

Кардиоমেгалии (КМГ)

КМГ - значительное увеличение размеров сердца за счет его

- гипертрофии и дилатации, или
- накопления продуктов нарушенного обмена веществ, или
- развития неопластических процессов.



**Normal Heart
(Cut Section)**



**Heart Muscle Becomes
Too Thick (Hypertrophy)**

Классификация КМГ - по ЭТИОЛОГИИ:

- ИБС: постинфарктный и атеросклеротический кардиосклероз; аневризма сердца;
- Артериальная гипертензия;
- Миокардиты;
- Миокардитический кардиосклероз;
- Пороки сердца, в т.ч. пролапс митрального клапана;
- Дилатационная, или застойная, кардиомиопатия;
- Гипертрофическая кардиомиопатия:
 - обструктивная (идиопатический субаортальный стеноз)
 - необструктивная;
- Рестриктивная кардиомиопатия;

- Алкогольная миокардиодистрофия;
- Легочное сердце;
- Эндокринопатии (дистрофия миокарда при сахарном диабете, тиреотоксикозе, гипотиреозе, акромегалии);
- Нервно – мышечные заболевания;
- Болезни обмена веществ (гемохроматоз, гликогеноз, мукополисахаридозы, липоидозы, амилоидоз, ожирение);
- «Спортивное» сердце;
- Опухоли сердца (рабдомиома, миксома, саркома);
- Выпот в перикард (перикардиты, гидроперикард, гемоперикард);
- Синдромы Марфана, Элерса-Данлоса;
- Болезни крови (анемия, лейкозы);
- Дистрофия миокарда при уремии.

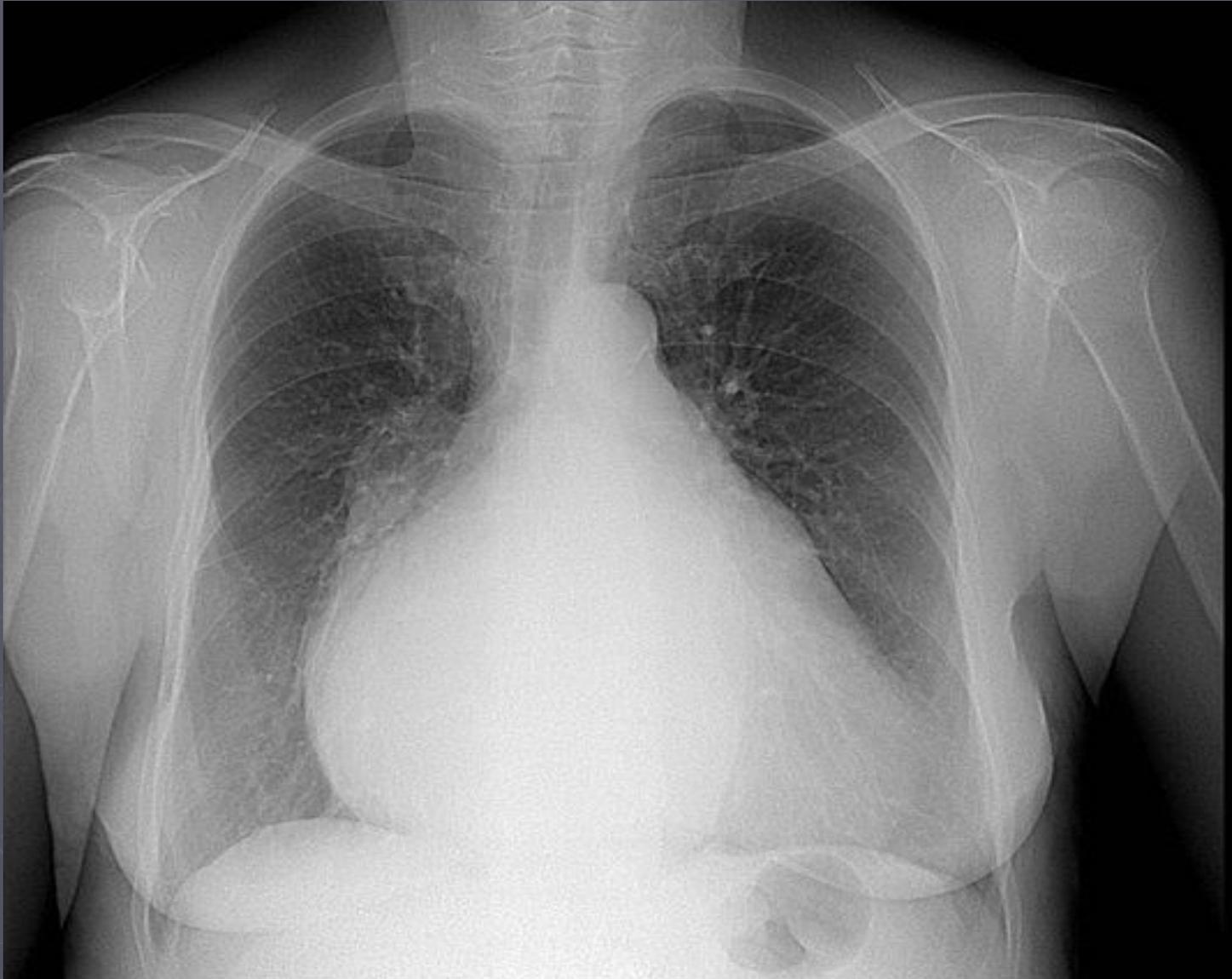
Гипертрофия миокарда (за исключение КГМ) является компенсаторной реакцией, позволяющей сердцу поддерживать нормальное кровообращение при наличии того или иного патологического состояния. Гипертрофия никогда не приводит к значительному увеличению размеров сердца и сопровождается лишь умеренным расширением его границ.

КМГ возникает, как правило, при развитии миогенной дилатации сердца и характеризуется различными симптомами сердечной недостаточности и нарушением ритма. В зависимости от причин, вызывающих увеличение размеров сердца, первоначально возможно развитие парциальной КМГ (значительное увеличение отдельной сердечной камеры). В последствии развивается тотальная КМГ. Диффузные поражения миокарда сразу приводят к тотальной КМГ. Чаще всего степень КМГ зависит от длительности патологического процесса, вызывающего увеличение размеров сердца, и его выраженности.

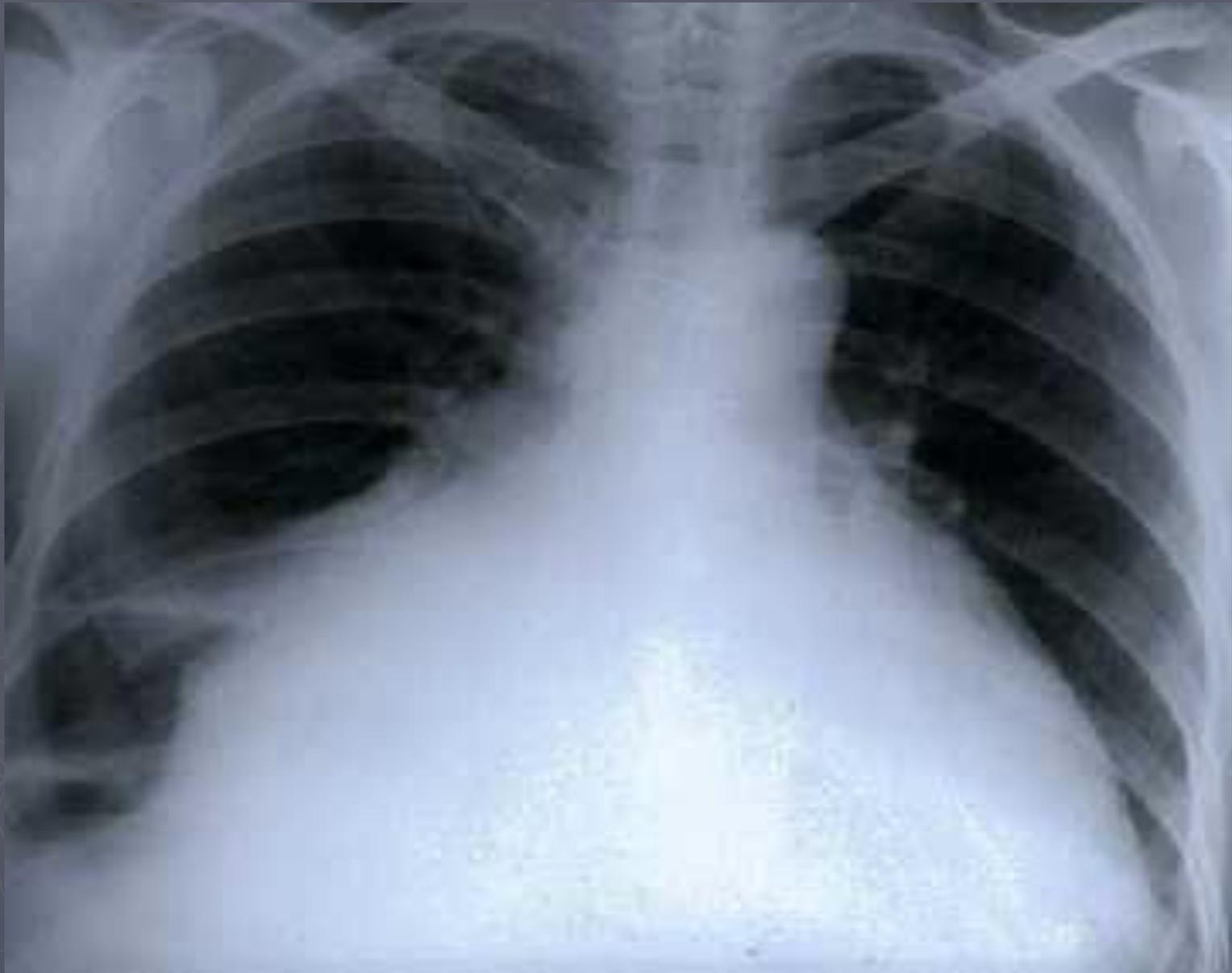
Общие признаки кардиомегалий:

- физикальные данные: расширение границ сердца, приглушение или глухость тонов, ослабление 1 тона на верхушке, проявление протодиастолического или пресистолического ритма голопа (3 и 4 тоны), шумов относительной митральной и трикуспидальной недостаточности (шумы регургитации), реже - диастолический шум функционального митрального стеноза (Флинта) и диастолический шум относительной недостаточности клапанов легочного ствола (Грехем-Стила).
- инструментальные (рентгенография, компьютерная томография, эхокардиография, радионуклидная вентрикулография).
- специфические признаки (определяются тем заболеванием, которое привело к КМГ).

Кардиомегалия (рентгенограмма грудной клетки)



Кардиомегалия (рентгенограмма грудной клетки)



Ишемическая болезнь сердца.

КМГ типична для любого обширного инфаркта миокарда, осложнившегося сердечной недостаточностью, постинфарктного и атеросклеротического кардиосклероза, аневризмы левого желудочка.

В последнее время термин "атеросклеротический кардиосклероз" подвергается критике, и некоторые авторы предпочитают термин "ишемическая кардиомиопатия".

Атеросклеротический кардиосклероз может сочетаться с синдромом стенокардии, но возможно безболевое течение заболевания.

Постепенное прогрессирование атеросклеротического кардиосклероза приводит к тяжелой сердечной недостаточности, различным нарушениям ритма сердца. Типично возникновение мерцательной аритмии. На этапе сердечной недостаточности клиническая картина атеросклеротического кардиосклероза напоминает таковую при первичной застойной кардиомиопатии.

Атеросклеротический кардиосклероз обычно сочетается с симптомами атеросклероза мозговых артерий, аорты, крупных периферических артерий. Для диагностики широко используются рентгенологические методы, ЭКГ диагностика. Ценную информацию несет эхокардиография, выявляющая сегментарное нарушение сократимости - различные виды асинергии: гипокинезию, дискинезию, акинезию. Коронарография обнаруживает различную степень стенозирования коронарных артерий и подтверждает атеросклеротическую природу ишемической кардиомиопатии.

Аневризма сердца

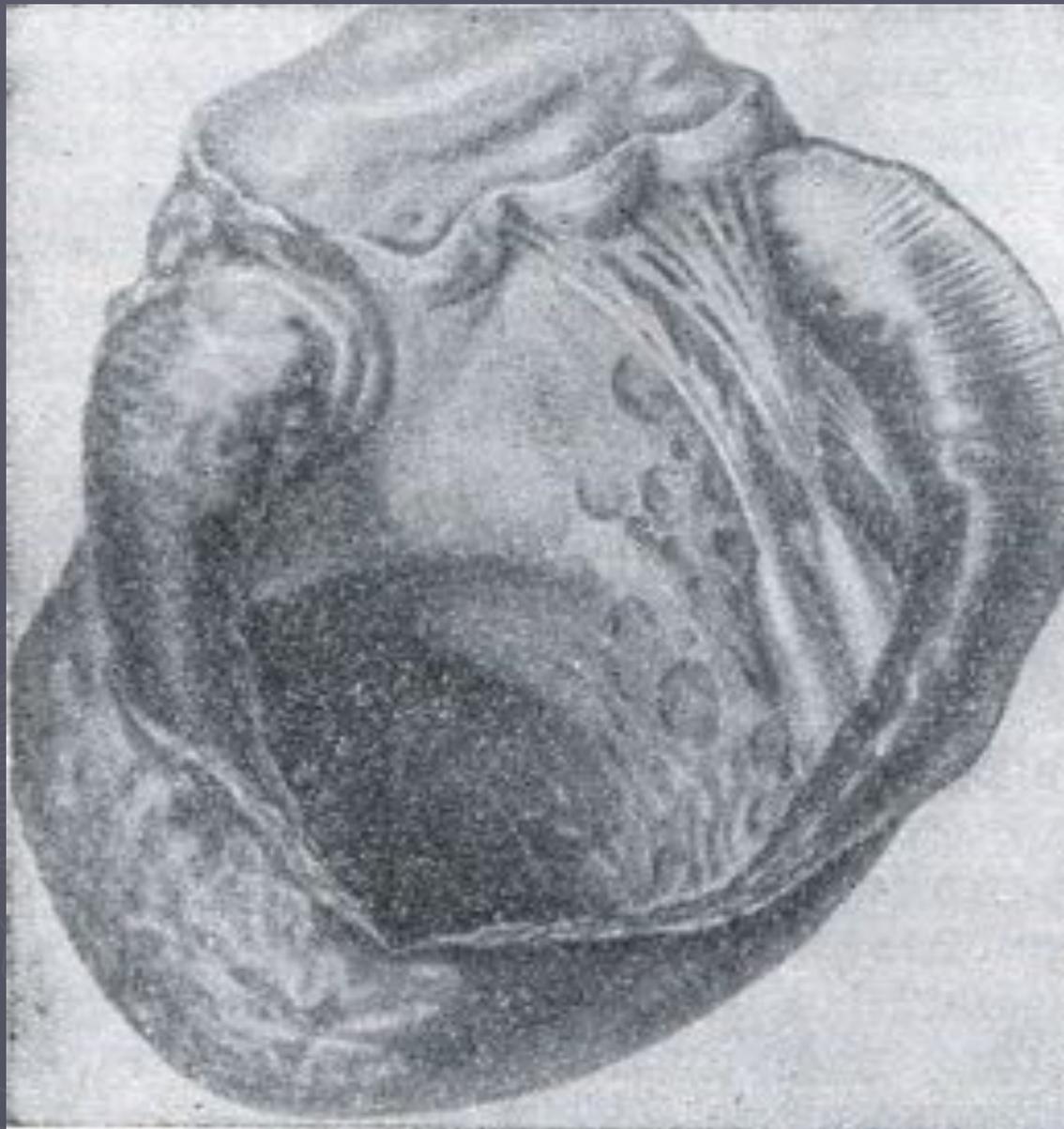
Развивается у 12-15% больных, перенесших трансмуральный инфаркт миокарда. Один из ранних симптомов аневризмы передней стенки левого желудочка - прекардиальная пульсация в 3-4 межреберьях слева от грудины, что определяется пальпаторно и на глаз (симптом "коромысла", или надверхушечная пульсация, или **симптом Казем-Бека**). Аневризмы, расположенные у верхушки сердца, нередко выявляют феномен двойного верхушечного толчка: его первая волна возникает в конце диастолы, а вторая является самым верхушечным толчком.

Более редкие аневризмы задней стенки левого желудочка диагностируются труднее из-за отсутствия патологической пульсации передней грудной стенки. Верхушечный толчок у больных обычно усилен. Имеется несоответствие между усиленной пульсацией в области верхушки сердца и малым пульсом на лучевой артерии. Пульсовое артериальное давление снижено.

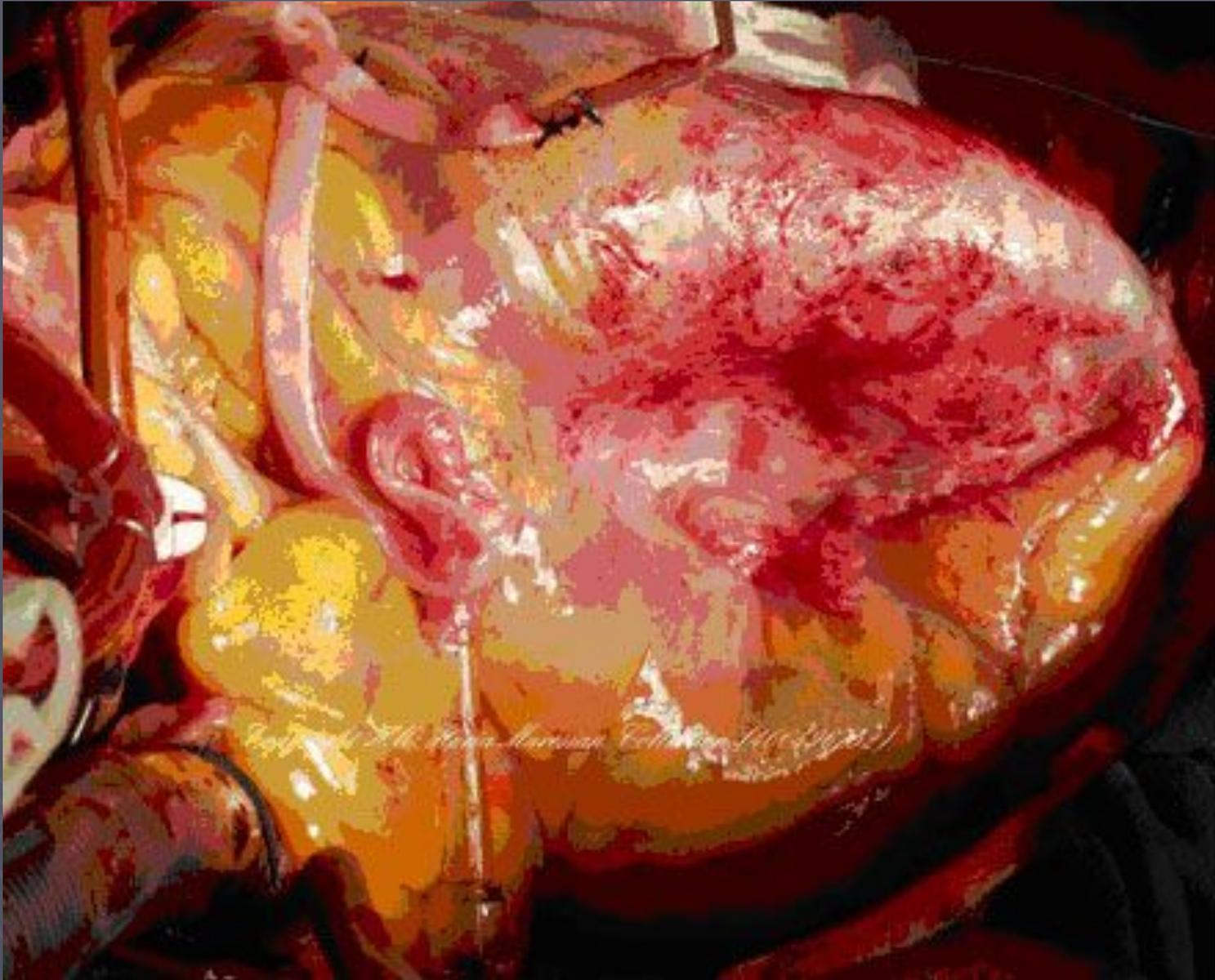
Макропрепарат аневризмы левого желудочка



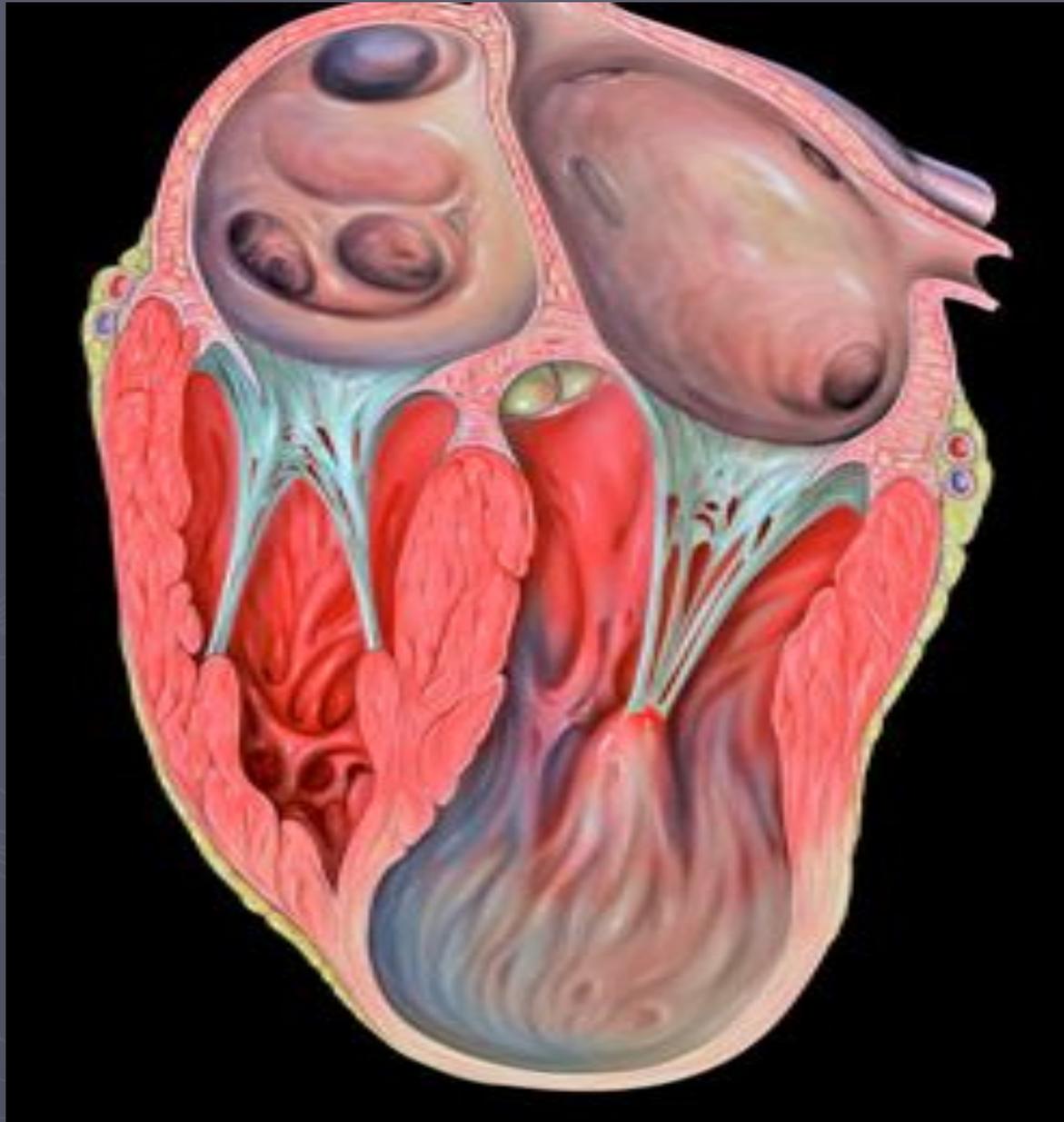
Аневризма левого желудочка (рисунок)



Постинфарктная аневризма левого желудочка.

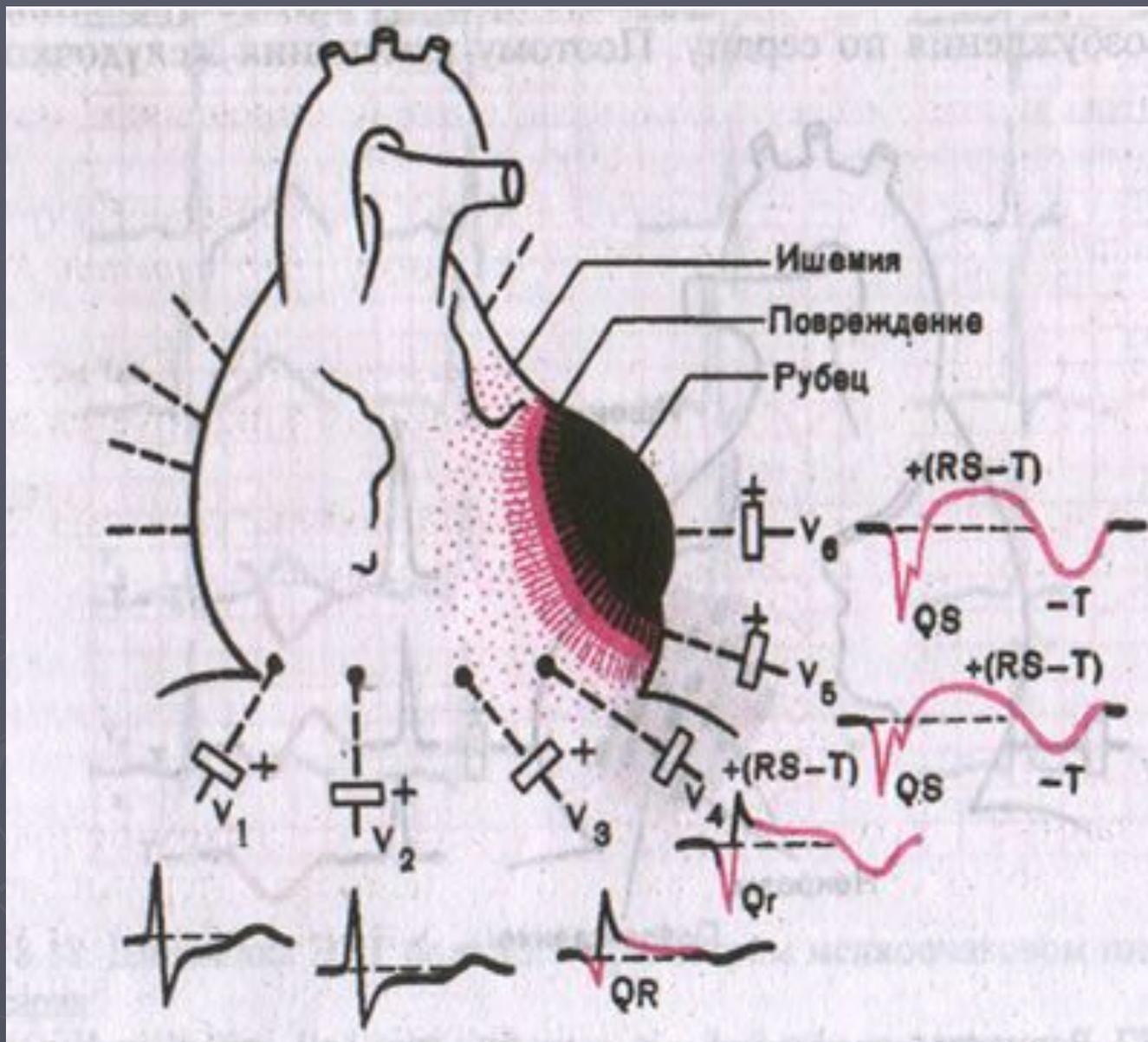


Острая аневризма сердца (схема)



ЭКГ: отсутствие динамики острого инфаркта миокарда (застывший характер кривой: смещение сегмента S-T вверх, появление комплекса QS в соответствующих отведениях) - важный диагностический признак аневризмы сердца. Электрокимография выявляет парадоксальную пульсацию контура сердца. Применяется также рентгенография и томография сердца. Эхокардиография выявляется зону дискинезии и акинезии. Используется также радионуклидная вентрикулография и коронарография.

Электрокардиограмма при аневризме сердца.

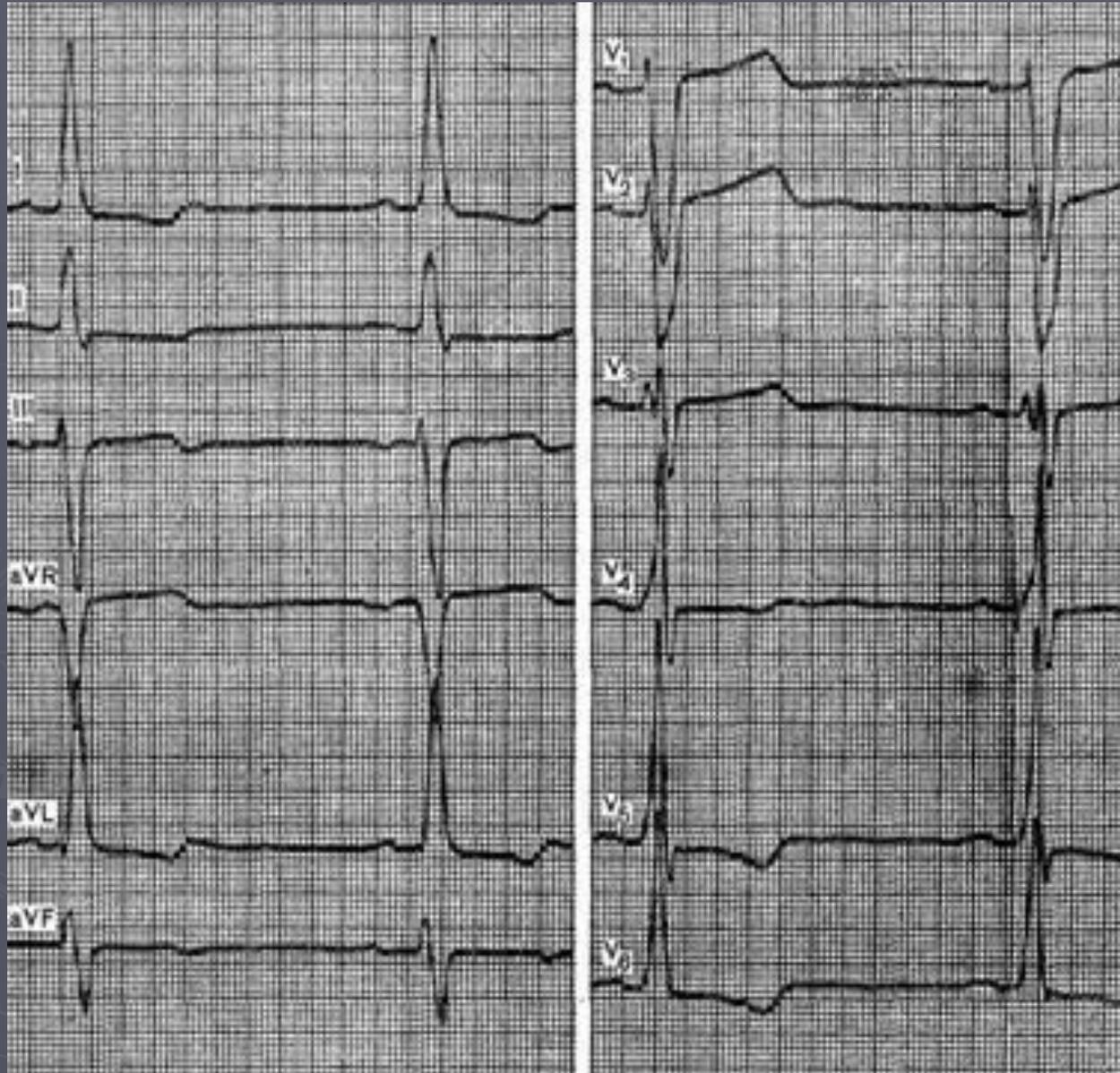


Гипертензии артериальные.

Являются одной из частых причин увеличения размеров сердца. Как правило, тяжесть течения артериальной гипертензии и длительности ее существования соответствует выраженности КМГ, однако встречаются исключения. Увеличение размеров сердца при ГБ и АГ является обязательным симптомом и проходит несколько этапов. В начале развивается концентрическая гипертрофия, вовлекающая в процесс " путь оттока" из левого желудочка от его верхушки до клапанов аорты. В этот период увеличение левого желудочка физикально может не определяться, хотя достаточно часто пальпируется усиленный верхушечный толчок, особенно в положении на левом боку. В случае умеренной гипертензии такое состояние может длиться годами.

В дальнейшем развиваются гипертрофия и дилатация "пути притока" левого желудочка от левого атриовентрикулярного отверстия до верхушки; гипертрофия принимает эксцентрический характер, левая граница сердца смещается влево и вниз, верхушечные толчок становится высоким и приподнимающим. На этом этапе возможно также увеличение левого предсердия и выявление некоторого сглаживания талии сердца при перкуссии границ относительной сердечной тупости. Следующий этап - увеличение всех отделов сердца, развитие тотальной КМГ. В случае выраженного прогрессирования гипертонической болезни и при злокачественной АГ это состояние может развиваться сравнительно быстро. Медленно прогрессирующая гипертоническая болезнь редко приводит к формированию значительной КМГ, и симптомы сердечной недостаточности долго не проявляются.

ЭКГ при выраженной ГЛЖ



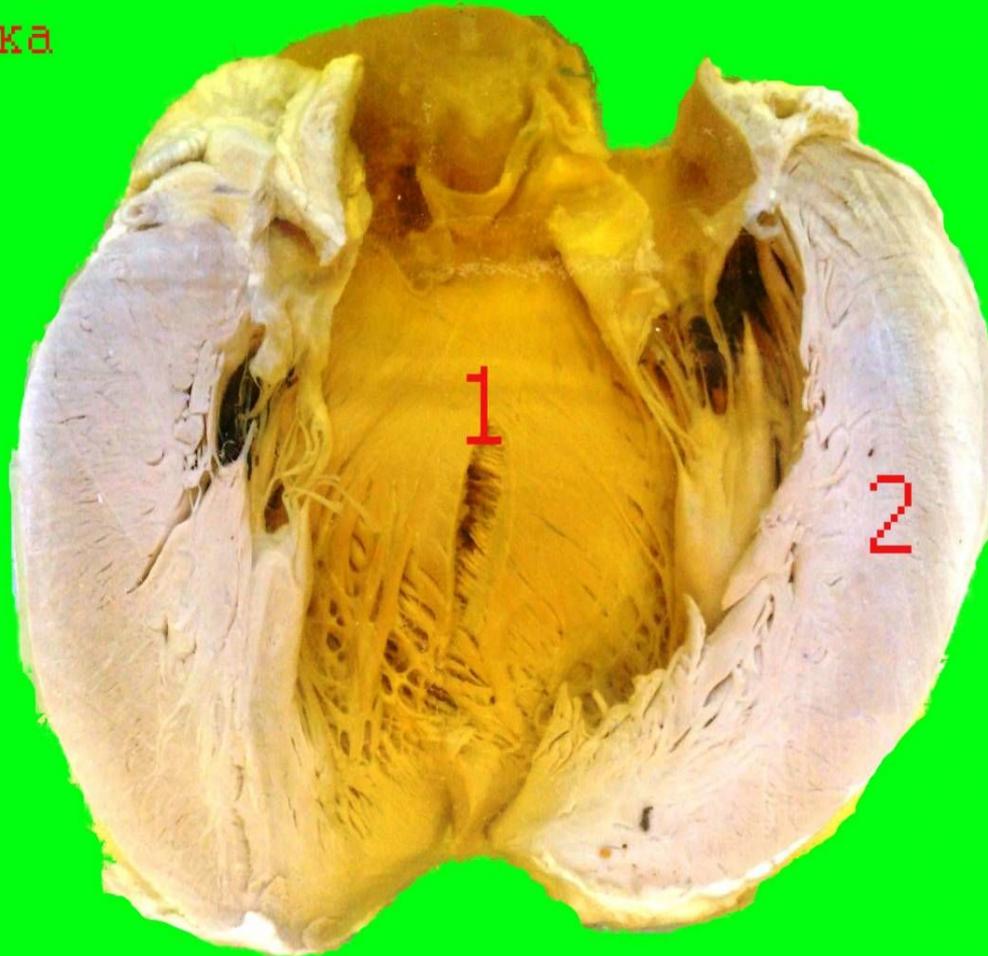
КМГ преимущественно за счет гипертрофии левого желудочка



Рис. 1. Рентгенография грудной клетки: видны умеренная кардиомегалия и тени в базальных отделах

ГЛЖ при артериальной гипертензии

1-полость;
2-миокард левого
желудочка



Миокардиты.

Умеренное увеличение размеров сердца при диффузных миокардитах встречается практически всегда, но КМГ характерна лишь для миокардитов с тяжелым течением. Часто клиническая картина миокардита, независимо от его причины, сходная и зависит прежде всего от выраженности поражения миокарда.

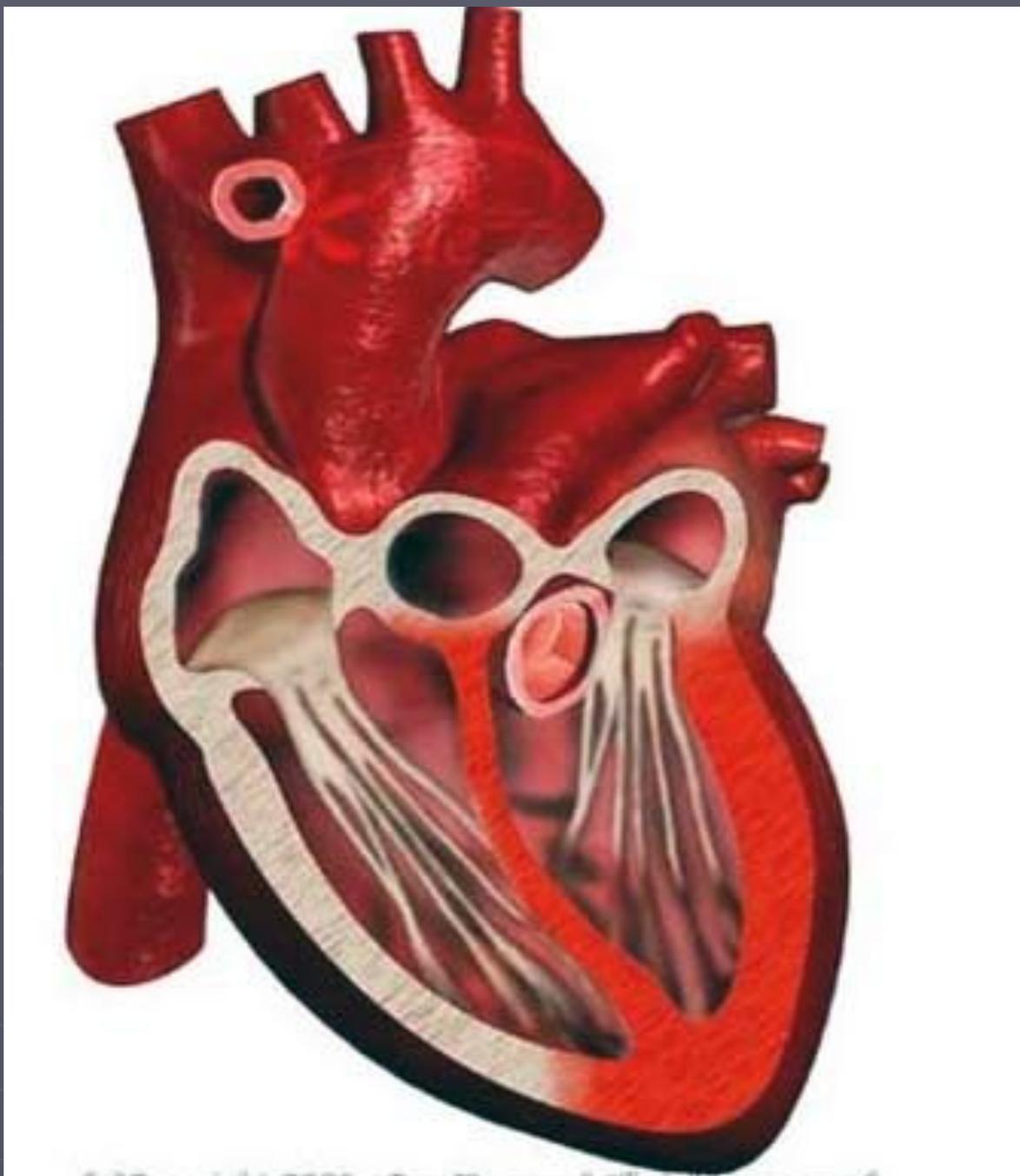
Увеличение размеров сердца при миокардитах происходит обычно за счет дилатации и редко сопровождается выраженной гипертрофией миокарда. В диагностическом плане имеют значение связь заболевания с перенесенной инфекцией, признаки воспаления, ЭКГ -данные.

Лабораторные исследования выявляют лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ, диспротеинемию, преимущественно за счет увеличения уровня альфа-2 и гамма-глобулинов, повышение сывороточных мукопротеинов и гликопротеинов, гиперфибриногеномию, появление С-реактивного протеина и другие изменения, типичные для любого воспаления. Определенную диагностическую ценность имеет обнаружение в крови стрептококкового антигена, а также повышение титра АСЛ-О, АСК, АСГ.

При аутоиммунных заболеваниях в сыворотке крови могут быть найдены антикардиальные антитела.

При тяжелых диффузных миокардитах возможно некоторое повышение активности "сердечных" ферментов: КФК, ЛДГ, особенно ее первого изофермента. Реже повышается уровень АсАт. Изменения ЭКГ: могут быть преходящие изменения вольтажа всех зубцов, нарушения проводимости и реполяризации миокарда (удлинение интервалов PQ и QT, уплощение и инверсия зубца T, снижение интервала ST).

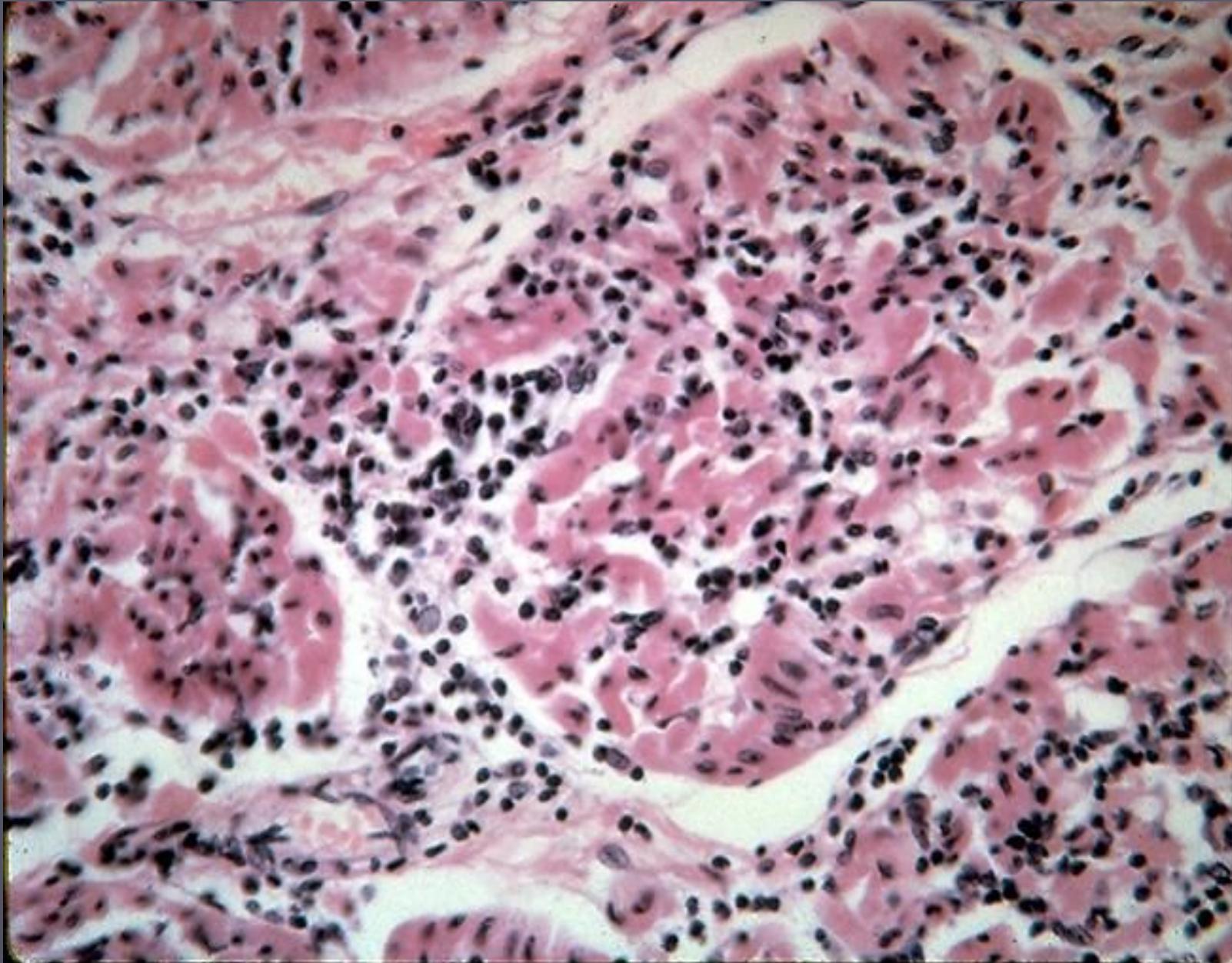
Миокардит (схема)



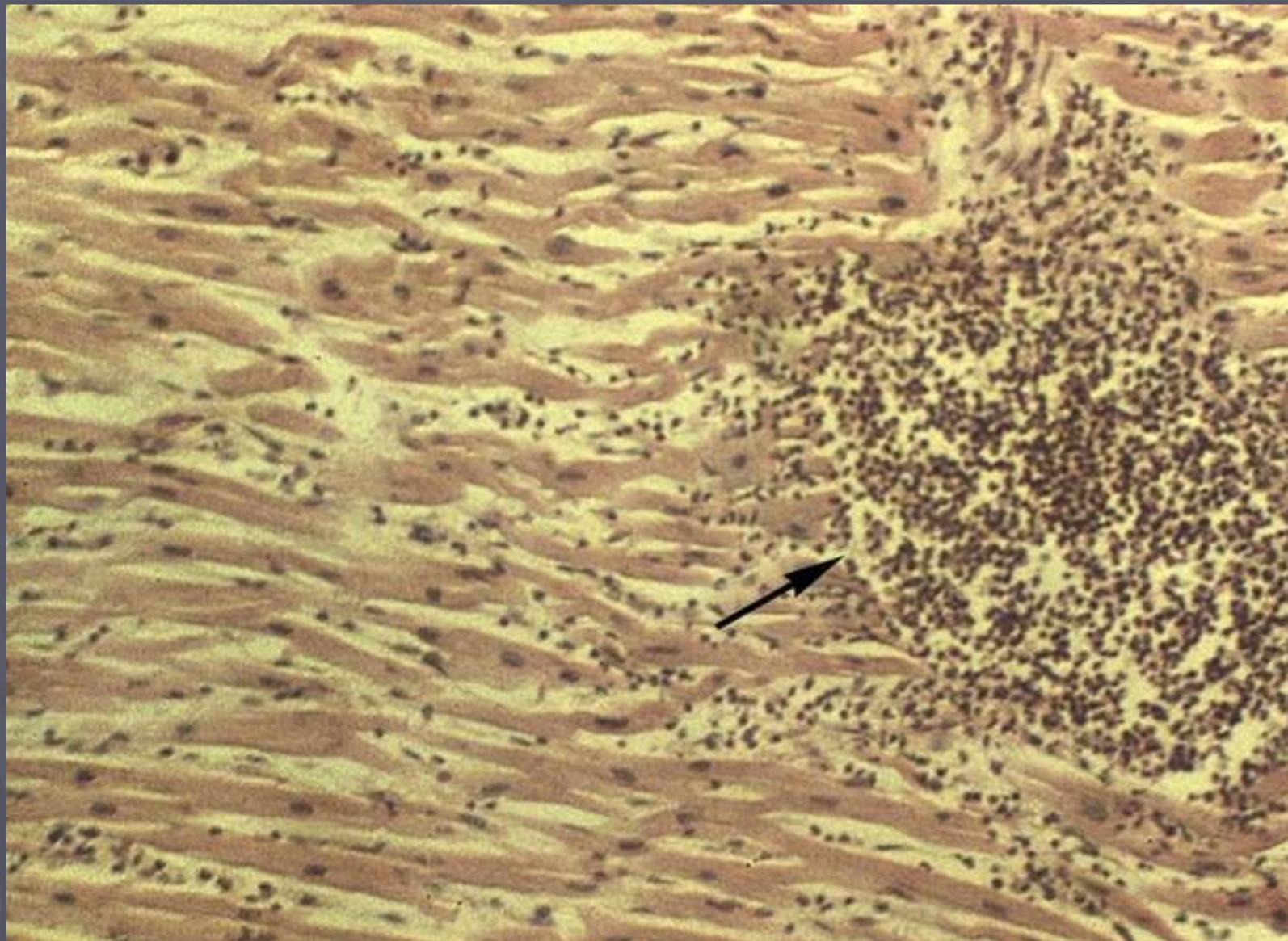
Миокардит (макропрепарат)



Острый диффузный миокардит (микропрепарат)



АБСЦЕДИРУЮЩИЙ МИОКАРДИТ (МИКРОФОТО)

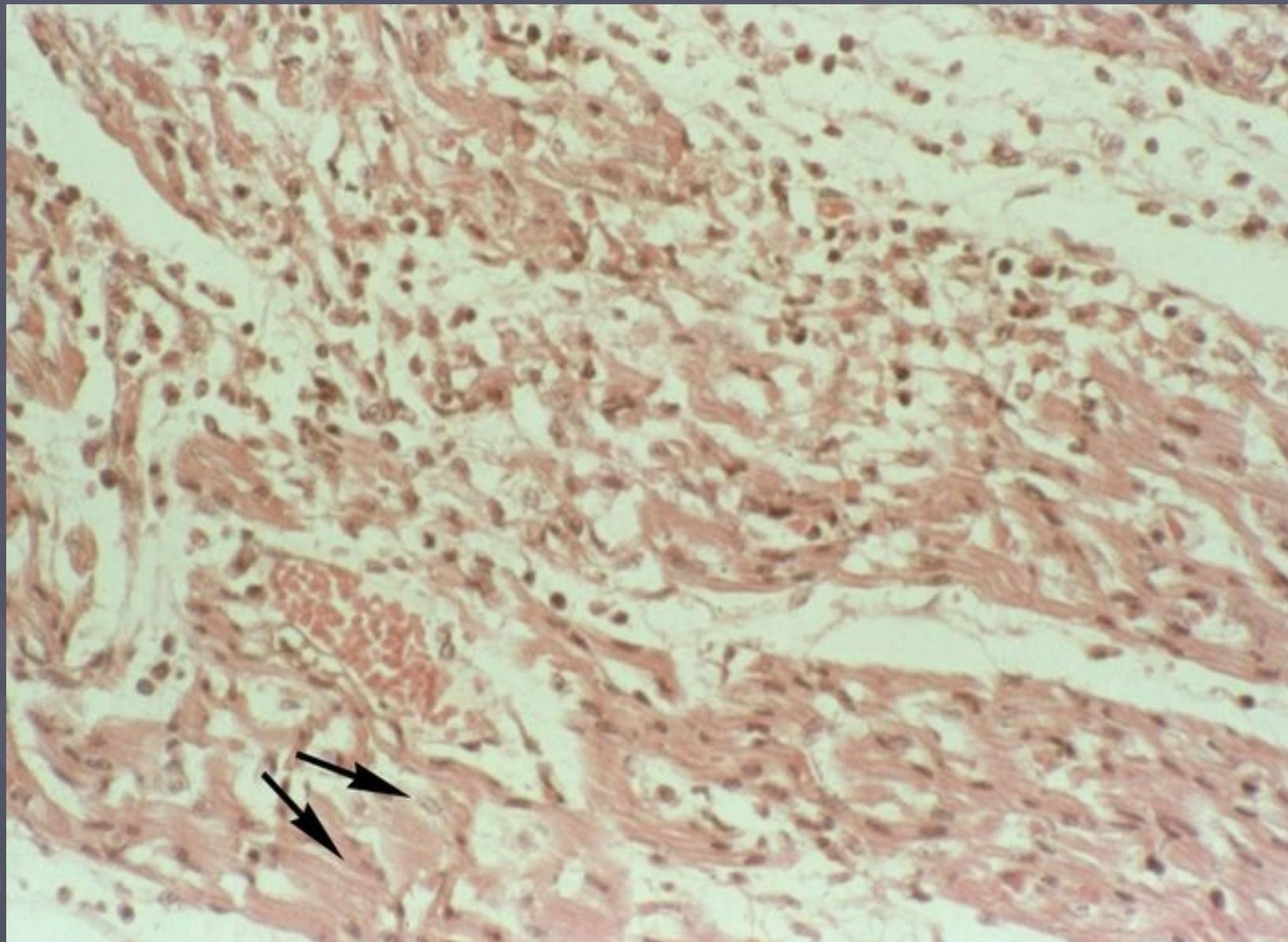


При вирусном миокардите в первую неделю болезни возможно выделение вируса из носоглотки, крови, кала с последующим посевом материала на различные среды (куриный эмбрион, культура фибробластов, эмбриональная ткань почек). В качестве ранней диагностики применяется также люминесцентная микроскопия мазков - отпечатков со слизистой носа, иммунофлюоресцентное исследование. Со 2-3 недели болезни необходимо исследование антител к вирусу в сыворотке крови (обязательно в динамике). Для доказательства патогенической роли вируса важно выявление роста титра антител. Часто в период реконвалесценции титр антител в 4 и более раз выше, чем в острую фазу.

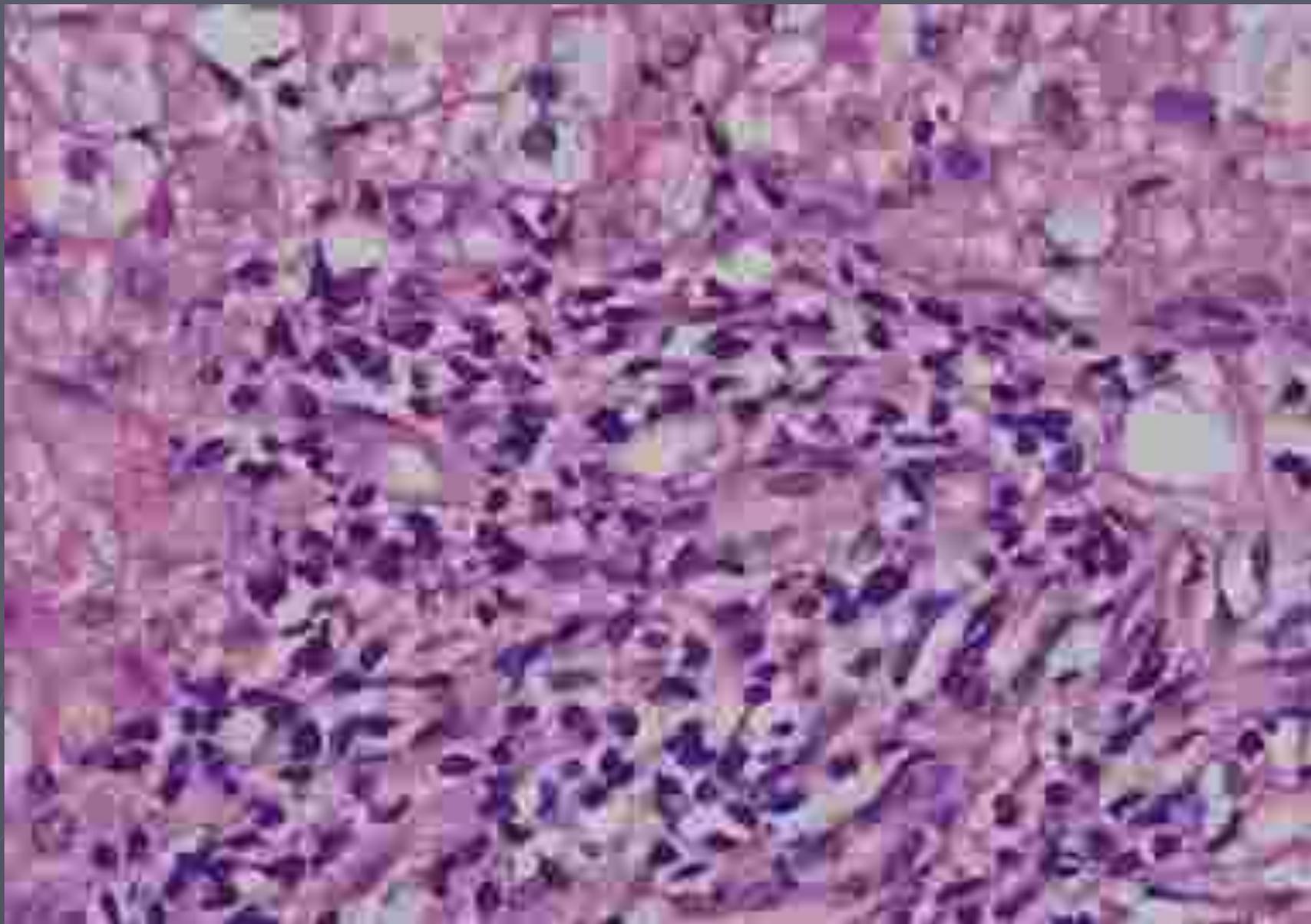
Следует помнить, что носительство антител, например к вирусу Коксаки, у 5-10% здоровых лиц, а обнаружение антител к вирусу Коксаки в низких (1/8, 1/16) и средних титрах (1/32, 1/64) без последующего роста титра свидетельствует о перенесенной в прошлом инфекции.

Наиболее точным методом диагностики миокардита любой природы является биопсия миокарда. Применяется также сцинтиграфия миокарда с Ga^{67} , который накапливается в участках воспаления.

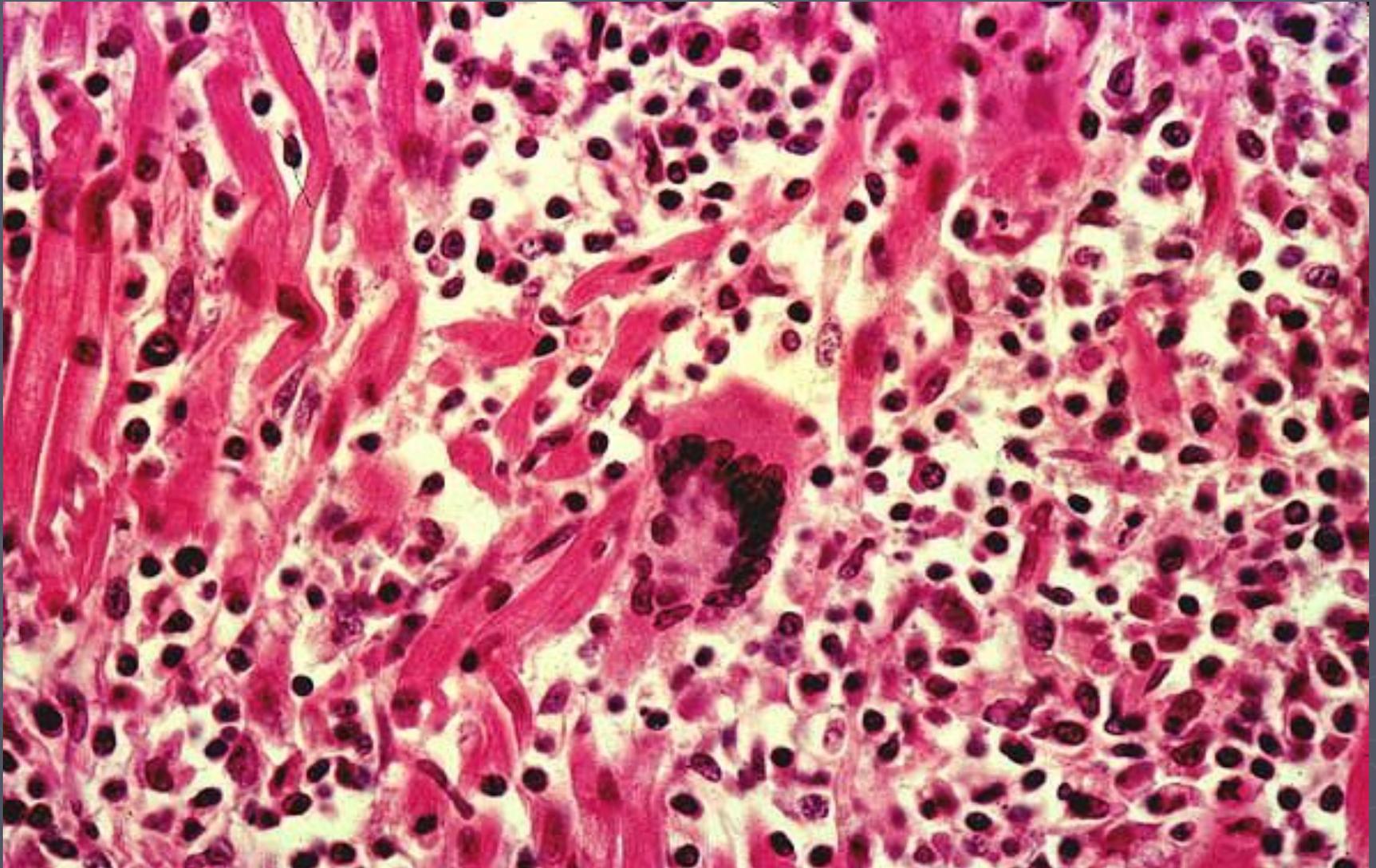
Микрофото миокарда при вирусном миокардите



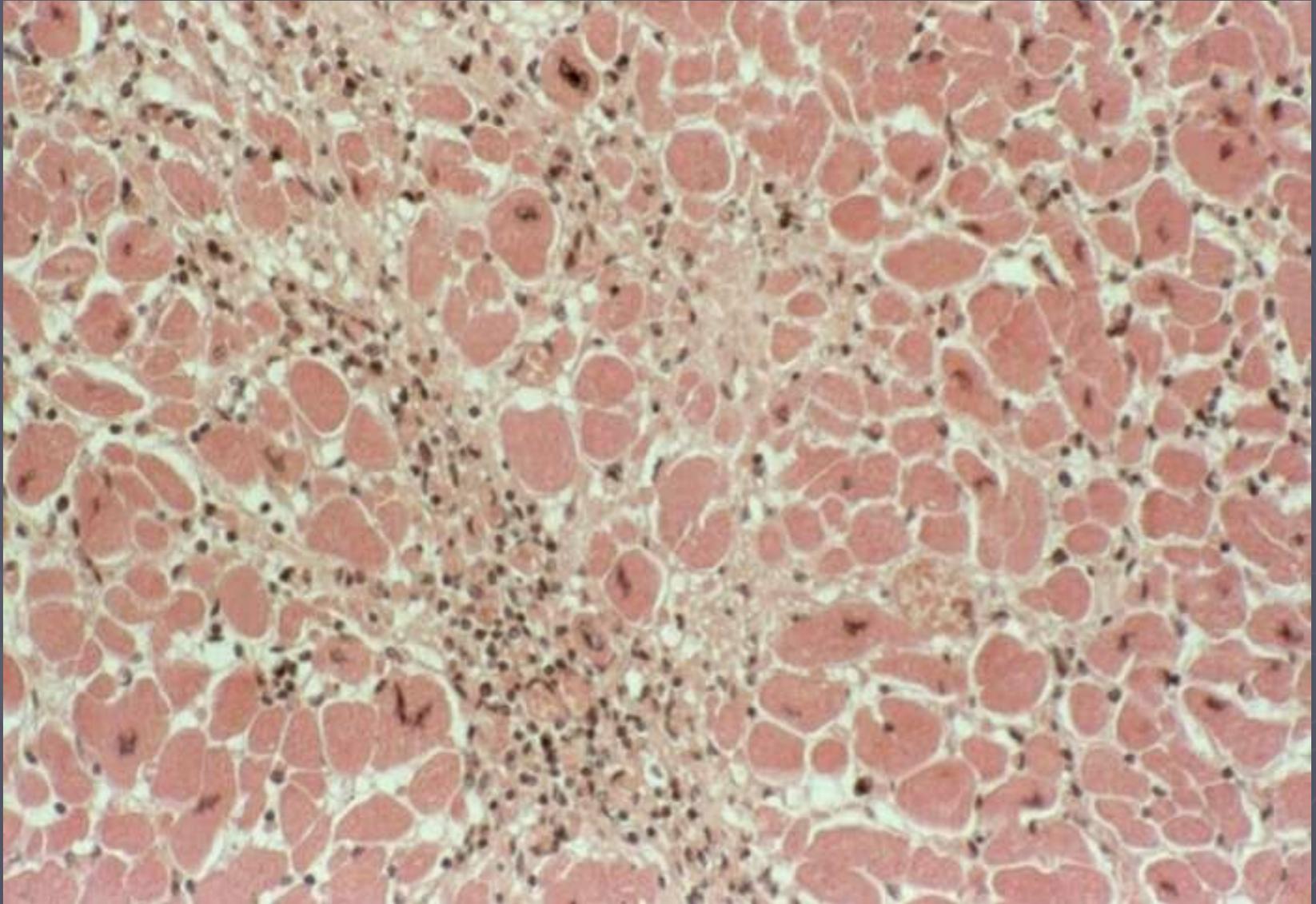
Микрофото миокарда при аутоиммунном миокардите

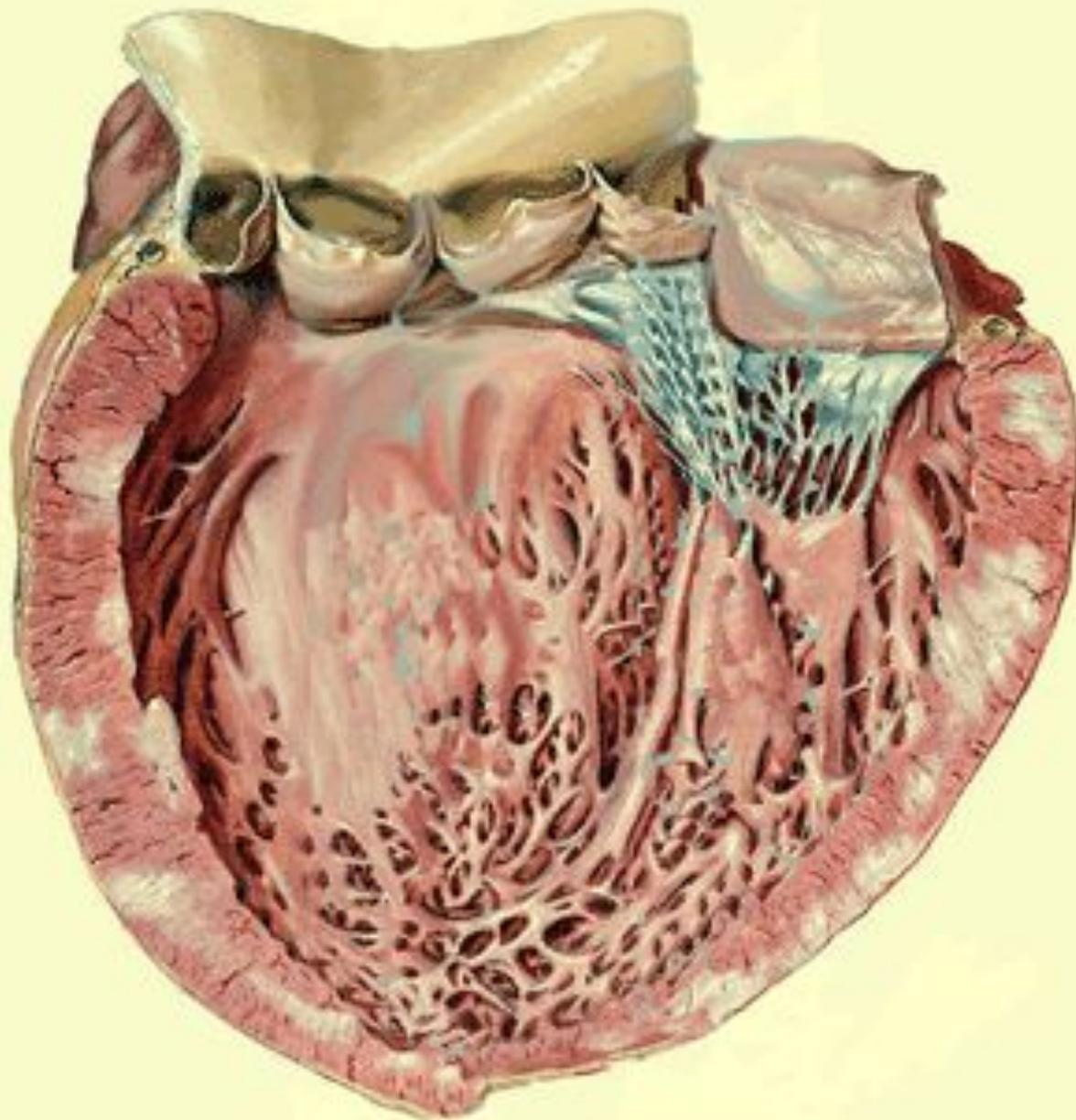


Гигантоклеточный миокардит



ПРОТОЗОЙНЫЙ (Trypanosoma cruzi) МИОКАРДИТ ШАГАСА.



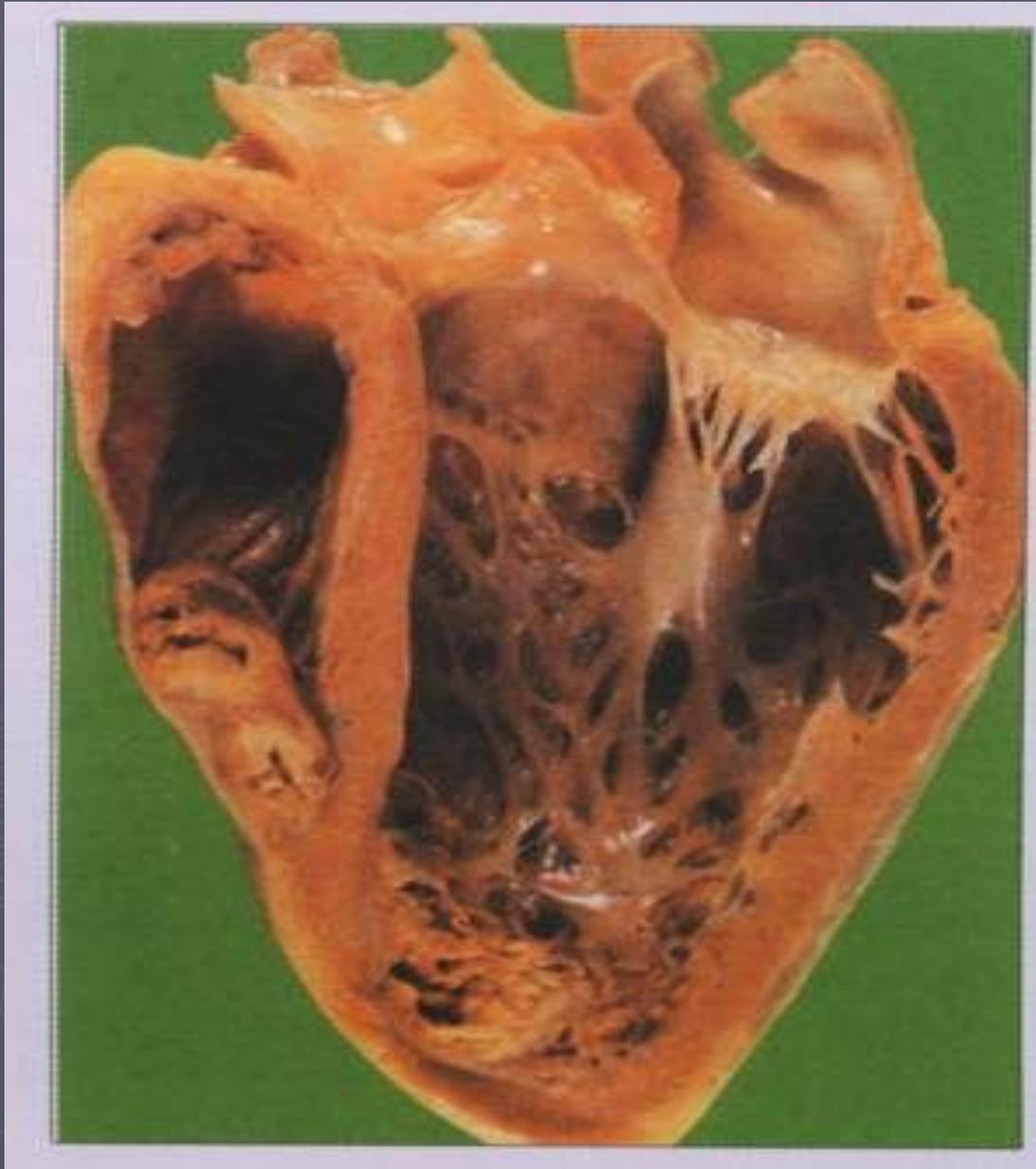


Идиопатический миокардит (Фидлера)

Миокардитический кардиосклероз.

Является исходом любого миокардита. Ввиду того, что хронически текущие миокардиты более или менее часто обостряются, не всегда легко провести четкую грань между хроническим миокардитом и миокардитическим кардиосклерозом. Острые миокардиты всегда приводят к кардиосклерозу. Последствием диффузных миокардитов может быть выраженный миокардитический кардиосклероз, приводящий к увеличению размеров сердца (чаще - умеренному, реже - значительному). Преобладает дилатация камер сердца, нежели их гипертрофия, что изначально типично для миокардитов. Симптомы неспецифичны: хроническая сердечная недостаточности, проявляющаяся застоем в легких и недостаточностью правого желудочка. Специфических методов диагностики нет. Важную роль играет анамнез - перенесенный в прошлом миокардит.

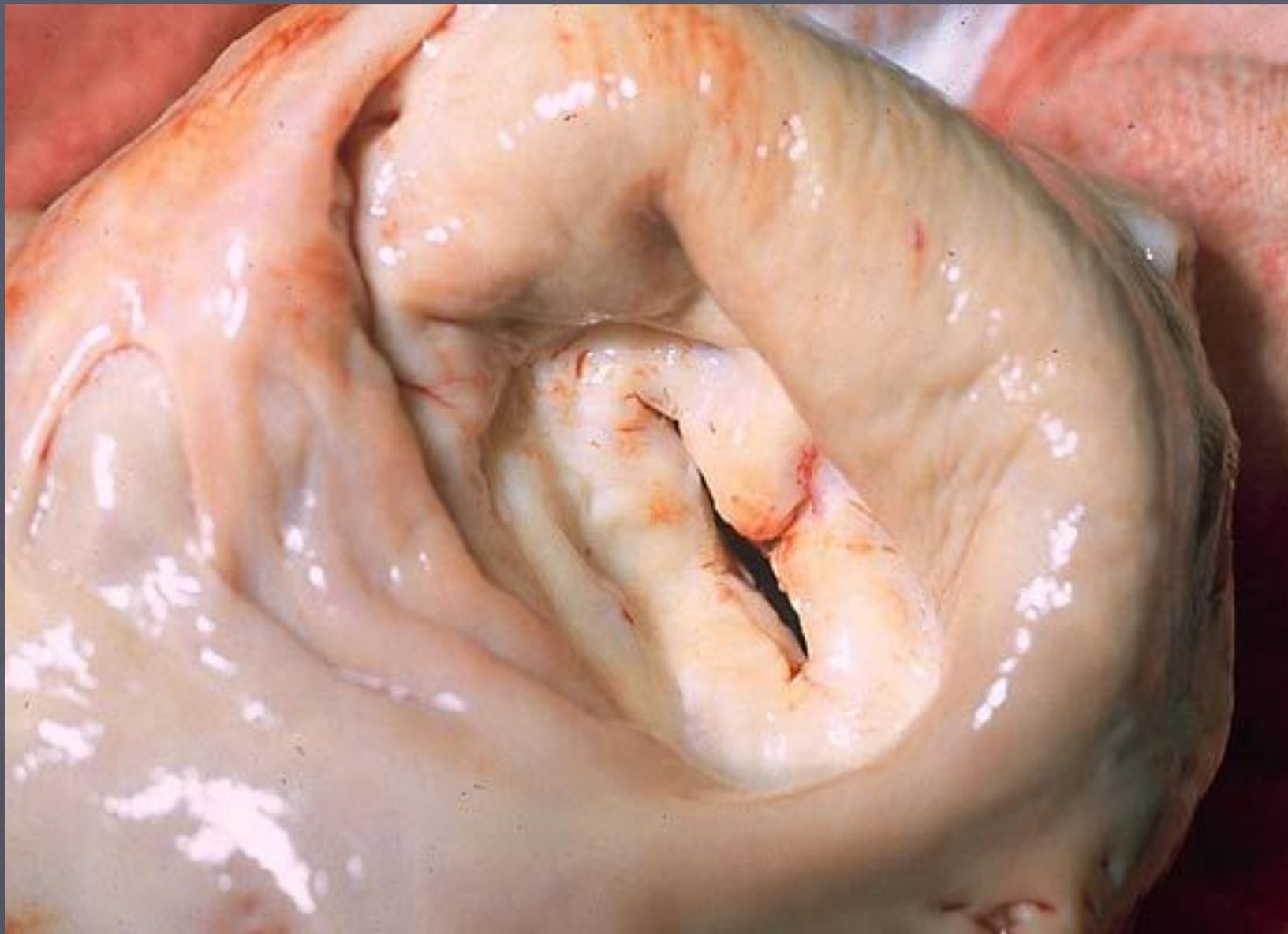
Миокардитический кардиосклероз



Пороки сердца.

Являются одной из самых частых причины КМГ, которая в начале может быть парциальной. Размеры сердца и степень увеличения отдельных камер в большой степени зависят от характера порока.

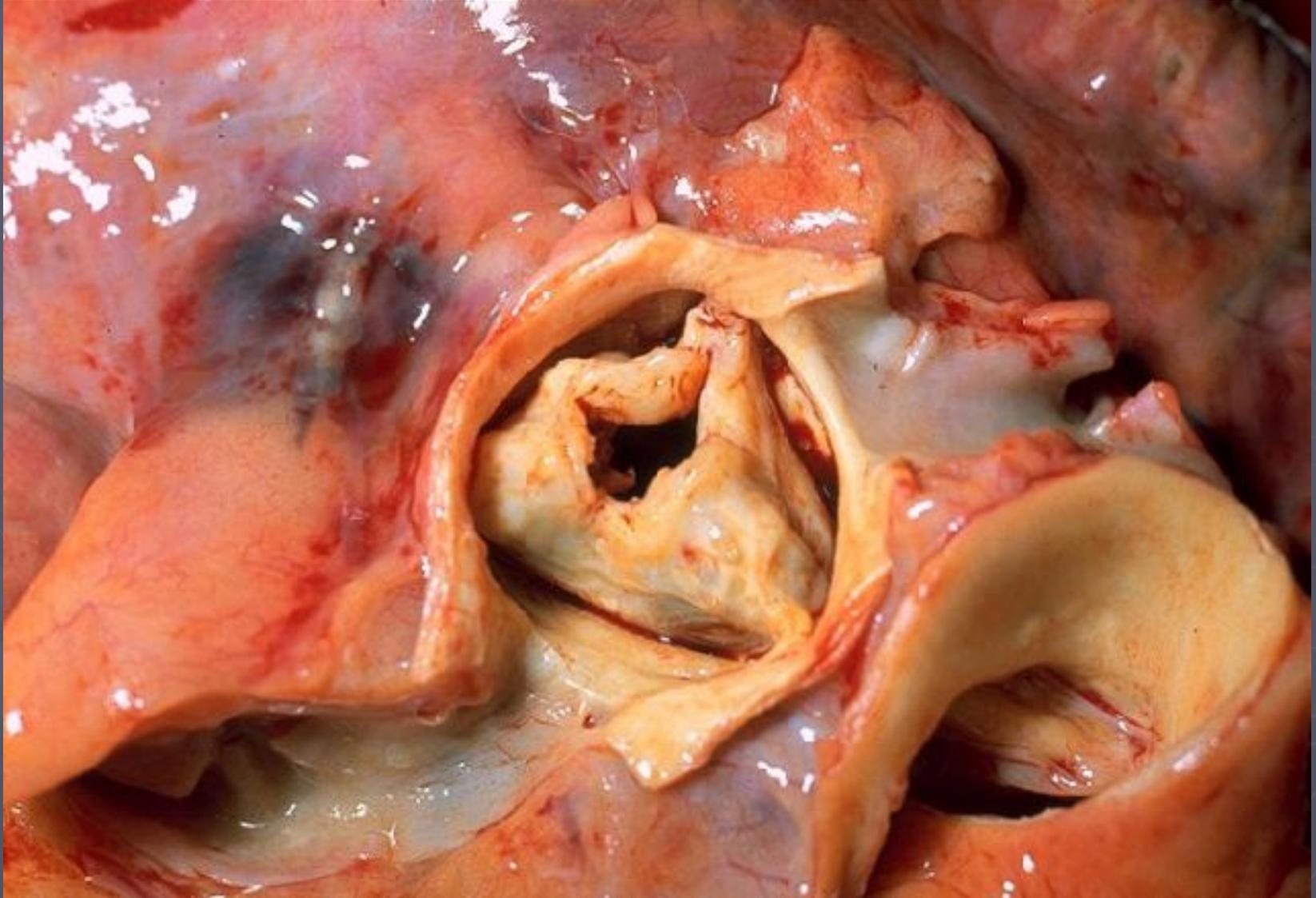
Митральный стеноз (макропрепарат)



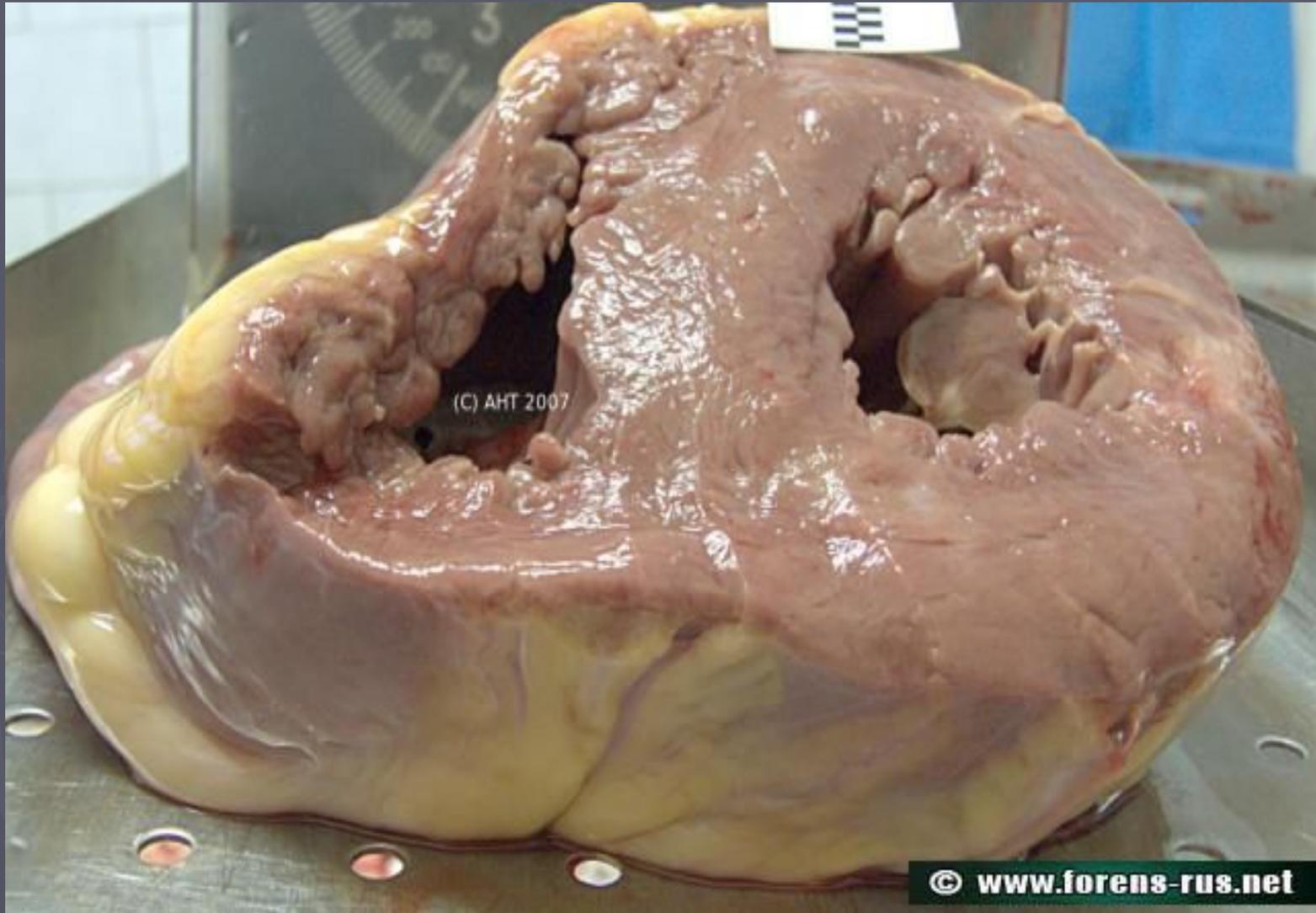
Митральный стеноз (макропрепарат)



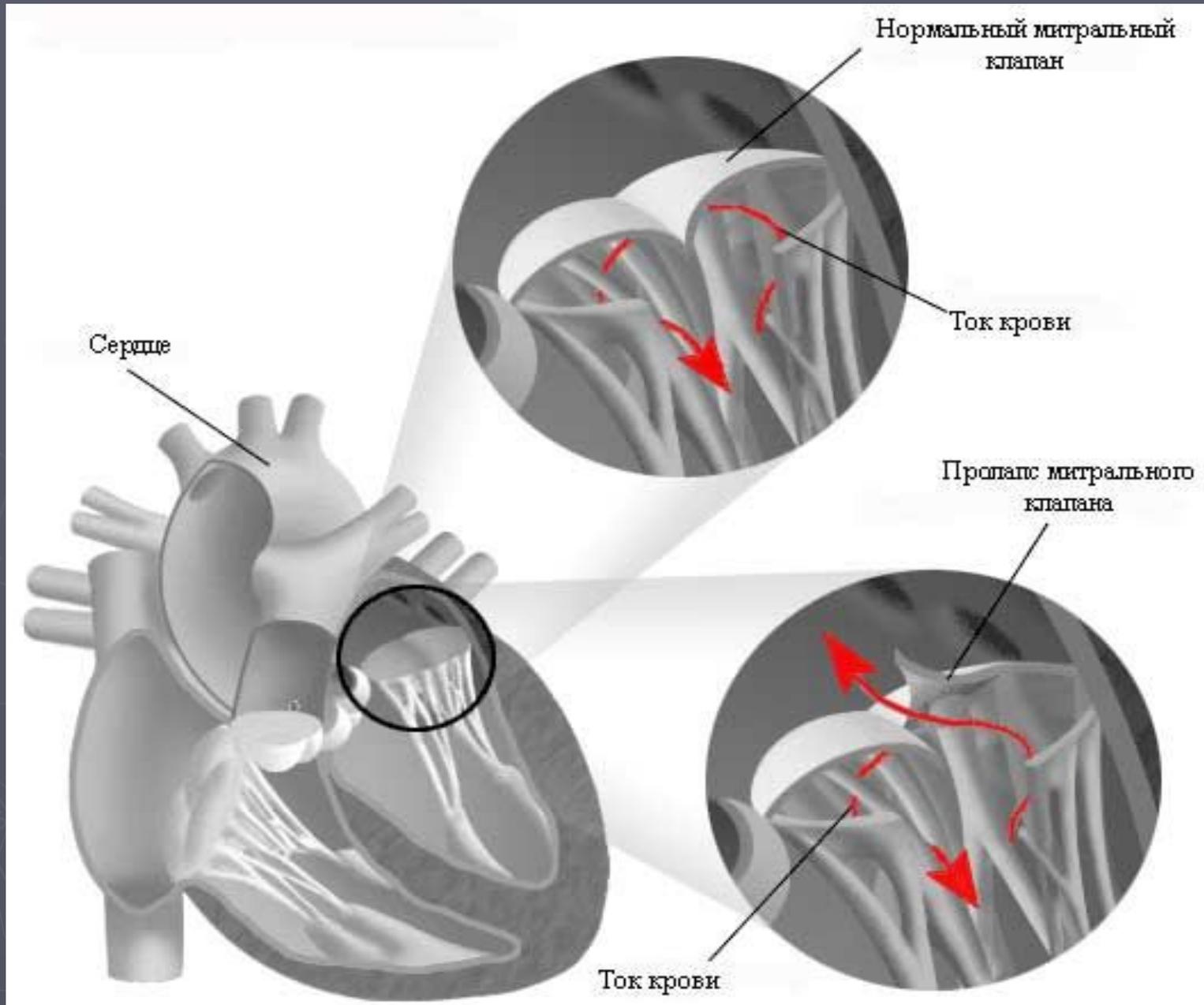
Стеноз устья аорты



Гипертрофия левого желудочка



Пролапс митрального клапана



Синдром Марфана.

Комплекс наследственных аномалий (наследование аутосомно-доминантное), связанных с поражением соединительной ткани. Типичны изменения скелета, включающие ненормально длинные конечности ("паучьи" пальцы или "пальцы мадонны"), экзостозы, куриную грудь, *spina bifida* и др. Поражены мягкие ткани (гипоплазия мускулатуры, перерастяжимость сухожилий и суставов), глаза (большая роговица, аниридия, отсутствие ресниц, выраженная миопия, эктопия хрусталика, колобома), ЦНС (пирамидные симптомы, гипофизарно-диэнцефальные расстройства, умственное недоразвитие). Характерны аномалии внешнего облика: большой нос и невыраженный подбородок (так называемое "птичье лицо"), дисплазия ушных мочек, старческий вид.

Среди поражений внутренних органов, кроме изменений в легких (уменьшение числа долей), очень важную роль в клинической картине болезни играет патология сердца и аорты: чаще всего встречается расширение проксимального отдела аорты, что может привести к аортальной регургитации и симптомам аортальной недостаточности, а также к расслоению аорты. Часто возникает митральная недостаточность. Все эти изменения приводят к КМГ и застойной сердечной недостаточности. Средняя продолжительность жизни больных - немногим более 30 лет, свыше 90% больных погибают от прогрессирующей сердечно-сосудистой патологии.

**Синдром
Марфана
у девочки.**



Синдром Элерса-Данлоса



Синдром Элерса-Данлоса: дисплазия слёзных каналов



Синдром Элерса-Данлоса: гипермобильность суставов



Синдром Элерса-Данлоса: гипермобильность суставов



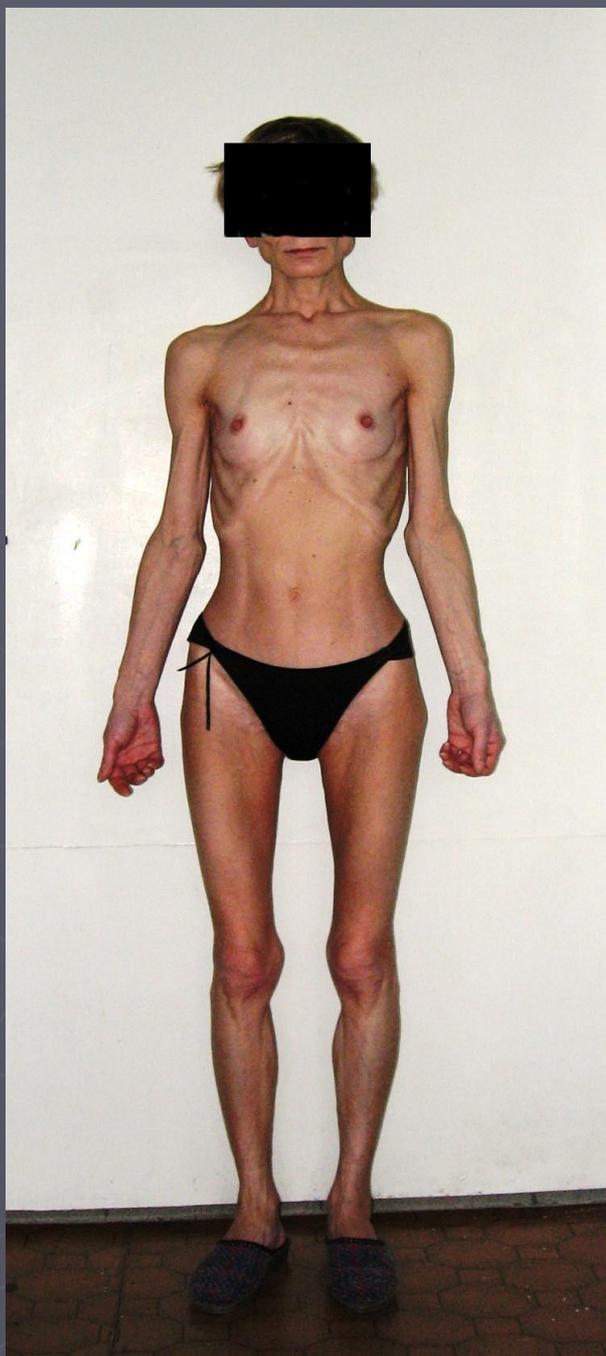
www.childclinic.net

Синдром Элерса-Данлоса: гипермобильность суставов

Dr. Dubin's collection



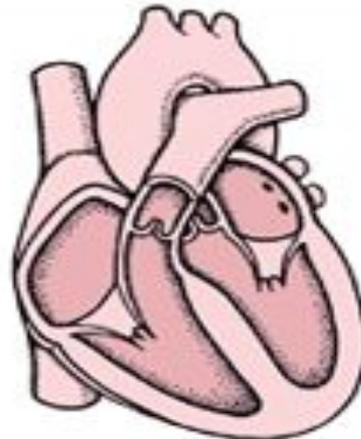
**Синдром
Элерса-
Данлоса:
гипермо-
бильность
суставов**



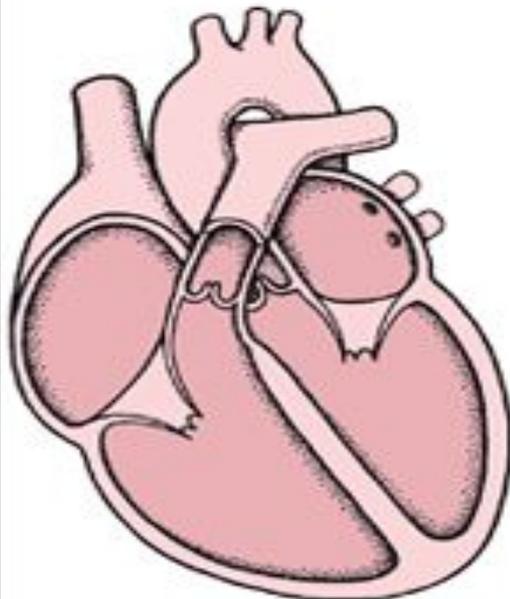
Кардиомиопатии:

болезни миокарда неизвестного происхождения, клиническая картина которых характеризуется КМГ, различными нарушениями ритма и прогрессирующей сердечной недостаточностью, не обусловленными первичным поражением коронарных артерий, клапанного аппарата сердца или изменениями системной и легочной гемодинамики.

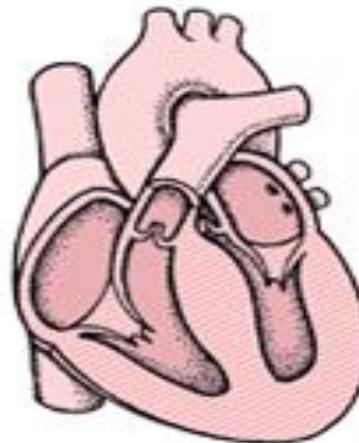
Кардиомиопатии



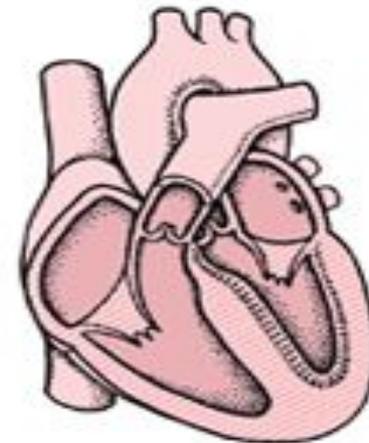
Здоровое сердце



Дилатационная
кардиомиопатия



Гипертрофическая
кардиомиопатия



Рестриктивная
кардиомиопатия

Дилатационные кардиомиопатии (ДКМП).

Характеризуются дилатацией и вторичной гипертрофией всех отделов сердца, преимущественно желудочков, со снижением из пропульсивной способности. В настоящее время обсуждается связь ДКМП с очаговой инфекцией, в частности вирусной, особенной с кардиотропными штаммами вируса Коксаки В. Вирусная инфекция инициирует развитие иммунопатологических реакций против сердечной ткани. До сих пор, по мнению некоторых кардиологов, не решен вопрос о связи ДКМП и идиопатического миокардита Абрамова-Фидлера. Описана своеобразная форма ДКМП, развивающаяся в поздние сроки беременности или (чаще) в первые 3 месяца после родов: перипортальная ДКМП - чаще всего она возникает в некоторых странах Африки. Роль наследственности в развитии ДКМП строго не доказана, хотя в последнее время появились данные о генетической предрасположенности к развитию ДКМП у носителей антигена HLA DR4.

Симптомы заболевания чаще всего появляются исподволь, и КМГ может быть случайной находкой, хотя описаны острые и подострые формы заболевания с быстрым прогрессированием сердечной недостаточности и смертью в течение 1-2 лет. При более медленном течении длительности жизни больных от момента появления первых клинических симптомов может быть 7-8 лет, особенно у более молодых больных.

Типично резкое увеличение всех размеров сердца, формирование cor bovinum преимущественно за счет дилатации. Вторичная гипертрофия бывает чаще всего умеренной. Больные обращаются к врачу обычно в возрасте 40 лет с жалобами на кардиалгию, одышку, перебои в сердце. Иногда можно получить сведения о том, что у них еще до появления жалоб обнаруживали увеличение размеров сердца и различные изменения на ЭКГ. В начале появления симптомов сердечной недостаточности обращает на себя внимание несоответствие незначительной степени ее выраженности столь большому увеличению сердца.

В дальнейшем сердечная недостаточность, рефрактерная к лечению, неуклонно прогрессирует, развивается тотальная сердечная недостаточность с анасаркой и асцитом. Верхушечный толчок часто ослаблен, артериальное давление снижено.

Типичным проявлением ДКМП являются тромбоэмболические осложнения. Возможны эмболии в большом и малом круге кровообращения, но чаще все же встречаются легочные эмболии. Иногда из-за эмболии коронарных артерий развивается острый инфаркт миокарда с типичным болевым синдромом. Без этого осложнения болевой синдром у больных с ДКМП редко является ведущим.

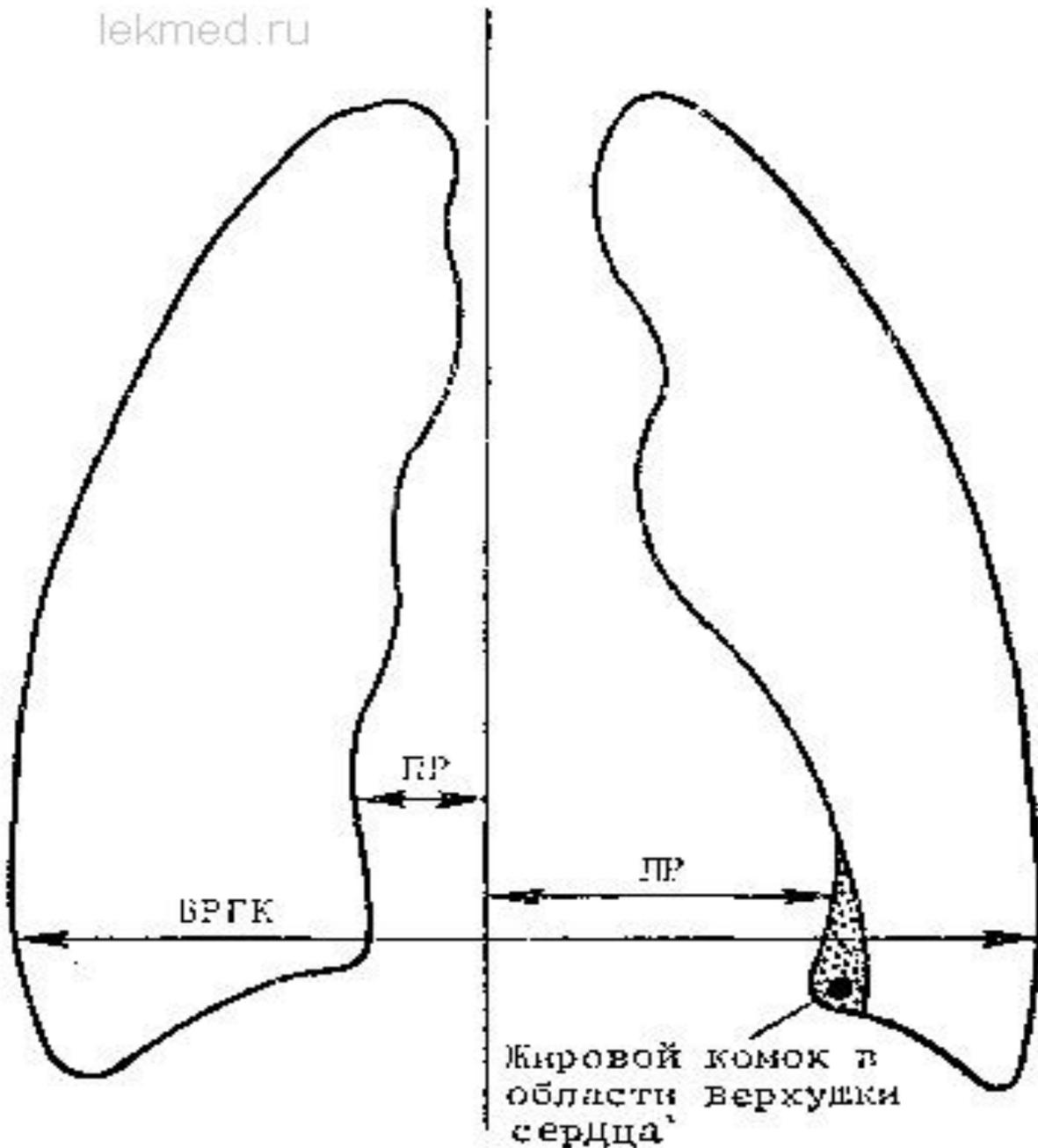
Сиптомы, выявляемые при аускультации сердца, неспецифичны и характерны для дилатации сердечных камер любой причины: глухой 1 тон, 3 и 4 тоны, ритм галопа, акцент 2 тона над легочной артерией, систолические шумы соответствующего характера, типичные для относительной недостаточности митрального и трикуспидального клапанов, иногда - относительной аортальной недостаточности и относительного митрального стеноза, диастолические шумы. Типичны различные нарушения ритма и проводимости.

Необходимы тщательный сбор анамнеза и подробное физикальное исследование для исключения клинически известных причин столь значительной КМГ: пороков сердца, артериальной гипертензии, ИБС, некоторых вторичных кардиомиопатий, например, алкогольной, миокардита Абрамова-Фидлера. На ЭКГ практически у всех больных выявляются различные нарушения ритма и проводимости (желудочковые экстрасистолы, блокады ножек пучка Гиса, АВ-блокады, желудочковая тахикардия, мерцательная аритмия), иногда - инфарктоподобные изменения и истинные инфаркты миокарда, гипертрофия различных камер сердца.

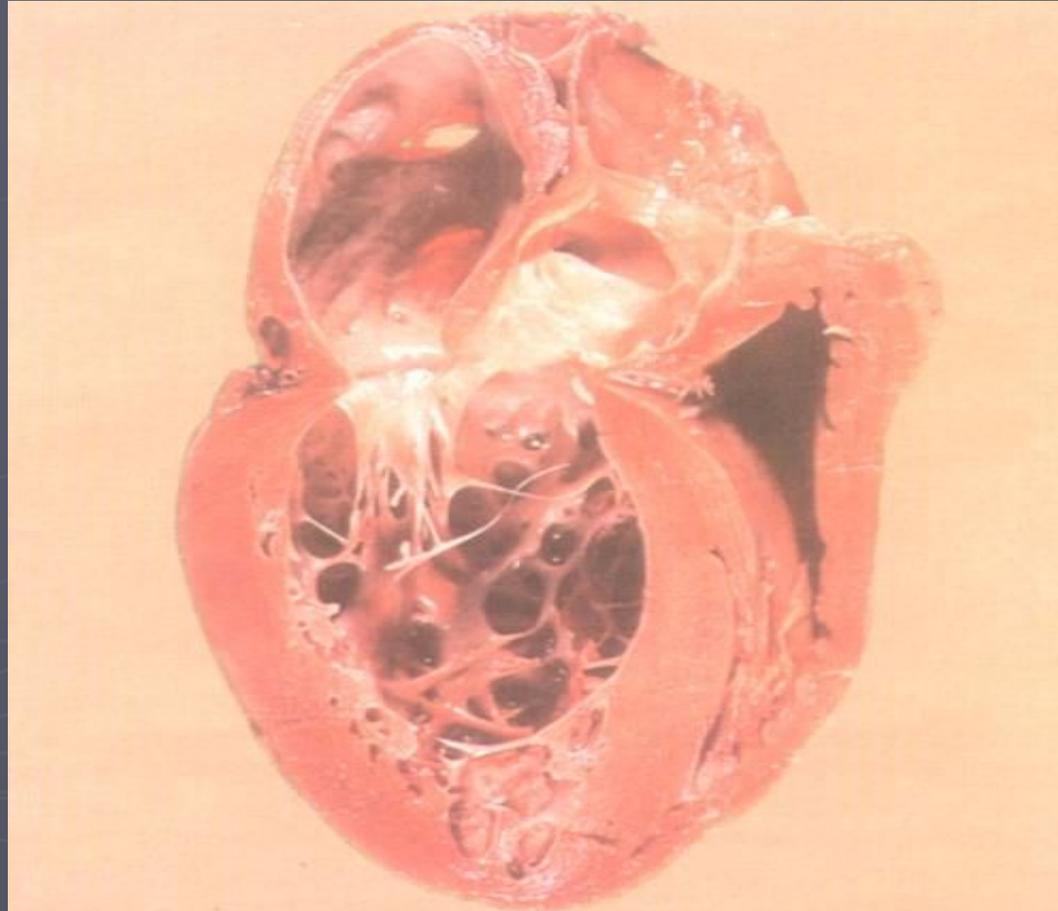
Рентгенологически обнаруживается увеличение размеров сердца, повышение кардиоторакального индекса (КТИ). КТИ более 0.55 считается неблагоприятным прогностическим признаком. Эхокардиография позволяет исключить клапанные пороки сердца, оценить состояние камер сердца и толщину их стенок. Сцинтиграфия миокарда с Tl^{201} выявляет мозаичный мелкоочаговый характер поражения. Радионуклидная вентрикулография обнаруживает увеличение камер сердца, диффузное снижение сократительной способности сердца, иногда видны пристеночные внутрижелудочковые тромбы. Используются компьютерная и ядерная магнито-резонансная томография. Возможны биопсия миокарда и гистологическое исследование биоптата.

Кардио- торакаль- ный индекс

lekmed.ru



Дилатационная кардиомиопатия (макропрепарат)



Макропрепарат сердца при ДКМП

Имеет место расширение всех полостей сердца с одновременной гипертрофией миокарда. Обращает на себя внимание хорошее состояние коронарных артерий. В области верхушки левого желудочка имеются пристеночные тромбы, которые могут стать источником тромбоэмболий

Гипертрофические кардиомиопатии

Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия (ОГКМП), или идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз.

Заболевание, при котором возникает непропорциональное утолщение какой-либо части или всей межжелудочковой перегородки, ввиду чего полость левого желудочка суживается и возникает его "обтурация" во время систолы. Отношение толщины межжелудочковой перегородки к толщине свободной стенки левого желудочка превышает 1,3.

Имеются данные о наследственном характере заболевания, поскольку выявлены семейные формы и найдена связь с некоторыми генами главного комплекса гистосовместимости: HLA DR4; B27; DR1.

На первой стадии заболевания жалобы отсутствуют, и лишь случайно обнаруживается КМГ, в основном за счет гипертрофии и дилатации левого желудочка, разнообразные изменения ЭКГ и сердечные шумы.

Наиболее характерен систолический шум изгнания, отстающий от 1-го тона, который, в отличие от похожего на него шума клапанного аортального стеноза, имеет максимум в 4 межреберье слева от грудины, не проводится на крупные сосуды и не изменяется по интенсивности в зависимости от положения тела. 2-й тон на основании сердца сохранен. В дальнейшем возможно появление систолического шума регургитации из-за относительной недостаточности митрального клапана, реже диастолического шума относительного митрального стеноза.

Возможно возникновение синкопальных состояний из-за аритмий и ишемии мозга, особенно при значительной физической нагрузке.

Возможно моносиндромное течение болезни: кардиалгическое, аритмическое, псевдоклапанное (признаки порока сердца); инфарктоподобное (патологические зубцы Q без болевых приступов).

Появляющиеся во 2 стадии жалобы на сердцебиение, перебои, кардиалгию, иногда на типичные приступы стенокардии напряжения, одышку, прогрессируют медленнее, чем сходные проявления у больных ДКМП и возникают в более молодом возрасте. Внешний осмотр выявляет усиленный и смещенный влево и вниз верхушечный толчок, возможен симптом "коромысла", сходный с таковым при аневризме передне-боковой стенки левого желудочка. Артериальное давление снижено или нормальное.

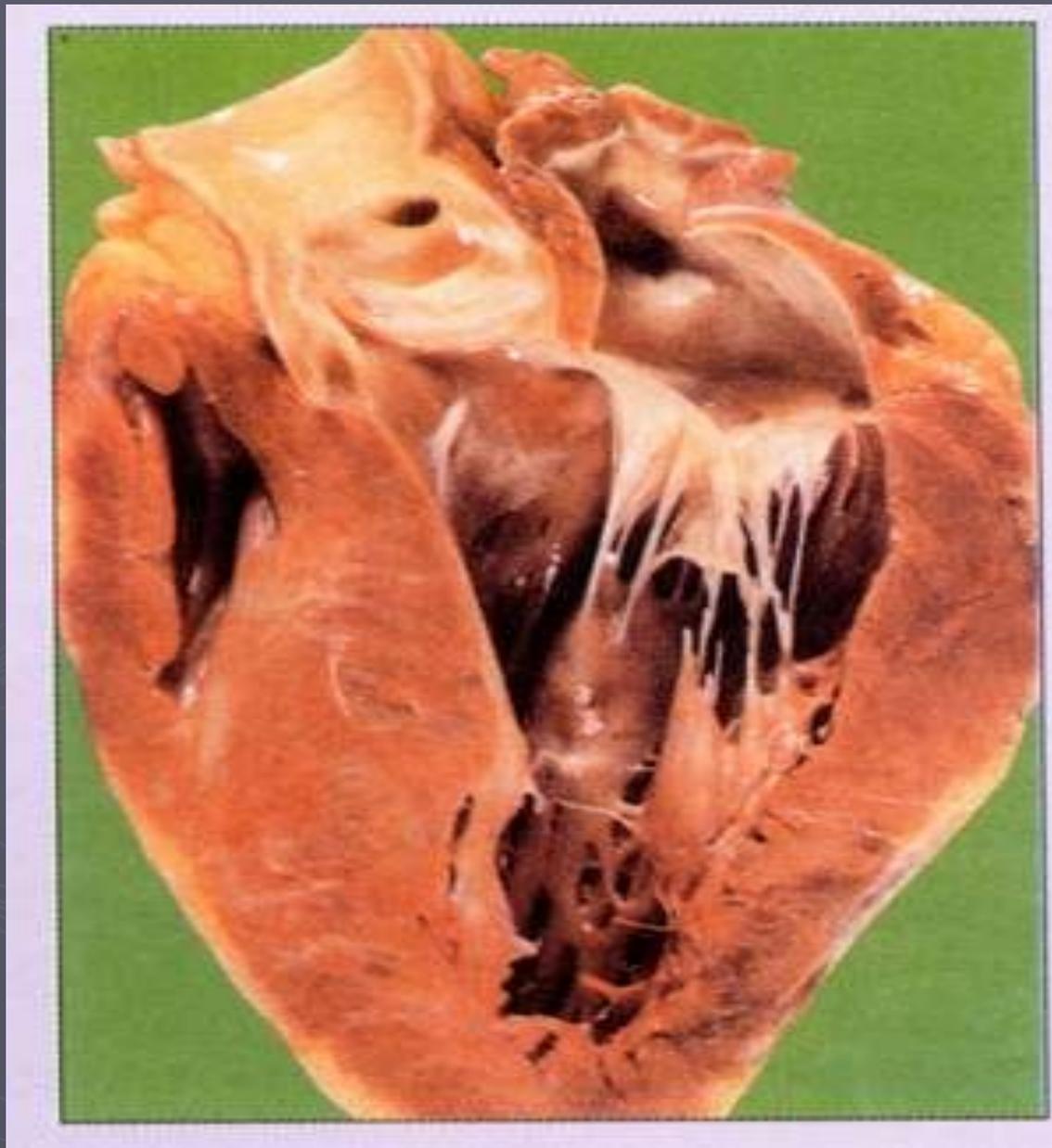
В поздних стадиях возникают и рецидивируют приступы сердечной астмы, наступает "митрализация" болезни, возникает тотальная сердечная недостаточность. В отличие от ДКМП тромбоэмболические осложнения возникают редко.

ЭКГ: типична выраженная гипертрофия левого желудочка, иногда P-mitrale; разнообразные нарушения ритма и проводимости, возможен синдром WPW, синдром слабости синусового узла, часто инфарктоподобные изменения, выраженные нарушения реполяризации (косой подъем S-T и высокий T), могут регистрироваться псевдоинфарктные Q в отведениях II, III, AVF, V4-V6 в связи с гипертрофией межжелудочковой перегородки. ФКГ выявляет ромбовидный шум изгнания, амплитуда которого возрастает при пробе с нитроглицерином, амилнитритом, пробе Вальсальвы, при быстром переходе в вертикальное положение, так как во всех случаях уменьшается конечный диастолический объем левого желудочка. Часто регистрируются 3 и 4 тоны, возможен систолический шум митральной регургитации.

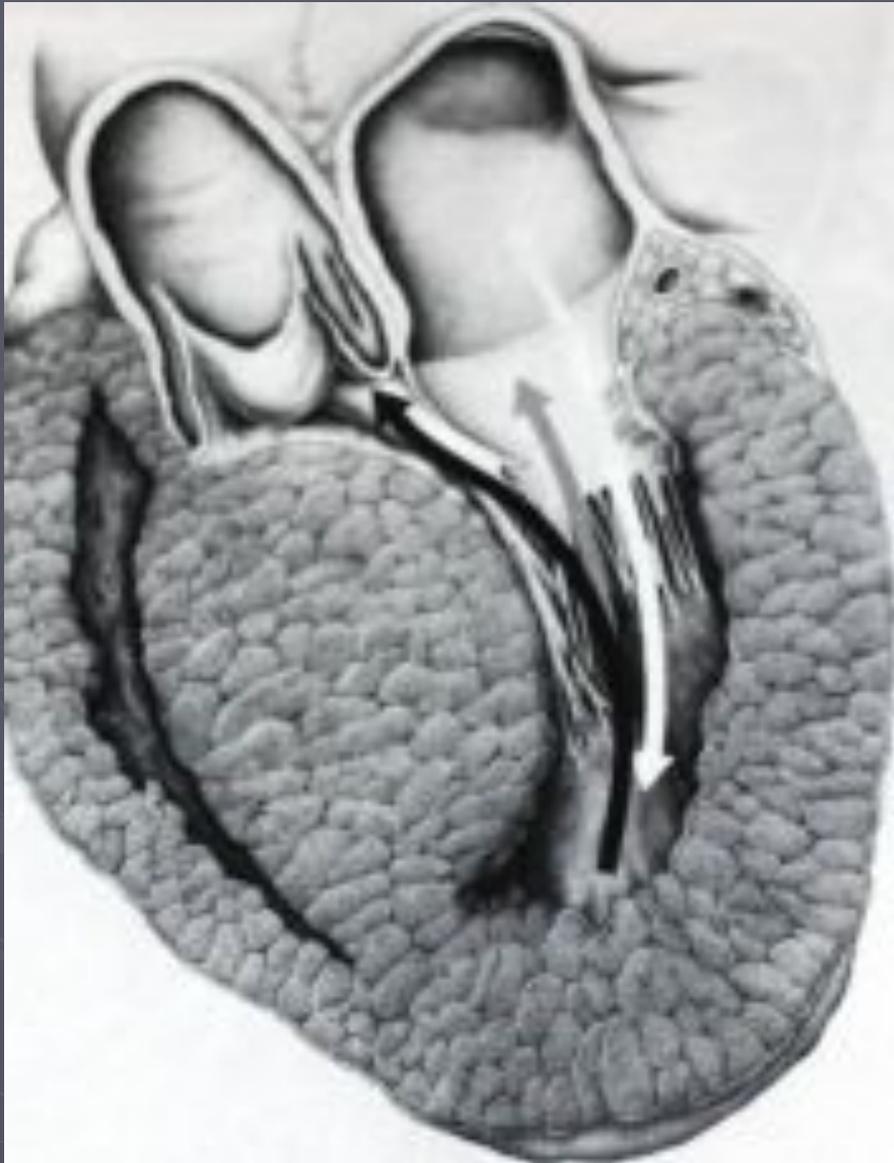
Рентгенография и томография выявляют увеличение размеров соответствующих камер сердца. Кривая каротидограммы принимает характерный двугорбый вид, напоминающий "клешню рака". Важную информацию несет эхокардиография, выявляющая динамическую обструкцию пути оттока из левого желудочка, уменьшение полости левого желудочка, малую подвижность межжелудочковой перегородки, смещение в систолу створки митрального клапана и др.

Радионуклидное сканирование миокарда с ^{201}Th визуализирует субаортальный стеноз. При катетеризации сердца выявляется градиент давления внутри полости левого желудочка, который в систолу может достигнуть 170 мм. рт. рт. Коронарография показывается, как правило, неизмененные коронарные артерии. Важным методом диагностики является ЯМР-томография.

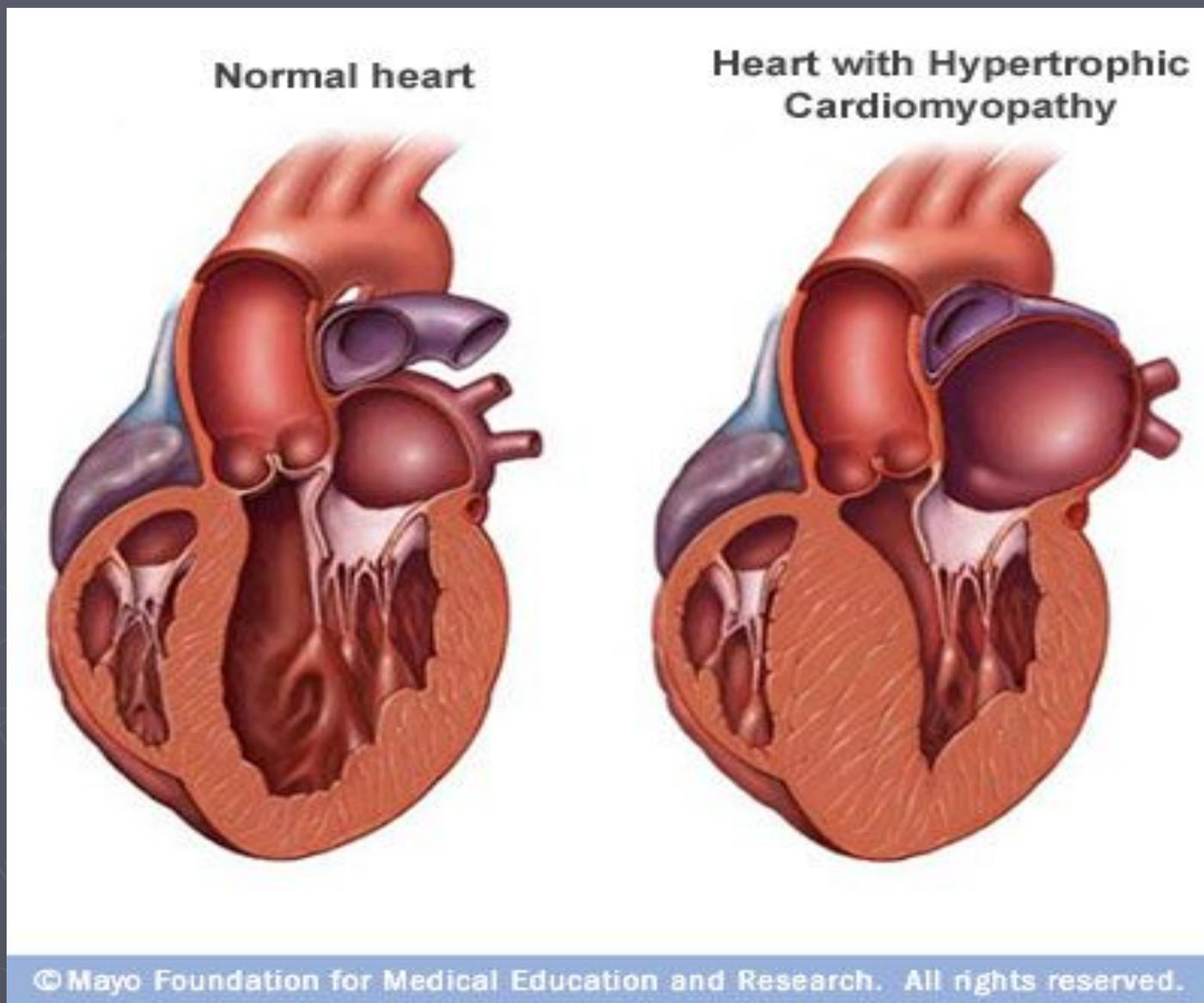
Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия



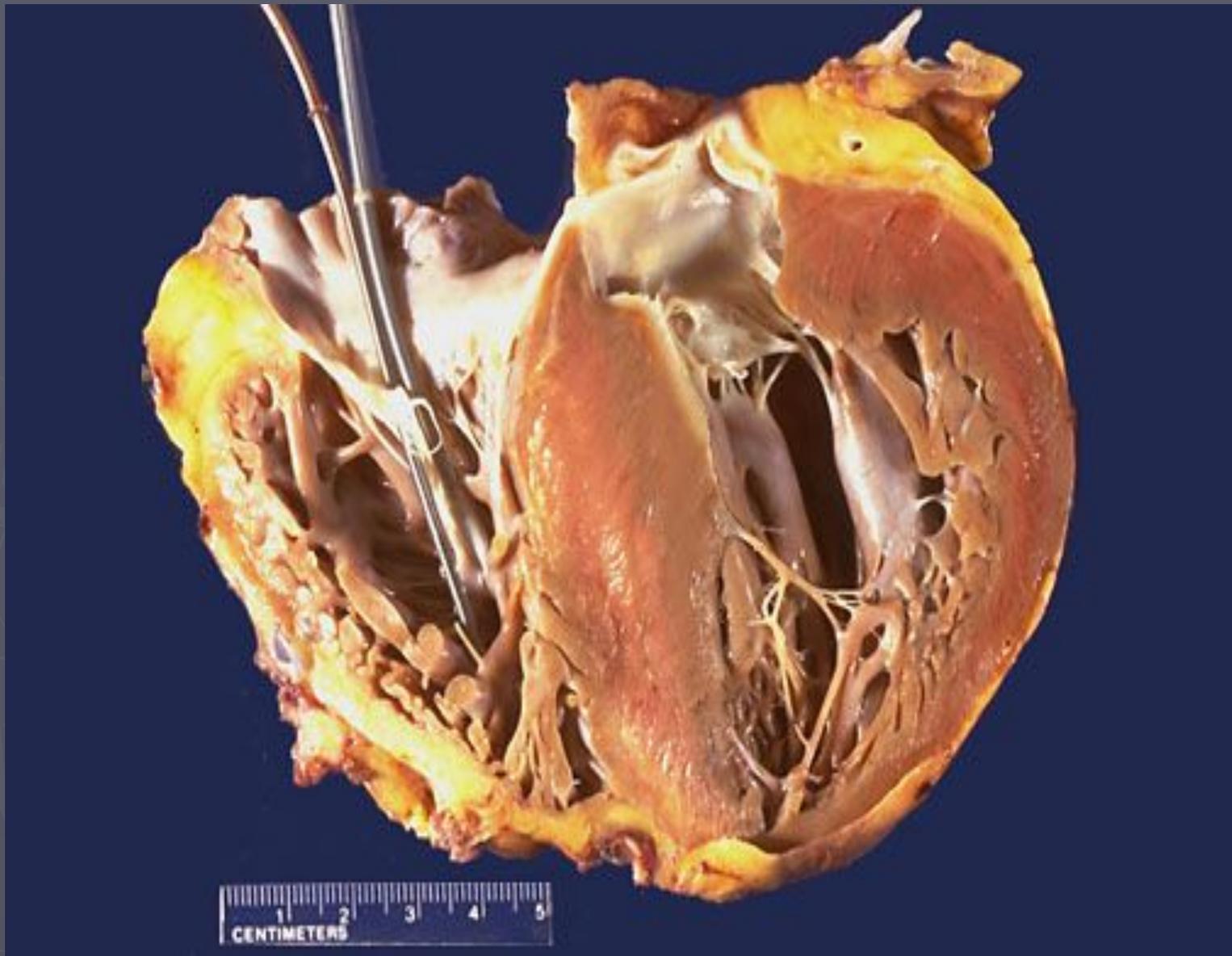
ОГКМП (субаортальный стеноз, схема)



Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия



ОГКМП



Необструктивные гипертрофические кардиомиопатии (НГКМП).

При этой группе наблюдается несимметричная или симметричная гипертрофия левого желудочка без непропорциональной гипертрофии межжелудочковой перегородки, поэтому синдром обструкции пути оттока из левого желудочка не возникает. Имеются сведения о наследственном характере заболевания.

Первыми клиническими проявлениями являются одышка, кардиалгия, позже может появиться типичная стенокардия напряжения. Динамика увеличения различных камер сердца и клиническая картина заболевания близки к симптомам ОГКМП. Важным отличием является отсутствие систолического шума изгнания. Имеются указания на более позднее появление клинической картины заболевания и его медленное прогрессирование, чем у больных с ОГКМП. Более чем у половины больных выявляется несимметричная гипертрофия миокарда левого желудочка: утолщение передней или передне-боковой стенки, верхушки ("апикальная" форма НГКМП), папиллярной мышцы и др.

Не менее чем 1/3 больных гипертрофия является симметричной. Клиническая картина при этих формах НГКМП сходная. Как и при ОГКМП, возможно сочетание с другими врожденными патологиями (поликистоз почек, нарушения обмена веществ и др.).

Диагностика труднее, чем у больных с ОГКМП. Как в любом случае первичной КМП, необходимо исключение причин, приводящих к вторичной КМП (ИБС, миокардиты и др.). Изменения ЭКГ могут не отличаться от таковых при ОГКМП. "Апикальная" форма НГКМП отличается своеобразием: появляются глубокие отрицательные зубцы Т в левых грудных отведениях с амплитудой более 10 мм, высокие зубцы R (более 26 мм) в V4-V-5, сумма SV1 и RV5 более 35 мм. Наиболее ценным методом является двухмерная эхокардиография, выявляющая уменьшение диаметра полости левого желудочка в диастоле, нормальную ширину пути оттока (в отличие от ОГКМП), утолщение миокарда левого желудочка (или симметричное, или различных его отделов); створка митрального клапана в систолу кпереди не смещается (отличие от ОГКМП).

В эхо-диагностике апикальной формы НГКМП могут быть сложности из-за частого прикрытия верхушки сердца легкими. Увеличение размеров камер сердца выявляет рентгенография и томография. Изменения на ФКГ не отличаются от таковых при ОГКМП (за исключением отсутствия ромбовидного систолического шума изгнания). Для определения гипертрофии отдельных участков в миокарде используют также вентрикулографию. При коронарографии венечные артерии обычно не изменены. Возможна биопсия миокарда. Гистологическая картина не отличима от ОГКМП.

Рестриктивные КМП.

Большинство авторов относят к первичной рестриктивной КМП только интерстициальный фиброз миокарда неясной природы, считая все другие рестриктивные поражения самостоятельными нозологическими формами или вторичными болезнями.

Другие авторы относят к первичным рестриктивным КМП эндомиокардиальный фиброз (**болезнь Дэвиса**), встречающийся в странах с тропическим и субтропическим климатом у сравнительно молодых больных, и сближают это заболевание с фибропластическим эозинофильным **эндокардитом Лёффлера**, при котором также происходят утолщение эндокарда, замещение эластической ткани эндокарда соединительной тканью и ее распространение в субэндокардиальный слой миокарда. Некоторые авторы относят к рестриктивным КМП первичный эндокардиальный фиброэластоз (**болезнь Ланчизи**).

Рестриктивные поражения миокарда чаще бывают вторичными и встречаются при гемохроматозе, гликогенозе, карциноидном синдроме, опухолях сердца и других заболеваниях.

При этих редких заболеваниях типичным является преобладающее нарушение диастолической функции миокарда желудочков, стенки которых становятся ригидными. Значительное увеличение размеров сердца для этой группы болезней не характерно, а если и развивается, то в конечной стадии болезни. Иногда возможно даже уменьшение объема левого желудочка. Наиболее часто встречается увеличение левого предсердия и правого желудочка. При этом повышается давление наполнения желудочков при длительно сохраняющейся нормальной сократительности миокарда

Рестриктивные изменения при гемохроматозе (гемосидероз сердца)



Поражение эндокарда сопровождается вторичной гипертрофией желудочков, больше левого, с последующим возникновением сердечной недостаточности. Постепенно формируется КМГ. Возможно вовлечение в патологический процесс эндокарда клапанов с возникновением симптомов их недостаточности. Типичны ранние нарушения ритма. На поздней стадии - тромбоэмболические осложнения.

Со стороны сердца обнаруживают умеренное расширение его границ, на поздней стадии возможна КМГ, 1 тон на верхушке ослаблен, определяется 3 тон, протодиастолический ритм галопа, возможен систолический шум митральной регургитации. Сравнительно часто присоединяются тромбоэмболии в большом и малом круге кровообращения.

Следует помнить, что длительно существующая **большая эозинофилия** периферической крови почти всегда приводит к **рестриктивному поражению сердца**.

Болезнь Дэвиса протекает злокачественно и приводит к смерти через 1-4 года от начала болезни. Проявляется нарастающими симптомами застоя крови в большом круге, а также одышкой. Кардиалгия встречается редко. Типично сочетание тяжелой сердечной недостаточности с незначительным увеличением размеров сердца, но в терминальный период возможно постепенное развитие кардиомегалии.

Для **синдрома Лёффлера** характерно сочетание поражения сердца с бронхоспастическим синдромом, большой эозинофилией периферической крови. Возможны лихорадка, спленомегалия, иногда - поражение почек.

Алкогольная миокардиодистрофия.

Развивается у некоторых лиц, злоупотребляющих алкоголем в течение многих лет (обычно не менее 10). Прямой корреляции с дозой алкоголя и видом преимущественно употребляемых напитков нет. Среди поражений внутренних органов у алкоголиков сердечная патология стоит по частоте на 3 месте после алкогольных заболеваний печени и поджелудочной железы и часто с ними сочетается. Описаны больные с алкогольной миокардиодистрофией без клинически выраженных нарушений функции других органов.

Помимо классической формы поражения сердца у алкоголиков - **алкогольной миокардиодистрофии с кардиомегалией** - иногда встречаются **псевдоишемическая форма** поражения, имитирующая стенокардию, и **аритмическая форма**, проявляющаяся различными нарушениями ритма (мерцательная аритмия, различные нарушения проводимости). При этих формах значительного увеличения размеров сердца нет.

Клинически алкогольное поражение сердца напоминает течение первичной ДКМП; кроме того, имеются "стигмы алкоголика": одутловатое лицо с покрасневшей кожей и "**носом пьяницы**", мелкие телеангиоэктазии, тремор рук, губ, языка, **контрактуры Дюпюитрена**. Часто развиваются полиневриты, поражение ЦНС с изменениями психики, хронический паротит. Типичны проявления хронического панкреатита, а также поражения печени (жировой гепатоз, алкогольный стеатогепатит).

У некоторых алкоголиков поражение сердца с кардиомегалией может развиваться быстро в сочетании с поражением периферической и центральной НС, напоминая острую форму **бери-бери** (так называемый "**западный тип**" бери-бери с **относительным дефицитом витамина В₁**).

Особенностью течения алкогольного поражения сердца является замедление прогрессирования или даже стабилизация процесса при полном отказе от приема алкоголя на начальном этапе развития болезни.

Контрактура Дюпюитрена



В крови часто повышена активности ГГТП, ацетальдегида, АСТ, ферритина, этанола без явных признаков опьянения (показатели постоянного злоупотребления алкоголем).

Даже на раннем этапе алкогольного поражения сердца часто встречается удлинение электрической систолы (интервал QT более 0.42 с), что редко обнаруживается у неалкоголиков. Удлинение интервала QT может приводить к острым нарушениям ритма и внезапной смерти лиц, злоупотребляющих алкоголем.

Возможно также раннее неспецифическое изменение на ЭКГ конечной части желудочкового комплекса с отрицательной динамикой этих изменений при "этаноловой" пробе и отсутствием положительной динамики при использовании пробы с нитроглицерином и обзиданом.

КМГ при эндокринопатиях

При эндокринных заболеваниях, протекающих с артериальной гипертензией, изменения сердца зависят в основном от уровня артериального давления и сопутствующей ИБС. В некоторых случаях возможны развитие некоронарогенных изменений миокарда, вплоть до очагового некроза (синдром Иценко-Кушинга и гиперкортицизм другой природы, феохромоцитомы, синдром Конна).

Дистрофия миокарда при сахарном диабете.

Характерно поражение крупных артериальных сосудов: наиболее клинически важен атеросклероз, встречаются также кальфицирующий склероз Менкенберга и неатероматозный диффузный фиброз интимы. Поражение атеросклерозом (диабетическая макроангиопатия) коронарных артерий приводит к типичной картине ИБС, которая развивается в более молодом возрасте, чем классическая ИБС.

При инсулинзависимом сахарном диабете возникают диабетические микроангиопатии, проявляющиеся поражением мелких сосудов почек, сетчатки глаз и других органов, в том числе сердца. Возможно тяжелое поражение миокарда **вне зависимости от выраженности атеросклеротического процесса в коронарных артериях**. Клинически это состояние, которое некоторые авторы называют **диабетической кардиомиопатией**, проявляется прогрессирующей сердечной недостаточностью и различными нарушениями ритма; в развернутой стадии напоминает дилатационную кардиомиопатию.

Дистрофия миокарда при тиреотоксикозе.

В ее развитии существенную роль играет прямое токсическое воздействие тиреоидных гормонов на миокард, приводящее к развитию дистрофических изменений в миокарде, мерцательной аритмии и сердечной недостаточности.

Развитие сердечной недостаточности сопровождается дилатацией камер сердца, которая иногда может предшествовать клинической картине сердечной декомпенсации.

Изменения со стороны сердца часто выходят на первый план у больных с токсической аденомой, когда отсутствуют типичные для диффузного токсического зоба глазные симптомы и повышенная возбудимость.

Экзофтальм при тиреотоксикозе



Претибиальная микседема при тиреотоксикозе



Изменения лица при некоторых заболеваниях

(д - диабет, е — акромегалия,
ж - гипотиреоз, з - алкоголизм,
и - миастения)



Дистрофия миокарда при гипотиреозе

Для микседемы типичны увеличение размеров сердца, редкий пульс, сниженное артериальное давление; постепенное развивается сердечная недостаточность с застойными явлениями в большом и малом круге кровообращения. Больные жалуются на одышку, боли в сердце. Часто присоединяется выпот в полости перикарда. В редких случаях описана асимметричная гипертрофия миокарда по типу гипертрофического субаортального стеноза. В тяжелых случаях сердце рентгенологически напоминает распластанный на диафрагме мешок со сглаженными контурами, на ЭКГ типично снижение вольтажа всех зубцов, может быть замедление AV-проводимости, снижение сегмента ST, сглаженность или инверсия зубца T.

Дистрофия миокарда при акромегалии.

Акромегалия является следствием аденомы гипофиза и избыточной секреции гормона роста. Чаще развивается после 30 лет. Типичны головные боли, может быть нарушение зрения (битемпоральная гемианопсия, полная слепота) из-за поражения хиазмы, увеличиваются размеры тела больного, что иногда является первым признаком болезни. Становится необходимым приобретать головной убор, перчатки и обувь все большего размера. Кисти и ступни становятся широкими, пальцы приобретают форму сосисок, возможны экзостозы. В начале возникает гиперфункция некоторых желез внутренней секреции (щитовидной, половых, коры надпочечников), позже - их гипофункция. Происходит увеличение внутренних органов. Из-за увеличения гортани голос становится низким.

Развивается КМГ, в прогрессировании которой определенную роль играет также артериальная гипертензия, типичная для акромегалии, в частности вследствие вторичного гиперальдостеронизма. В самом начале увеличение размеров сердца не приводит к развитию сердечной недостаточности. Она возникает позднее в связи с развитием дистрофии миокарда и кардиосклероза, поскольку соматотропный гормон стимулирует избыточное образование соединительной ткани. Помимо развития симптомов сердечной недостаточности, возникают нарушения ритма и проводимости. У некоторых больных тяжелое поражение сердечной мышцы может стать причиной летального исхода.

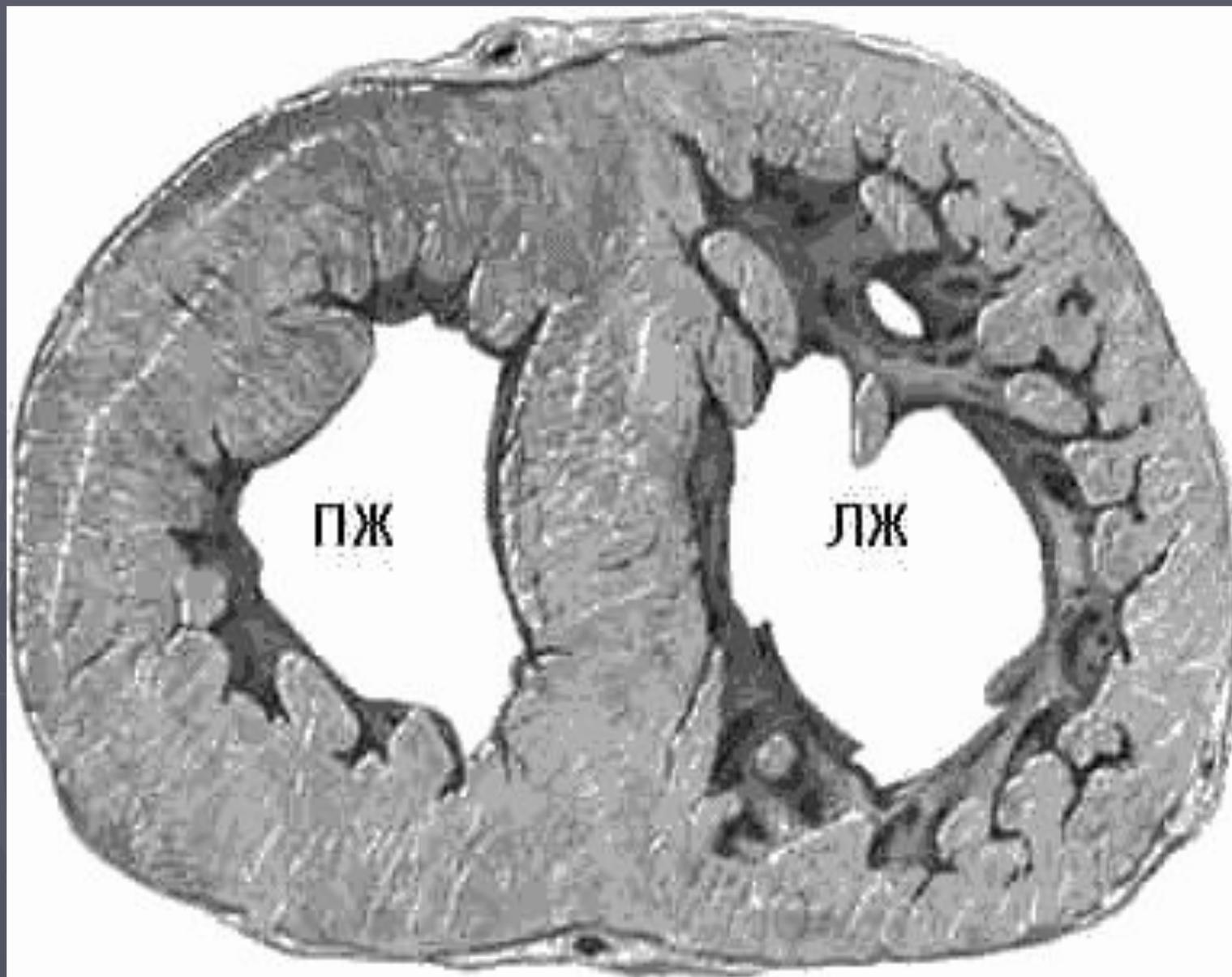
На ЭКГ находят гипертрофию левого желудочка, признаки ишемии миокарда, могут быть рубцовые изменения, диффузные мышечные изменения.

ЛЁГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

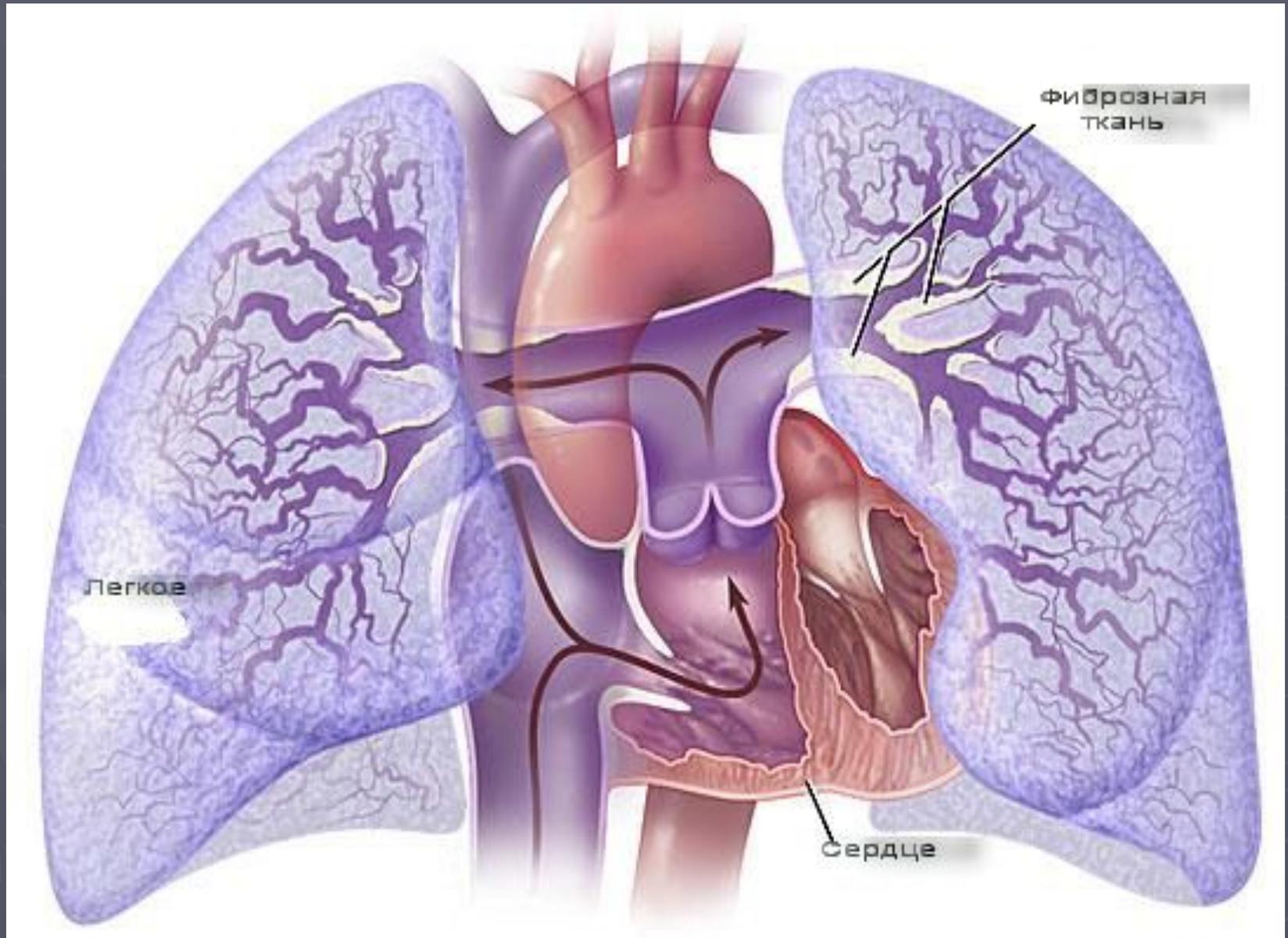
Лёгочное сердце (ЛС) - гипертрофия и/или дилатация правых отделов сердца вследствие легочной артериальной гипертензии (ЛАГ), обусловленной заболеванием органов дыхания.

Представляющее собой наибольшую проблему "хроническое ЛС - это гипертрофия правого желудочка на почве заболеваний, нарушающих структуру или функцию легких, или и то, и другое одновременно, за исключением случаев, когда изменения в легких сами являются результатом первичного поражения левых отделов сердца или врожденных пороков сердца и крупных кровеносных сосудов" (ВОЗ, 1961).

Гипертрофия и дилатация правого желудочка



Лёгочное сердце



Нервно-мышечные заболевания

КМГ и развитие сердечной недостаточности описаны при некоторых наследственных нервно-мышечных заболеваниях.

Выраженное поражение сердца типично для **атаксии Фридрейха**, встречается у 1/3 больных. Возникают гипертрофия левого желудочка (реже в сочетании с гипертрофией правого желудочка), различные аритмии. Возможны выраженные диффузные изменения миокарда из-за поражения мелких коронарных артерий. Сердце часто поражается также при миотонической дистрофии (**болезнь Штейнера**), но выраженная КМГ с прогрессирующей сердечной недостаточностью встречается реже - у 10% больных. Иногда КМГ развивается при **прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна**. Детская форма этой болезни, начавшись в 3-4 года, может привести в возрасте 20-35 лет к смерти от прогрессирующей сердечной недостаточности. Различные изменения в сердце обнаруживаются и при других **миопатиях**, но они не приводят к КМГ.

Болезни обмена веществ

Гемохроматоз

Гемохроматоз - отложение железа в виде гемосидерина в паренхиматозных органах. В классических случаях обнаруживаются пигментация кожи, сахарный диабет ("бронзовый" диабет), гепатомегалия. Гемосидерин откладывается также в сердце. Клиническая картина поражения сердца встречается у 20-25% больных гемохроматозом. Развиваются КМГ, различные нарушения ритма, сердечная недостаточность. Фиброзные изменения сердечной мышцы из-за отложений гемосидерина могут приводить к рестриктивным изменениям без дилатации левого желудочка. Учитывая преимущественное заболевание мужчин во второй половине жизни, не всегда можно отличить специфическое поражение сердца от ИБС.

Сердце при гемохроматозе



Гликогенозы

Наследственные заболевания с избыточным отложением гликогена в различных органах и тканях. Избирательное поражение сердца характерно для **гликогеноза 2 типа - болезни Помпе**, которая обычно начинается в возрасте 2-4 мес нарастающей кардиомегалией, одышкой, похуданием. Типичны также мышечная гипотония, макроглоссия. Иногда увеличена печень. Чаще всего дети погибают от сердечной недостаточности в первый год жизни. Менее выраженное увеличение сердца возможно при **гликогеноза 3 типа - болезни Форбса -Кори**. Характерны значительное увеличение печени, миопатии. Прогноз благоприятный, так как к пубертатному периоду прогрессирование болезни прекращается. Тяжелой сердечной недостаточности не бывает.

Печень при гликогенозе



Мукополисахаридозы (гаргоилизм).

Болеют мальчики. Болезнь начинается в возрасте 1-2 лет и связана с избыточным образованием и отложением в тканях мукополисахаридов. В некоторых случаях поражением сердца выходит на первый план: развивается дилатационная кардиомиопатия, возможны различные шумы, связанные с расширением полостей сердца. Иногда поражаются створки митрального и аортального клапанов, и развиваются симптомы соответствующих пороков. Чаще встречаются митральная и аортальная недостаточность, аортальный стеноз, описаны редкие случаи аортального стеноза. Возможно раннее развитие ИБС с типичным синдромом стенокардии. Для гаргоилизма характерны внешние стигмы: непропорциональное телосложение (кифоз, короткие ноги, короткая и толстая шея), толстые губы, утолщение надбровных дуг, большая голова, увеличение языка, выпадающего из полуоткрытого рта. Возможны различные деформации скелета, гепатоспленомегалия, грыжи. Больные обычно умирают еще до проявлений тяжелой сердечной недостаточности, но иногда могут дожить до 10-30 лет и тогда смерть наступает из-за сердечной патологии. Наиболее изученной разновидностью наследственного мукополисахаридоза является болезнь Пфаундлера-Хурлер.

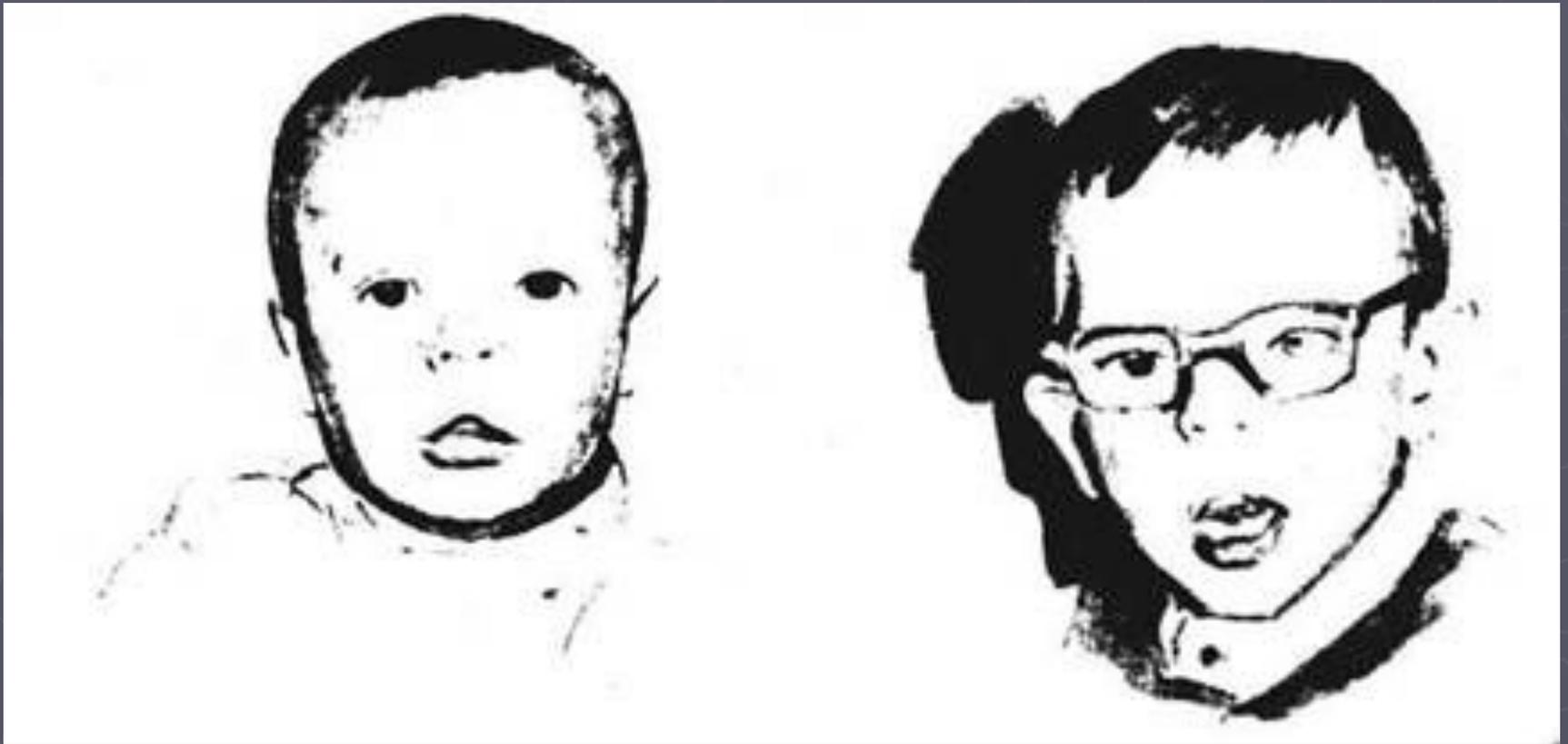
Гарголизм (болезнь Пфаундлера - Гурлер)



Липоидозы.

Развитие КМГ описано только при очень редко встречающемся нарушении отложения фосфатидов - **болезни Фабри**, доминантном заболевании, сцепленным с полом. Болеют мужчины. Характерно поражение кожи и слизистых оболочек: небольшие ангиомы размеров от острия до булавочной головки, преимущественно на губах, щеках, подкрыльцовых впадинах, в области концевых фаланг, пупка, мошонки. Типичны дистрофические изменения роговицы. Сочетание этих изменений отражено в названии болезни - **диффузная ангиокератома**. Типичны артериальная гипертензия, вазомоторные расстройства, снижение постоделения, почечный васкулит, приводящий к гликолипидной нефропатии, синдрому полиурии - полидипсии и в итоге к почечной недостаточности. Поражение сердца проявляется кардиомегалией, различными нарушениями ритма и проводимости, сердечной недостаточностью. Встречаются поражения сердца, подобные гипертрофической кардиомиопатии. Больные погибают чаще всего от уремии, реже от прогрессирующей сердечной недостаточности.

Микроцефалия при гликогенозе



Микроцефалия при гликогенозе



Диффузная ангиокератома



Амилоидоз сердца.

Типично поражение сердца при **первичном амилоидозе**, кардиопатической форме наследственного **семейного амилоидоза** и при **старческом амилоидозе**.

При первичном амилоидозе сердце поражается у 75-85% больных: нарастает **КМГ** и рефрактерная к лечению сердечная недостаточность. Из-за того, что амилоид откладывается под эндокардом, в интимае коронарных артерий, клиническая картина амилоидоза сердца может протекать под маской других заболеваний. В ряде случаев нарушается не столько сократительная функция левого желудочка, сколько его диастолическая функция, и тогда клиническая картина напоминает рестриктивную кардиомиопатию. При амилоидозе левый желудочек не расширяется, а отмечается увеличение левого предсердия и правого желудочка. Отложение амилоида в предсердиях может вызывать сдавление вен и развитие синдрома верхней полой вены, в клапанах сердца - различные пороки, а в коронарных артериях - развитие острого инфаркта миокарда. Возможен констриктивный перикардит из-за амилоидоза перикарда.

Для вторичного амилоидоза клинически выраженное поражение сердца и развитие **кардиомегалии** не характерны, хотя отложение амилоида встречается у 54% больных.

Гистология сердца: амилоидоз.



Ожирение

Большинство авторов выделяет обменно-алиментарное (алиментарно-конституциональное) ожирение, встречающееся наиболее часто, привычно церебральное ожирение и эндокринное ожирение при гипотиреозе, синдроме и болезни Кушинга, снижение функции яичников и ряде других синдромов. Изменения сердечно-сосудистой системы играют ведущую роль в клинической картине ожирения. При прогрессировании ожирения сердце окружается жировым панцирем, жир откладывается в соединительно-тканых прослойках миокарда, затрудняя его сократительную функцию. Помимо этого увеличивается риск развития атеросклероза и повышается артериальное давление, в том числе у молодых больных. Все эти факторы приводят к увеличению размеров сердца за счет гипертрофии и дилатации обоих желудочков, особенно левого. Клиническая картина поражения сердца практически не отличается от таковой при ИБС и артериальной гипертензии.

Особого внимания требует **синдром "ожирение - гиповентиляция"** (**синдром Пиквика**). Типично сочетание ведущих первичных симптомов (ожирение, гиповентиляция, повышенная сонливость) с вторичными симптомами: диффузный цианоз, психические нарушения. Характерна эмфизема легких и формирование легочного сердца. Некоторые авторы считают этот симптомокомплекс наследственным. Чаще болеют женщины.

"Спортивное" сердце

У спортсменов, тренирующихся в основном на выносливость (бегуны- марафонцы), пловцы на длинные дистанции, лыжники, альпинисты и др.), типично развитие физиологической дилатации камер сердца и гипертрофии миокарда, не превышающих верхних границ нормы. Гипертрофия и тоногенная дилатация правых камер возникают и у тех спортсменов, которым необходимы краткие, но сильные мышечные напряжения, связанные с задержкой дыхания на вдохе и ухудшением в связи с этим легочного кровообращения. Чрезмерные мышечные напряжения могут привести к дистрофии миокарда вследствие физического перенапряжения и патологическому спортивному сердцу, которое развивается чаще всего постепенно и проявляется в прогрессирующем увеличении его размеров. В начале сохраняется присущая спортсменам брадикардия и сниженное артериальное давление. Дальнейшая динамика состояния зависит во многом от поведения спортсмена. **При неблагоприятных обстоятельствах** КМГ прогрессирует, и постепенно возникают симптомы сердечной недостаточности.

Опухоли сердца

Первичные опухоли сердца - редкое заболевание, которое выявляется не чаще, чем в 0.5% от всех опухолей.

Первичные опухоли сердца обычно бывают доброкачественными.

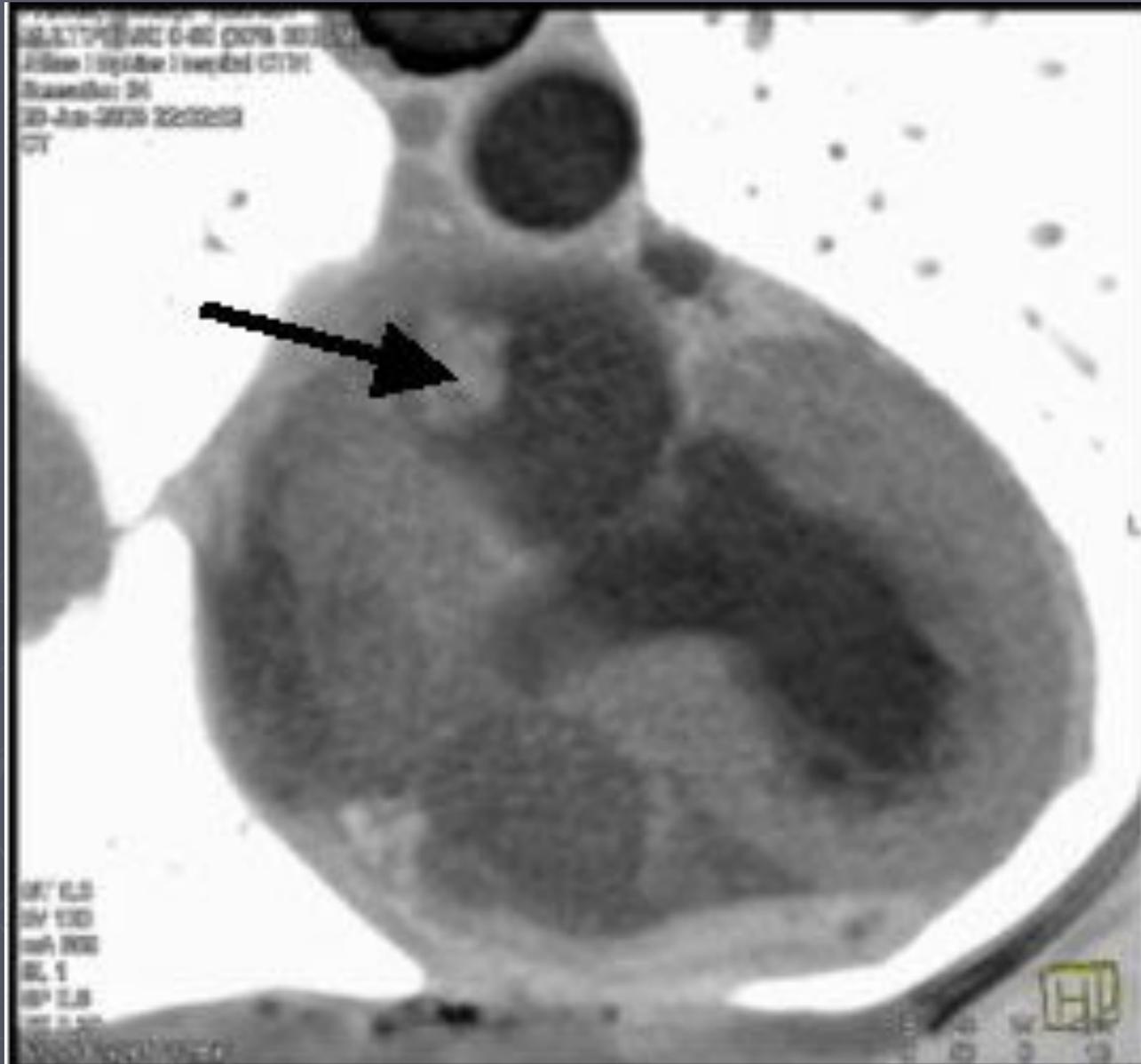
Вторичные опухоли сердца встречаются в 20-40 раз чаще.

Миксома

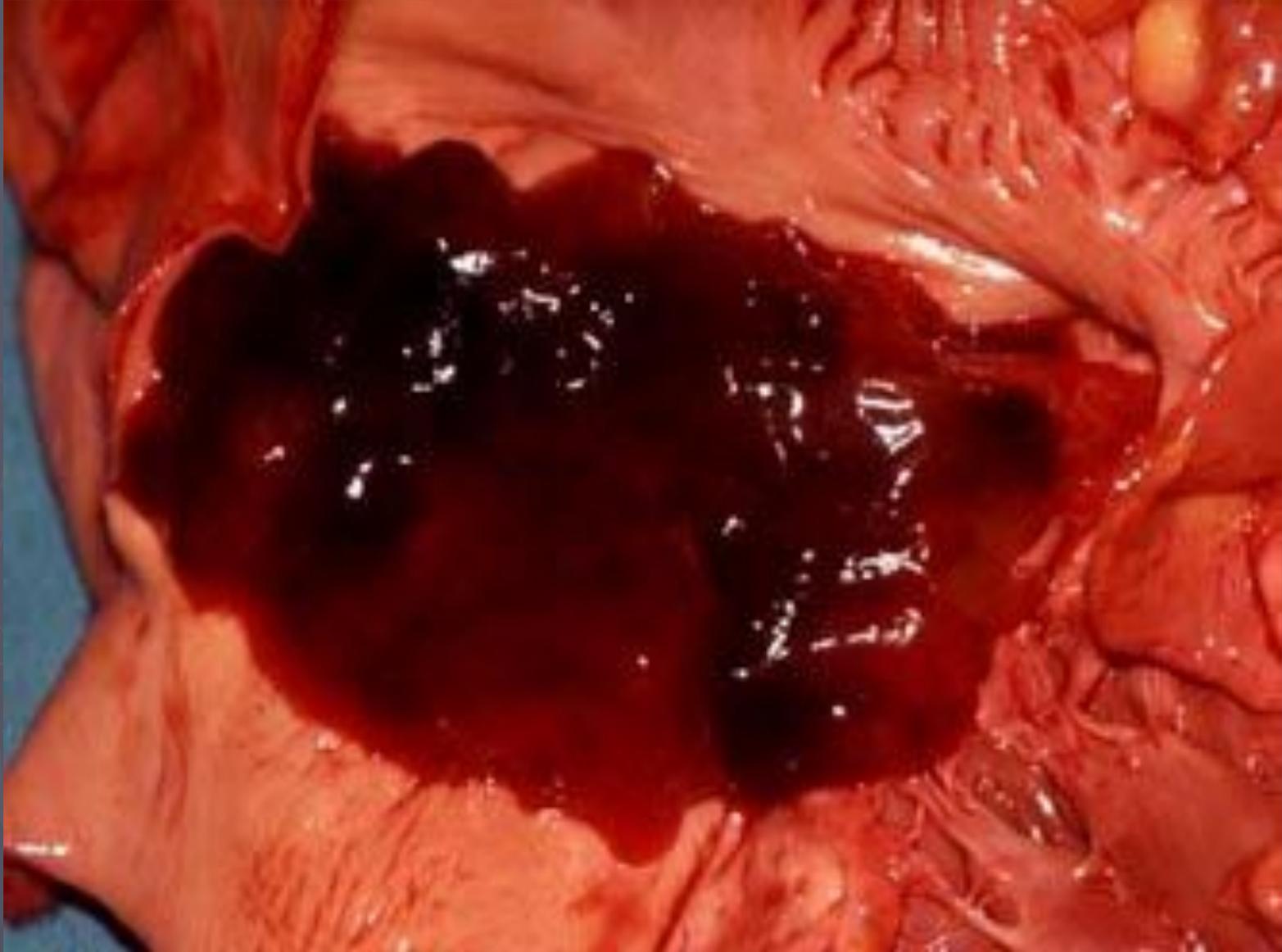
Образование шаровидной или полипообразной формы, растущее из эндокарда предсердий, обычно левого. Исключительно редко встречаются миксомы желудочков или клапанов сердца. Болеют люди в возрасте 30-60 лет, чаще женщины. Миксомы редко вызывает кардиомегалию: обычно определяется лишь увеличение левого предсердия, может быть своеобразная аускультативная картина, связанная с функциональным митральным стенозом, когда опухоль на ножке спускается в воронку митрального клапана. 1 тон на верхушке усилен, и его характер может изменяться в зависимости от положения больного, выслушиваются переменные диастолические шумы, может быть слышен "шлепок опухоли" - диастолический низкочастотный тон, возникающий через 0.08 - 0.12 с после 2 тона, то есть позже, чем обычный высокочастотный митральный щелчок. Общая клиническая картина может проявляться лихорадкой, частыми обмороками, развитием синдрома Морганьи-Эдемс-Стокса в момент закупорки опухолью левого атриовентрикулярного отверстия.

Информативна эхокардиография.

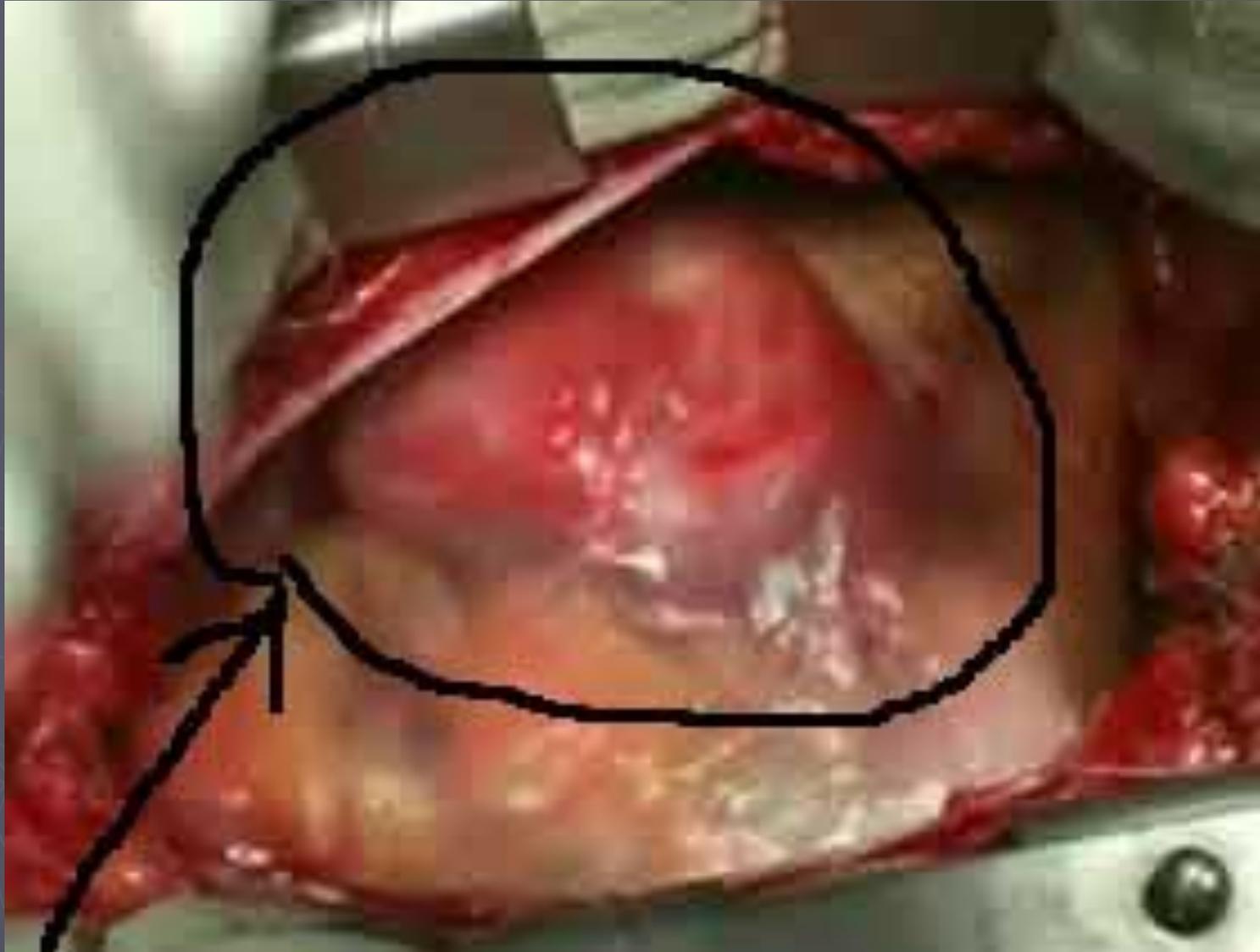
миксома левого предсердия



Миксома сердца



“Опухоль” сердца, вызванная инвазией лентеца.



Особь лентеца, извлеченные из "опухоли" сердца.



Рабдомиома.

Самая распространенная из доброкачественных интрамиокардиальных опухолей, составляющая 20% от числа доброкачественных опухолей сердца. Чаще встречается у детей. Некоторыми авторами рассматривается как гамартома или врожденное нарушение углеводного обмена. Обычно имеет множественный характер, может сочетаться с опухолью почки и с туберкулезным склерозом коры головного мозга, который проявляется умственной отсталостью и внутричерепным обызвествлением. Возможно увеличение размеров сердца, что зависит от количества узлов и их размеров. Выбухание узлов в полость камер сердца может имитировать стенозы клапанных отверстий, а узлы, расположенные в перегородке, могут вызывать различные аритмии, нарушения проводимости и внезапную смерть. Постепенно прогрессирует сердечная недостаточность и увеличиваются размеры сердца. Информативны ангиокардиография, эхография, компьютерная томография.

Злокачественные опухоли

сердца

Саркома - наиболее часто встречающаяся злокачественная опухоль сердца, чаще всего исходит из эндокарда правых отделов сердца. Обычно возникает быстро растущий узел, реже - диффузная инфильтрация сердца. Проявляется сдавлением крупных вен и коронарных артерий, окклюзией клапанных отверстий, быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью. Типичны выраженный болевой синдром, быстрое увеличение размеров сердца, гемоперикард, различные нарушения ритма. Смерть наступает из-за тяжелой сердечной недостаточности или метастазов в жизненно важные органы. Возможна внезапная смерть. Иногда встречаются злокачественные тератомы сердца, протекающие со сходной клиникой. Используют рентгенографию, томографию сердца, рентгенокимографию, эхокардиографию, радиоизотопное сканирование сердца, компьютерную томографию. На ЭКГ - различные нарушения ритма, возможны инфарктоподобные изменения.

Саркома сердца



Вторичные опухоли сердца

Наиболее часто метастазы в сердце дают опухоли легкого, молочной железы, злокачественные меланомы. Возможна лейкозная инфильтрация миокарда при различных гемобластозах. Крупноузловые метастазы диаметром до 5 см изменяют конфигурацию сердца, могут привести к КМГ с прогрессирующей сердечной недостаточностью и нарушениями ритма. Полипообразные метастазы в полостях сердца могут симулировать пороки сердца.

Мелкоузловые метастазы диаметром до 1 см чаще рассеяны по эпикарду и перикарду, вызывают болевой синдром, слышен шум трения перикарда. Возможен синдром верхней полой вены, выпот в полость перикарда. Типичны симптомы интоксикации, симптомы первичной опухоли и метастазов другой локализации.

ПЕРИКАРДИАЛЬНЫЕ ВЫПОТЫ

Эхокардиография - наиболее эффективный и доступный метод диагностики, обладающий достаточной чувствительностью и специфичностью, простой в выполнении, неинвазивный, безвредный; может быть выполнен у постели больного. При наличии небольшого выпота в перикарде выявляется относительно свободное от эхо-сигнала пространство между задней частью перикарда и задней частью эпикарда левого желудочка. При большем объеме выпота это пространство располагается между передней частью перикарда правого желудочка и париетальной частью перикарда непосредственно под передней грудной стенкой

Классификация перикардитов

I. Клиническая классификация

A. Острые перикардиты (менее 6 нед)

1. Фибринозный
2. Выпотной (с указанием характера выпота)

Б. Подострые перикардиты (от 6 нед до 6 мес)

1. Констриктивный
2. Констриктивно-выпотной

В. Хронические перикардиты (более 6 мес)

1. Констриктивный
2. Выпотной
3. Адгезивный (неконстриктивный)

Классификация перикардитов

II. Этиологическая классификация

A. Инфекционные перикардиты

1. Вирусный
2. Бактериальный (гнойный)
3. Туберкулезный
4. Грибковый
5. Другие инфекции (сифилитический, паразитарный)

Классификация перикардитов

Б. Неинфекционные перикардиты

1. При остром инфаркте миокарда
2. При уремии
3. При новообразованиях
4. При микседеме
5. Холестериновый
6. Хилоперикард
7. При травмах а) проникающих б) не проникающих
8. При аневризме аорты
9. Постлучевые
10. Связанные с наличием дефекта в межпредсердной перегородке
11. Связанные с тяжелой хронической анемией
12. При инфекционном мононуклеозе
13. При семейной средиземноморской лихорадке
14. Семейные перикардиты Mulibrey nanism'
15. При саркоидозе
16. Острый идиопатический

Классификация перикардитов

. Перикардиты, вероятно связанные с гиперчувствительностью или аутоиммунными процессами

1. Ревматический.

2. Коллагеновые сосудистые заболевания:

- а) системная красная волчанка;
- б) ревматоидный артрит;
- в) склеродермия.

3. Вызванные лекарственными препаратами:

- а) новокаиномидом;
- б) гидралазином;
- в) другими.

4. После травмы или повреждения сердца:

- а) после инфаркта миокарда (синдром Дресслера);
- б) постперикардитомический.

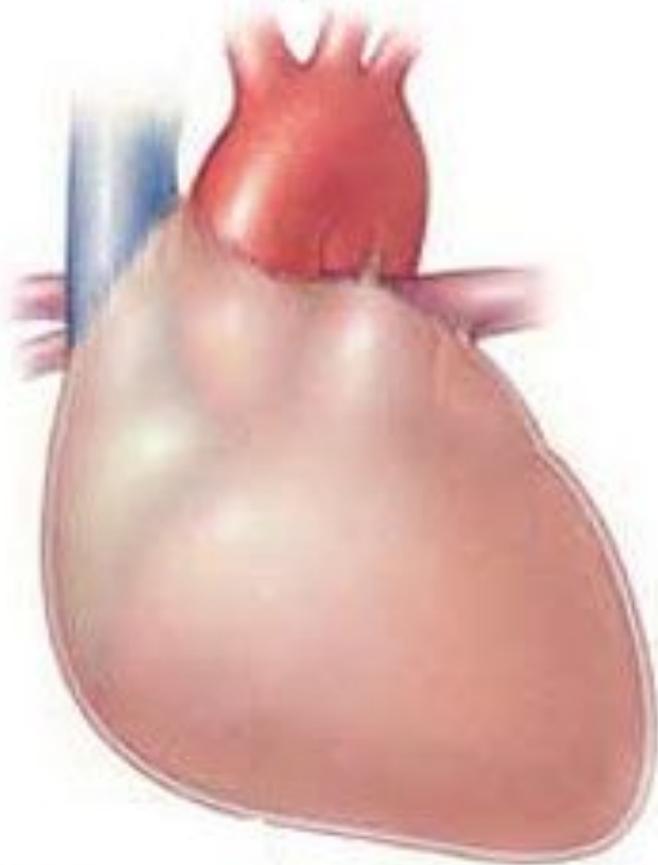
Клиника острого фибринозного (сухого) перикардита:

- общее недомогание, тяжесть или неопределенные боли в груди (иногда отдающие в шейную зону), непродуктивный (т.е. без мокроты) кашель, субфебрильная температура. Боли обычно усиливаются в положении лежа. Эти признаки нередко расценивают как "остаточные явления пневмонии", "хронический бронхит", ОРЗ и т.д. Между тем нераспознанный вовремя перикардит может повлечь за собой различные осложнения вплоть до панцирного сердца. Патогномичный симптом перикардита - шум трения перикарда; с первых дней болезни он выслушивается над грудиной при сидячем (или с наклоном вперед) положении больного; он слышен как в систолу, так и в диастолу, усиливается при наклоне головы назад (симптом Герке), особенно если сильнее прижать мембрану фонендоскопа к коже грудной клетки; тоны сердца не изменены.

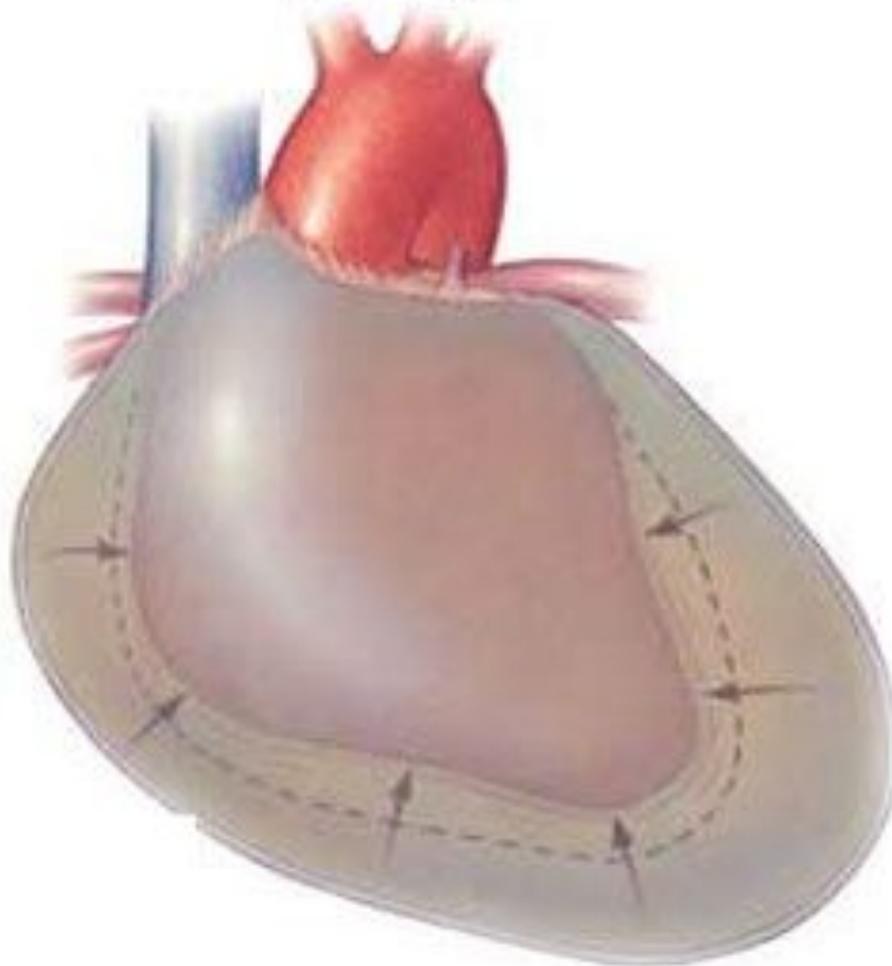
Иногда наблюдаются нарушения глотания, осиплость голоса (если воспаление переходит на пищевод или возвратный нерв). Пульс, как правило, несколько ускорен, АД с тенденцией к снижению.

Экссудативный перикардит

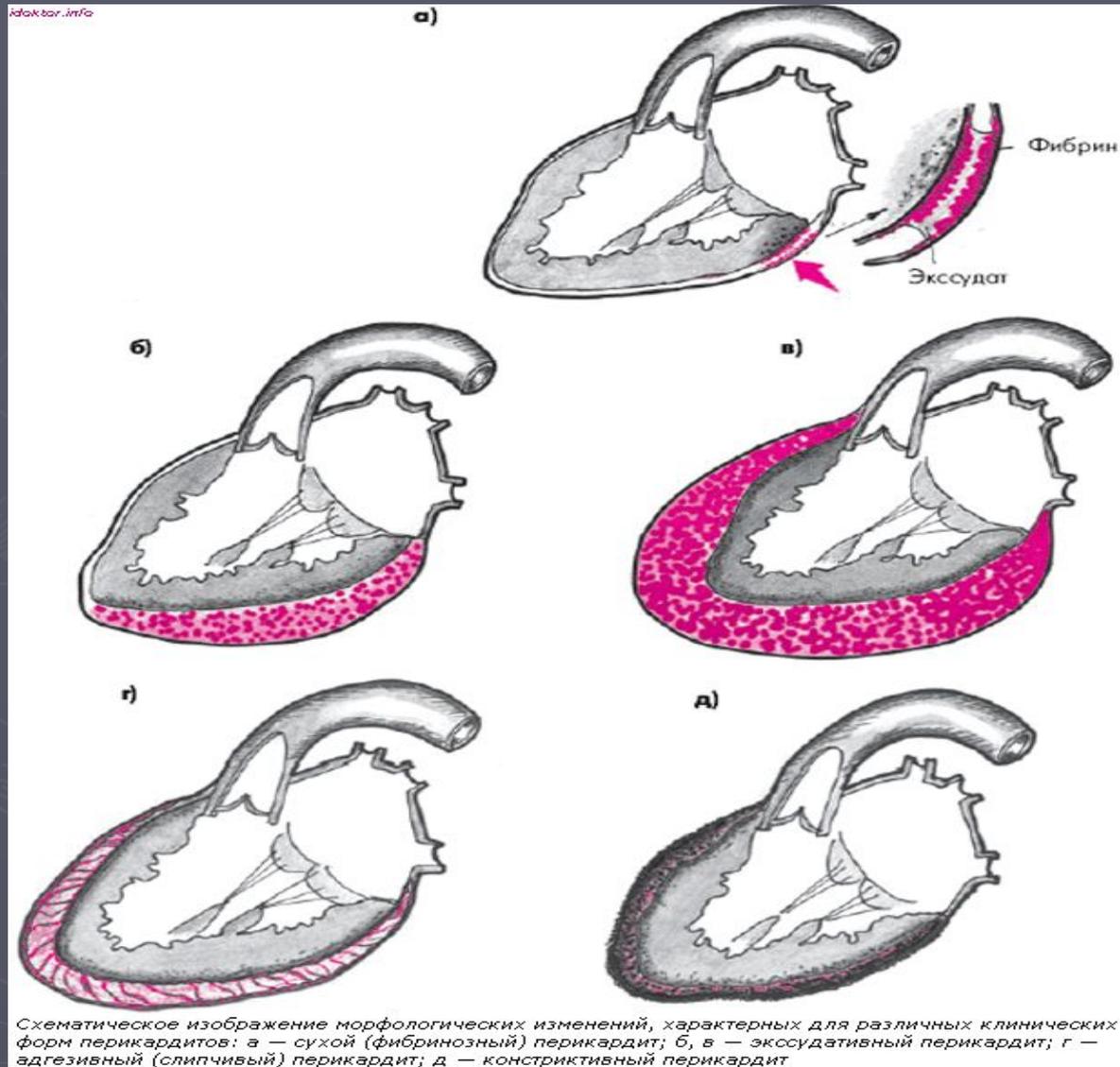
Норма



Перикардит



Схематические изображения перикардитов:
а) фибринозный (сухой); б, в) — экссудативный;
г) — адгезивный (слипчивый); д) констриктивный.



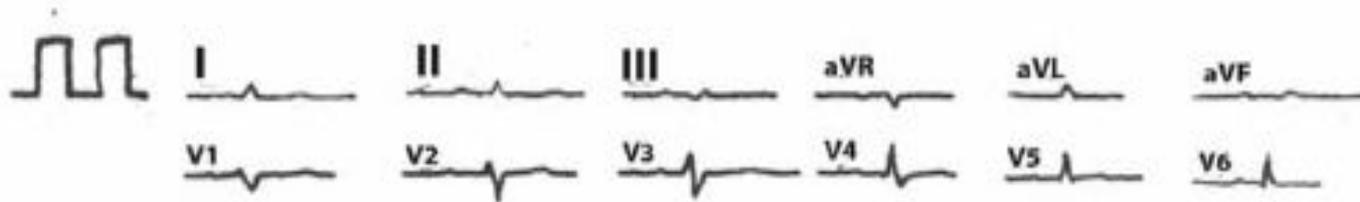
Рöntгенграмма грудной клетки и ЭКГ при выпоте в перикард



А.



Б.



В.

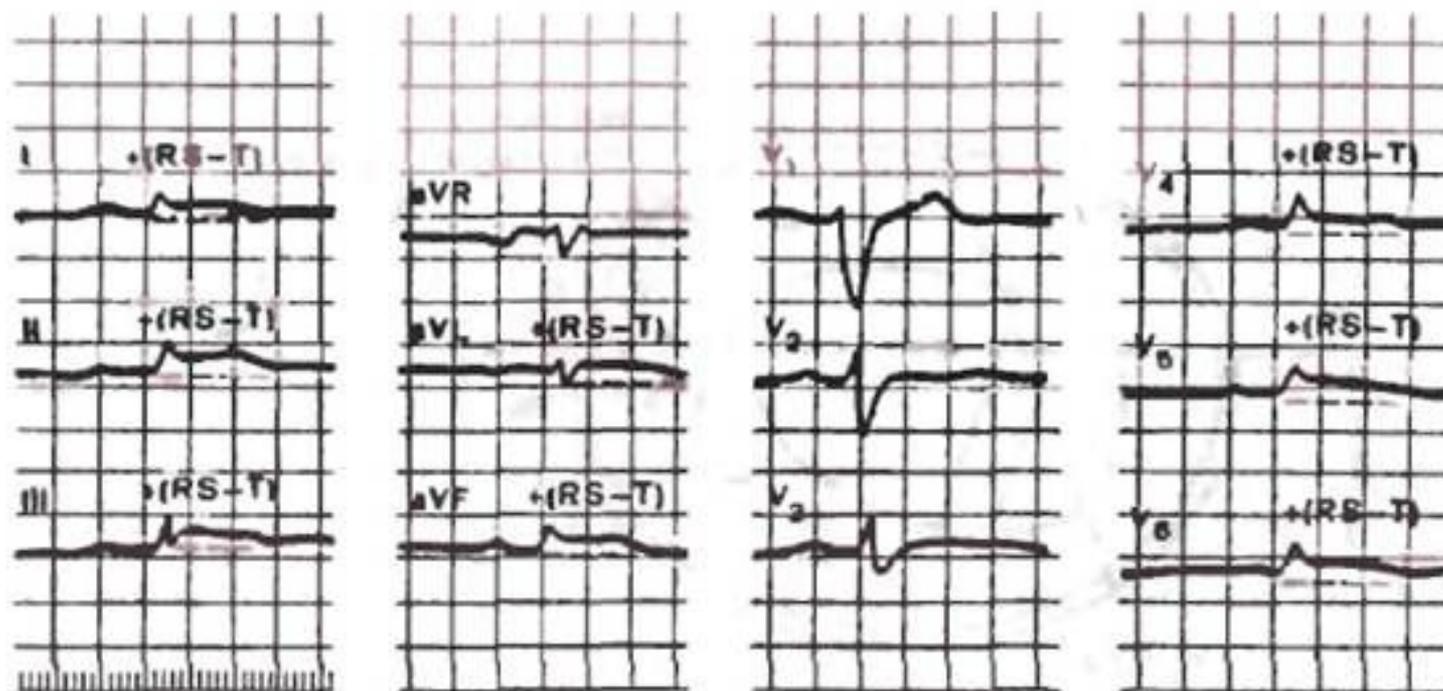
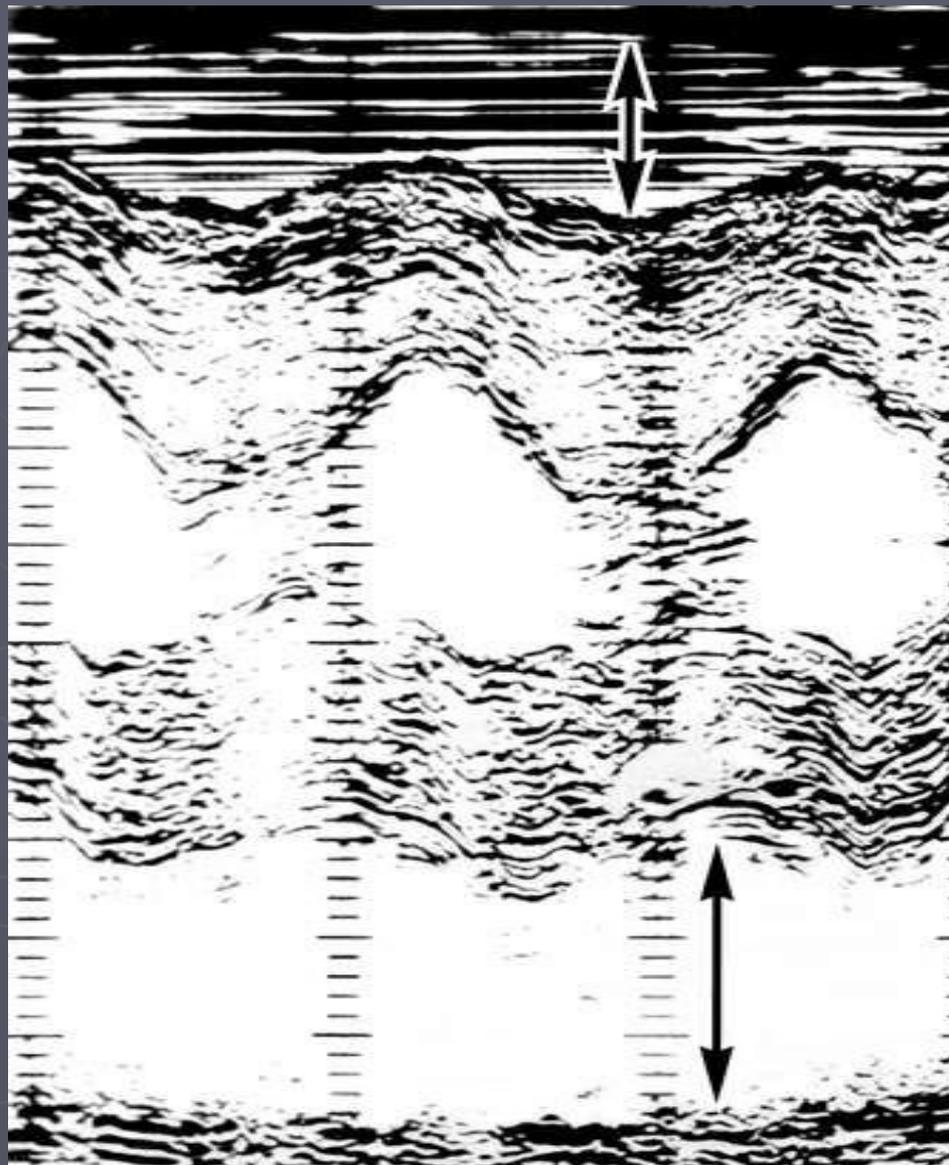


Рис. 9.8. ЭКГ при остром перикардите. Отмечается значительное снижение вольтажа зубцов ЭКГ и конкордантное смещение сегмента $RS-T$ выше изолинии в отведениях I, II, III, aVL, aVF, V_4-V_5 .

ЭхоКГ при перикардальном выпоте



Фибринозный перикардит (макропрепарат)



При сердечной недостаточности, реже при других состояниях, сопровождающихся анасаркой, может возникнуть гидроперикард. Количество жидкости обычно не превышает 300-400 мл, что само по себе мало влияет на показатели гемодинамики. Боли в области сердца и шум трения перикарда не характерны. Объём гидроперикарда становится настолько большим, что нарастают симптомы тампонады сердца. Выпот в полости перикарда типичен для микседемы, и иногда количество жидкости достигает огромных размеров (до 4 л), но симптомы тампонады сердца обычно не возникают. Лечение тиреодными гормонами приводит к полному рассасыванию выпота.

Невоспалительные выпоты в полости перикарда.

При сердечной недостаточности, реже при других состояниях, сопровождающихся отеками, анасаркой, может возникнуть гидроперикард. Количество жидкости обычно не превышает 300-400 мл, что само по себе мало влияет на показатели гемодинамики. Боли в области сердца и шум трения перикарда не характерны.

В редких случаях количество жидкости в полости перикарда становится настолько большим, что нарастают симптомы тампонады сердца.

Выпот в полости перикарда типичен для микседемы, и иногда количество жидкости достигает огромных размеров (до 4 л), но симптомы тампонады сердца обычно не возникают. Лечение тиреодными гормонами приводит к полному рассасыванию выпота.

Техника пункции перикарда

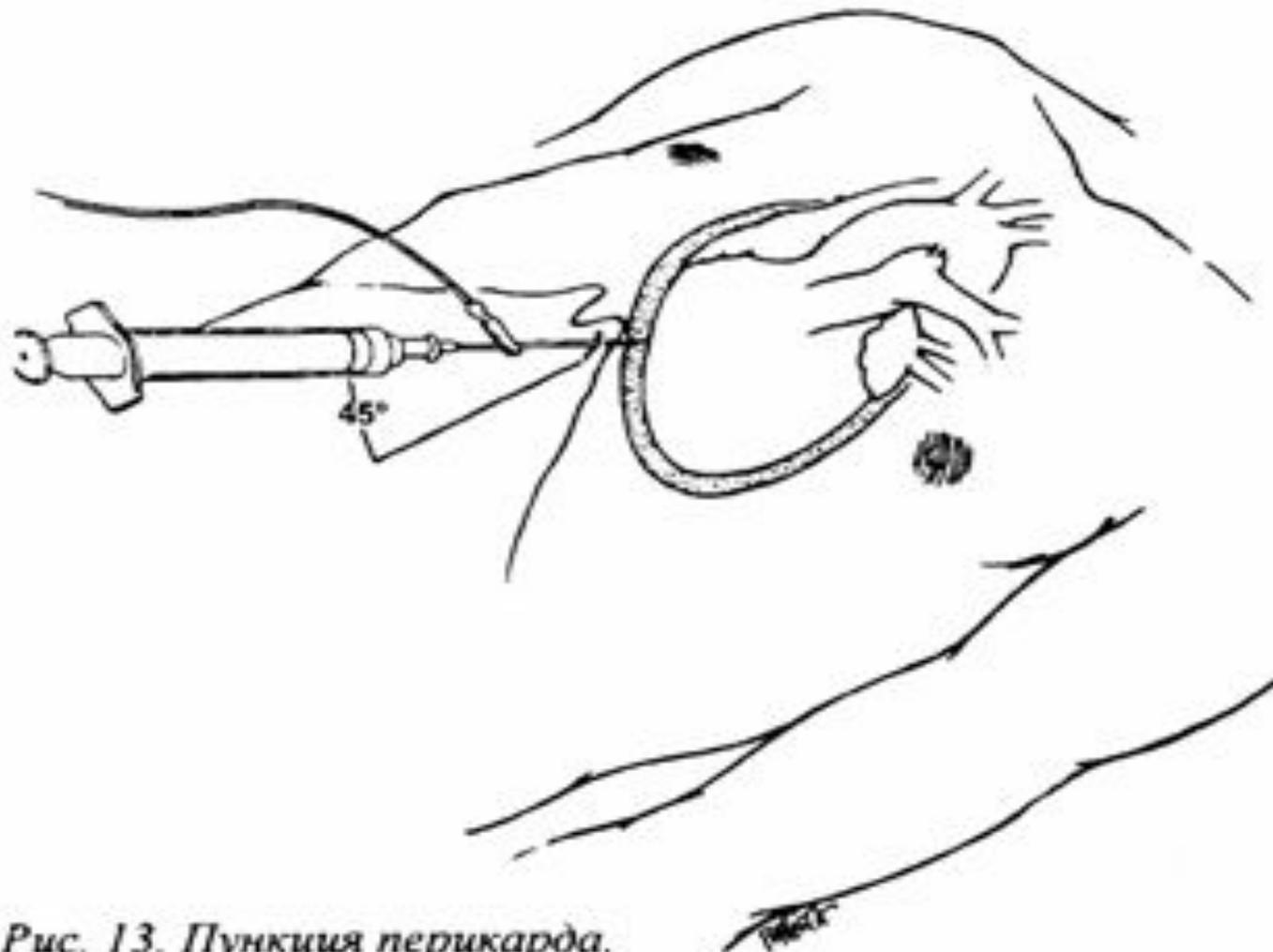


Рис. 13. Пункция перикарда.

Констриктивный перикардит

Обычно встречается в результате хронического туберкулезного перикардита, а также после гнойных перикардитов, ранений области сердца, реже - после операций на сердце и в результате ревматического перикардита. В последнее время описаны констриктивные перикардиты после различных бактериальных и вирусных острых перикардитов.

Лучевое поражение сердца в результате облучения при опухолях средостения или молочной железы может привести, наряду с диффузным фиброзом миокарда, не способствующим значительному увеличению размеров сердца, к значительным фиброзным изменениям в перикарде с клинической картиной констриктивного перикардита.

Начальная стадия рубцового сдавления сердца проявляется одышкой, одутловатостью лица, набуханием шейных вен, при этом больной может спокойно лежать горизонтально и не ищет высокого изголовья. Пульс малого наполнения, тоны сердца обычной звучности. Размеры сердца в этот период изменены мало. Характерно обнаружение большой плотности печени, постепенно формируется псевдоцирроз Пика.

Выраженная стадия констриктивного перикардита проявляется постоянной одышкой, увеличивающейся при малейшей физической нагрузке, выраженным застоем в системе верхней поллой вены и портальной системе. Отеки на ногах чаще отсутствуют. Функции печени нарушены незначительно и возвращаются к норме после ликвидации сдавления сердца.

Верхушечный толчок отсутствует, возможно систолическое втяжение в области верхушки (симптом Сали-Чудновского). Пульс ослабленный, часто парадоксальный, артериальное давление умеренно снижено. При аускультации сердца у половины больных определяется "перикардальный стук" или бросок - перикард-тон в протодиастоле, который вызывает трехчленный ритм (постсистолический ритм галопа). Границы умеренно увеличены. Возможно развития спаечного процесса в плевральной полости, образование плевроперикардальных спаек.

Дистрофическая стадия характеризуется анасаркой и полостными отеками из-за гипопротейемии, в частности вследствие прогрессирующего нарушения функции печени: возникают трофические расстройства, типична мерцательная аритмия. Рентгенологическое исследование чаще всего выявляет сглаживание дуг сердца, видны экстраперикардialные сращения, иногда - сдавливающая сердце капсула. В некоторых случаях сердце приобретает форму сапога. Верхняя полая вена расширена. На ЭКГ часто находят расширение зубца Р, низкий вольтаж комплекса QRS и отрицательный зубец Т. Венозное давление значительно повышено (часто более 250 мм вод. ст.). Для диагностики используется эхокардиография и зондирование сердца.

Болезни крови

Анемии

Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы зависят от степени выраженности анемии. По мере уменьшения гемоглобина нарастает дилатация сердца без существенной гипертрофии. При уровне гемоглобина 50-40 г/л и ниже возможно развитие симптомов недостаточности сердечной мышцы даже без сопутствующих заболеваний сердечно-сосудистой системы. Существенной причиной развития дилатации сердца, помимо дистрофии миокарда из-за хронической гипоксии, является увеличение объема циркулирующей крови.

При некоторых гемолитических анемиях, особенно в период гемолитических кризов, возможны микротромбозы, в частности легочных сосудов (легочное сердце) и коронарных артерий (инфаркт миокарда). В случае рецидивирующих гемолитических кризов развивается фиброз сердечной мышцы с кардиомегалией. Чаще всего это встречается у больных серповидноклеточной анемией за счет окклюзии сосудов серповидными эритроцитами. При талассемии возможно отложение железа в тканях, в частности в сердечной мышце, что может привести к кардиомегалии, различным нарушениям ритма, сердечной недостаточности. При талассемии описаны также случаи острого экссудативного перикардита.

Лейкозы

Лейкозная инфильтрация миокарда часто возникает у больных острым лейкозом, но ее клинические проявления обнаруживаются лишь у некоторой части больных, особенно при остром миелобластном лейкозе. Возможны расширение границ сердца, различные аритмии, симптомы сердечной недостаточности. Все эти проявления усугубляются имеющейся при остром лейкозе анемией. Иногда, особенно в терминальном состоянии, возникает лейкозная инфильтрация перикарда с клинической картиной острого перикардита, часто экссудативного. При хронических лейкозах также возникает лейкозная инфильтрация миокарда, но ее клинические проявления развиваются реже, симптомы поражения сердечной мышцы чаще всего связаны с имеющейся у больного анемией.

Дистрофия миокарда при уремии

Увеличение размеров сердца у больных уремией встречается постоянно и обычно коррелирует со степенью выраженности и давностью артериальной гипертензии. Определенную роль играет также прогрессирование атеросклеротического поражения, чему способствуют как гипертензия, так и нарушения жирового обмена у больных ХПН. По мере прогрессирования почечной недостаточности все большую роль в поражении сердца начинают играть электролитные нарушения (гиперкалиемия в сочетании с гипокальциемией, кальцификация миокарда и др.), которые приводят, в частности, к различным нарушениям ритма и проводимости. Всегда имеющаяся у больных анемия также вносит свой вклад в развитие уремической дистрофии миокарда.

Частым при уремии является поражение перикарда - сухой или выпотной перикардит. У некоторых больных развиваются симптомы хронического констриктивного перикардита; описано развитие тампонады сердца. У 20-25% больных выявляется уремический миокардит. Уремическое поражение миокарда приводит к прогрессирующей сердечной недостаточности (в начале левожелудочковой), потом нарушается кровообращение в обоих кругах и возникают дилатация и гипертрофия сердечных камер. На искусственном гемодиализе возможно развитие острого инфаркта миокарда, перикардита, который иногда впервые появляется на фоне этого состояния.

Спасибо!

Don't worry!

Be happy!