. Несмотря на то что изначально этот рост может быть компенсаторным, в итоге он снижает работоспособность.

Последствия гипертрофии миокарда

Во-первых, утолщенная стенка гипертрофированного желудочка требует адекватной перфузии. Так как миокард увеличивается в объеме, его кровоснабжение должно увеличиваться пропорционально. А количество сосудов, обеспечивающих кровоснабжение сердечной мышцы, не растет так быстро. При этом может возникнуть *ишемия* (уменьшенный приток крови/кислородное обеспечение), и в результате развивается стенокардия и/или инфаркт миокарда. Во-вторых, что гипертрофированное сердце делает *лучше* и с чем справляется *хуже*? Гипертрофия позволяет сердцу лучше выбрасывать кровь, но его толстые стенки *не расслабляются* как следует. Вдобавок миокард может стать настолько толстым, что полости сердца станут слишком маленькими. Плохое расслабление и маленький размер полостей ведут к уменьшению наполнения желудочков/предсердий. В результате снижается сердечный выброс. Расслабление желудочков происходит во время диастолы. Так как сердце не может как следует расслабиться, гипертрофия миокарда вызывает *диастолическую дисфункцию*. Если сердце не может расслабиться наилучшим образом, оно не может достаточно наполниться, следовательно, страдает общий кровоток и возникает застой крови. Гипертрофия левого желудочка со временем ведет к симптомам и признакам левожелудочковой сердечной недостаточности. Гипертрофия правого желудочка может привести к симптомам и признакам правожелудочковой сердечной недостаточности (см. рис. 1.4).

Лечение гипертрофии миокарда

Если при гипертрофии миокарда полости/одна из полостей меньших размеров и она не наполняется как следует, то препараты выбора должны уменьшать частоту сердечных сокращений и сократительную способность миокарда, позволяя увеличить наполнение полостей/полости и сердечный выброс. Этих целей помогают достичь *бета-блокаторы* и *блокаторы кальциевых каналов*.

Рестриктивная кардиомиопатия

При *инфильтративной кардиомиопатии* в миокарде могут накапливаться такие вещества, как амилоид (может наблюдаться при любом амилоидозе или системной миеломе) или железо (при гемохроматозе). Более редкие

болезни, такие как саркоидоз (полиорганное воспалительное заболевание) и болезнь Помпе (болезнь накопления, гликогеноз), также могут приводить к инфильтрации миокарда, вызывающей рестриктивную кардиомиопатию. По существу, патофизиология при рестриктивной кардиомиопатии такая же, как и при гипертрофии миокарда: сердце ригидно и достаточно не расслабляется в диастолу (диастолическая дисфункция).

Лечение рестриктивной кардиомиопатии

По возможности следует проводить лечение основного заболевания. В остальном лечение такое же, как при сердечной недостаточности, направленное на увеличение кровотока и уменьшение застоя крови (см. рис. 1.5).

Дилатация полостей сердца

Дилатация полостей сердца показана на рис. 1.7, б. Дилатированное сердце большое и дряблое, а не толстое и сильное, как при гипертрофии. *Дилатационную кардиомиопатию* могут вызывать генетические болезни, лекарственные средства, алкоголь и вирусный миокардит. Патофизиологические последствия некоторых заболеваний также могут вести к *дилатации полостей сердца*. Если напряженная работа делает сердце большим и толстым, то в каких патофизиологических ситуациях сердце стало бы большим и дряблым? Дилатация возникает, когда сердцу нужно вмещать крови *больше*, чем обычно. При каких обстоятельствах левый желудочек мог бы переполниться кровью? При недостаточности аортального клапана происходит *аортальная регургитация*. Левый желудочек сокращается, выталкивая кровь в тело, но через порочный аортальный клапан часть вытолкнутой крови затекает обратно в желудочек. Если есть аортальный заброс, сердце со временем может расшириться, чтобы вместить излишек крови, возвращающийся обратно через аортальный клапан.

По каким еще причинам кровь могла бы возвращаться обратно в левый желудочек? Намек: аорта — это не единственный путь из левого желудочка; какой еще есть путь (предполагая отсутствие отверстий)? В левое предсердие. Что, если вместо всей крови, движущейся в аорту во время систолы, немного крови забрасывается обратно в левое предсердие, а затем во время диастолы снова изливается в желудочек? Это будет оказывать такой же эффект, как и при аортальной недостаточности: левому желудочку пришлось бы вмещать больше крови. Что обычно обеспечивает ток крови из левого желудочка в аорту, а не назад в предсердие? Митральный клапан. Итак, порочный митральный клапан (недостаточность митрального клапана) может вести к митральному забросу в предсердие. Это увеличит объем крови, который затем получает левый желудочек, что приводит к дилатации.

Что могло бы привести к перегрузке *правого желудочка* дополнительным объемом крови? Так же, как и слева, к дилатации правого желудочка может привести недостаточность клапана легочного ствола или трикуспидального. Кроме того, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) или дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) приведет к увеличению объема крови в правых отделах. Несмотря на то что дефекты перегородок часто являются врожденными, ДМЖП может возникнуть как осложнение инфаркта миокарда.

Последствия дилатации полостей сердца

Раздутые, дилатированные желудочки становятся просторными, и не должны иметь проблем с расслаблением. Однако расширенные желудочки ослабевают и, следовательно, производят более слабые сокращения во время систолы. Это называется *систолической дисфункцией*. Давайте сравним эту ситуацию с гипертрофией миокарда. При гипертрофии желудочек тугоподвижный, сокращается хорошо, но недостаточно расслабляется. *Напротив, при дилатации полостей сердце слишком расслаблено и плохо сокращается.* Потеря достаточной силы сокращений ведет как к ухудшению кровотока, так и к застою крови.

Систолическая дисфункция, подобная возникающей при дилатации полостей сердца, может развиться и при слабости сердечной мышцы на фоне ишемии (уменьшенного кровотока/кислородного питания).

Лечение дилатации полостей сердца

Лечение такое же, как и при сердечной недостаточности и направлено на увеличение кровотока и уменьшение застоя крови (см. рис. 1.5).

На рис 1.8 представлена краткая информация о патологии миокарда.

Заболевания клапанного аппарата сердца: стеноз и недостаточность

Вернитесь к рис. 1.2. Клапаны сердца *позволяют* крови течь в заданном направлении и *предотвращают* обратный ток. Что может быть не так с клапанами? При патологии клапанов происходит либо препятствование прямому прохождению крови в физиологическом направлении при стенозе, либо возникновение обратного кровотока (*регургитации*) при недостаточности клапана. Другими словами, для каждого из четырех клапанов возможны две разновидности патологии (стеноз и недостаточность). Итак, существует всего восемь основных клапанных патологий. Основным эффективным методом лечения для каждой из них является хирургическое лечение или имплантация. Критерии

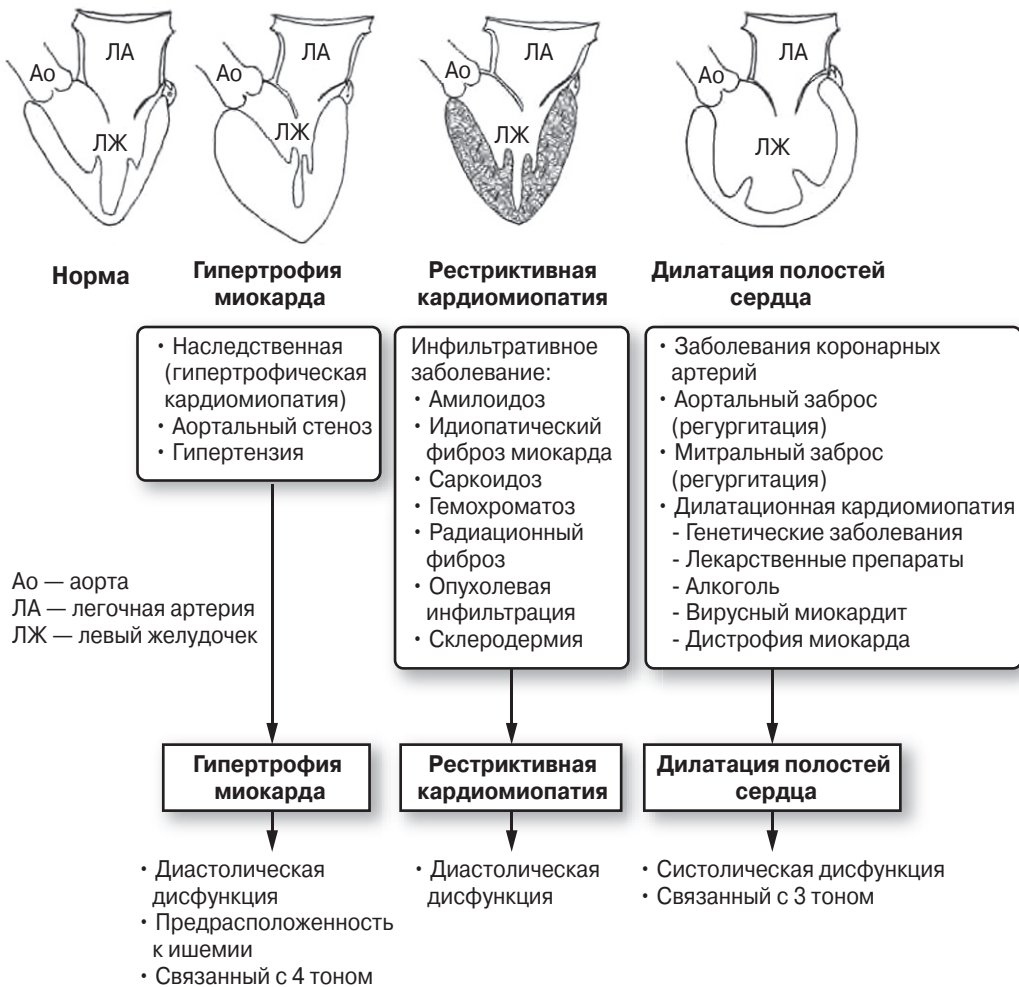
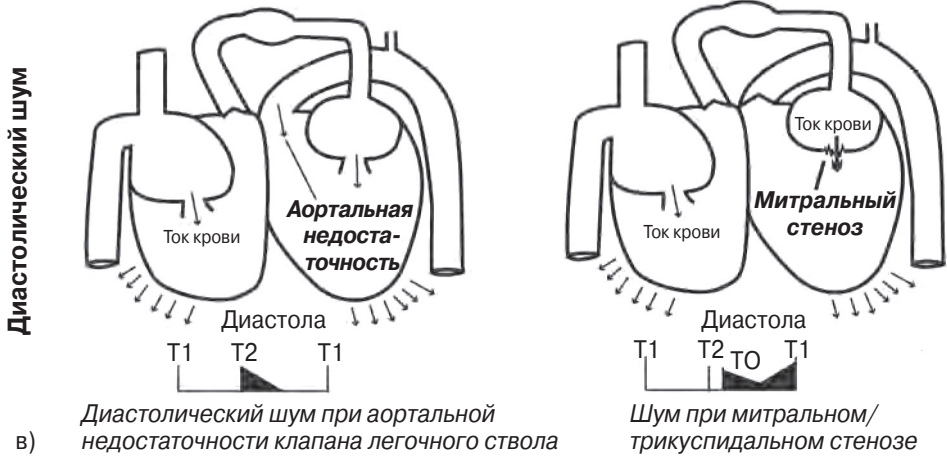
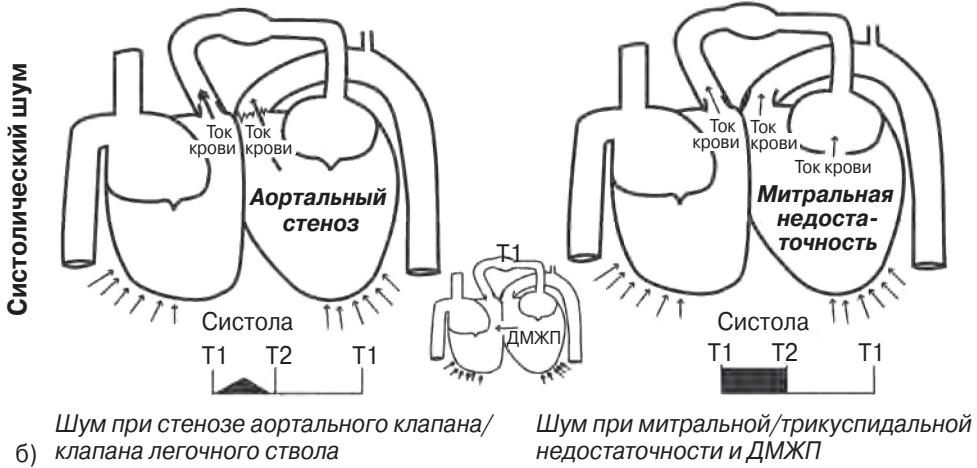
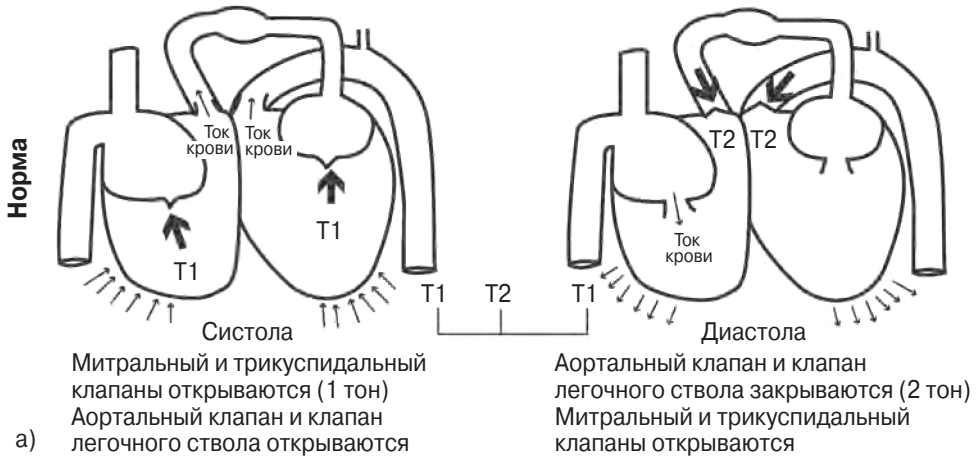


Рис. 1.8. Морфологические типы кардиомиопатий. Воспроизведено с изменениями из книги *Clinical Cardiology Made Ridiculously Simple*, MedMaster, 2006

для проведения хирургического лечения клапана включают в себя симптомы, тяжесть клапанной дисфункции по данным эхокардиографии и зависят от степени повреждения клапана, возраста пациента и других клинических данных.

На рис. 1.9, а показан нормальный сердечный цикл. Систола — это активное сокращение, которое выбрасывает кровь из желудочков. Как только желудочки сокращаются, атриовентрикулярные (митральный и трикуспидальный) клапаны захлопываются, чтобы предотвратить обратный заброс крови в предсердия. Звук, производимый при закрытии атриовентрикулярных



ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки; Т0 — тон открытия; Т1 — 1 тон; Т2 — 2 тон

Рис. 1.9. Сердечный цикл и возможные сердечные шумы

клапанов, — это звук *первого тона*. Во время систолы желудочков кровь направляется через аортальный клапан в аорту и через клапан легочного ствола в легочную артерию. В это же время происходит диастола предсердий, и они наполняются кровью, готовясь к следующему циклу. По завершении систолы желудочков происходит их диастола и систола предсердий со сменой открытых и закрытых клапанов. Теперь митральный и трикуспидальный клапаны должны быть открытыми, чтобы позволить крови пройти из предсердий в желудочки для следующей систолы. А аортальный и клапан легочного ствола захлопываются, чтобы предотвратить возврат крови обратно в желудочки. *Второй тон* — это звук захлопывания аортального и клапана легочного ствола. Второй тон возвещает о начале *диастолы желудочков*, фазы расслабления желудочков в сердечном цикле. Во время диастолы желудочков кровь поступает из предсердий в желудочки через открытые трикуспидальный и митральный клапаны. Затем наполненные желудочки опять сокращаются (систола). И цикл начинается сначала.

Третий и четвертый тоны — это добавочные тоны сердца, которые можно выслушать при сердечной недостаточности (третий тон в норме также возникает у молодых пациентов). При аускультации сердца в связи с сердечной недостаточностью появление третьего тона будет связано с дилатационной кардиомиопатией/дилатацией камер сердца/систолической дисфункцией. А четвертый тон более типичен для гипертрофии миокарда/диастолической дисфункции. Поскольку третий тон возникает сразу после второго (но задолго до первого), что он мог бы отображать? Что происходит в эту фазу сердечного цикла? Кровь течет через атриовентрикулярные клапаны. Если она все еще остается в желудочках (например, из-за недостаточной сократительной функции он не смог протолкнуть ее всю), может быть слышен звук затекающей крови, которая разбрызгивает кровь, оставшуюся в желудочках. И хотя это может быть не совсем точно, зато это полезный способ запомнить, что *третий тон возникает при дилатации полостей сердца/дилатационной кардиомиопатии, поскольку в желудочках все еще остается кровь из-за их более слабого в сравнении с нормальным сокращением. Шум производит кровь, затекающая из предсердий*. Четвертый тон также идет за вторым (и за третьим, при его появлении) непосредственно перед первым тоном. О чем говорит этот звук? В самом конце диастолы желудочков предсердия продолжают сокращаться, выталкивая остатки крови в желудочки. *Четвертый тон возникает, когда систола предсердий преодолевает ригидность желудочков (т.е. при гипертрофии миокарда с диастолической дисфункцией)*. **Схема для запоминания:** цифра 3 выглядит одутловатой и растянутой, в то время как 4 похожа на небольшую жестко сжимаемую капсулу (гипертрофированные желудочки).

Аортальный клапан

Аортальный стеноз может вызвать гипертрофию миокарда из-за возросшего сопротивления, которое возникает при сокращении левого желудочка. К причинам аортального стеноза относят возраст (так называемая кальцинирующая болезнь сердца), врожденный двухстворчатый аортальный клапан и ревматическую болезнь сердца.

Шум при аортальном стенозе (см. рис. 1.9, б). Чтобы определить шум при любом типе клапанной дисфункции, спросите себя: “Когда кровь проходит через этот клапан?” Кровь проходит через аортальный клапан, когда сокращается левый желудочек, т.е. во время систолы желудочков, между первым и вторым тоном. Следовательно, при аортальном стенозе, когда кровь не протекает нормально через клапан, шум возникнет между первым и вторым тоном. Это явление известно как систолический шум. Со вторым тоном шум должен прекратиться, поскольку прекращение этого звука означает, что аортальный клапан закрыт (т.е. кровь больше не проходит через него).

На что похож этот шум? Представьте неподатливую дверь с множеством кричащих людей за ней, пытающихся толкнуть и открыть ее. Поначалу она открывается медленно, пропуская лишь небольшое количество крикунов. Но по мере открытия уже больше людей могут пройти через нее. Несмотря на то что дверь не открывается полностью, все же люди постоянно просачиваются через нее. Это хорошая картинка аортального стеноза: шум начинается тихо, поскольку клапан только слегка приоткрыт, позволяя лишь некоторому количеству крови проникнуть сквозь него. Постепенно клапан открывается больше, но все еще не полностью. Это позволяет большему объему крови протечь через него. Кровь все еще шумит из-за ограниченного открытия клапана. В конце концов, как только поток крови преодолевает уменьшенный клапан, шум стихает. Этот шум называется *возрастающе-убывающим*, потому что он становится громче по мере развития и затем затихает перед вторым тоном. Шум при аортальном стенозе относится к *систолическому шуму изгнания*.

Другие проявления аортального стеноза

Еще одна классическая находка при аортальном стенозе касается характеристики пульса на сонных артериях (дрожание каротид — *pro carotidis quassum*). Вместо того чтобы кровь выбрасывалась вверх по сонным артериям под высоким давлением, она посылается медленнее и с меньшей силой, потому что “задерживается” стенозированным клапаном. Поэтому вместо быстрого пульса отмечается пульс, называемый *медленным* и *малым*, означающий ослабление и задержку. Какие симптомы могли бы быть вызваны сниженным

током крови в сонных артериях? Сонные артерии кровоснабжают головной мозг. И когда мозг не получает достаточно крови, возникает резкая слабость, предобморочное состояние и/или головокружения. Другие проявления аортального стеноза обусловлены индуцированной им гипертрофией миокарда. Для справки: у пациентов с гипертрофией миокарда может отмечаться стенокардия и/или инфаркт миокарда (потому что утолщенная стенка желудочка не может адекватно кровоснабжаться). Кроме того, они могут испытывать слабость и утомляемость из-за того, что приток крови к телу недостаточный, поскольку стенозированный клапан снижает кровоток.

Аортальная недостаточность приводит к расширению левого желудочка. Она возникает при ослаблении створок клапана створок или расширения корня аорты. Расширение корня аорты приводит к тому, что створки клапана находятся дальше друг от друга, оставляя пространство, через которое происходит обратный ток крови. Заболевания, которые могут вызвать дилатацию корня аорты, включают синдром Марфана, Элерса–Данлоса и сифилис.

Шум при аортальной недостаточности (рис. 1.9, в). В какой период сердечного цикла кровь могла бы потечь обратно через аортальный клапан? Второй тон представляет собой звук закрытия аортального клапана. Недостаточность аортального клапана приводит к регургитации крови в левый желудочек *после* закрытия клапана. Поэтому шум возникает после второго тона, во время диастолы желудочков. Таким образом, шум при аортальной недостаточности — это *диастолический шум*.

Другие проявления аортальной недостаточности

При аортальной недостаточности изменяются артериальное давление и пульс. Рассмотрим, как правильно измерять артериальное давление. Существует два показателя: систолическое и диастолическое давление (например, 120/80). Верхняя цифра, систолическое давление, указывает на давление во время систолы, т.е. когда сердце сокращается. Нижняя цифра, диастолическое давление, показывает давление, которое поддерживается в сосудистой системе, когда сердце расслаблено. Изгнанная из сердца кровь поддерживает давление во время диастолы, поскольку аортальный клапан закрывается за ней. При аортальной недостаточности после сильного сокращения некоторая часть крови попадает обратно в левый желудочек. Какое давление, систолическое или диастолическое, будет страдать и почему? Если сокращение нормальное, систолическое давление должно остаться неизменным. Однако, если аортальный клапан допускает регургитацию крови, диастолическое давление не поддерживается, поскольку вместо поддержания кровяного столба в аорте клапан не смыкается. Из-за того что диастолическое давление падает,

а систолическое остается прежним, разница между этими двумя цифрами возрастает (*повышенное пульсовое давление*). Как проявится это повышенное пульсовое давление при объективном осмотре? Представим, что поток крови идет из сердца и затем возвращается обратно. Туда и обратно. Конечно же, вы можете это *определить при пальпации пульса* (быстрый пульс). Иногда это может быть так энергично, что его можно увидеть, например на сонных артериях (*пульс Корригана*), или когда голова пациента качается с каждой пульсацией (*признак Де Мюссе*).

Из-за уменьшенного кровотока и увеличенного обратного тока при аортальной недостаточности могут возникнуть симптомы сердечной недостаточности (например, одышка при физической нагрузке, см. рис. 1.4).

Митральный клапан

Митральный стеноз. Почти все случаи митрального стеноза вызваны ревматической болезнью (не так распространенной в США из-за введения в практику антибиотиков, но в большей степени распространенной в развивающихся странах). Несмотря на сниженную частоту случаев в США, некоторые пациенты, перенесшие ревматическую атаку в детстве, еще живы, но могут иметь стеноз как последствие. Намного реже митральный стеноз может быть врожденным или развиваться при эндокардите.

Какова роль митрального клапана? Во-первых, он позволяет пройти крови из левого предсердия в левый желудочек во время диастолы желудочков. Во-вторых, предотвращает возврат крови в левое предсердие во время систолы левого желудочка. Если клапан суженный, поражается первая из этих функций. Затем в патологический процесс вовлекаются более высокие отделы — левое предсердие и правые отделы сердца. Что означает “высокие отделы”? Левое предсердие расположено выше митрального клапана. Митральный стеноз вызывает расширение левого предсердия. Из-за растяжения проводящих волокон, вызванного этой дилатацией, может развиваться фибрилляция предсердий. Затем в малом круге вследствие этого развивается застой, который приводит к одышке. Опосредованно, через постоянно повышенное давление в левом предсердии, повышается давление в правых отделах сердца, что может вызвать легочную гипертензию и даже правожелудочковую сердечную недостаточность.

Шум при митральном стенозе (рис. 1.9, в, 1). Когда кровь проходит через митральный клапан? Между вторым и первым тоном, во время диастолы. Поэтому это диастолический шум.

Другие проявления митрального стеноза

Иногда может быть слышен звук щелчка при открытии жестких створок клапана (щелчок открытия). Когда вам этого ожидать? Сразу же за вторым тоном. Время между вторым тоном и щелчком открытия отражает тяжесть стеноза. Если митральный стеноз тяжелый, это ведет к более высокому давлению в левом предсердии. О чем это свидетельствует? При высоком давлении клапан откроется со щелчком довольно быстро. Если стеноз не такой выраженный и давление в левом предсердии относительно невысокое, клапан откроется позже, поскольку изначально давление недостаточное, чтобы открыть клапан со щелчком. Итак, время открытия клапана обратно пропорционально тяжести митрального стеноза: чем более тяжелый митральный стеноз, тем раньше открытие.

Митральная недостаточность. Во время систолы желудочки сокращаются, выталкивая кровь в соответствующие выходные пути (левый желудочек — в аорту, правый желудочек — в легочную артерию). Это сокращение довольно сильное. Функция митрального и трикуспидального клапанов заключается в тщательном смыкании створок для предотвращения обратного тока крови и максимизации кровотока в физиологическом направлении. При митральной недостаточности происходит регургитация крови через митральный клапан в левое предсердие во время сокращения левого желудочка.

Помните, что при длительно существующей митральной недостаточности компенсаторной реакцией сердца будет дилатация левых полостей сердца, чтобы вместить возросший объем крови (который может стать причиной систолической дисфункции, третьего тона и т.д.). Если же дилатация левых полостей сердца возникает по другим причинам (например, генетические, прием лекарственных средств, аортальный заброс), она вызывает эксцентрическое расширение фиброзного кольца митрального клапана, не давая его створкам полностью сомкнуться. Итак, митральная недостаточность может приводить к расширению левого желудочка или может быть исходом его дилатации. Кроме того, митральная недостаточность может быть вызвана дегенерацией клапана (пролапс митрального клапана,² также известным как мукоидная дегенерация), ревматической болезнью, эндокардитом или ишемической болезнью сердца.

Куда течет вытолкнутая из желудочка кровь при митральной недостаточности? Обратно в левое предсердие. Эта постоянная митральная регургитация приводит к дилатации левого предсердия. Вследствие того, что часть

² Митральный пролапс (специфический тип митральной недостаточности) проявляется среднепоздним нарастающим шумом, часто возникающим после систолического щелчка.

расчетного сердечного выброса возвращается *обратно* в предсердие, кровоток уменьшается. Поскольку давление в левом предсердии и легких *растет*, это может вызвать одышку. Если митральная недостаточность развивается в течение длительного периода времени, левое предсердие приспособляется вмещать увеличившийся объем крови за счет дилатации, предотвращая значительное возрастание легочного давления. И наоборот, если недостаточность митрального клапана возникает *остро* (например, инфаркт и деструкция сосочковых мышц на фоне ишемии), времени на компенсаторное расширение левого предсердия недостаточно. Без такого компенсаторного расширения предсердия давление в легких резко возрастает из-за внезапного появления обратного тока крови. Острая митральная недостаточность проявляется симптомами застоя в легких. Тогда как при хронической более выраженными являются симптомы утомляемости/симптомы недостаточности кровообращения. Острая ситуация проявляется прогрессивно негативной симптоматикой со стороны малого круга кровообращения. Часто необходима срочная хирургическая замена клапана.

Шум при митральной недостаточности (рис. 1.9, б). Какой характер носит шум при митральной недостаточности: систолический или диастолический? При митральной недостаточности кровь течет *назад* через митральный клапан. Это возникает во время систолы желудочков. Поэтому это другой систолический шум, возникающий между первым и вторым тоном. Как вы можете отличить его от шума при аортальном стенозе, который тоже является систолическим? Едва различимой разницей является то, что при митральной недостаточности шум не носит нарастающе-убывающего характера, который присутствует при аортальном стенозе. Вследствие того что несмыкающиеся створки митрального клапана прикрываются с началом систолы левого желудочка, шум обычно постоянный, длительностью от первого до второго тона (*голосистолический* или *пансистолический шум*).

Другие проявления митральной недостаточности

Некоторые симптомы, обусловленные митральной недостаточностью, также как и в случае с характером систолического шума, могут помочь провести дифференциальную диагностику между аортальной и митральной недостаточностью. Митральная недостаточность может сопровождаться третьим тоном. Почему? Третий тон можно считать всплеском крови по крови, уже находящейся в желудочке. При митральной недостаточности вся кровь, выталкиваемая обратно в предсердие, затем возвращается в желудочек во время диастолы желудочка: “плюх!” (звук всплеска).

Предсердная дилатация при митральной недостаточности может вести к фибрилляции предсердий, как и при митральном стенозе.

На рис. 1.10 показаны места аускультации сердца. При объективном обследовании места, где *лучше всего* выслушивается и куда проводится шум, обладают отличительными особенностями. Аортальный стеноз лучше всего слышен над областью аортального клапана, по границе верхней трети грудины справа³ и распространяется на сонные артерии. В классическом случае шум при митральной недостаточности слышен над верхушкой сердца. Он распространяется в область левой подмышки.

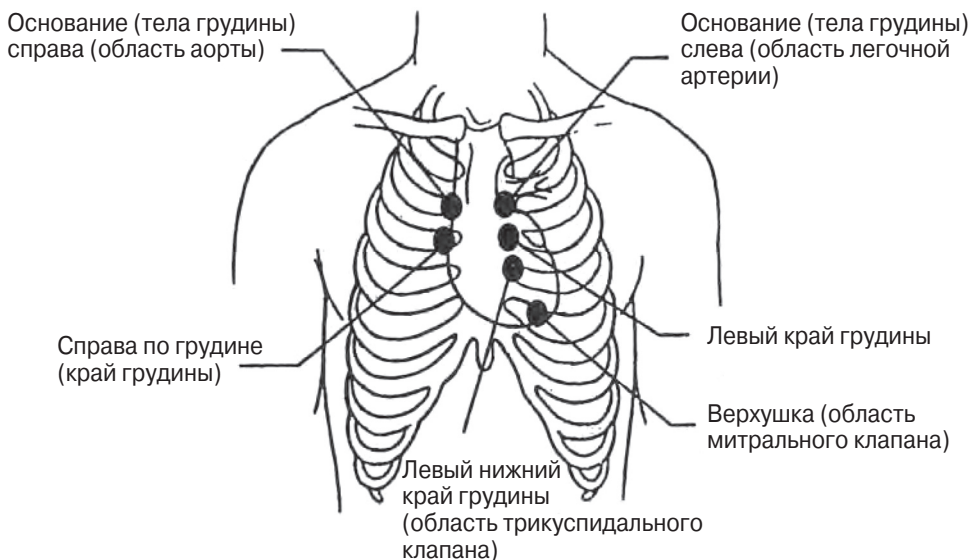


Рис. 1.10. Места аускультации сердца. Воспроизводится из книги *Clinical Cardiology Made Ridiculously Simple*, MedMaster, 2006 (с любезного разрешения W. Proctor Harvey, M.D.)

Еще один способ различить систолический шум при аортальном стенозе и митральной недостаточности — мануальное физикальное определение. Хотя полное обсуждение мануальных способов обследования сердца выходит за рамки этой книги, быстрый обзор одного приема может быть полезным. Попросите пациента сжать кулаки, это один из способов увеличить системное сосудистое сопротивление путем пережатия артерий на кисти/руке. Почему изменение системного сосудистого сопротивления влияет на шум? Перед

³ Легочная артерия выходит из правого предсердия, а аорта — из левого предсердия, но в силу анатомических особенностей область аускультации аорты расположена справа от грудины, а область аускультации легочной артерии — слева.

возможностью пройти по пути *большого сопротивления* (тело со сжатыми кулаками) или просто протечь обратно через недостаточный митральный клапан кровь выбирает путь наименьшего сопротивления — через митральный клапан. Чем больше системное сосудистое сопротивление, тем большая работа сердца и клапанов требуется для прохождения крови по сосудистому руслу. При пережатии артерий на руке мы искусственно создаем дополнительное сопротивление в системных сосудах. В таком случае при митральной недостаточности путем наименьшего сопротивления для тока крови становится не системное русло, а приоткрытый митральный клапан. Регургитация крови через него усиливается. Таким образом, этот прием *увеличит интенсивность шума при митральной недостаточности*. В то время как при аортальной недостаточности характер шума не изменится. Почему шум при аортальной недостаточности останется устойчивым? Основная причина сопротивления, ответственная за шум при аортальном стенозе, — это сам клапан. Поэтому изменения сопротивления дистальнее этой точки (т.е. сжатые кулаки) будут иметь слабый эффект или совсем не окажут воздействия на характер шума при аортальном стенозе.

Помимо аортального стеноза и митральной недостаточности, какая еще сердечная патология могла бы вызвать систолический шум? Куда еще бы могла пойти кровь во время систолы? Если есть дефект межжелудочковой перегородки, кровь, протекающая через это отверстие, также может создавать шум. И он тоже будет возникать во время систолы.

Трикуспидальный клапан

Стеноз трикуспидального клапана. Патофизиология при трикуспидальном стенозе в основном такая же, как и при митральном стенозе, за исключением того, что изменения возникают в правых отделах сердца. Шум диастолический и лучше всего слышен по левой границе ниже по грудине. Так же, как митральный стеноз ведет к дилатации левого предсердия, трикуспидальный стеноз приводит к расширению правого предсердия/повышенному давлению. Как определить повышение давления в правых отделах сердца? Яремные вены впадают в верхнюю полую вену, которая впадает в правое предсердие. Таким образом, возросшее давление в правых отделах сердца приводит к повышению яремного венозного давления (ЯВД).

Недостаточность трикуспидального клапана. У недостаточности трикуспидального клапана такая же патофизиология, как и при митральной недостаточности. Из-за увеличенного заброса крови в правое предсердие (во время систолы правого желудочка) и повышения давления в нем ЯВД (яремное венозное давление) тоже повышается, как и при трикуспидальном стенозе.

Систолический шум при трикуспидальной недостаточности лучше всего слышен ниже по левой границе грудины и нарастает при вдохе.

Клапан легочного ствола

Стеноз клапана легочного ствола. В отличие от аортального стеноза, который обычно развивается при возрастной петрификации (кальцинирующей болезни сердца), стеноз легочной артерии всегда является результатом *врожденной аномалии* клапана. Поскольку кровь проходит через клапан во время систолы, шум носит систолический характер (как при аортальном стенозе). При стенозе клапана легочного ствола шум может быть слышен более выразительно над верхним краем грудины *слева*.

Недостаточность клапана легочного ствола. При легочной гипертензии обычное низкое системное давление в системе легочных артерий повышается. Из-за высокого давления легочные артерии могут расширяться. А это может привести к расконгруэнтности створок клапана легочного ствола и в результате к недостаточности клапана. Шум возникает во время диастолы, как и при аортальной недостаточности, но над областью проекции клапана легочного ствола (в левой половине грудной клетки).

Анализ клапанного аппарата: обзор патологии

На рис. 1.11 собрана вся информация по патологии клапанного аппарата.

- Есть четыре клапана, в каждом из которых может быть недостаточность или стеноз. Кроме того, стенозированный клапан может быть с недостаточностью. Стенозированные клапаны тяжело открываются, но также могут тяжело закрываться. Таким образом, через стенозированный клапан может происходить регургитация некоторого количества крови.
- *Аортальный стеноз* значительно увеличивает работу левого желудочка сердца, что может вызвать его гипертрофию (и, таким образом, диастолическую дисфункцию, вызывающую появление четвертого тона) и приводить к потере сознания, стенокардии/инфаркту и застойной сердечной недостаточности. Поскольку кровь обычно проходит через клапан аорты во время систолы, аортальный стеноз вызывает систолический шум.
- *Аортальная недостаточность* позволяет крови возвращаться обратно в сердце после систолы, тем самым уменьшая системное артериальное давление крови во время диастолы, в итоге приводя к повышенному пульсовому давлению. Возросший объем крови, попадающей в левый

желудочек сердца, приводит к дилатации желудочка (т.е. к систолической дисфункции, вызывающей появление третьего тона и симптомы сердечной недостаточности). Поскольку кровь возвращается назад после систолы, аортальная недостаточность вызывает диастолический шум.

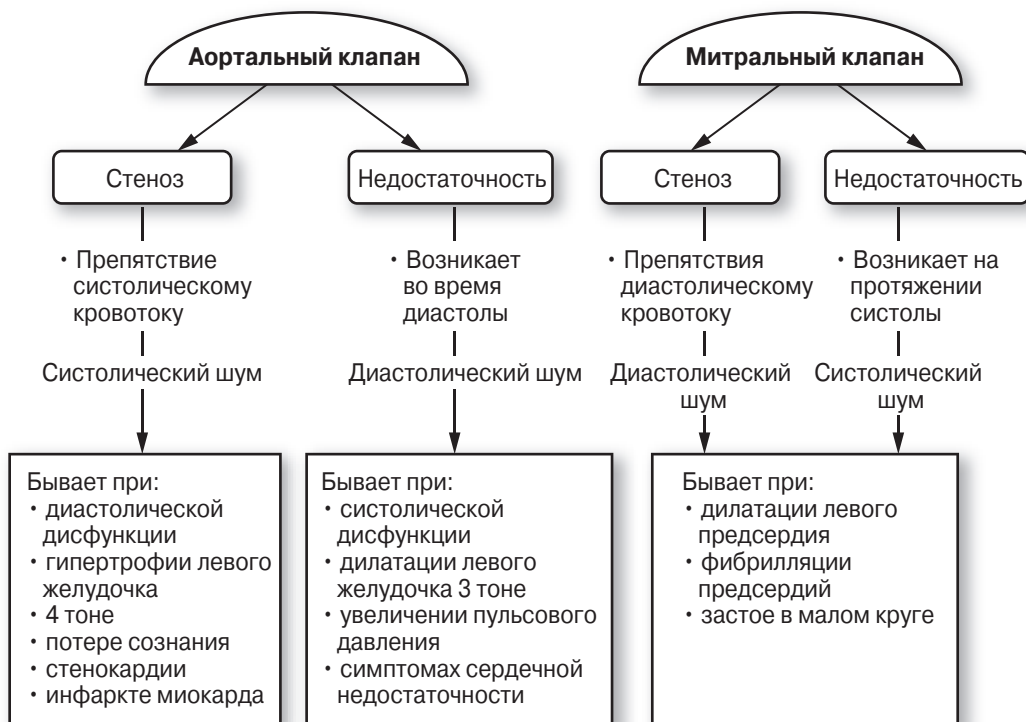


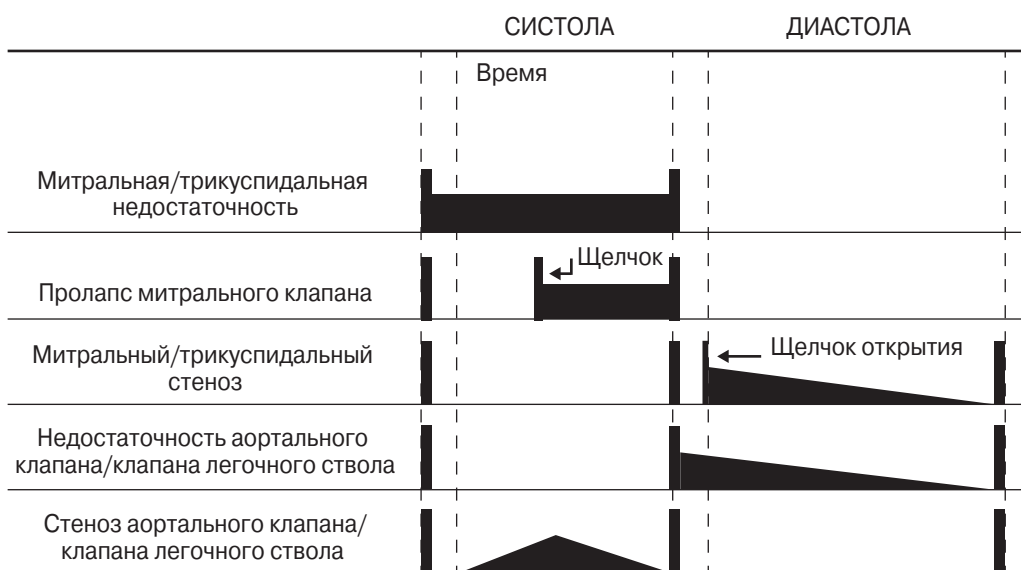
Рис. 1.11. Патология клапанов

- *Митральный стеноз* увеличивает давление в левом предсердии, вызывая его дилатацию. Вследствие того что кровь проходит через митральный клапан в левый желудочек во время диастолы, митральный стеноз вызывает диастолический шум.
- *Митральная недостаточность* возникает тогда, когда митральный клапан не полностью предотвращает обратный ток крови через клапан во время систолы левого желудочка. Это ведет к систолическому шуму.
- При **обеих** патологиях митрального клапана увеличенное давление в левом предсердии ведет к повышенному давлению в системе легочных артерий, что может вызывать одышку. А также обе митральные патологии могут приводить к дилатации левого предсердия, что может вызвать фибрилляцию.

- Несмотря на то что патология *трикуспидального* и клапана легочного ствола тоже возникает, она более редкая, чем болезни клапанов левых отделов сердца. Шумы могут быть подобными аналогичным левосторонним, но признаки недостаточности правых отделов сердца/симптомы (УПЯВ, отеки) будут наблюдаться, если патология достаточно тяжелая, чтобы вызвать появление этих признаков/симптомов.

Анализ клапанного аппарата: обзор шумов

Подведем итог всему, что мы узнали о шумах в сердце (рис. 1.12).



Краткий обзор шумов

Рис. 1.12. Шумы. Воспроизведено с изменениями из книги *Clinical Physiology Made Ridiculously Simple, MedMaster, 2004*

Систолический шум возникает между первым и вторым тоном. Во время систолы кровь проходит через аортальный и клапан легочного ствола, поэтому стеноз любого из них может привести к появлению систолического шума. Закрытый митральный (слева) или трикуспидальный (справа) клапаны предотвращают обратный ток крови во время систолы (при их закрытии возникает звук первого тона). Если они несостоятельны и допускают обратный заброс крови, то это тоже вызовет систолический шум. Единственное другое направление, в котором кровь может идти во время систолы — через дефект межжелудочковой перегородки. Таким образом, случаи возникновения

систолического шума включают в себя: *аортальный стеноз, стеноз клапана легочного ствола, митральную недостаточность, недостаточность трикуспидального клапана и дефект межжелудочковой перегородки*. Заметьте, что систолический шум кровотока в аорте может возникать у здоровых людей, у беременных женщин или в случае патологически увеличенного объема крови (т.е. у пациентов с гиперволемией или лихорадкой).

Диастолический шум возникает между вторым и первым тоном. Во время диастолы желудочков кровь протекает через митральный и трикуспидальный клапаны, поэтому, если любой из них стенозирован, это приведет к возникновению диастолического шума. Закрытие аортального и клапана легочного ствола (второй тон) завершает систолу и начинает диастолу. Если это закрытие неполное, кровь будет регургитировать обратно во время диастолы. Поэтому недостаточность клапана аорты или легочного ствола также может приводить к возникновению диастолического шума. Таким образом, причины диастолического шума включают *митральный стеноз, трикуспидальный стеноз, аортальную недостаточность и недостаточность клапана легочного ствола*.

Обратите внимание на то, что стеноз клапанов ведет к возникновению шума, когда кровь протекает в физиологически нормальном направлении через них, тогда как клапаны с недостаточностью производят шум, когда кровь протекает через них в нефизиологическом направлении.

Заболевания проводящей системы: аритмии

Проводящая система сердца управляет импульсами в миокарде, побуждая его сокращаться слаженно и ритмически. *Аритмия* — это патологический сердечный ритм: слишком медленный, чересчур быстрый и/или нерегулярный. Если проводящая система сердца не скоординирована, то и мышечные сокращения будут беспорядочными. Кроме того, желудочковая аритмия может вести к неэффективным сокращениям желудочков, являясь основной причиной внезапного падения объема циркулирующей в физиологическом направлении крови. Это может вызывать гипотензию, синкопе или в некоторых случаях внезапную смерть.

На рис. 1.13 показана проводящая система сердца. В миокарде выделяют рабочие (сократительные), синусные (пейсмекерные), переходные, проводящие, секреторные кардиомиоциты. Синусные (пейсмекерные), переходные и проводящие кардиомиоциты составляют проводящую систему сердца. Пейсмекерные кардиомиоциты спонтанно деполяризуются без участия внешних раздражителей. В разных частях сердца эти клетки деполяризуются *с разной*

скоростью. Самые быстрые клетки находятся в предсердиях. Если двигаться вниз по сердцу, то скорость самопроизвольной деполяризации *снижается* (т.е. самая медленная частота испускания спонтанных импульсов встречается в клетках проводящей системы желудочков). Пейсмекеры миокарда связаны между собой, поэтому сердце бьется в том ритме, в котором эти клетки деполяризуются быстрее всего. Из пейсмекерных кардиомиоцитов, деполяризующихся быстрее всего, состоит *синоатриальный узел (СА)*. Синоатриальные импульсы проводятся к кардиомиоцитам предсердий, вызывая их слаженную деполяризацию и сокращения. Затем электрические импульсы проходят в *атриовентрикулярный узел (АВ)*, где сдерживаются при помощи механизма физиологической задержки перед следованием к пучку Гиса и его ветвям. Наконец электрический сигнал распространяется внутри желудочков по волокнам Пуркинью. Это вызывает одновременное сокращение желудочков.

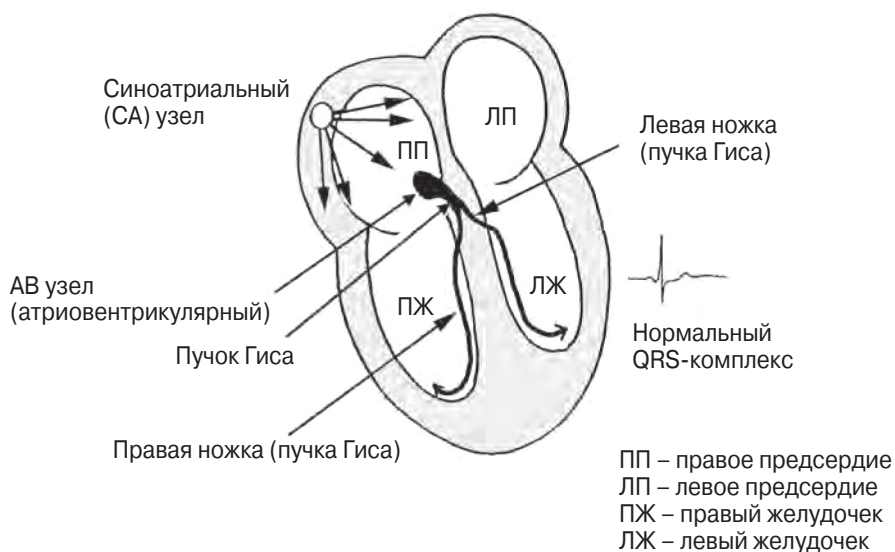
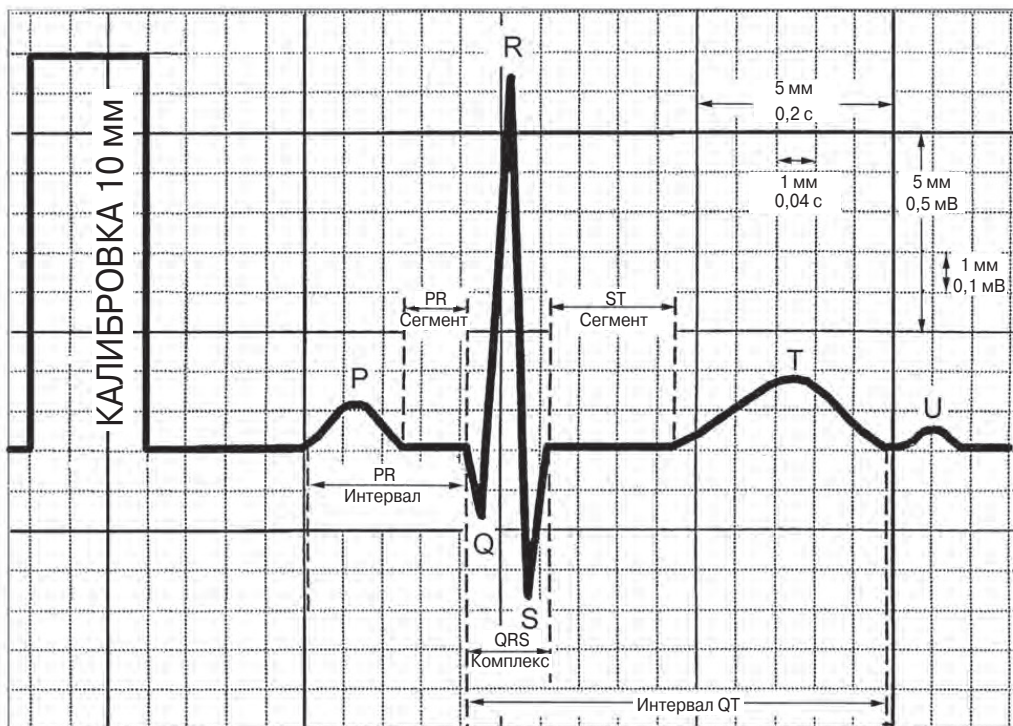


Рис. 1.13. Проводящая система сердца

На рис. 1.14 показаны элементы ЭКГ. Зубец Р отображает электрическую деполяризацию предсердий. Интервал до следующего потенциала показывает время, на которое импульс задерживается в АВ (атриовентрикулярном) узле перед прохождением в желудочки (это интервал PR). Комплекс QRS показывает деполяризацию желудочков, а зубец Т соответствует реполяризации желудочков.



Зубец P, Зубец Q, Зубец R, Зубец S, Зубец T, Зубец U

Рис. 1.14. Элементы ЭКГ

У здоровых пациентов иногда за T-зубцом может следовать U-зубец, который не всегда отчетливо выражен на ЭКГ. Если он присутствует, то отображает дальнейшую реполяризацию системы волокон Пуркинье. U-зубец может быть более выраженным при брадикардии (низкая частота сердечных сокращений) или нарушениях электролитного состава крови (например, при гипокалиемии).

Сравнение брадиаритмии (брадикардии) с тахиаритмией (тахикардией) (рис. 1.15). Изначально аритмии классифицируются по частоте сердечных сокращений: *очень медленно* (брадиаритмия или брадикардия) или *очень быстро* (тахиаритмия или тахикардия). Следующим критерием в классификации является *место* в проводящем пути, где происходит отклонение.

Термин *аритмия* может смутить музыкантов, поскольку некоторые виды аритмий по факту являются абсолютно ритмичными, только более быстрыми или более медленными (тахикардия или брадикардия). Частота сердечных сокращений может быть регулярной (т.е. нормальный ритм), регулярно-нерегулярной (т.е. отклонение ритма, повторяющееся снова и снова) или нерегулярно-нерегулярной (т.е. в целом бессистемной) при норме 60 сокращений в минуту (рис. 1.15).

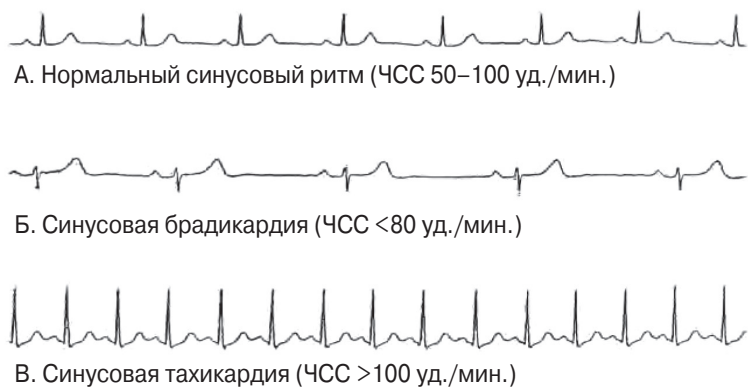


Рис. 1.15. Сравнение брадиаритмии (брадикардии) с тахиаритмией (тахикардией)

Брадиаритмия (брадикардия)

На рис. 1.16 рассматриваются причины брадикардии. Диагноз *брадиаритмия (брадикардия)* обычно ставят, когда частота сердечных сокращений меньше 60 ударов в минуту. При замедлении частоты сердечных сокращений причина либо в СА-узле (импульсы, генерируются им с меньшей частотой), либо в блокировке какой-то части проводящей системы. Также замедленные сокращения встречаются у здоровых людей (например, спортсменов).



Рис. 1.16. Причины брадикардии

Медленный СА-узел. Почему СА-узел активизируется медленнее, чем обычно? Снижение уровня активности в СА-узле может быть здоровым физиологическим ответом (например, во время сна) или в результате ишемии, приема определенных лекарственных средств или возросшей активности

блуждающего нерва (X пара черепно-мозговых нервов), который способствует парасимпатической регуляции работы сердца. Парасимпатическая нервная система замедляет частоту сердечных сокращений (“отдых и пищеварение”), в то время как симпатическая нервная система увеличивает частоту сердцебиений (“бороться или бежать”).

На рис. 1.15, б показана ритмическая линия синусовой брадикардии. Как будет выглядеть брадикардия на ЭКГ на фоне замедления СА-узла? Р-зубец должен быть нормальный, как и PQ-интервал (который указывает на *проводимость* импульса). Отличительной чертой при синусовой брадикардии будет то, что количество зубцов Р или QRS-комплексов за единицу времени будет снижено, но они будут иметь нормальную конфигурацию.

Нарушения проводимости (блокада сердца). Это нарушение проведения электрического импульса по проводящей системе сердца. При блокаде сердца импульсы из узла уходят с нормальной частотой. Но проводимость заблокирована в каком-нибудь другом месте, на пути к желудочкам. Блок может возникнуть в АВ-узле, в пучке Гиса или в ветвях пучка Гиса (см. рис. 1.13). Существует четыре типа блокад сердца. Блокада первой степени, блокада Мобитца 1 типа второй степени (Венкенбаха), блокада Мобитца 2 типа второй степени и блокада третьей степени (полная атриовентрикулярная блокада сердца).

У каждой клетки проводящей системы сердца свой собственный темп реагирования. Если ритм, задаваемый СА-узлом, становится *медленнее*, чем собственная скорость клеток АВ-узла, то его клетки *не поддерживают* ритм СА-узла и генерируют *атриовентрикулярные запаздывающие сокращения*. Если сердечный блок находится в АВ-узле или ниже, то запаздывающие сокращения могут генерировать клетки проводящей системы желудочков.

На рис. 1.17 показаны запаздывающие сокращения желудочков. Как будет выглядеть на ЭКГ комплекс QRS при запаздывающих сокращениях желудочков? Обычно комплекс QRS узкий, поскольку электрический импульс быстро проводится в оба желудочка по волокнам Пуркинью, и деполяризация мышцы проходит равномерно. Если некоторые изолированные клетки проводящей системы желудочков производят запаздывающий импульс, деполяризация может распространяться не так организованно, приводя к *расширению QRS-комплекса*.

На рис. 1.18 можно видеть строку ритма первой, второй и третьей степени блокады проводящей системы сердца. Чем будет проявляться на ЭКГ АВ блокада? Интервал PR показывает время, за которое импульс проходит через АВ-узел. *При блокаде первой степени интервал PR удлиняется* (критерием для диагностики является показатель выше 0,2 с).

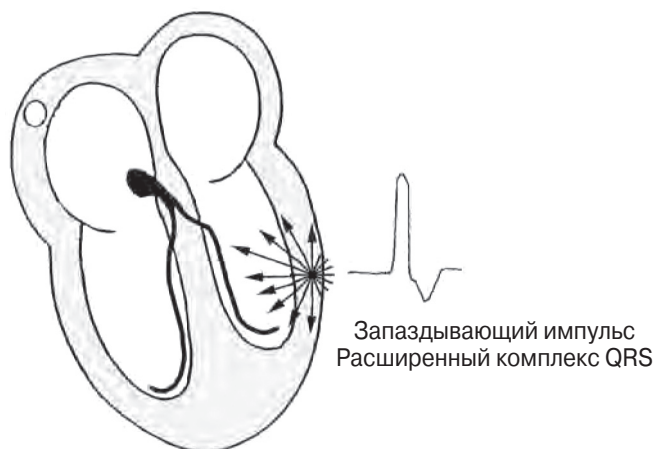


Рис. 1.17. Запаздывающие сокращения желудочков.
 Воспроизводится с изменениями из книги *Clinical Cardiology*
Made Ridiculously Simple, MedMaster, 2006

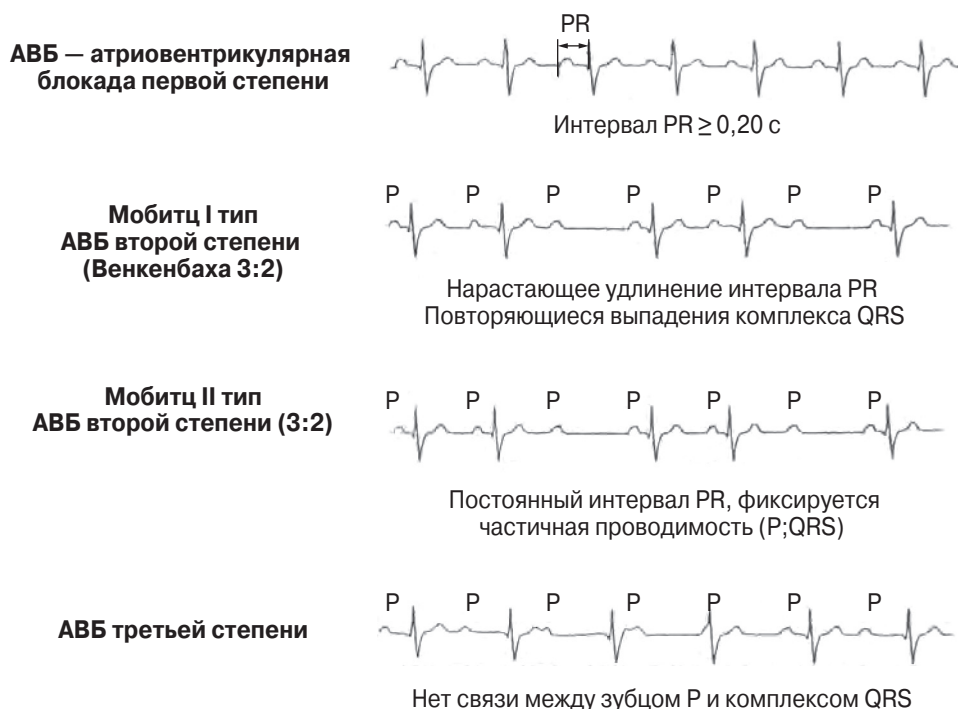


Рис. 1.18. Виды блокад проводящей системы сердца.
 Воспроизводится с изменениями из книги *Clinical Cardiology*
Made Ridiculously Simple, MedMaster, 2006

Вторая степень блокады проводящей системы сердца в дальнейшем разделяется на два типа. При первом типе Мобитца (также называемой *блокадой Венкенбаха*) интервал PR прогрессивно увеличивается до тех пор, пока наконец предсердные импульсы не перестают проводиться. Это ведет к паузе, следующей за проведенным импульсом. Затем цикл повторяется. При блокаде Мобитца второго типа АВ-узел перестает производить какую-то часть импульсов, исходящих из предсердий в желудочки. Это ведет к тому, что запаздывающие сокращения желудочков скачкообразно выпадают полностью.

При блокаде *третьей степени* проводимость от предсердий к желудочкам *отсутствует вовсе*. Поскольку сигнал из СА-узла не доходит до желудочков, клетки, находящиеся вокруг АВ-узла, начинают генерировать импульсы возбуждения в своем собственном ритме, что-то около 30–50 ударов в минуту. Это одна из форм *атриовентрикулярной (АВ) диссоциации*, когда при блокаде третьей степени предсердия и желудочки работают полностью независимо друг от друга.

Подведем итоги: брадикардия может быть обусловлена *слабостью СА-узла* или *уменьшением сократительной способности миокарда*.

Лечение брадикардии

Для увеличения частоты сердечных сокращений терапия может быть направлена либо на *прямое увеличение* (бета-блокаторы, такие как изопротеренол, или имплантация водителя ритма), либо на то, чтобы *уменьшить торможение* (такие антихолинергические препараты, как атропин, который уменьшает парасимпатическую стимуляцию сердца). Вживление водителя ритма обычно необходимо при блокаде второй степени (Мобитца второго типа) или при блокаде третьей степени.

Тахикардии

Тахикардии классифицируются по месту происхождения: над желудочками или внутри желудочков. Аритмии, генерируемые предсердиями или АВ-узлом, называются *наджелудочковыми* (т.е. над желудочками) тахикардиями.

Наджелудочковая тахикардия

На рис. 1.19 показана наджелудочковая тахикардия. *Синусовая тахикардия* — это просто увеличение частоты импульсов свыше 100 в СА-узле (см. рис. 1.15, в). И это может быть ответом симпатической нервной системы на перемену физиологического состояния (например, физическая нагрузка, борьба/бегство) или патофизиологическое состояние (лихорадка, эмбол в легочной артерии).

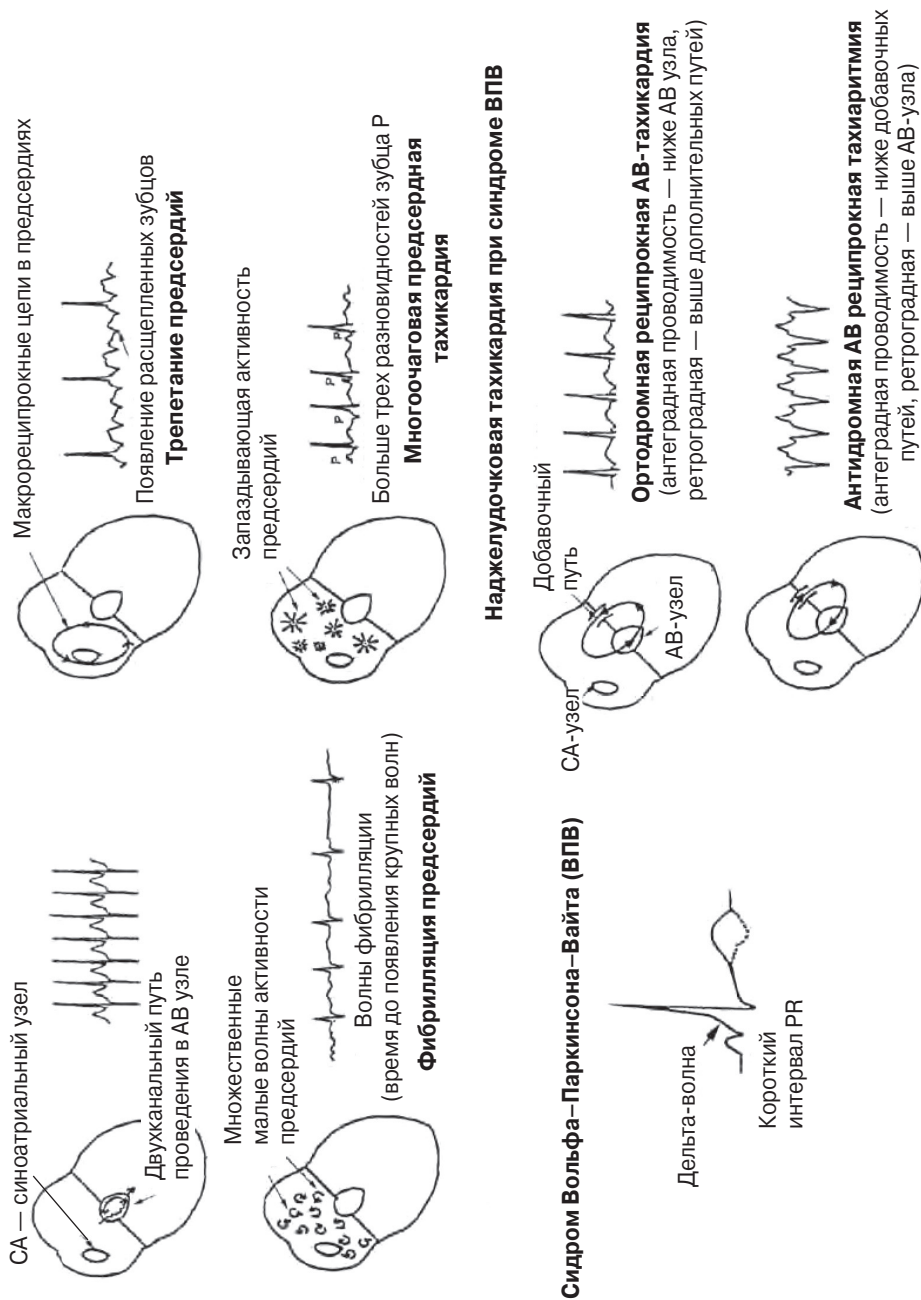


Рис. 1.19. Наджелудочковая тахикардия. Воспроизводится с изменениями из книги Clinical Cardiology Made Ridiculously Simple, MedMaster, 2006

При *мультифокальной предсердной тахикардии* (МПТ) множественные очаги в предсердиях задают слишком быстрый темп сокращений. Такое случается у пациентов с легочными заболеваниями. На что будет похожа ЭКГ? Если в предсердии активизируются *множественные очаги*, то появляются Р-зубцы различной формы: у зубца Р будет несколько разных изображений, и интервалы, через которые он возникает, будут нерегулярными.

Трепетание и фибрилляция предсердий — это аритмии с подобной патофизиологической основой, обе с реципрокным проведением импульсов. *Реципрокное проведение импульсов* — это замкнутые цепи, в которых электрические импульсы могут блуждать по кругу, возобновлять активность в заданном порядке и создавать бесконечные петли.

При *трепетании предсердий* замкнутая цепь позволяет электрическим импульсам кружить по петле с очень высокой скоростью вместо следования нормальному алгоритму проводимости. Представляя эту петлю в толще предсердий, можно представить и ЭКГ: зубец Р с *зазубриной*. При трепетании предсердий частота сокращений предсердий обычно составляет от 200 до 400 ударов в минуту.

При *фибрилляции предсердий* в предсердиях возникает множество замкнутых электрических цепей. ЭКГ проявляется как волнистая, хаотическая, неупорядоченная линия. Привычные Р-зубцы отсутствуют. Количество сокращений предсердий может превышать 400 ударов в минуту. Но благодаря рефрактерному периоду в АВ-узле желудочковый ритм не достигает такой скорости. Обычно желудочки сокращаются с частотой не больше 100–150 ударов в минуту, за исключением дополнительных путей проведения (ниже в этой главе). Поскольку производимые сокращения, по существу, случайны, желудочковый ритм является *непостоянным и нерегулярным*. Случаи фибрилляции предсердий случаются при многих заболеваниях сердца (например, коронарных, клапанных заболеваниях, кардиомиопатии, сердечной недостаточности), легочных заболеваниях, эмболии легочной артерии, гипертиреозе и артериальной гипертензии. Фибрилляция предсердий также может быть идиопатической.

Из-за того что вместо сокращения происходит фибрилляция предсердий, кровь, проходящая через желудочки, весьма турбулентна. Это ведет к увеличению риска образования тромба в предсердиях. Если тромб формируется в левом предсердии, то он может пройти в левый желудочек, а затем в аорту и далее по сосудам большого круга кровообращения. Это приводит к инсульту, если он направится вверх по сонным артериям. Если он пройдет вниз по аорте, то может вызвать ишемию мезентериальных артерий (если застрянет в сосудистом русле ЖКТ), почечную ишемию (если остановится в почечной

артерии) и т.д. Для того чтобы предотвратить образование тромба в предсердиях, пациентам с фибрилляцией предсердий назначаются *антикоагулянты*.

У следующих двух разновидностей тахикардий также есть замкнутая электрическая цепь. При замкнутой узловой АВ-тахикардии (АВУРТ — атриовентрикулярная узловая *реципрокная* тахикардия) в эту цепь входит непосредственно сам АВ-узел. При атриовентрикулярной реципрокной тахикардии (АРТ) в замкнутую цепь вовлекаются предсердия, АВ-узел, желудочки и дополнительные пути.

АВУРТ (атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия) развивается, когда изменяется рефрактерный период в цепях, проходящих через АВ-узел. Существуют два пути проведения импульса через АВ-узел, один из которых медленнее, чем второй. (АВ-узел функционально разделен на быстрый и медленный пути проведения.) При АВУРТ изменение рефрактерного периода более медленного пути позволяет электрическому импульсу нестать вернуться вверх, в предсердия, после того как он прошел свой обычный путь вниз, к АВ-узлу. Таким образом, на ЭКГ может появиться Р-зубец после комплекса QRS. И этот Р-зубец может быть отрицательным, поскольку импульс возвращается в предсердие.

При АРТ (например, синдроме Вольфа–Паркинсона–Вайта) существует *добавочный проводящий путь*, который позволяет импульсам идти к желудочкам прямо из предсердий и наоборот. Если добавочный путь функционирует в *обратном (ретроградном) направлении (ортодромный)*, возникает замкнутая петля (из предсердия в АВ-узел, в желудочек и обратно в предсердие по добавочному пути). Такое блуждание импульса вызывает тахикардию. При синдроме Вольфа–Паркинсона–Вайта с ортодромией импульс вначале проходит нормально из АВ-узла в желудочки, поэтому комплекс QRS будет нормальным. При добавочном проводящем пути в *антероретроградном направлении (антидромном)*, предсердные импульсы проходят в обход АВ-узла, направляются непосредственно в желудочки, а затем возвращаются в предсердия обратно через АВ-узел. Как будет выглядеть антидромная ЭКГ? Во-первых, это будет *укороченный интервал PR* из-за того, что импульсы обходят физиологическую задержку сигнала в АВ-узле. Во-вторых, поскольку часть желудочка активируется рано по добавочному пути, возникает патологический комплекс QRS. Нарастание комплекса QRS отражается в так называемой *δ-волне*. Она представляет собой более мягкое нарастание комплекса QRS, в отличие от нормального острого нарастания, которое наблюдается при нормальной электрической проводимости. Если у пациента с дополнительным путем проведения развилась фибрилляция предсердий, быстрый темп может передаваться желудочкам через дополнительный путь, в котором отсутствует

физиологическая задержка проводимости. Это может привести к слишком высокой частоте сокращений желудочков, даже смертельной.

Подведем итоги по наджелудочковым тахиаритмиям. Любой из узлов самостоятельно может задать более быстрый темп (синусовая тахикардия); множественные источники возбуждения в предсердиях могут генерировать импульсы (мультифокальная предсердная тахикардия); большая возвратная предсердная дуга может начинаться в предсердиях, приводя к трепетанию предсердий; множественные петли в предсердиях могут приводить к фибрилляции предсердий. В реципрокную цепь также может войти либо только АВ-узел (АВУРТ) или и добавочный путь (АРТ, синдром Вольфа–Паркинсона–Вайта).

Желудочковая тахиаритмия

При *желудочковых тахиаритмиях* быстрый темп возникает в желудочках. Если желудочки деполяризованы беспорядочно, но только не по физиологическим путям проводимости, эта деполяризация будет и распространяться хаотично, приводя к *расширению* комплекса QRS.

При *предсердной тахиаритмии*, не считая потери предсердного тона в конце диастолы, общая работоспособность сердца будет мало нарушена (принимая во внимание нормальную работу желудочков). Существенное отличие стойкой желудочковой аритмии заключается в том, что она приводит к *несогласованной мышечной активности в желудочках, что приводит к внезапному снижению кровотока*. Кроме того, стойкая желудочковая аритмия часто является неотложным случаем, требующим проведения дефибрилляции.

На рис. 1.20 показана желудочковая аритмия. *Желудочковая тахиаритмия является результатом кругового движения импульсов в желудочках или группах мышечных клеток желудочка, инициирующих увеличение ритма*. Например, инфаркт миокарда может вызывать появление омертвевшего участка ткани. В этом участке нарушается электрическая проводимость, и, таким образом, создается замкнутая цепь возбуждения, приводящая к повышению частоты сокращений желудочков.

Фибрилляция желудочков становится результатом возникновения множественных замкнутых цепей возбуждения в желудочках, точно так же, как это происходит и в предсердиях. Электрическая (а значит, и мышечная) активность при фибрилляции желудочков часто менее согласованная, чем при желудочковой тахиаритмии, из-за большего количества замкнутых цепей проведения импульса, а также из-за более тяжелого нарушения функции сердца. Без немедленного вмешательства это может привести к внезапной смерти. Фибрилляция желудочков возникает в результате ишемии в зоне инфаркта

миокарда по механизму, описанному выше для желудочковой тахикардии. Фибрилляция также может быть результатом желудочковой тахикардии.

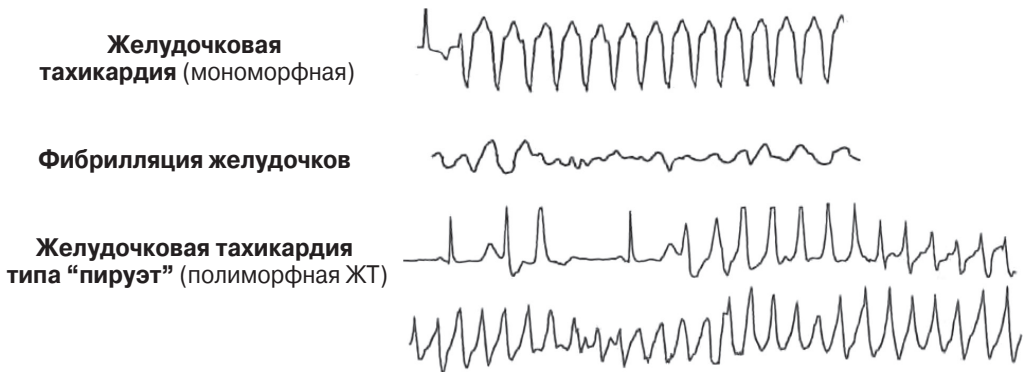


Рис. 1.20. Желудочковые аритмии. Воспроизводится с изменениями из книги *Clinical Cardiology Made Ridiculously Simple, MedMaster, 2006*

Аритмия по типу “пируэт” (на французском языке *torsades de pointes* — двунаправленная тахикардия) означает наличие пиков скручивания и характеризует специфический вид желудочковой тахикардии. Название отсылает к ЭКГ-признакам этой желудочковой аритмии, поскольку они выглядят, как поворот в горизонтальной плоскости. К причинам относится все, что может удлинить интервал QT: прием определенных антиаритмических препаратов (например, хинидины, соталол), прочих лекарственных средств, гипокалиемия и другие нарушения электролитного баланса (см. главу 5 “Эндокринология”), ишемия миокарда, а также врожденный синдром удлиненного интервала QT. Аритмия по типу “пируэт” может вести к синкопе и/или фибрилляции желудочков.

Лечение тахикардий

Лечение тахикардий проводится с помощью лекарственных средств, снижающих уровень возбуждения кардиомиоцитов, а также направленных на уменьшение симпатической стимуляции сердца или воздействующих на ионные каналы для изменения величины потенциала сердечной активности. Например, с помощью уменьшения частоты сердечных сокращений, увеличения порога сократительной способности, удлинения периода реполяризации. К лекарственным средствам, которые уменьшают симпатическую стимуляцию сердца, относятся бета-блокаторы и так называемые *антиаритмические препараты 2 класса*. Лекарственные средства, меняющие потенциал сердечной активности, включают антиаритмические препараты 1 класса (блокаторы

натриевых каналов — хинидины, лидокаин); антиаритмические препараты 3 класса (воздействующие на различные ионные каналы и бета-блокаторы — амиодарон, солатол); антиаритмические препараты 4 класса (блокаторы кальциевых каналов, например верапамил).

Проведение электрической дефибрилляции может понадобиться, если аритмия не отвечает на лекарственную терапию или требует оказания неотложной помощи. Кроме того, участки, ответственные за формирование аритмии, могут подвергаться абляции инвазивными или неинвазивными способами.

Обзор по аритмиям

В целом аритмии — это нарушения сердечного ритма, который может быть слишком медленным, очень быстрым и/или нерегулярным. Ритм может быть очень медленный или из-за того, что СА-узел возбуждается слишком медленно (*синусовая брадикардия*), или есть блокада проведения импульса в любом месте проводящей системы (*блокада проводящей системы сердца*), если СА-узел работает нормально. Тахиаритмии, при которых сердечный ритм слишком быстрый, в целом делятся на происходящие из предсердий и/или АВ-узла, (т.е. наджелудочковые: синусовая тахикардия, мультифокальная предсердная тахикардия (МПТ), фибрилляция предсердий, АВУРТ, АРТ, синдром Вольфа–Паркинсона–Вайта) и происходящие из желудочков, т.е. желудочковые (желудочковая тахикардия, фибрилляция желудочков, желудочковая тахикардия типа “пируэт”). Предсердные тахикардии опасны по двум причинам:

- они могут вести к турбулентному кровотоку в предсердиях, который способствует образованию тромбов и эмболов (которые, например, попадая в сосуды головного мозга, приводят к инсульту);
- они могут передаваться на желудочки через АВ-узел (с некоторой задержкой) или через добавочные пути (непосредственно), вызывая очень быстрый сердечный ритм.

Желудочковые тахиаритмии опасны, так как при них значительно нарушается функция желудочков, что вызывает резкое уменьшение объема физиологического кровотока. В результате в некоторых случаях это может привести к внезапной смерти, если не осуществить немедленное вмешательство.

Заболевания сосудистой системы сердца: стенокардия и инфаркт миокарда

Сердце получает кровь через *коронарные артерии*. Если это кровоснабжение нарушается, обеспечение сердца кислородом становится недостаточным, снижая эффективность его работы.

Сахарный диабет, высокое артериальное давление, повышенный уровень холестерина и множество других факторов могут приводить к сосудистой недостаточности либо воспалению, что в итоге ведет к формированию *атеросклеротических бляшек* в кровеносных сосудах. Бляшки суживают просвет сосудов, делают стенки сосудов плотными и могут стать предрасполагающим фактором образования тромбов в сосудах. Эти изменения в коронарном сосудистом русле вызывают *стенокардию* и/или *инфаркт миокарда* (сердечный приступ).

Стенокардия и инфаркт миокарда

Во время физической перегрузки увеличивается частота сердечных сокращений, чтобы обеспечить мышцы кислородом. Расширение коронарных сосудов увеличивает приток крови к сердечной мышце, чтобы удовлетворить ее возросшую потребность в кислороде. С экономической точки зрения ситуация определяется тем, как снабжение (в данном случае кровью, богатой кислородом) соответствует потребности сердечной мышцы в кислороде.

Теперь представьте себе сердце с тяжелым атеросклеротическим поражением коронарных сосудов. Просвет сосудов суживается, и снабжение сердца кровью уменьшается. В более легких случаях в состоянии покоя сердце может оставаться все еще в порядке. Однако увеличение нагрузки может привести к неприятностям со стороны сердца, так как больные сосуды не только имеют узкий просвет, но и не могут адекватно расширяться. Если использовать экономические термины, сосуды не могут обеспечить достаточным образом потребность сердца в кислороде, и это проявляется болью в груди/стеснением и/или нехваткой дыхания. Такая ситуация известна как *стенокардия напряжения*. Сердце стабильно во время покоя, но при нагрузке обеспечение кровью через суженные сосуды не может удовлетворять его потребности в кислороде. В классическом варианте пациент прогрессивно ограничивает себя в увеличении нагрузки насколько можно, чтобы не допустить проблем. Например, пациент может сказать: “Сначала я мог пройти четыре квартала, затем мне нужно было отдышаться... Теперь я могу пройти только два” или “Я отдыхал один раз, пройдя половину лестничного пролета, а теперь мне нужно останавливаться два или три раза...”

С растущей окклюзией коронарных сосудов даже в состоянии покоя потребность сердца в кислороде может быть слишком большой по отношению к тому,

что эти сосуды могут обеспечить. Когда пациенты испытывают стенокардию даже *без нагрузки* или когда уровень нагрузки низкий, но вызывает симптомы стенокардии, говорят о *нестабильной стенокардии*. Это острое состояние; оно означает, что один или несколько коронарных сосудов практически полностью перекрыты. Если атеросклеротическая бляшка отрывается, то наступает коронарный тромбоз, вызывающий окклюзию до 100% просвета сосуда. Если коллатеральное кровообращение неадекватно, ткань, которая снабжается кровью данным сосудом, испытывает ишемию. Без кислорода часть мышцы может умереть — явление, называемое *инфарктом миокарда* или сердечным приступом. Инфаркт миокарда может проявляться как постоянная боль в грудной клетке, иногда иррадиирующая вниз, в левую руку, в челюсть или в шею, а также одышкой, тошнотой/рвотой, повышенным потоотделением, лихорадкой и/или другими расстройствами. Инфаркт миокарда также может быть полностью бессимптомным или вызывать минимальные симптомы, которые пациент игнорирует (*молчаливый (тихий) инфаркт миокарда*).

Еще один вариант нарушения кровоснабжения миокарда — *стенокардия Принцметала*. Она возникает на фоне периодического *спазма сосудов*, а не полного их перекрытия. Однако проявляется в любое время и не зависит от активности.

Осложнения инфаркта миокарда

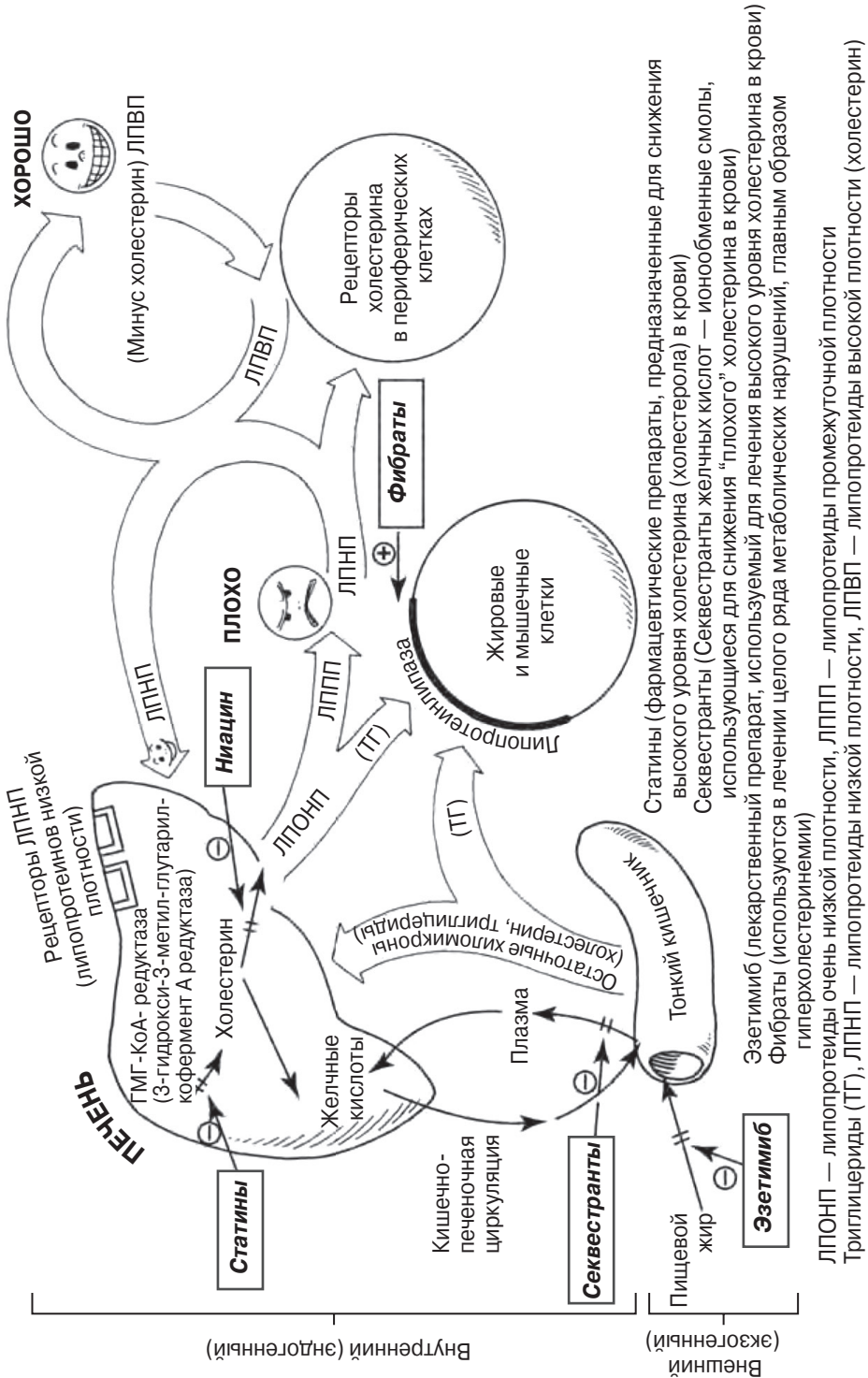
В зависимости от того, какие сосуды перекрыты, могут поражаться различные области сердца, вызывая разнообразные осложнения. Ишемия проводящей системы вызывает аритмии. Симптомы сердечной недостаточности возникают, если большие участки мышцы, пораженные инфарктом, становятся нефункциональными (*ишемическая кардиомиопатия*). При ишемической кардиомиопатии прокачивание крови менее эффективно из-за того, что участок мышечной стенки поврежден и не сокращается так же, как остальные мышцы. Если площадь ишемии находится в левом желудочке (например, при окклюзии левой передней нисходящей коронарной артерии), то может возникнуть левожелудочковая сердечная недостаточность с застоем в системе легочных артерий и снижением общего кровотока. Если место окклюзии находится в правой коронарной артерии, поражается правый желудочек, приводя к возникновению признаков правожелудочковой сердечной недостаточности, например набуханию яремных вен. Инфаркт сосочковых мышц может приводить к отрыву сухожильных хорд, что ведет к развитию острой митральной недостаточности. Инфаркт стенок желудочков может привести к нарушению целостности межжелудочковой перегородки и возникновению *систолического шума*. При разрыве пораженного участка стенки желудочка

кровь изливается в околосердечную сумку и быстро наполняет ее полость, препятствуя полноценному кровенаполнению сердца. Такая ситуация известна как *тампонада* сердца и быстро приводит к смерти.

Лечение стенокардии и инфаркта миокарда

Лечение стенокардии. Чтобы предотвратить дальнейшее прогрессирование атеросклеротической болезни, необходимы изменения пищевого рациона и стиля жизни, например ограничение потребления жиров, прекращение курения, сброс лишнего веса. Пациентам с повышенным уровнем холестерина показан прием холестеринснижающих препаратов (рис. 1.21). Аспирин или другие ингибиторы агрегации тромбоцитов могут применяться для предотвращения образования тромбов. При стенокардии потребность сердца в кислороде выше, чем могут обеспечить коронарные сосуды. Возможны два лечебных подхода для устранения этого несоответствия: *уменьшить потребность сердца в кислороде и увеличить расширение коронарных сосудов*. Уменьшение потребности сердца в кислороде может достигаться приемом бета-блокаторов и блокаторами кальциевых каналов. Эти обе группы препаратов уменьшают частоту и силу сердечных сокращений. Расширение сосудов достигается нитратами, которые расширяют коронарные сосуды и могут применяться для быстрого облегчения симптомов стенокардии. По последней причине они также используются при лечении разновидностей стенокардии (Принцметала). При чрезвычайно измененных сосудах может выполняться ангиопластика, стентирование или аортокоронарное шунтирование. Первые две процедуры направлены на расширение существующих сосудов, тогда как при проведении последней используют венозный трансплантат (обычно подкожные вены ног), артериальный трансплантат (обычно из лучевой артерии) или соединение заблокированных коронарных артерий с внутренними грудными артериями для создания альтернативного пути кровотока в обход зон окклюзии.

Лечение инфаркта миокарда. Когда какая-то область в сердце подвергается ишемии из-за окклюзии сосудов, то целью терапии является реперфузировать данный участок миокарда. Для этого могут понадобиться такие тромболитические препараты, как стрептокиназа и активаторы тканевого плазминогена (тПА); и такие процедуры, как ангиопластика с коронарным стентированием. Как дополнение к лечению стенокардии, которое обсуждалось выше (изменения стиля жизни, применение нитратов, прием холестеринснижающих средств, бета-блокаторов, блокаторов кальциевых каналов, аспирина), применяются ингибиторы АПФ и антикоагулянты, например гепарин. Эти препараты можно использовать и как компоненты при лечении инфаркта миокарда, и для предотвращения его развития.



Статины (фармацевтические препараты, предназначенные для снижения высокого уровня холестерина (холестерола) в крови)
 Секвестранты (Секвестранты желчных кислот — ионообменные смолы, используемые для снижения “плохого” холестерина в крови)

Зетимиб (лекарственный препарат, используемый для лечения высокого уровня холестерина в крови)
 Фибраты (используются в лечении целого ряда метаболических нарушений, главным образом гиперхолестеринемии)

ЛПНП — липопротеиды очень низкой плотности, ЛПНП — липопротеиды промежуточной плотности
 Триглицериды (ТТ), ЛПНП — липопротеиды низкой плотности, ЛПВП — липопротеиды высокой плотности (холестерин)

Рис. 1.21. Метаболизм липидов и липидоснижающие лекарственные препараты.
 Clinical Biochemistry Made Ridiculously Simple, MedMaster, 2004

Заболевания периферических артерий и аорты

Эмболы

Эмболы могут иметь вид сгустка (*тромба*), холестериновой бляшки, фрагментов жировой или опухолевой ткани, фрагментов амниотической жидкости или пузырька воздуха, который *передвигается по сосудистому руслу*. Например, сгусток (тромб), который формируется при фибрилляции предсердия и переносится по артериальной системе (как эмбол), может поражать мозговые сосуды, вызывая инсульт; сосуды толстого кишечника, вызывая мезентериальную ишемию или сосуды почек, приводя к инфарктам почек. Это все примеры *артериальной эмболии*.

Венозные сгустки обычно образуются в глубоких венах нижних конечностей — тромбоз глубоких вен (ТГВ). Такой тромб может достичь правых отделов сердца, а затем легочной артерии. Венозный тромбоз может случиться при любом состоянии с *гиперкоагуляцией* (см. главу 6).

Рассмотрим случай молодого пациента с инсультом, но *без фибрилляции предсердий и проявлений атеросклеротической болезни*. Возможна одна причина, вызвавшая гиперкоагуляцию. Что, если у пациента обнаружен ТГВ и инсульт? Возможно, вы скажете: “Подождите! У пациента *венозный* тромбоз, который не ведет к инсульту. Как это может быть, если венозная кровь возвращается в правое сердце? Может, у пациента артериальная эмболия, приводящая к инсульту?” Чем это можно объяснить? Если у пациента есть дефект в предсердной или межжелудочковой перегородке, сгусток со стороны венозной системы может пройти через этот дефект из правого предсердия в левое и привести к инсульту (*парадоксальная эмболия*). Одной из причин парадоксальной эмболии является *открытое овальное окно* — врожденный дефект, при котором остается отверстие, соединяющее предсердия.

Заболевания периферических сосудов

Атеросклероз возникает в любой артерии, вызывая симптомы и признаки, связанные с ишемией пораженного органа, такие как мезентериальная ишемия, инсульт, инфаркты почек и т.д. Факторы риска и патофизиологические обстоятельства, ведущие к атеросклерозу коронарных сосудов, также могут стать и причиной атеросклероза периферических артерий с аналогичными последствиями.

Атеросклеротические повреждения периферического сосудистого русла вызывают *перемежающуюся хромоту*, что считается аналогичным стенокардии в сердце: напряжение мышц, кровоснабжаемых поврежденными сосудами, ведет к боли и слабости, которое проходит после отдыха. В дальнейшем окклюзия

артерий может привести к симптомам даже в покое (*боль покоя*), аналогично нестабильной стенокардии в сердце. Симптомы заболеваний периферических сосудов следующие: бледность, отсутствие пульса, боль, парестезии (неприятные расстройства чувствительности), паралич и пониженная температура.⁴ В пораженных областях возникают изменения волосяного покрова, ногтей и кожи. К местам, которые обычно поражаются, относятся ягодицы/бедро (вызываются поражением дистального участка аорты и/или подвздошных артерий; поражение этих же сосудов приводит также к импотенции у мужчин) и голени (возникает из-за поражения бедренной и подколенной артерий). Реже поражаются руки (места, которые кровоснабжаются от подключичных артерий).

Диагноз подтверждается проведением доплерографии, ангиографии и/или определением лодыжечно-плечевого индекса (ЛПИ). Для вычисления этого индекса сравнивают артериальное давление на лодыжке и плече. В норме они должны быть одинаковыми, стремясь к соотношению, равному 1. Меньшее соотношение говорит об уменьшении давления в сосудах лодыжки по сравнению с давлением в сосудах верхней конечности и указывает на поражение периферического сосудистого русла нижних конечностей.

Как и при лечении атеросклеротической болезни сердца, лечение поражений периферических сосудов включает диету, изменения в стиле жизни (упражнения, уменьшение уровня холестерина, отказ от курения и т.д.), ангиопластику и/или шунтирование.

Атеросклероз аорты

Аневризма аорты

Одной из причин аневризмы аорты, другими словами, расширения, является атеросклероз. Аневризма, образовавшаяся вследствие атеросклероза, чаще всего встречается в брюшной части аорты. К другим причинам аневризмы (как брюшной, так и грудной части аорты) относят заболевания соединительной ткани, такие как синдром Марфана и синдром Элерса–Данлоса, инфекции, например сифилис, и васкулиты. Аневризма аорты может быть бессимптомной или проявляться симптомами, связанными с давлением на близлежащие структуры. Особенно это касается аневризмы грудной части аорты. Например, давление на пищевод или трахею приводит к дисфагии или кашлю. При исследовании брюшной полости расширенная брюшная часть

⁴ В англоязычной медицинской литературе эти симптомы часто обозначаются *BP: Pallor* (бледность), *Pulselessness* (отсутствие пульса), *Pain* (боль), *Paresthesias* (парестезии), *Paralysis* (паралич) и *Poikilothermia* (пойкилотермия, или пониженная температура). — *Примеч. ред.*

аорты может пальпироваться как пульсирующее образование. В зависимости от размера и степени распространения для предотвращения разрыва необходимо хирургическое иссечение аневризмы.

Расслоение аорты

Аневризма аорты/разрыв отличается от *расслоения аорты*.

Расслоение аорты представляет собой нарушение целостности внутренней выстилки аорты, интимы, через разрывы которой может прорываться кровь, расслаивая стенку и постепенно усиливая повреждение.

Травма, артериальная гипертензия, сифилис и такие заболевания соединительной ткани, как синдром Марфана и синдром Элерса–Данлоса, могут провоцировать расслоение аорты. Оно проявляется разрывающей/раздирающей болью в грудной клетке и/или болью в спине.

При объективном исследовании определяется отсутствие пульса и разное артериальное давление на двух руках. Другими следствиями расслоения могут быть инсульт, приводящий к неврологическим дефектам, инфаркт миокарда, недостаточность аортального клапана с диастолическим шумом и/или тампонада сердца с гипотензией, глухими тонами сердца и усилением ЯВП. На рентген-снимке обнаруживается расширение средостения. Часто необходимо срочное хирургическое вмешательство. Кроме того, перед операцией применяются бета-блокаторы для снижения артериального давления.

Липиды и препараты, понижающие уровень липидов

Поскольку для развития атеросклероза повышенный уровень липидов является фактором риска, то одной из целей профилактики атеросклеротической болезни является поддержание низкого уровня липидов в плазме крови.

На рис. 1.21 показан метаболизм липидов и липидоснижающих лекарственных препаратов. Липиды образуются в организме двумя путями. При *экзогенном пути* жиры всасываются из пищеварительного тракта в кровеносное русло. При *эндогенном пути* синтезированные в печени жиры распределяются между печенью и периферическими тканями. ЛПНП (липопротеиды низкой плотности) часто отмечаются как “плохой холестерин”, а ЛПВП (липопротеиды высокой плотности) как “хороший холестерин”, потому что ЛПНП участвуют в транспорте холестерина на периферию, где тот откладывается в атеросклеротических повреждениях. А ЛПВП большей частью переносят холестерин обратно с периферии в печень.

Кроме изменений в рационе питания, на каком этапе возможно фармакологическое вмешательство для снижения поступления липидов?

Лечение, влияющее на внешний путь

- Можно снизить всасывание липидов. Например, эзетимиб.
- Желчные кислоты могут связываться в ЖКТ, что способствует их инактивации, что приводит к увеличению дополнительного преобразования печеночного холестерина в желчные кислоты для дальнейшей секреции. Например, холестирамин, секвестранты желчных кислот, также известные как смолы.

Лечение, влияющее на внутренний путь образования холестерина

- Уровень ЛПВП увеличивается при применении никотиновой кислоты или фибратов. Например, гемифиброзила.
- Образование печеночного холестерина уменьшают следующие механизмы:
 - угнетение ферментов ГМГ-КоА редуктазы, фактора, ограничивающего скорость синтеза холестерина, например статины;
 - никотиновая кислота, которая уменьшает выработку ЛПОНП (липопротеидов очень низкой плотности) в печени и повышает уровень ЛПВП через пока малопонятный механизм.

Фибраты и никотиновая кислота также снижают уровень триглицеридов.

Васкулиты

Васкулиты — это воспаления кровеносных сосудов, которые могут быть вызваны *инфекцией* (гепатит В или С, вирус Эпштейна–Барр, цитомегаловирус), *лекарственными веществами* (пенициллин, сульфаниламиды, хинолоны), *аутоиммунными заболеваниями* (системная красная волчанка). Кроме того, существуют *васкулитные синдромы*, не связанные с этими факторами.

В табл. 1.1 представлены васкулитные синдромы. Васкулитные синдромы классифицируются по размеру пораженных сосудов (мелкие, средние, крупные). К симптомам/признакам любого васкулита относятся как системные проявления (потеря веса, утомляемость, лихорадка), так и последствия ишемии, включающие кожную сыпь/язвы, почечную недостаточность, нейропатии и/или инфаркт кишечника. Все остальные признаки являются специфичными для конкретного заболевания. Лабораторные данные, применяемые для диагностики, собраны в таблице. До постановки диагноза васкулитного синдрома должны быть исключены инфекционные причины, побочный эффект лекарственных препаратов и основные системные заболевания. Для

окончательного диагноза необходима биопсия артерий и/или ангиограмма. Лечение включает иммуносупрессоры и, чаще всего, стероиды.

Артериальная гипертензия

В большинстве случаев артериальная гипертензия возникает без четко определяемых причин (*эссенциальная артериальная гипертензия*). Перед постановкой диагноза эссенциальной артериальной гипертензии должны быть исключены случаи вторичной артериальной гипертензии. Вторичная артериальная гипертензия может вызываться любым процессом, который увеличивает сопротивление артерий, объем циркулирующей крови и/или сердечный выброс. Таким образом, потенциально задействованы в патогенезе *почки, гормональные изменения, изменения непосредственно кровеносных сосудов или прием лекарственных препаратов*.

Заболевания почек могут стать причиной нарушения адекватной экскреции натрия и воды, увеличивая внутрисосудистый объем циркулирующей крови. Кроме того, к артериальной гипертензии ведет стеноз одной или обеих почечных артерий. При стенозе уменьшается поток крови в почку (почки), вызывая повышенную секрецию ренина. Это активирует ренин-ангиотензин-альдостероновую систему, увеличивая кровяной объем на фоне повышения альдостерона, и усиливает сопротивление артерий (см. рис. 1.6). Стеноз почечных артерий может быть вызван атеросклерозом или фибромышечной дисплазией одной или обеих почечных артерий.

Гормональные изменения, приводящие к артериальной гипертензии, включают:

- гипертальдостеронизм (повышение уровня альдостерона ведет к усиленной реабсорбции натрия и увеличению объема циркулирующей крови — ОЦК);
- увеличенный уровень кортизола, также известный как *синдром Кушинга* (при превышении нормы кортизол может стимулировать рецепторы альдостерона);
- гипертиреозидизм (повышенный уровень гормонов щитовидной железы увеличивает сердечный выброс);
- увеличенный уровень адреналина/норадреналина, например на фоне феохромоцитомы (адреналин/норадреналин увеличивает частоту сердечных сокращений и вызывает сужение артерий, повышая их сопротивление).

Изменения *непосредственно в самих артериях*, приводящие к артериальной гипертензии, включают коарктацию аорты и васкулиты.

Таблица 1.1. Васкулиты

Заболевание	Калибр пораженных сосудов	Классические симптомы/признаки (в дополнение к лихорадке, плохому самочувствию, потере веса, артралгии/миалгии, сыпи)
Крупные сосуды		
Гигантоклеточный (височный) артериит	Дуга аорты, височные артерии и экстракраниальные позвоночные артерии	Обычно возраст старше 50 лет, болезненность височных областей (боль при расчесывании), отсутствие височного пульса, ухудшение зрения, привычный подвывих нижней челюсти (боль при жевании)
Артериит Такаясу	Аорта с ветвями	Чаще у азиатов; у пациентов старше 40 лет; микроциркуляторные нарушения в конечностях; неврологические, кардиологические, легочные, дерматологические симптомы; изменения пульса; сосудистый шум; артериальная гипертензия; изменения в почках
Сосуды среднего калибра		
Узелковый полиартериит (ПАН)	Артерии среднего калибра	Множественные нейропатии, симптомы со стороны кожи, боль в брюшной полости, вовлеченность почек, инфаркт яичек
Болезнь Kawasaki	Артерии среднего калибра	Болезнь подростков; больше распространена среди азиатов. Лихорадка, сыпь, конъюнктивит, миокардит/сердечная недостаточность, аневризма коронарных сосудов; любая система: ЦНС, легочная, ЖКТ, почечная
Сосуды мелкого калибра		
Гранулематоз Вегенера	Мелкие артерии	Проблемы со стороны носа, носовых пазух, верхних дыхательных путей, легочные проявления, гломерулонефрит
Васкулит Чарга-Штросса	Мелкие артерии	Чаще проявляется астмой и аллергическим ринитом, но может поражаться любая система

Диагностика (СОЭ, СРБ, БКТ могут быть повышенными)	Лечение	Другое
СОЭ, СРБ, биопсия височной артерии	Стероиды	Может сочетаться с ревматической полимиалгией (также может возникать отдельно). Ревматическая полимиалгия: обычно возраст старше 50 лет, боль/тугоподвижность шеи, таза, плечевого пояса
Ангиография	Стероиды+/- иммуносупрессоры	
Специфического теста нет. На ЭХО-КГ визуализируются аневризмы коронарных сосудов	Аспирин, иммуноглобулины в/в	
Специфических тестов нет. На ЭХО-КГ могут визуализироваться аневризмы коронарных сосудов	Аспирин, иммуноглобулины в/в	
ц-АНЦА (антинейтрофильные цитоплазматические антитела)	Циклофосфамид, стероиды	
Эозинофилия п-АНЦА (антинейтрофильные цитоплазматические антитела)	Стероиды	

Заболевание	Калибр пораженных сосудов	Классические симптомы/признаки (в дополнение к лихорадке, плохому самочувствию, потере веса, артралгии/миалгии, сыпи)
Микроскопический полиангиит	Артерии мелкого калибра	Кожные и почечные проявления, легочная недостаточность (возможно поражение любой системы органов)
Облитерирующий тромбоангиит (болезнь Бюргера)	Артерии мелкого калибра	Связано с курением, чаще встречается у молодых мужчин (20–40 лет); большая вероятность у евреев, азиатов и ашкенази; поражение микрососудистого русла; болезнь Рейно с поражением стоп, ног, кистей рук
Пурпура Геноха–Шонляйна	Артерии мелкого калибра	Чаще у детей. Сыпь по типу пурпуры, артрит, боль в брюшной полости, вовлечение в процесс почек; часто после перенесенной ОРВИ или инфекции ЖКТ

Последствия артериальной гипертензии

Выше речь шла об артериальной гипертензии как о причине гипертрофической кардиомиопатии и инфаркта миокарда. Она также может вызывать почечную недостаточность (нефропатию), ретинопатию, инсульт, внутричерепное кровоизлияние, аневризму аорты и расслоение аорты.

Лечение артериальной гипертензии

Такие жизненные установки, как физическая нагрузка, уменьшение веса тела и изменения в рационе питания, например уменьшение потребления соли, являются важными компонентами лечения артериальной гипертензии.

Фармакологическое лечение гипертензии (рис. 1.22) направлено на то, чтобы уменьшить как *ОЦК* (диуретики), так и *артериальное сопротивление*. Уменьшение сопротивления артерий достигается применением вазодилататоров прямого действия, например гидралазина и нитратов, или ингибированием вазоконстрикции. Угнетение вазоконстрикции осуществляется через блокирование симпатической системы (альфа-блокаторы), блокирование активированных кальцием сокращений гладкой мускулатуры (блокаторы кальциевых каналов), блокирование альдостерона (антагонистами альдостерона, например спиронолактоном) и/или блокирование системы ренин-ангиотензина. Например, АПФ-ингибиторы, блокаторы ангиотензин-рецепторов (АРБ).

Диагностика (СОЭ, СРБ, БКТ могут быть повышенными)	Лечение	Другое
АНЦА (антинейтрофильные цитоплазматические антитела)	Циклофосфамид, стероиды	
Исключить склеродермию	Отказ от курения сильно влияет на прогноз	
При биопсии патологические изменения IgA	Саморазрешающееся состояние. Стероиды применяются в качестве симптоматической терапии	

Инфекционные поражения сердца, воспаление и новообразования

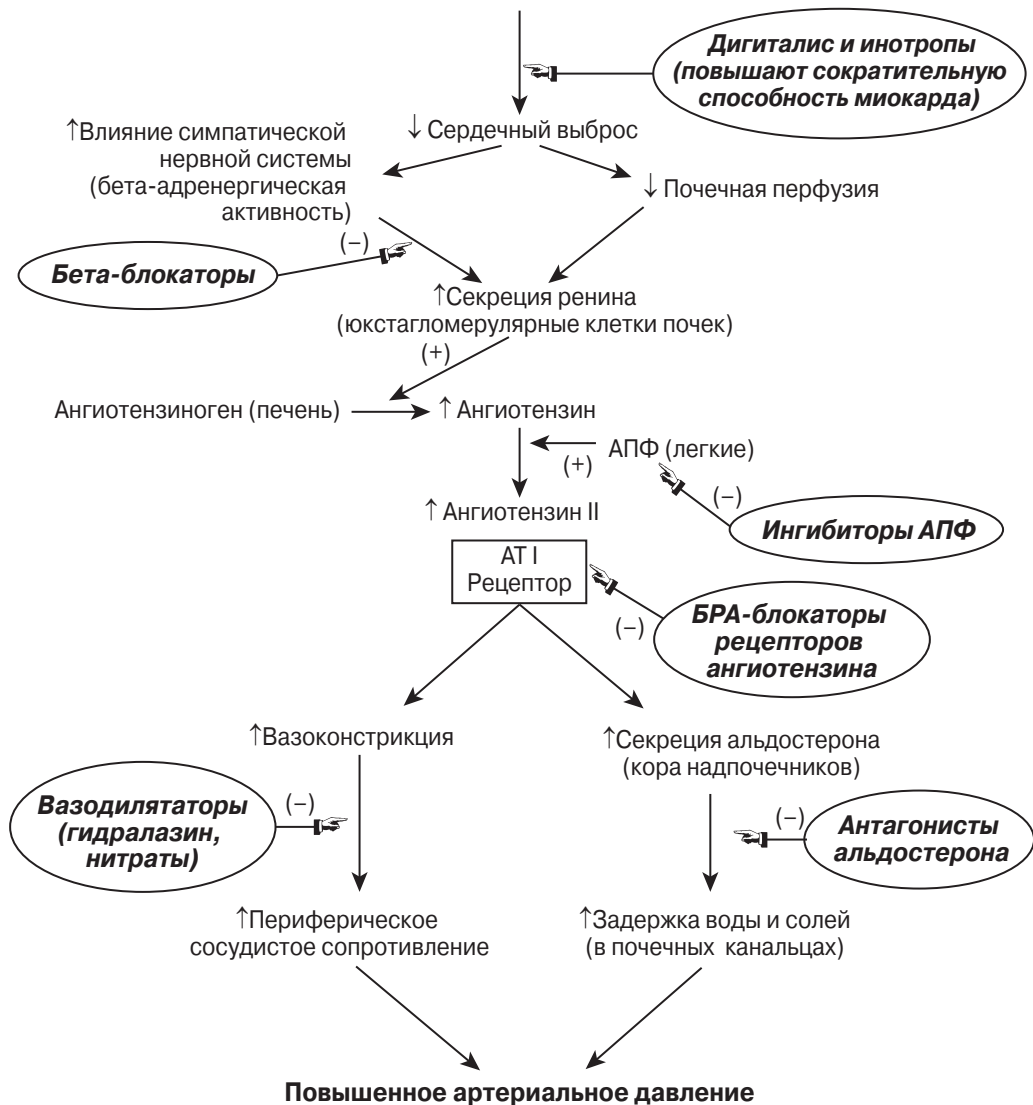
Инфекция и воспаление могут поразить любой из трех слоев сердечной стенки: эндокард, миокард, перикард (рис. 1.23).

Эндокардиты

Эндокардиты, или воспаление эндокарда, вызываются как инфекционными, так и неинфекционными причинами. К неинфекционным относят состояния гиперкоагуляции, ведущие к образованию тромбов на клапанах, а также системные поражения соединительной ткани, такие как системная красная волчанка. Волчаночный эндокардит называется *эндокардитом Либмана–Сакса*.

Инфекция возникает как на природном клапане, так и на протезе. Любая болезнь клапанов провоцирует развитие инфекционного эндокардита. Частой причиной является *зеленящий стрептококк (Streptococcus viridans)* и *золотистый стафилококк (Staphylococcus aureus)*. Течение инфекционного эндокардита может быть острым или подострым. А симптомы обычно включают в себя лихорадку и появление специфического шума в сердце. Формирование и продвижение инфицированного эмбола из правых полостей сердца ведет к эмболии легочных сосудов; из левых — к инсульту, почечной недостаточности

**Застойная сердечная недостаточность
(сниженная сократительная способность миокарда)**



Примечание:

АПФ — ангиотензинпревращающий фермент; БРА — блокатор рецепторов ангиотензина; АТ I — рецепторы ангиотензина II 1-го типа; ЮГ — юктагломерулярные клетки; АТ I — ангиотензин I; АПФ (легкие) — он расположен в основном в капиллярах легких, но также может быть обнаружен в эндотелиальных и почечных эпителиальных клетках

Рис. 1.22. Медикаментозные методы лечения артериальной гипертензии

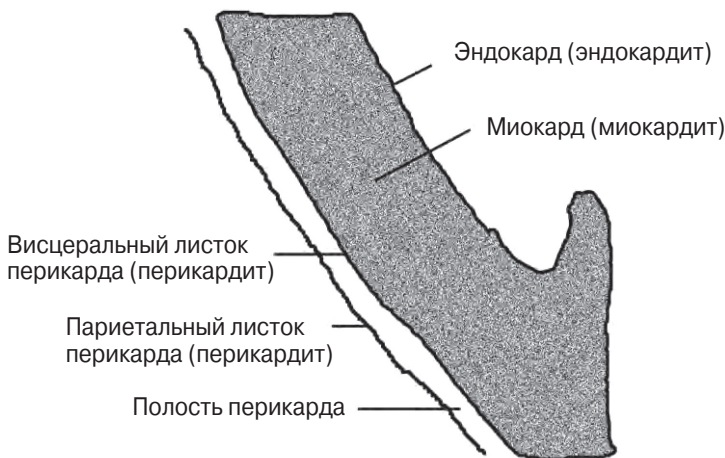


Рис. 1.23. Локализация воспалительных процессов в сердце. Clinical Cardiology Made Ridiculously Simple, MedMaster, 2006

и/или поражению периферических сосудов. Для подтверждения диагноза проводится бакпосев крови и эхо-КГ, показывающие бактериемию и вегетации на клапане/клапанах соответственно.

Внутривенное введение лекарственных препаратов также является частой причиной эндокардитов. На каком клапане вы будете ожидать воспаления при внутривенном введении препарата? При внутривенной инъекции препарат, попадающий в венозную систему, способствует попаданию инфицированного субстрата в правые полости сердца, инфицируя трикуспидальный клапан и/или намного реже клапан легочного ствола.

Наиболее распространенной причиной эндокардитов, связанных с внутривенным инфицированием, является *золотистый стафилококк* (*Staphylococcus aureus*).

Лечение инфекционных эндокардитов включает расширенную внутривенную терапию. При сильном нарушении клапанной функции, которое вызывает сердечную недостаточность, может понадобиться хирургическая замена клапана.

Если известно, что у пациента имеется патология клапанов, предрасполагающая к эндокардиту (например, врожденные повреждения, ревматическая болезнь сердца, протез клапана), перед каждой процедурой, которая могла бы индуцировать транзиторную бактериемию, проводится антибиотико-профилактика — например, перед стоматологическими и хирургическими вмешательствами.

Ревматическая лихорадка и ревматическая болезнь сердца

Острая ревматическая лихорадка является осложнением инфекции верхних отделов респираторного тракта, вызываемой стрептококком группы А. Из-за того что это заболевание является аутоиммунным ответом, вызванным бактериемией, возникает поражение центральной нервной системы, кожи и суставов. Острая ревматическая лихорадка проявляется повышением температуры тела, суставной болью, подкожными узелками, хореей (неконтролируемыми произвольными движениями) и/или другими двигательными расстройствами, возникающими в течение нескольких недель после появления боли в горле. Отсроченные проявления воспалительного процесса в сердце включают стеноз и/или недостаточность как аортального, так и митрального клапанов (*ревматическая болезнь сердца*).

Миокардит

Причиной возникновения миокардита является *инфекция*. Наиболее распространенной причиной миокардита является вирус Коксаки типа В, хотя и многие другие вирусы, микробы, а также простейшие тоже могут вызывать миокардит. Причиной могут быть также *системные заболевания* соединительной ткани, например системная красная волчанка и дерматомиозит, или *токсины*, например лекарственные препараты или радиация. В зависимости от тяжести заболевания наблюдаются любые симптомы или признаки застойной сердечной недостаточности. Лечение направлено на основную причину и облегчение симптомов сердечной недостаточности.

Перикардит

Сердце находится внутри околосердечной сумки — перикарда. Висцеральный перикард выстилает наружную сторону сердца и соединяется с париетальным листком перикарда, который и формирует околосердечную сумку.

Воспаление перикарда происходит на фоне как *инфекционных*, так и *неинфекционных* причин. К инфекционным относятся вирусы, чаще всего эхо-вирусы и вирус Коксаки типа В, туберкулез или другой бактериальный фактор (например, стрептококки, стафилококки, грамотрицательные бактерии). К неинфекционным причинам перикардитов относят системные заболевания соединительной ткани (например, системную красную волчанку, ревматоидный артрит), лекарственные препараты, малигнизацию, почечную недостаточность, облучение, травму сердца и инфаркт миокарда. Перикардит, возникающий после инфаркта миокарда, известен под названием *синдрома Дресслера*. Кроме того, перикардит может быть идиопатическим. Боль в груди

при перикардите подобна боли при плеврите, она усиливается при вдохе. Боль часто зависит от положения тела. Она уменьшается при наклоне вперед и усиливается в положении лежа. Пациентов с перикардитом часто лихорадит. При аускультации можно услышать *шум трения* перикарда — звук, с которым воспаленные перикардимальные листки трутся друг о друга. Лечение зависит от этиологии: вирусный перикардит относится к саморазрешающимся состояниям. В то время как бактериальный перикардит нуждается в проведении антибактериальной терапии и дренировании полости перикарда с удалением инфекционного экссудата. Терапия должна также включать такие противовоспалительные средства, как аспирин.

Констриктивный перикардит может быть любой уже упоминавшейся этиологии. При констриктивном перикардите перикард становится ригидным и ухудшает наполнение камер сердца. Это ведет к обратному току крови и негативно отражается на кровотоке в физиологическом направлении, в результате вызывая признаки и симптомы, похожие на симптомы при лево- и правожелудочковой сердечной недостаточности. Классическим признаком констриктивного перикардита является признак Куссмауля: повышение ЯВД (яремного венозного давления) во время вдоха. Во время вдоха уменьшение внутригрудного давления позволяет крови легче пройти в сердце. Если констриктивный перикардит уменьшает способность правых отделов сердца принять эту кровь, она пойдет обратно в венозную систему, вызывая признак Куссмауля. Часто основным эффективным методом лечения является необходимость удалить перикард хирургическим путем.

Любая причина, вызвавшая перикардит, также вызывает *экссудативный перикардимальный выпот* — скопление жидкости в полости перикарда. Если это происходит быстро (например, при повреждении сердца с кровотечением в полость перикарда, это вызывает *тампонаду сердца* — тяжелое ограничение движений сердца, которое часто является смертельным. Признаки тампонады: гипотензия (из-за уменьшенного кровотока), усиленная ЯВП (из-за увеличенного обратного тока) и слышимые на расстоянии сердечные шумы. Из-за того что жидкость в перикарде глушит передачу сердечных тонов, они не слышны через стетоскоп. При тампонаде жидкость удаляется из перикардимального пространства через аспирационную иглу — *перикардиоцентез*.

Если перикардимальный экссудат накапливается в течение какого-то продолжительного времени, такое состояние может быть бессимптомным, и пациент наблюдается без оперативного вмешательства. При нарастании гемодинамических нарушений необходим дренаж полости посредством перикардиоцентеза или проведение хирургического вмешательства с формированием *перикардимального окна*.

Новообразования сердца

Из новообразований сердца самыми распространенными являются метастазы. Они поражают собственно сердечную мышцу или перикард.

Предсердная миксома

Предсердная миксома — это наиболее известная первичная сердечная опухоль. Это доброкачественное новообразование обнаруживается в левом предсердии. Из-за того что эти опухоли чаще имеют форму шарика на ножке, они могут “крутиться” вокруг, вызывая непостоянные, зависящие от позиции опухоли симптомы, например синкопе и одышку. Эмбол из опухолевой ткани может стать причиной сосудистой окклюзии, ведущей к инсульту, ишемии артерий брыжейки (мезентериальных артерий), почек и артерий сетчатки. Наблюдаются также общие симптомы: лихорадка, утомляемость, потеря веса.

Какой характер шума ожидается при миксоме в предсердии? Систола предсердия происходит в конце диастолы желудочка, поэтому шум будет диастолический. Если миксома блокирует митральный клапан, выслушивается грубый диастолический шум. Движение опухоли на ножке может вызывать звук “шлепка опухоли” во время диастолы. Шум, вызванный миксомой предсердия, зависит от положения тела.

Миксомы предсердия удаляются хирургически.

Врожденные заболевания сердца

В эмбриональном периоде сердце проходит сложный путь развития. В этом процессе могут развиваться пороки развития: у восьми из тысячи новорожденных имеется какой-либо врожденный порок развития сердца.

Кровообращение плода

На рис. 1.24 показано кровообращение плода. Легкие плода не функционируют. Они полностью спавшиеся. Не стоит забывать, что плод плавает в жидкости, поэтому иметь участвующие в процессе дыхания легкие не слишком заманчиво. Так как же плод получает обогащенную кислородом кровь? От матери через пупочную вену. Этот сосуд называется веной, потому что идет *по направлению к сердцу* младенца. Запомните: артерия направляется от сердца. Но тут есть нюанс: пупочная вена несет ребенку обогащенную кислородом кровь.⁵ Пупочная вена присоединяется к венозной системе плода, которая

⁵ Какие еще вены несут обогащенную кислородом кровь (не у плода)? Легочные вены, идущие от легких в левое предсердие.

несет кровь в правое предсердие через нижнюю полую вену (НПВ). При поступлении в венозную систему плода эта кровь смешивается с бедной кислородом кровью, которая как раз возвращается в сердце. Однако кровь из нижней полую вены плюс богатая кислородом кровь из пупочной вены все же больше насыщены кислородом, чем кровь, идущая из верхней полую вены (ВПВ).

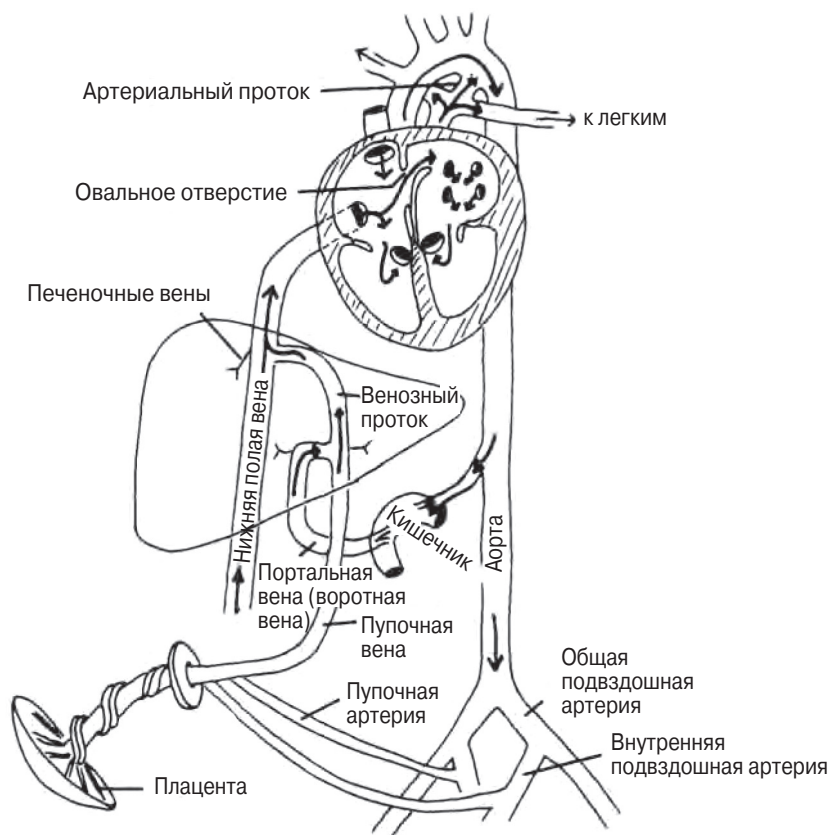


Рис. 1.24. Кровообращение плода. Взято с изменениями из *Clinical Anatomy Made Ridiculously Simple, MedMaster 2004*

Обратите внимание на то, что более богатая кислородом кровь из НПВ и менее насыщенная кислородом из ВПВ смешиваются в правом предсердии. НПВ входит в правое предсердие под таким углом, что кровь направляется к *овальному отверстию*, каналу в межпредсердной перегородке, который делает возможным сообщение между предсердиями. Таким образом, более насыщенная кислородом кровь из НПВ проходит в левый желудочек, который потом выталкивает ее в тело. Что происходит с остающейся кровью из ВПВ и НПВ, идущей назад через правое предсердие в правый желудочек? Прохождение

через легкие было бы бесполезным, поскольку они не могут еще насыщать кровь кислородом. Фактически развивающимся легким нужно совсем немного крови для собственного развития. Большая часть крови из правого желудочка выталкивается через легочную артерию и проходит через шунт под названием *венозный проток*, соединяющий легочную артерию и аорту. Таким образом, легкие почти полностью исключаются из кровообращения или прямым путем крови из НПВ в правое предсердие и через овальное окно в левое предсердие, или из правого желудочка через легочную артерию через артериальный проток в аорту.

Когда младенец делает свой первый вдох после рождения, легкие, раскрывшиеся первый раз, создают гораздо меньшее сопротивление, чем когда они были спавшимися, что способствует току крови из правого желудочка/легочной артерии в легкие. Уменьшение тока через артериальный проток параллельно с уменьшением уровня простагландинов вызывает закрытие артериального протока.⁶ Кроме того, изменение давления приводит к закрытию овального окна. Закрытие этих шунтов ведет к установлению взрослого типа кровообращения, как описано на рис. 1.1.

Классификация врожденных пороков развития сердца

Врожденные пороки развития сердца делятся на патологию *с цианозом* (“синюшные младенцы”) и *без цианоза*. Чтобы возник цианоз, бедная кислородом кровь должна как-то миновать легкие и попасть в большой круг кровообращения. Что позволило бы органам и системам получить бедную кислородом кровь из венозной системы? Хотя сразу можно было бы подумать о каком-то из внутрисердечных шунтов, например дефекте межпредсердной перегородки (ДМПП) или дефекте межжелудочковой перегородки (ДМЖМ), но из-за относительно высокого давления в левых полостях сердца по сравнению с правыми в большинстве случаев ДМПП/ДМЖП не обязательно ведут к цианозу. Дефект перегородки мог бы вызвать цианоз только в ситуации, если при ДМЖП давление в правых полостях сердца повысилось бы до уровня давления в левых полостях, например при тетраде Фалло. Однако в большинстве случаев никакие сообщения между двумя кругами кровообращения к цианозу не ведут.

⁶ Уровень простагландинов остается высоким во время беременности, что помогает держать проток открытым. Этим фактом можно воспользоваться при лечении некоторых врожденных заболеваний сердца, удерживая проток открытым после рождения путем назначения простагландинов. Или способствовать его закрытию, если он открыт, назначением противовоспалительных препаратов, например индометацина.

Болезни сердца с цианозом

Тетрада Фалло

На рис 1.25 показана тетрада Фалло. “Тетра” означает “четыре”. Здесь подразумеваются четыре компонента патологии: ДМЖП, *декстрапозиция аорты* (т.е. когда аорта отходит от средних частей обоих желудочков) и *гипертрофия правого желудочка* (форма сердца в виде сапожка на рентгеновском снимке) на фоне *стеноза клапана легочного ствола*. Стеноз клапана легочного ствола — это та причина, по которой бедная кислородом кровь из правого желудочка вместо легочной артерии протекает через ДМЖП. Затем эта кровь попадает из левого желудочка в аорту. При этом смешиваются венозная и артериальная кровь из большого круга кровообращения, что и вызывает цианоз. Во время кормления или напряжения ребенок нуждается в большем притоке крови к разным участкам, снабжаемым за счет большого круга кровообращения. Поэтому артерии в таких зонах будут расширяться, уменьшая сопротивление в большом круге. Это способствует попаданию крови из правых отделов сердца в левые по пути наименьшего сопротивления, что ведет к нарастанию цианоза. Такие эпизоды известны как приступы гипоксемии при тетраде Фалло. Как, по-вашему, пациент мог бы попытаться облегчить эти симптомы, если уменьшение сопротивления в большом круге увеличивает ток крови справа налево? При наличии факторов, *увеличивающих* резистентность в большом круге, повысится давление в левых полостях сердца. Когда ребенок поджимает колени к животу, это увеличивает сопротивление в артериальной системе и тем самым уменьшает сброс крови справа налево. Из-за возросшего давления в левых полостях сердца некоторое количество крови будет сбрасываться в правые полости, чтобы кровь могла попасть в легочную артерию и насытиться кислородом. Лечение хирургическое: закрытие отверстия ДМЖП и расширение отверстия клапана легочного ствола.

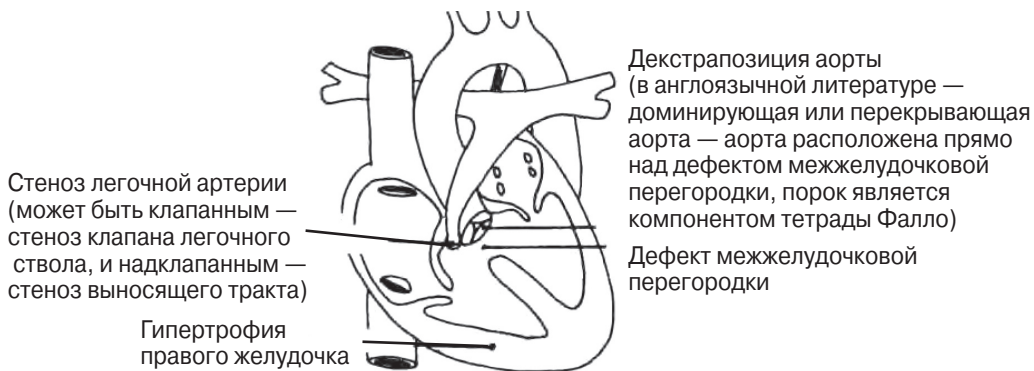


Рис. 1.25. Тетрада Фалло. Взято из *Clinical Anatomy Made Ridiculously Simple, MedMaster 2004*

Транспозиция магистральных сосудов (артерий)

На рис. 1.26 показана транспозиция магистральных сосудов (артерий). Аорта и легочная артерия перекрестно соединены с желудочками: легочная артерия выходит из *левого* желудочка, а аорта — из *правого*. Таким образом, бедная кислородом венозная кровь возвращается в правое предсердие и затем выталкивается через аорту в большой круг кровообращения, чтобы потом вернуться обратно в правые полости сердца и т.д. В левые полости притекает кровь из легких и затем выталкивается в легкие. Потом кровь опять возвращается в левое предсердие, а затем — обратно в легкие и т.д. Это приводит к существованию двух параллельных замкнутых кругов вместо непрерывной последовательности. Внутриутробно сообщение между двумя кругами кровообращения через овальное отверстие и артериальный проток допускает достаточное смешивание крови для поддержания оксигенации тканей. Однако, когда эти структуры закрываются при рождении, ткани лишаются шанса получить насыщенную кислородом кровь. Это смертельно опасно. Если диагноз поставлен внутриутробно, после рождения ребенку назначают простагландины для того, чтобы удержать артериальный проток открытым до момента хирургического вмешательства. Во время хирургической коррекции этой патологии магистральные сосуды прикрепляют к соответствующим желудочкам.

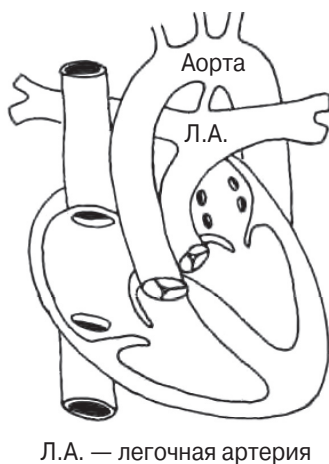


Рис. 1.26. Транспозиция магистральных сосудов (артерий). Взято из *Clinical Anatomy Made Ridiculously Simple, MedMaster 2004*

Другие причины болезней сердца, протекающих с цианозом

Существуют и другие, менее распространенные сердечные пороки, вызывающие цианоз: единственный желудочек, гипоплазия левых отделов сердца, общий аномальный легочной венозный возврат (легочные вены не соединяются

с левым предсердием, вместо этого весь легочный венозный возврат поступает в системный венозный кровоток через одно или несколько персистирующих эмбриологических соединений) и др. Главное помнить, что для того, чтобы поражение сердца вызывало цианоз, должен быть либо право-левый шунт, как при тетраде Фалло, либо кровь должна как-то идти мимо легких, как при транспозиции магистральных артерий. Несердечные причины цианоза у новорожденных рассматриваются в третьем случае в главе 10.

Врожденные пороки сердца, протекающие без цианоза

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) и дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

Поскольку давление в левой половине сердца обычно выше, чем в правой, кровь течет через ДМПП и ДМЖП *слева направо* за несколькими исключениями, например при тетраде Фалло. Это приводит к увеличению объема крови, который содержится в правых полостях сердца.

На рис. 1.27 показаны данные, полученные при катетеризации ДМПП и ДМЖП. Несмотря на то что эти дефекты обнаруживаются при выслушивании шумов или при объективном исследовании, а затем визуализируются на ЭКГ, иногда выполняется катетеризация. Она показывает более высокое содержание в крови кислорода в правых полостях сердца по сравнению с нормой. При ДМПП или ДМЖП из правых полостей сердца будет выталкиваться смешанная венозная кровь, бедная кислородом и насыщенная кислородом кровь, которая проходит через дефект из левых полостей. При изолированном ДМЖП повышенная оксигенация крови будет *исключительно* в правом желудочке. Поскольку происходит подтекание крови только из левого желудочка в правый, кровь в правом предсердии по-прежнему остается чисто венозной, т.е. бедной кислородом. Напротив, при ДМПП и в правом предсердии, и в правом желудочке будет повышенное содержание кислорода в крови, поскольку насыщенная кислородом кровь проходит в правое предсердие через дефект в межжелудочковой перегородке, а затем из правого предсердия в правый желудочек.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

Маленький дефект может не проявляться клиническими симптомами. Но большой дефект ведет к существенному переполнению правого желудочка, что в результате приводит к его дилатации. В таком случае необходимо хирургическое устранение дефекта. Поскольку из-за ДМПП давление значительно не повышается, кровь течет через дефект, не создавая шума. Однако из-за *объема крови, переполняющего правое предсердие*, возросший ток как через трикуспидальный, так и через легочные клапаны может производить шумы во

время диастолы или систолы соответственно. Можно добавить, что, поскольку в данном случае правые отделы выталкивают больший объем крови, чем левые, клапан легочного ствола закрывается *позже* клапана аорты. Это является причиной устойчивого расщепления второго тона. Диагноз ставится после проведения эхо-КГ или МРТ сердца.

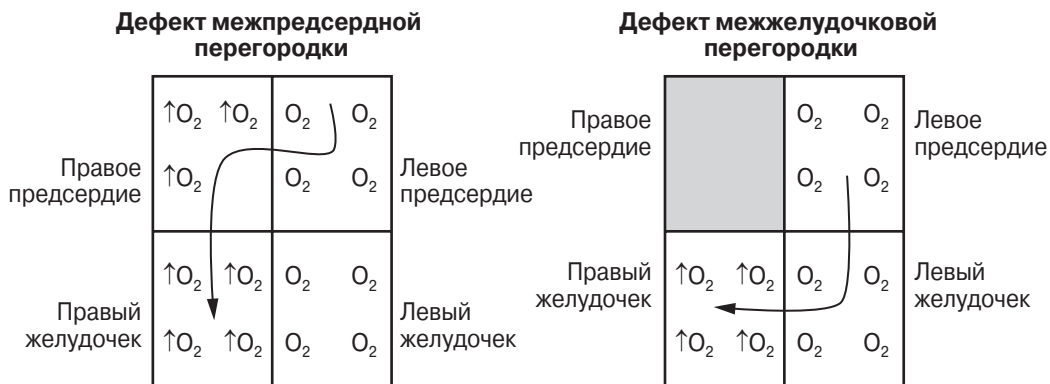


Рис. 1.27. Данные катетеризации полостей сердца при ДМПП и ДМЖП

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

Шум при ДМЖП возникает во время сокращения желудочков, т.е. это пансистолический шум. ДМЖП вызывает усиленный приток крови в легкие. В конечном итоге это становится причиной такой тяжелой легочной гипертензии, что давление в правом желудочке будет выше, чем в левой половине, приводя к тяжелой форме легочной гипертензии с двунаправленным сбросом крови или сбросом справа налево. Это так называемый *синдром Эйзенменгера* (рис. 1.28).

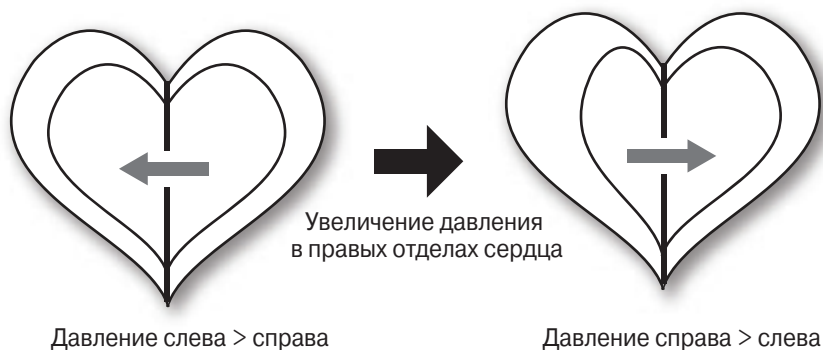


Рис. 1.28. Синдром Эйзенменгера

Левый желудочек обычно сокращается сильнее правого, выталкивая кровь и в большой круг кровообращения, и в малый с низким давлением, если есть отверстие. Тогда ток крови через легкие возрастает, поскольку правый желудочек теперь прокачивает больше крови — как венозной крови от тела, так и насыщенной кислородом крови из левого желудочка, проходящей через дефект. Это вызывает такое высокое давление в правом желудочке, что в конечном итоге оно превышает давление в левых полостях сердца. Теперь правый желудочек начинает выигрывать, проталкивая кровь через ДМЖП в левый желудочек. Кровь из правых полостей сердца еще не обогащена кислородом из легких. Поэтому, когда она поступает в левый желудочек, тело получает какую-то часть крови, не несущую кислород, что вызывает цианоз. Это и есть *синдром Эйзенменгера*: шунтирование слева направо вызывает повышенное давление в правом желудочке сердца и в системе легочной артерии. После этого шунт начинает действовать *в обратную сторону*, что приводит к току крови через дефект справа налево и вызывает цианоз.

Незарращение артериального протока (НАП)

Артериальный проток служит в период внутриутробного развития как соединение между легочной артерией и аортой. В кровообращении плода это позволяет крови, вытолкнутой из правых отделов сердца и содержащей материнский кислород, поступать из легочной артерии в аорту, минуя легкие, поскольку они выключены из процесса обогащения крови кислородом. При рождении артериальный проток закрывается. Что же получается, если артериальный проток *не закрылся* при рождении? Как и при всех описанных выше шунтах, *давление в левых полостях сердца выше, чем в правых*. Поэтому, в отличие от внутриутробного кровообращения, *кровь из аорты через НАП течет в легочную артерию*. В результате насыщенная кислородом кровь из аорты проходит в легочную артерию, а затем идет в легкие и обратно. И так круг за кругом. Это увеличивает нагрузку на левый желудочек, поскольку теперь он ответственен и за нормальный легочный венозный возврат и за тот избыточный объем крови, который приходит через шунт. Такая дополнительная нагрузка ведет к развитию сердечной недостаточности. Так же, как и при других лево-правых шунтах, возрастает объем легочного кровотока, что приводит к повышению давления в легочной артерии. Это повышенное давление впоследствии может приводить к правожелудочковой сердечной недостаточности и/или настолько повышенному давлению в легочной артерии, что вызовет обратный ток крови через НАП (по аналогии с синдромом Эйзенменгера). Это позволит бедной кислородом крови из легочной артерии идти в аорту, вызывая цианоз.

В случае незакрытого артериального протока кровь течет *непрерывно* на протяжении всего сердечного цикла, приводя к возникновению постоянного шума, напоминающего машинный.

Поскольку прием простагландинов держит проток открытым, то нестероидные противовоспалительные препараты, например индометацин, применяются, чтобы закрыть проток. При неэффективности такого лечения выполняется хирургическое ушивание дефекта.

Стеноз клапана легочного ствола

Стеноз клапана легочного ствола может возникнуть и у взрослых, но чаще встречается врожденный дефект. Подобно результату воздействия стеноза клапана аорты на левый желудочек, стеноз клапана легочного ствола вызывает гипертрофию правого желудочка. При нарастании степени тяжести это может вызвать сердечную недостаточность. Характер шума систолический. Стеноз клапана легочного ствола может возникнуть самостоятельно или как компонент тетрады Фалло.

Врожденный стеноз аортального клапана

Патофизиология врожденного стеноза аортального клапана такая же, как и при стенозе аортального клапана у взрослых: увеличивается рабочая нагрузка на левый желудочек, приводя к его гипертрофии. В зависимости от тяжести симптомов, это проявляется утомляемостью, одышкой, синкопе и впоследствии сердечной недостаточностью застойного типа. Каков характер шума при аортальном стенозе? Систолический шум изгнания.

Коарктация аорты

Коарктация аорты (рис. 1.29) — это врожденное сужение аорты, которое может возникнуть по всей длине аорты. Чаще всего оно встречается в районе артериального протока. Выраженное сужение увеличивает сопротивление участка кровеносного русла и нагрузку на левый желудочек. Это приводит к застойной сердечной недостаточности.

Клинические проявления коарктации аорты. Как отвечает сердце на увеличенное сопротивление при аортальном стенозе у взрослых? Гипертрофией. Гипертрофия левого желудочка является одним из потенциальных последствий и коарктации аорты. У младенцев дополнительно будут задействованы коллатеральные сосуды по ходу нижней поверхности ребер, чтобы обеспечить достаточное кровоснабжение нижней части тела. На рентгене обнаруживаются *узурь на ребрах*: расширенные коллатеральные сосуды из-за усиленного тока крови под ребрами со временем фактически стирают их поверхность. Эти углубления видны на рентгенограмме грудной клетки.

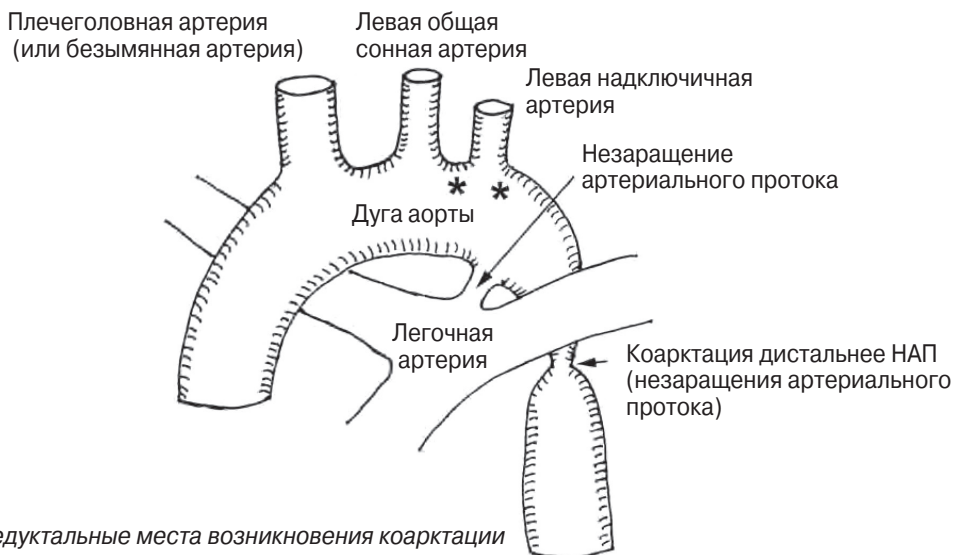


Рис. 1.29. Коарктация аорты

Какого характера шум вызывает коарктация аорты? В какую фазу сердечного цикла проходящая кровь способствует возникновению шума? Кровь протекает через аорту во время систолического изгнания. Следовательно, при коарктации аорты возникает систолический шум изгнания.

Также коарктация аорты может приводить к более высокому давлению на руках, чем на ногах. Почему? Если сужение возникает дистальнее плече-головной, общей сонной и левой подключичной артерии, то в этих кровеносных сосудах будет *нормальный* кровоток, в то время как кровообращение после коарктации будет снижено. Давление на правой руке будет выше, чем на левой, если сужение расположено *дистальнее плечеголовной артерии*, но *проксимальнее левой подключичной артерии*.

Взгляните на рис. 1.29. В зависимости от того, возникает сужение *проксимально* или *дистально* по отношению к артериальному протоку, возможны различные проявления. Артериальный проток расположен дистальнее плечеголовной артерии (разделяющейся на правую общую сонную и правую подключичную), левой сонной и левой подключичной артерий. Что происходит внутриутробно, если сужение возникает *проксимальнее* протока (преддуктальная коарктация), но все еще *дистальнее* вышеуказанных сосудов? Все три сосуда расположены проксимальнее места сужения. Таким образом, кровь из левого желудочка идет через них к голове и к верхним конечностям. Все хорошо, пока внутриутробно проток открыт, и кровь из легочной артерии поступает через проток в аорту, находясь дальше сужения и обеспечивая кровью нижнюю часть тела.

Что происходит, когда проток закрывается при рождении? Голова и верхние конечности получают нормальный объем крови, поскольку находятся проксимальнее места обструкции. Однако нижняя часть тела получает меньше крови из-за сужения аорты и потери “обхода” через артериальный проток. Каковы будут последствия этого? Кровяное давление будет гораздо выше в верхних конечностях, чем в нижних. Что произойдет, если проток не закрылся в случае предуктальной коарктации? Верхняя часть тела будет снабжаться левым желудочком, но в нижнюю часть тела будет поставляться кровь и из легочной артерии путем сброса через артериальный проток в аорту. Это приводит к доставке смеси дезоксигенированной и оксигенированной крови. Давление в левых отделах сердца более высокое, чем в правых, поэтому кровоток через НАП будет и от аорты к легочной артерии, в противоположность внутриутробному. В результате богатая кислородом кровь из аорты переходит в легочную артерию, а затем отправляется обратно в легкие, а после в левые отделы сердца — и так круг за кругом. Это увеличивает работу левых отделов сердца, которые теперь отвечают за нормальный легочной венозный возврат и выброс дополнительной крови, которая приходит через шунт. Эта дополнительная работа может привести к сердечной недостаточности. Кроме того, как и в других вариантах сброса слева направо, объем легочного кровотока увеличивается, что приводит к повышению давления в легочных артериях. Это повышенное давление в легочной артерии может впоследствии привести к правожелудочковой сердечной недостаточности или достаточному повышению давления в легочной артерии, для того чтобы обратить вспять кровоток через НАП (аналог синдрома Эйзенменгера). Это позволило бы дезоксигенированной крови из легочной артерии перетекать в аорту, что проявляется цианозом. При НАП кровь течет через него постоянно на протяжении всего сердечного цикла, в результате чего возникает непрерывный сердечный шум, напоминающий машинный рокот. Поскольку простагландины не позволяют артериальному протоку закрыться, противовоспалительные средства (т.е. индометацин) могут быть использованы для закрытия протока. Если это лечение не имеет успеха, может быть выполнено хирургическое закрытие. Стеноз легочной артерии может возникнуть и у взрослых, но чаще это врожденная патология. Подобно эффекту стеноза аорты на левый желудочек, стеноз легочной артерии вызывает гипертрофию правого желудочка. Если он выраженный, это может привести к правожелудочковой сердечной недостаточности. Шум систолический. Стеноз легочной артерии может быть составляющей тетрады Фалло или возникать самостоятельно. Врожденный стеноз аорты похож в патофизиологии на стеноз аорты у взрослых: врожденный стеноз аорты увеличивает нагрузку на левый желудочек, что

приводит к гипертрофии. Гипертрофия может приводить к таким симптомам, как усталость, одышка, потеря сознания, и в конечном итоге к застойной сердечной недостаточности, в зависимости от тяжести. Какой шум возникает при стенозе аорты? Систолический шум выброса. Коарктация аорты является врожденным сужением аорты, которое может произойти в любом месте по ее длине. Чаще всего это происходит вблизи артериального протока. Тяжелая коарктация повышает преднагрузку левого желудочка и, таким образом, может привести к застойной сердечной недостаточности. Клинические проявления преддуктальной коарктации аорты: развивается дифференциальный цианоз, при котором верхняя половина тела выглядит нормально, в то время как нижняя часть тела цианотическая.

При *постдуктальной коарктации* клинические последствия зависят от степени тяжести порока. Как отмечено выше, выраженная коарктация может привести к развитию сердечной недостаточности.

Обзор врожденных пороков сердца

Врожденные пороки сердца подразделяются на пороки с цианозом и без цианоза. При пороках с цианозом кровь должна разными путями обходить легкие. Это может происходить из-за транспозиции магистральных сосудов или через шунт в том случае, если из-за шунта давление в правых полостях сердца становится выше, чем в левых, например при тетраде Фалло. Коарктация аорты вызывает дифференцированный цианоз, если она преддуктальная и проток не закрыт. К другим патологиям относятся состояния как с левосторонним шунтом (ДМПП, ДПЖП, НАП), так и с неполным закрытием (стеноз аортального клапана и стеноз клапана легочного ствола). Пороки с левосторонним шунтом могут приводить к повышению кровотока слева направо и в результате к легочной гипертензии и правожелудочковой сердечной недостаточности. Пороки с неполным закрытием приводят к усилению рабочей нагрузки на желудочки сердца, направленной на выталкивание крови через стенозированные клапаны. Впоследствии это ведет к сердечной недостаточности.